

D.2.4. Pathofysiologie van anemie en polycythemie

A. Anemie:

1. Bloedarmoede is een tekort aan rode bloedcellen. (=erytrocyten).	2. Er zijn in wezen drie redenen waarom een dergelijke bloedarmoede kan optreden: A. Verlies van RBC's B. Een tekort aan de rode bloedcellen C. Een te langzame of geen productie van rode bloedcellen
--	--

B. Bloedarmoede door bloedverlies:

1. Acute bloeding: In die situatie wordt plasma binnen 1-3 dagen vervangen (met vocht), terwijl RBC's (door het beenmerg) binnen 3-4 weken worden vervangen. De hematocriet zal dus eerst snel dalen en daarna langzaam herstellen.	2. Chronische bloeding: Dit zal vaak een tekort aan ijzer veroorzaken. Dan zal de hemoglobineconcentratie in de rode bloedcellen afnemen => dit veroorzaakt microcytisch (klein) hypochroom (bleek) bloedarmoede.
3. Chronische bloedingen worden vaak veroorzaakt door een kleine sijnpelende wond in het maagdarmsstelsel (zweer) of, bij vrouwen, door overmatige menstruaties.	

C. Deficiënte Erytrocyten:

1. We gaan de volgende ziekten bespreken: A. Aplastische anemie (=beenmergaplasie) B. Megaloblastaire anemie C. Hemolytische anemie	
2. Aplastische anaemie: Het betekent eigenlijk dat er niet genoeg beenmerg is om rode bloedcellen te produceren. (Aplastisch = abnormaal of niet ontwikkeld)	3. Dit kan worden veroorzaakt door overmatige straling, röntgenbehandelingen, medicijnen of blootstelling aan radioactiviteit (zoals tijdens een kernramp).

4. Megaloblastaire anemie: Veroorzaakt door een tekort aan intrinsieke factor, oftewel vitamine B12 (=pernicioze anemie) en/of foliumzuur.	5. Deze defecten veroorzaken een langzame productie van rode bloedcellen => te grote, vreemd gevormde cellen => megaloblasten => kwetsbaar, en daarom een korte levensduur.
6. Hemolytische anemie: Abnormale rode bloedcellen (veel erfelijk), die kwetsbaar zijn en een kortere levensduur hebben (hemolyse = vernietiging van rode bloedcellen).	7. Er zijn verschillende soorten hemolytische anemie: A. Erfelijke sferocytose B. Sikkkelcelanemie C. Erythroblastose Foetalis D. Thalassemie.
8. Erfelijke sferocytose. Bij deze ziekte zijn de erythrocyten klein en bolvormig. Helemaal niet goed voor de gasuitwisseling of flexibiliteit tijdens het stromen in de haarvaten!	9. Sikkkelcelanemie. Bij deze ziekte (veroorzaakt door een abnormaal HbS-molecuul) kan het Hb in de erythrocyten kristalliseren en de rode bloedcellen dwingen een 'sikkkelvorm' te ontwikkelen. Wederom niet erg goed voor de flexibiliteit etc.
10. Erythroblastose Foetalis. Dit gebeurt wanneer de foetus Rhesus-positief (Rh+) is, terwijl de moeder Rhesus-negatief (Rh-) is. Dan zullen de antistoffen van de moeder zich hechten en de erythrocyten van de foetus vernietigen! (zie voor meer: D.6. Bloedgroepen).	11. Thalassemie. Erfelijke ziekten (vrij gebruikelijk in het Midden-Oosten) waarbij de bèta-globulineketens in het HB-molecuul abnormaal of tekortschieten.

D. Polycytemie:

1. Dit is het tegenovergestelde van bloedarmoede. Bij polycytemie zijn er te veel rode bloedcellen!	2. Daarom is de hematocriet (Ht) gestegen (bijvoorbeeld van 45% naar 60% of 70%!
3. Fysiologische polycytemie: Dit is een normale reactie van het lichaam (en het beenmerg) wanneer men bijvoorbeeld op grote hoogte leeft. (Voor meer, zie <i>*Leuk om te weten*</i>)	4. Secundaire polycytemie: Dit is een reactie van het lichaam wanneer er een hart- of longprobleem is (vervolgens worden er door hypoxie meer rode bloedcellen aangemaakt).

5. Polycythemia Vera:

(Vera = waar). Dus een echte of een 'echte' polycytemie die wordt veroorzaakt door kanker in het beenmerg. Dan kan de Ht oplopen tot 80%! (Zeer gevaarlijk! Zie paneel G).

E. Doping:

1. Wanneer iemand, meestal een atleet, beter wil presteren dan de concurrentie. Meer RBC's kunnen veel helpen door het verhogen van het zuurstoftransport. Maar hoe maak je meer RBC's?	2. Er zijn verschillende manieren waarop u uw RBC's kunstmatig kunt verhogen: A. Automatische transfusie B. EPO C. Grote hoogte
3. Autotransfusie: Ongeveer een maand voor de wedstrijd prikt en bloedt u een ader en bewaart u één liter bloed in de koelkast. Het lichaam zal dit bloedverlies detecteren en in de daaropvolgende weken nieuwe rode bloedcellen aanmaken.	4. Een paar dagen voor de wedstrijd haal je het bloed uit de koelkast en breng je het terug in je bloedsomloop. Geweldig; je hebt nu meer RBC's dan de concurrentie! <i>(De wielrenner Lance Armstrong en zijn collega's werden hier jarenlang op betrapt! Schande!!)</i>
5. EPO: EPO is een afkorting voor kunstmatige erytropoëtime. Dit hormoon is belangrijk voor patiënten die niet genoeg erytropoëtime aanmaken; nierpatiënten bijvoorbeeld.	6 Maar in competitieverband kun je bij een normaal persoon ook EPO injecteren om de rode bloedcellen naar een hoger niveau te brengen. Dit is bijvoorbeeld erg populair bij sporten als wielrennen (Tour de France!), marathon etc, waarbij het lichaam heel hard moet werken en waar je wilt WINNEN!
7. Hoogte: Een andere manier om uw RBC kunstmatig te verhogen, is door een tijdje op grote hoogte te leven. Verhuis dus ongeveer een maand voor de wedstrijd naar Peru of Nepal en laat je beenmerg meer rode bloedcellen produceren. Vlieg een paar dagen voor de wedstrijd terug naar de spelen en je wint de competitie!	

F. Problemen veroorzaakt door bloedarmoede en door polycytemie:

1. In beide gevallen (te veel of te weinig erythrocyten) is het probleem hetzelfde; het hart moet veel harder werken.	2. In het geval van bloedarmoede zal het hart harder pompen om het bloed te laten circuleren, met zijn kleinere hoeveelheid rode bloedcellen en hemoglobine, om meer zuurstof naar de werkende weefsels te transporteren.
3. In het geval van polycytemie is de viscositeit van het bloed toegenomen. Dan is het moeilijker voor het bloed om door de slagaders, aders en haarvaten te stromen.	4. Daarom moet de bloeddruk stijgen om het bloed door de bloedsomloop te duwen en dit betekent dat het hart harder moet werken.
5. Daarom zijn de symptomen bij zowel bloedarmoede als polycytemie vergelijkbaar: A. verhoging van de hartslag (tachycardie) B. sterkere hartcontracties (hartkloppingen) C. indien chronisch => cardiomegalie (te groot hart) Eindelijk; hartfalen. Mogelijk de dood !	

Leuk om te weten

1. Zoals vermeld in E.3 (Erythrocytenproductie) produceren mensen die op grote hoogte leven, zoals in het Andesgebergte (Zuid-Amerika), meer RBC's ter compensatie van het lagere zuurstofgehalte in de atmosfeer: Polycythemia. Dit is ook de reden dat ze vaak rode wangen hebben!	2. Dit is echter niet noodzakelijkerwijs een goede zaak, omdat een hogere hematocriet ook een grotere kans op stolling en een risicofactor voor een beroerte kan veroorzaken.
3. Interessant genoeg verhogen de mensen die in Tibet wonen, ook op grote hoogte, hun RBC's niet en hebben daarom geen verhoogde hematocriet. Ze compenseren het zuurstofgebrek in de atmosfeer door hun longventilatie te vergroten!	4. Het verschil in reactie tussen het Andesvolk en degenen die in Tibet wonen was zelfs het onderwerp van onderzoek dat in 2019 leidde tot de Nobelprijs voor de Fysiologie! (zie: <i>Basic Physiology/Literature/Prabhakar NR. 2019 Nobelprijs voor de Fysiologie of Geneeskunde. Physiology 35: 81-83, 2020.</i>)