

# Niedokrwistości hemolityczne

niedokrwistości hemolityczne = skrócenie czasu przeżycia krwinek czerwonych

- **Podział niedokrwistości hemolitycznych (1):**
  - **I. Nieprawidłowości wewnątrzkrwinkowe**
    - **A. dziedziczne**
      - 1. Defekty błony erytrocytów (sferocytoza, owalocytoza)
      - 2. Defekty enzymatyczne erytrocytów (niedobór -6-PD, kinazy pirogronianowej)
      - 3. Zaburzenia syntezy globiny (niestabilne hemoglobiny, talasemie, n. sierpowatokrwinkowa)
    - **B. Nabyte**
      - 1. Nocna napadowa hemoglobinuria

# Niedokrwistości hemolityczne

- **Podział niedokrwistości hemolitycznych (2):**
  - **II. Nieprawidłowości zewnątrzkrwinkowe**
    - **A. czynniki immunologiczne**
      - 1. Niedokrwistości autoimmunohemolityczne
        - » z przeciwciałami typu ciepłego
        - » z przeciwciałami typu zimnego
      - 2. Odczyny poprzetoczeniowe
    - **B. Czynniki nieimmunologiczne**
      - 1. Środki chemiczne
      - 2. Bakterie, pasożyty, jad żmij
      - 3. Uszkodzenie - czynniki fizyczne
        - » hipersplenizm
        - » zespół hemolityczno-mocznicowy (z. Gassera)
        - » zakrzepowa skaza małopłytkowa (TTP, z. Moschkowitza)
        - » sztuczne zastawki serca

# **Mechanizm hemolizy**

- **Śródnaczyniowy**
- **Zewnątrznaczyniowy**

# Hemoliza śródnaczyniowa (1)

- **rozpad krwinek w łożysku naczyniowym**
- **stany kliniczne związane z hemolizą śródnaczyniową**
  - **ostre reakcje poprzetoczeniowe**
  - **ciężkie i rozległe oparzenia**
  - **nocna napadowa hemoglobinuria**
  - **ciężka hemoliza o charakterze mikroangiopatycznym**
  - **obecność sztucznych zastawek serca**
  - **zakażenia bakteryjne lub pasożytnicze (posocznica)**

# Hemoliza śródnaczyniowa (2)

- **Laboratoryjne wykładniki hemolizy śródnaczyniowej:**
  - hiperbilirubinemia pośrednia
  - szpik: odczyn erytroblastyczny
  - hemoglobinemia
  - methemoglobinemia
  - hemoglobinuria
  - obniżone stężenie wolnej haptoglobiny w surowicy
  - hemosiderynuria

# Hemoliza pozanaczyniowa

- **rozpad erytrocytów w układzie siateczkowo-śródbłonkowym**
- **stany kliniczne związane z hemolizą pozanaczyniową**
  - reakcje autoimmunohemolityczne
  - późne reakcje poprzetoczeniowe
  - hemoglobinopatie
  - dziedziczna sferocytoza
  - hipersplenizm
  - hemoliza w przebiegu chorób wątroby
- **laboratoryjne wykładniki hemolizy pozanaczyniowej**
  - hiperbilirubinemia pośrednia
  - zwiększone wydalanie bilirubiny z żółcią
  - szpik: odczyn erytroblastyczny
  - hemosyderoza

# **Cechy kliniczne niedokrwistości hemolitycznej**

- **bladość powłok i błon śluzowych,**
- **zażółcenie powłok i błon śluzowych,**
- **powiększenie śledziony (u części chorych)**

# Pozostałe wyniki badań w niedokrwistości hemolitycznej:

- **1. Badania laboratoryjne:**
  - niedokrwistość normocytarna/makrocytarna, hiperchromiczna,
  - retykulocytoza,
  - stężenie żelaza podwyższone
  - odczyn Coombsa dodatni
- **2. Rozmaz krwi obwodowej:**
  - anizopoikilocytoza, sferocyty
  - erytroblasty
  - schizocyty (fragmenty erytrocytów)
- **3. Rozmaz szpiku:**
  - odczyn erytroblastyczny



# Rozpoznanie zespołu hemolitycznego

- **1. Niedokrwistość**
- **2. Retykulocytoza**
- **3. Hiperbilirubinemia pośrednia**

# **Niedokrwistość autoimmunohemolityczna z przeciwciałami ciepłymi:**

- **I. Mechanizm (zewnętrzkrwinkowa, czynniki immunologiczne)**
- **II. Samoistna**
- **III. Wtórna**
  - **1. Ostra:**
    - zakażenia (wirusowe)
    - leki (Metyldopa, Penicylina, Chinina, Chinidyna)
  - **2. Przewlekła:**
    - r.z.s., toczeń układowy,
    - choroby limfoproliferacyjne (przewlekła białaczka limfatyczna, chłoniaki, makroglobulinemia Waldenstróma)
    - inne stany (choroby tarczycy, nowotwory)

# **Niedokrwistość autoimmunohemolityczna z przeciwciałami zimnymi:**

- **I. Mechanizm (zewnątrzkrwinkowa, czynniki immunologiczne)**
- **II. Pierwotna choroba zimnych aglutynin**
- **III. Hemoliza wtórna do:**
  - **zakażeń mykoplazmatycznych**
  - **zakażeń wirusowych**
  - **chorób limfoproliferacyjnych**
- **IV. Napadowa zimna hemoglobinuria**

# Rozpoznanie niedokrwistości autoimmunohemolitycznej:

- **Dodatni odczyn Coombsa**
  
- **LECZENIE:**
  - sterydy
  - splenektomia
  - immunosupresja
  - przetoczenia krwi

# Dziedziczna mikrosferocytoza

- **1. Patologia:**
  - defekt białek strukturalnych (niedobór spektryny) błony komórkowej erytrocytów (hemoliza pozanaczyniowa)
- **2. Wywiad rodzinny.**
- **3. Badanie przedmiotowe:**
  - cechy konstytucjonalne (wieżowata czaszka, gotyckie podniebienie)
  - splenomegalia
- **4. Badania dodatkowe:**
  - niedokrwistość hemolityczna
  - mikrosferocyty w rozmazie krwi obwodowej
  - obniżona oporność osmotyczna
  - dodatni wynik testu autohemolizy
  - zmniejszenie stopnia autohemolizy po korekcji glukozą
- **5. Leczenie**
  - splenektomia

# Nocna napadowa hemoglobinuria (1)

- **1. Patologia:**
  - hemoliza wewnątrznaczyniowa
  - defekt nabyty błony komórkowej erytrocytów związany z niedoborem glikozylu fosfatydylinozytolu odpowiedzialnego za brak inhibitora błonowego lizy (białko CD 59)
  - zwiększona wrażliwość na komplement C5-C9 w środowisku kwaśnym (test zakwaszenia surowicy)
- **2. Wywiad:**
  - oddanie ciemnego moczu w godzinach porannych

# Nocna napadowa hemoglobinuria (2)

- **3. Badania dodatkowe w NNH:**
  - cytopenia
  - obniżenie poziomu żelaza
  - hemoglobinuria
  - hemosyderynuria
  - test Hamma dodatni (liza krwinek w zakwaszonej surowicy)
  - test sacharozowo-wodny dodatni (liza krwinek w osłodzonej wodzie)
  - badanie immunofenotypu erytrocytów (CD59, CD48, CD55)
- **4. Leczenie:**
  - transfuzje
  - substytucja żelaza
  - w wybranych przypadkach - przeszczepienie szpiku allogenicznego