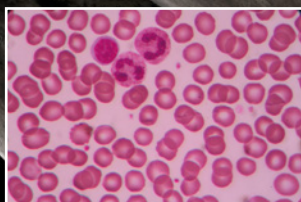
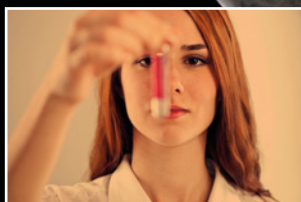
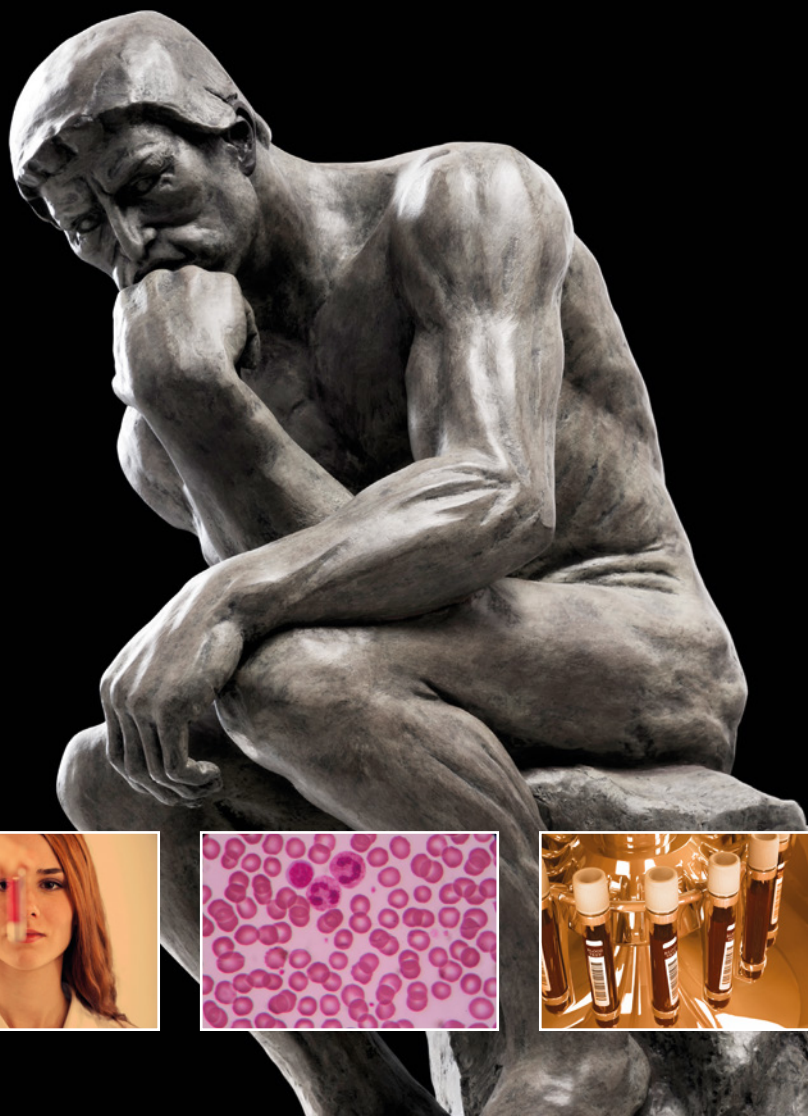


KAZIMIERZ SUŁEK, ANNA TORSKA

JAK ROZSTRZYGNĄĆ PROBLEM HEMATOLOGICZNY NIE BĘDĄC HEMATOLOGIEM?



JAK ROZSTRZYGNAĆ
PROBLEM HEMATOLOGICZNY,
NIE BĘDĄC HEMATOLOGIEM

Kazimierz Sułek, Anna Torska

JAK ROZSTRZYGNAĆ
PROBLEM HEMATOLOGICZNY,
NIE BĘDĄC HEMATOLOGIEM

JAK ROZSTRZYGNĄĆ PROBLEM HEMATOLOGICZNY, NIE BĘDĄC HEMATOLOGIEM

Kazimierz Sułek, Anna Torska

© Copyright by Termedia, 2017

Wszystkie prawa zastrzeżone.

Żaden z fragmentów książki nie może być publikowany w jakiegokolwiek formie bez wcześniejszej pisemnej zgody wydawcy.

Dotyczy to także fotokopii i mikrofilmów, nagrywania oraz rozpowszechniania za pośrednictwem nośników elektronicznych.

termedia

Termedia Wydawnictwa Medyczne

ul. Kleeberga 2

61-615 Poznań

tel./faks +48 61 822 77 81

e-mail: termedia@termedia.pl

<http://www.termedia.pl>

Termedia Wydawnictwa Medyczne

Poznań 2017

Wydanie I

Skład i łamanie: Termedia

ISBN: 978-83-7988-121-5

Wydawca dołożył wszelkich starań, aby cytowane w podręczniku nazwy leków, ich dawki oraz inne informacje były prawidłowe. Wydawca ani autor nie ponoszą odpowiedzialności za konsekwencje wykorzystania informacji zawartych w niniejszej publikacji. Każdy produkt, o którym mowa w książce, powinien być stosowany zgodnie z odpowiednimi informacjami podanymi przez producenta. Ostateczną odpowiedzialność ponosi lekarz prowadzący.

PRZEDMOWA	7
■ ROZDZIAŁ 1 NAJCZĘSTSZE OBJAWY I ODCHYLENIA ZE STRONY RÓŻNYCH NARZĄDÓW MOGĄCE SUGEROWAĆ CHOROBE KRWI	9
■ ROZDZIAŁ 2 CHORY ZE SPLENOMEGALIĄ I/LUB LIMFADENOPATIĄ.....	17
■ ROZDZIAŁ 3 PACJENT Z NIEDOKRWISTOŚCIĄ.....	29
■ ROZDZIAŁ 4 PACJENT Z ERYTROCYTOZĄ.....	71
■ ROZDZIAŁ 5 PACJENT Z LEUKOPENIĄ.....	81
■ ROZDZIAŁ 6 PACJENT Z LEUKOCYTOZĄ.....	95
■ ROZDZIAŁ 7 PACJENT Z EOZYNOFILIĄ.....	105
■ ROZDZIAŁ 8 PACJENT Z DWUUKŁADOWĄ LUB TRÓJUKŁADOWĄ CYTOPENIĄ.....	111
■ ROZDZIAŁ 9 PACJENT Z IZOLOWANĄ MAŁOPŁYTKOWOŚCIĄ.....	115
■ ROZDZIAŁ 10 PACJENT Z IZOLOWANĄ NADPŁYTKOWOŚCIĄ.....	125
■ ROZDZIAŁ 11 PACJENT Z HIPOGAMMAGLOBULINEMIĄ LUB HIPERGAMMAGLOBULINEMIĄ. PACJENT Z TRZYCYFROWYM OB.....	131

■ ROZDZIAŁ 12	
PACJENT Z PODEJRZENIEM ZABURZEŃ KRZEPNIĘCIA (SINIACZENIE SIĘ, KRWAWIENIA)	149
■ ROZDZIAŁ 13	
PACJENT Z ZAKRZEPICĄ LUB PODEJRZENIEM TROMBOFILII	177
■ ROZDZIAŁ 14	
PACJENT Z PROBLEMAMI ZWIĄZANYMI Z LECZENIEM PRZECIWKRZEPOWYM	187
■ ROZDZIAŁ 15	
PROBLEMY PACJENTA LECZONEGO AMBULATORYJNIE NOWYMI DOUSTNYMI ANTYKOAGULANTAMI	211
■ ROZDZIAŁ 16	
DIAGNOSTYKA I POSTĘPOWANIE NIEHEMATOLOGA W NAGŁYCH PRZYPADKACH HEMATOLOGICZNYCH	217
■ ROZDZIAŁ 17	
ZABURZENIA BIOCHEMICZNE ZWIĄZANE Z CHOROBYMI KRWI	235
■ ROZDZIAŁ 18	
PRZYGOTOWANIE PACJENTA Z CHOROBY KRWI DO ZABIEGU CHIRURGICZNEGO LUB DIAGNOSTYKI INWAZYJNEJ	245
■ ROZDZIAŁ 19	
WCZESNE POWIKŁANIA PO LECZENIU PREPARATAMI KRWI	267
WYKAZ NAJNOWSZEGO PIŚMIENNICTWA UZUPEŁNIAJĄCEGO (MONOGRAFIE)	271

PRZEDMOWA

Trudności w rozwiązywaniu problemów hematologicznych w codziennej praktyce wynikają z ich względnej rzadkości, tendencji do coraz węższej specjalizacji lekarzy, szybkiego postępu w tej dziedzinie sięgającego – jak nigdzie – poziomu molekularnego oraz bogactwa szczegółów laboratoryjnych i ich uwarunkowań.

Chorzy mają coraz trudniejszy dostęp do skutecznych porad, zwłaszcza przy ich wybitnej reglamentacji ilościowej, a także jakościowej – niespecjalista nie ma prawa w licznych przypadkach zlecić wykonania badań rozstrzygających dany problem oraz zastosować potrzebnego leczenia.

Problemy hematologiczne jednak istnieją i nierozwiązane utrudniają proces diagnostyki i leczenia wielu chorób, również niehematologicznych. Dlatego książka ta jest przeznaczona dla lekarzy podstawowej opieki medycznej oraz innych specjalistów spotykających te problemy w swej pracy, głównie w trybie ambulatoryjnym, z wyjątkiem specyficznych specjalizacji, takich jak: kardiochirurgia, neonatologia, neurochirurgia, dializoterapia, położnictwo, anestezjologia i intensywna terapia, dla których powstały już monografie poświęcone tej tematyce. Może ona być też pomocna na różnych oddziałach szpitali niespecjalistycznych, zwłaszcza chorób wewnętrznych.

Myślą przewodnią tego poradnika jest prowadzenie lekarza niehematologa od stwierdzenia problemu hematologicznego poprzez jego krótką charakterystykę i pierwsze kroki diagnostyczne do refleksji nad dalszym samodzielnym postępowaniem: czy może dalej sam efektywnie diagnozować nieprawidłowość hematologiczną, a nawet ją leczyć, czy też powinien skierować pacjenta do hematologa. Książka dokładnie wskaże lekarzowi, w którym miejscu na tej drodze kontaktu z chorym trzeba jednak wystawić skierowanie do szpitala lub poradni hematologicznej. Ten sposób prezentacji treści w wielu przypadkach pomoże choremu uniknąć trudów i straty czasu do uzyskania porady hematologa albo choćby lepiej przygotować się do tej wizyty (zgłosić się już z gotowymi

wynikami badań). Autorzy mają też nadzieję na zwiększenie satysfakcji lekarzy niespecjalistów, jakiej może dostarczyć samodzielne rozstrzygnięcie specjalistycznego, nieraz bardzo trudnego problemu. Dla tych Czytelników, którzy chcieliby pogłębić znajomość problemu, oprócz źródłowego piśmiennictwa w tekście przytaczamy na końcu spis najnowszych książek i monografii w języku polskim poświęconych problematyce hematologicznej na poziomie specjalistycznym.

Autorzy

NAJCZĘSTSZE OBJAWY I ODCHYLENIA ZE STRONY RÓŻNYCH NARZĄDÓW MOGĄCE SUGEROWAĆ CHOROBE KRWI

Wywiad chorobowy jako źródło informacji o chorobie krwi

Objawy zgłaszane przez pacjentów z chorobami krwi:

- osłabienie, męczliwość:
 - niedokrwistości,
 - ostre białaczki,
 - zaawansowane stadia przewlekłych białaczek, chłoniaków, szpiczaka mnogiego;
- gorączka:
 - większość chorób rozrostowych w aktywnej fazie choroby,
 - wyraz zakażeń wskutek neutropenii, limfocytopenii lub hipogammaglobulinemii,
 - przełom hemolityczny;
- poty nocne, głównie w drugiej połowie nocy:
 - białaczki, ziarnica złośliwa,
 - chłoniaki, zwłaszcza agresywne;

- często nawracające zakażenia:
 - pierwotne zaburzenia odporności,
 - wtórne zaburzenia związane z chorobami krwi,
 - poplekowe zaburzenia odporności,
 - *Mycobacterium avium* (białaczka włochatokomórkowa i AIDS),
 - *Varicella zoster* (białaczka limfatyczna przewlekła i szpiczak),
 - hipogammaglobulinemia w innych stanach;
- bóle głowy:
 - głęboka niedokrwistość,
 - poliglobulia, nadpłytkowość, hiperleukocytoza,
 - nacieki w ośrodkowym układzie nerwowym (OUN) w przebiegu białaczek i chłoniaków,
 - zakrzepowa plamica małopłytkowa;
- parestezje:
 - winkrystyna, metotreksat, wysokie dawki innych chemioterapeutyków,
 - niedokrwistość z niedoboru witaminy B₁₂ (również zaburzenia chodu),
 - amyloidoza, szpiczak mnogi,
 - porfirie,
 - zakrzepowa plamica małopłytkowa;
- zaburzenia świadomości:
 - głęboka niedokrwistość,
 - czerwienica z wysokimi wartościami hematokrytu,
 - gammopatie z wysokimi wartościami białka monoklonalnego,
 - nadpłytkowość (zwykle przemijająca),
 - zakrzepowa plamica małopłytkowa – zaburzenia mowy, drgawki;
- pieczenie palców stóp (czasami rąk) – erytromelalgia:
 - czerwienica prawdziwa,
 - nadpłytkowość samoistna;
- świąd skóry:
 - chłoniaki związane z proliferacją limfocytów T, szczególnie w zespole Sézary'ego,
 - chłoniak Hodgkina,
 - czerwienica prawdziwa (zwłaszcza po gorącej kąpieli),
 - mastocytoza;

- objawy dotyczące śluzówki jamy ustnej:
 - krwawienia – anemia aplastyczna, zaburzenia krzepnięcia,
 - owrzodzenia – białaczki i głęboka neutropenia,
 - pieczenie języka – niedokrwistość z niedoboru witaminy B₁₂, żelaza,
 - suchość w jamie ustnej – hiperkalcemia w szpiczaku mnogim i innych nowotworach, choroba przeszczep przeciwko gospodarzowi po transplantacji szpiku;
- powiększenie węzłów chłonnych (patrz rozdział „Chory ze splenomegalią i/lub limfadenopatią”);
- dolegliwości w obrębie klatki piersiowej:
 - duszność, uczucie kołatania serca, dolegliwości dławicowe – niedokrwistości,
 - dolegliwości bólowe ściany klatki piersiowej – zajęcie układu kostnego przez szpiczaka, nacieki chłoniaka;
- objawy dotyczące przewodu pokarmowego i brzucha:
 - dysfagia, apetyt na zimne potrawy, lód, spożywanie artykułów niejadalnych, krwawienie z przewodu pokarmowego – niedobór żelaza,
 - nudności, wymioty, brak apetytu, bóle brzucha, zaparcia – hiperkalcemia w różnych chorobach nowotworowych,
 - uczucie pełności brzucha – splenomegalia na różnym tle,
 - krwawienia z przewodu pokarmowego – skazy krwotoczne,
 - napady kolki wątrobowej – niedokrwistości hemolityczne, nudności i wymioty w czasie przełomu hemolitycznego,
 - ostre bóle brzucha, czasem o charakterze skurczowym lub kolki – porfria wątrobowa;
- objawy dotyczące układu moczowo-płciowego:
 - oddawanie ciemnego moczu – nocna napadowa hemoglobinuria (w godzinach porannych, także po wysiłku i „zakwaszeniu” organizmu), choroba zimnych aglutynin, niedokrwistości hemolityczne, porfria,
 - priapizm – ostre białaczki, nocna napadowa hemoglobinuria, niedokrwistość sierpowatokrwinkowa,
 - impotencja – po chemioterapii,

- zaburzenia oddawania moczu – szpiczak mnogi lub chłoniak z zajęciem ośrodkowego układu nerwowego;
- objawy skórne:
 - błądź lub zażółcenie – jedno lub drugie w zależności od patomechanizmu niedokrwistości,
 - ciemne zabarwienie – hemochromatoza, hemosyderoza,
 - wybroczyny i siniaki – małopłytkowość, skazy naczyniowe,
 - siniaki, blizny o charakterze zanikowym – skazy krwotoczne osoczowe i naczyniowe,
 - zaczerwienienie i świąd skóry, nadwrażliwość na światło z tendencją do tworzenia pęcherzy i blizn – porfiria erythropoetyczna,
 - tworzenie pęcherzy, hiperpigmentacja skóry, nadmierne owłosienie na twarzy – porfiria skórna późna,
 - owrzodzenia skóry podudzi – sferocytoza, hemoglobinopatia;
- objawy dotyczące włosów i paznokci:
 - kruchość paznokci, koilonychia, podłużne bruzdkowanie paznokci, wypadanie i łamliwość włosów, rozdwarzanie się końców włosów – głęboki niedobór żelaza,
 - przedwczesne siwienie – niedokrwistość złośliwa;
- dolegliwości z układu kostno-stawowego:
 - bóle kostne – szpiczak mnogi, białaczki, niedokrwistości hemolityczne, niedokrwistość sierpowatokrwinkowa,
 - artralgia – hemochromatoza;
- inne elementy wywiadu sugerujące choroby krwi:
 - nawracające poronienia, zakrzepice w młodym wieku – wrodzona trombofilia, antykoagulant toczniowy, talasemia,
 - kontakt z substancjami chemicznymi:
 - ekspozycja na benzen, środki owadobójcze i chwastobójcze – aplazja szpiku,
 - ekspozycja na arsen, miedź, cynk, ołów – niedokrwistość aplastyczna, hemolityczna, syderoblastyczna, małopłytkowość,
 - przyjmowanie leków (chinidyna, fenytoina, złoto, heparyna) – małopłytkowość,

- wegetarianizm, weganizm – niedokrwistość z niedoboru witaminy B₁₂,
- alkoholizm – niedokrwistość makrocytowa, małopłytkowość, koagulopatia.

Odchylenia w badaniu przedmiotowym spotykane w chorobach krwi

Budowa ciała:

- zmiany w rzadko występujących niedokrwistościach:
 - czaszka wieżowata, wyniosłość kości czołowej, wystająca szczeka – talasemia,
 - mikrocefalia, niski wzrost, wady rozwojowe palców – niedokrwistość Fanconiego,
 - niski wzrost, nieprawidłowości kciuka, klatka piersiowa tarzowata – niedokrwistość Blackfana-Diamonda;
- zniekształcenia kręgosłupa, znaczne zmniejszenie wzrostu – zaawansowany szpiczak mnogi;
- zniekształcenia zwłaszcza dużych stawów (kolanowe, skokowe, łokciowe) jako wyraz artropatii u chorych na hemofilię,
- bolesność uciskowa kości czaszki, żeber, czasem kości długich w szpiczaku mnogim,
- bolesność uciskowa mostka i żeber – zwłaszcza w ostrych białaczkach oraz agresywnych chłoniakach z nacieczeniem szpiku.

Objawy stwierdzane w badaniu przedmiotowym:

- skóra i błony śluzowe:
 - błądź – większość niedokrwistości,
 - zażółcenie – niedokrwistości hemolityczne, niedokrwistość Addisona-Biermera,
 - hiperpigmentacja skóry – hemochromatoza, hemosyderoza, porfirie, niedokrwistości hemolityczne,
 - owrzodzenia goleni – sferocytoza, hemoglobinopatie,
 - język tzw. bawoli (nadmiernie czerwony, z cechami zaniku brodawek) – niedokrwistość Addisona-Biermera,

- suchość skóry, bolesne pęknięcie kąćców ust, kruche paznokcie z podłużnym prążkowaniem, cienkie, łamliwe, wypadające włosy – niedobór żelaza,
- guzki i guzy – chłoniaki, białaczki, szpiczak mnogi,
- erytrodermia – ziarniniak grzybiasty,
- zmiany wrzodziejące błony śluzowej – ostre białaczki, anemii aplastyczna, stany po agresywnej chemioterapii;
- układ nerwowy:
 - udar niedokrwienny mózgu – zakrzepowa płamica małopłytkowa, nocna napadowa hemoglobinuria, niedokrwistość sierpowatokrwinkowa,
 - udar krwotoczny mózgu – małopłytkowość, skazy osoczone, niedokrwistość aplastyczna, ostre białaczki,
 - neuropatia obwodowych nerwów czuciowych (kłucie opuszek palców stóp – zwykle najwcześniejszy objaw, parestezje rąk i stóp), objaw Lhermitte’a (uczucie przechodzenia prądu wzdłuż kręgosłupa przy pochylaniu głowy do przodu), drętwienie kończyn, utrata czucia wibracji i czucia głębokiego, w ciężkich przypadkach zanik nerwu wzrokowego i osłabienie odruchów – niedobór witaminy B₁₂ (stopień nasilenia objawów neurologicznych nie jest skorelowany z ciężkością niedokrwistości megaloblastycznej),
 - zaburzenia funkcji poznawczych, zaburzenia pamięci, zwiększona drażliwość, upośledzenie koncentracji uwagi, zawroty głowy – niedokrwistości;
- układ krążenia:
 - tachykardia wysiłkowa, a przy znacznej niedokrwistości również spoczynkowa, szmer skurczowy, głównie nad aortą, cechy niewydolności krążenia, zaburzenia rytmu serca – niedokrwistości;
- inne odchylenia:
 - powiększenie śledziony (patrz rozdział „Chory ze splenomegalią i/lub limfadenopatią”),
 - powiększenie węzłów chłonnych (patrz rozdział „Chory ze splenomegalią i/lub limfadenopatią”),

- niedokrwistości z niedoboru żelaza często towarzyszą niespecyficzne objawy, takie jak: uczucie słabości, drażliwość, bóle, zawroty głowy i szумы uszne, a u pacjentów ze współistniejącą zaawansowaną miażdżycą naczyń może dojść do powikłań naczyniowych mózgu,
- uszkodzenie nerwów obwodowych kończyn dolnych z powodu krwawień i stawów,
- polineuropatie obwodowe, radikulopatie, niedowłady, a nawet porażenia kończyn dolnych z powodu ucisku na rdzeń kręgowy lub korzenie nerwowe,
- zaburzenia widzenia, a czasem nawet utrata świadomości związana z nadlepkością w szpiczaku mnogim lub makroglobulinemii Waldenströma,
- napady drgawek epileptycznych, objawy zakrzepicy naczyń żylnych i tętnicznych w obrębie mózgu (m.in. tętnice siatkówki, mózdzku, udary niedokrwienne) przy obecności antykoagulanta toczenia i/lub przeciwciał antykardiolipinowych,
- krwawienia śródczaszkowe samoistne (małopłytkowości), pourazowe (hemofilia i inne skazy osoczowe, w tym nabyte).



Profesor dr hab. med. Kazimierz SUŁEK ukończył Wojskową Akademię Medyczną w 1966 r. Całą swoją medyczną drogę związał ze Szpitalem Wojskowym w Warszawie (obecny Wojskowy Instytut Medyczny), gdzie od 1982 r. przez 30 lat był kierownikiem Kliniki Hematologii i Chorób Wewnętrznych, którą w 1985 r. przekształcił w Klinikę Hematologii i Transplantacji Szpiku. Tytuł profesora uzyskał w 1988 r. Opublikował ponad 150 prac naukowych w piśmiennictwie polskim i obcym oraz 12 książek dla lekarzy praktyków, nie tylko hematologów. Był kierownikiem specjalizacji ponad 20 lekarzy i promotorem 15 rozpraw doktorskich oraz jednej habilitacji. Przez 50 lat prowadził dydaktykę podyplomową w zakresie hematologii, zorganizował wiele ogólnopolskich konferencji hematologicznych.



Doktor med. Anna TORSKA ukończyła Akademię Medyczną w Lublinie w 2007 r. Staż podyplomowy oraz specjalizację w zakresie chorób wewnętrznych zrealizowała w Klinice Hematologii Wojskowego Instytutu Medycznego w latach 2007–2015. W tym czasie opublikowała szereg prac związanych z tematyką hematologiczną oraz prowadziła dydaktykę podyplomową. Jej rozprawa doktorska (luty 2015 r.) wykonana pod kierunkiem prof. K. Sułka dotyczy „Analizy cech dyserytropoezy w różnych niedokrwistościach”. Aktualnie kontynuuje specjalizację w zakresie endokrynologii.

