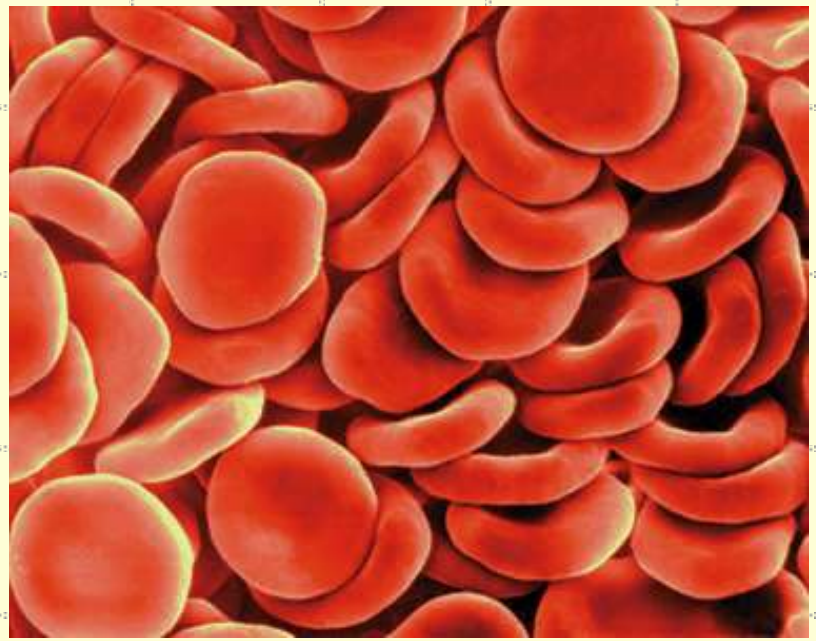
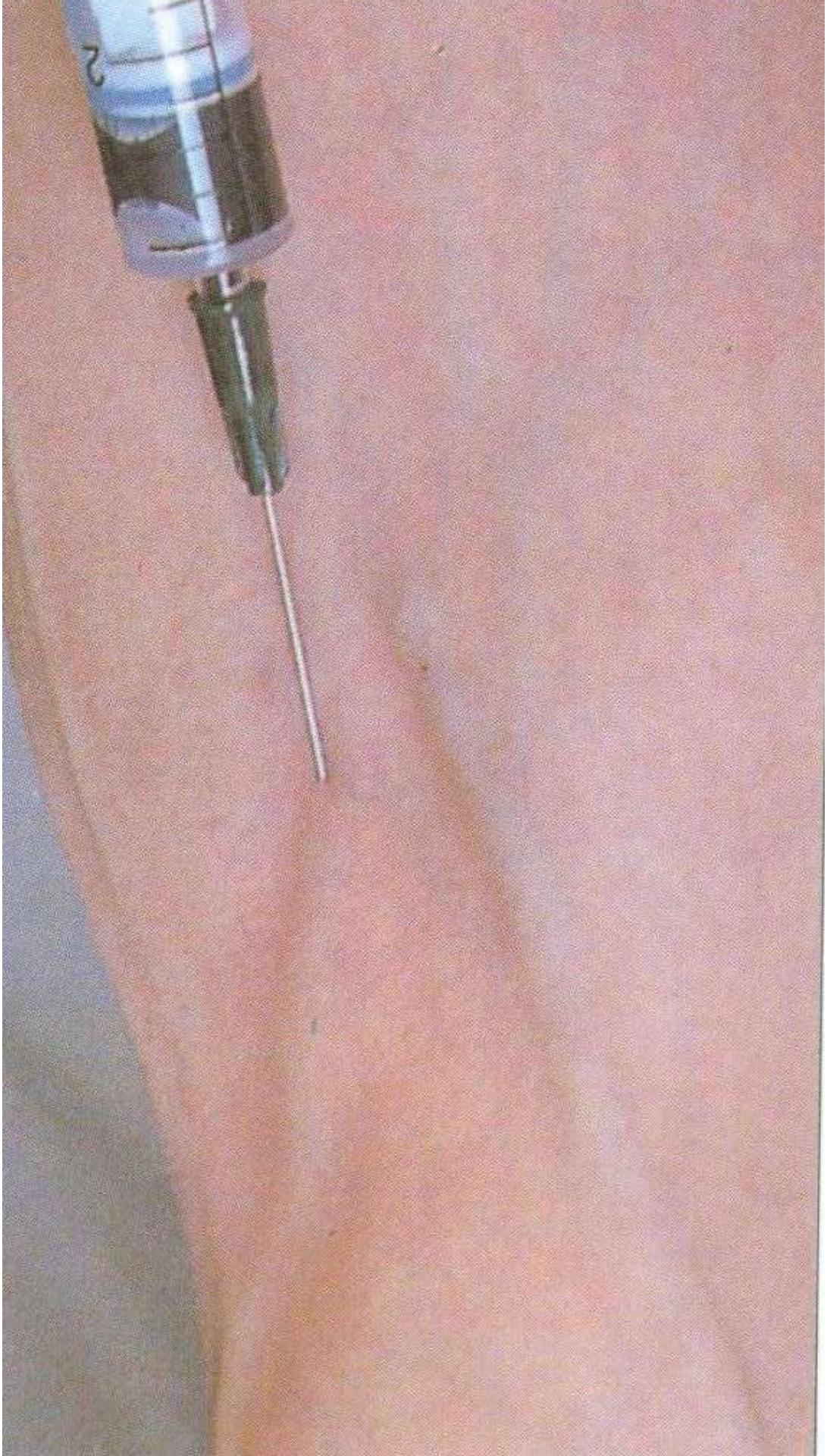
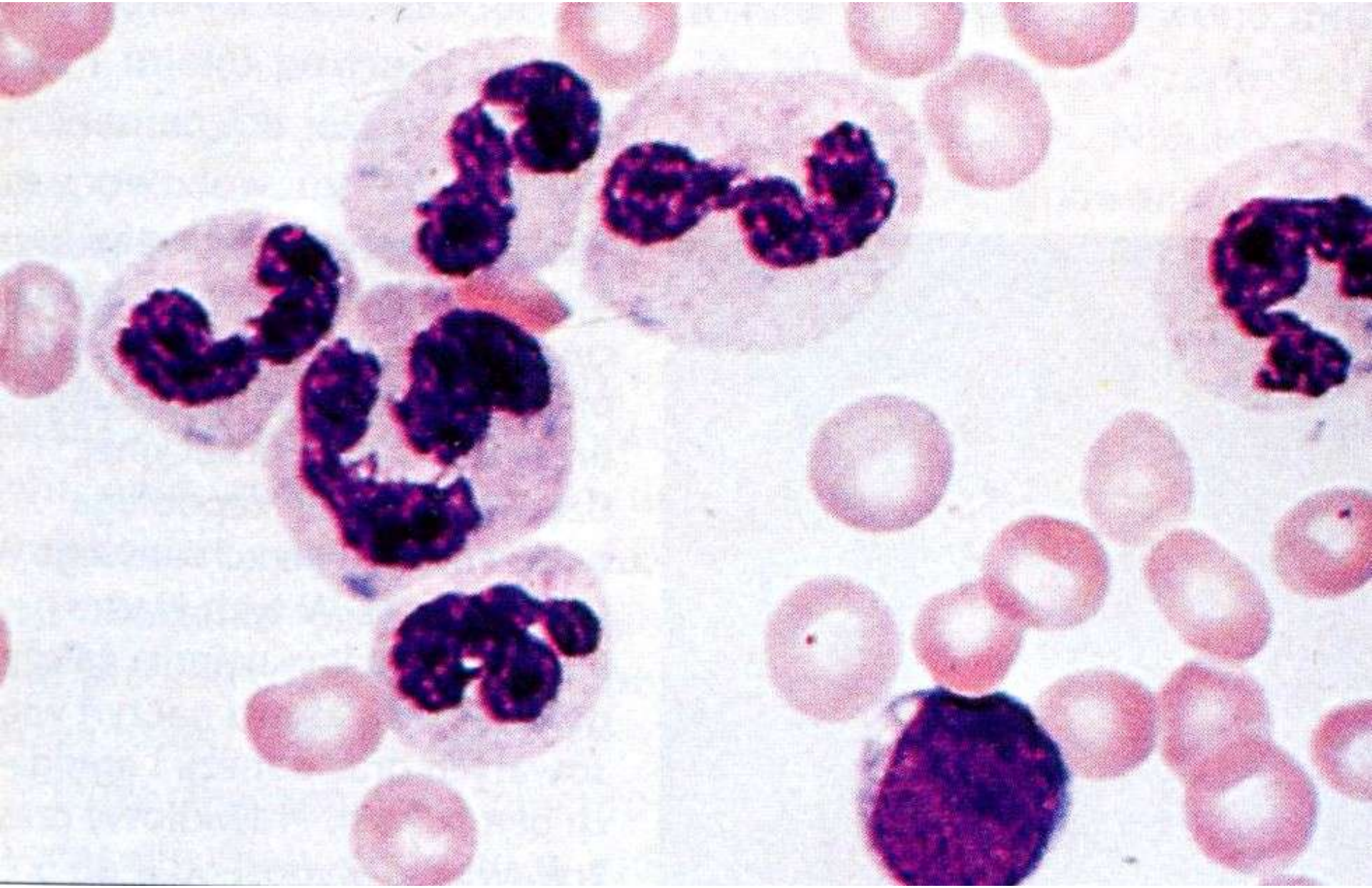
Hematologia







Morfologia krwi obwodowej:

HCT (Hematocrit) - Hematokryt (stosunek objętości krwinek do objętości pełnej krwi – Ht):

- K: 37 – 47 %
- M: 40 – 54 %

RBC (Red Blood Cells) - krwinki czerwone (erytrocyty):

- K: 4,0 – 5,5 mln./ml
- M: 4,5 – 6,0 mln./ml

HGB (Hemoglobin) – Hemoglobina:

- K: 12 – 16 g/dl
- M: 14 – 18 g/dl

MCV (Mean Corpuscular Volume) – wskaźnik średniej objętości krwinki czerwonej:

- 80 – 94 mm3

MCH (Mean Corpuscular Hemoglobin lub Mean Cell Hemoglobin) – wskaźnik średniej masy hemoglobiny w krwince czerwonej:

- 27 – 32 pg

MCHC (Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration) - wskaźnik średniego stężenia hemoglobiny w objętości krwinek czerwonych:

- 31 – 37 %

RDW-CV (Red cell Distribution of Width - Coefficient of Variance) - Stopień zróżnicowania wielkości krwinek – wskaźnik anizocytozy krwinek czerwonych:

- 11,5 % - 14,5 %

RDW – SD (Red cell Distribution of Width - Standard Deviation) - Stopień zróżnicowania wielkości krwinek - odchylenie standardowe objętości krwinek:

- 37 – 54 fl

HDW (Haemoglobin Distribution Width) - Rozkład Objętości Hemoglobiny, wskaźnik anizochromii:

- 2,2 – 3,2 g/dl

WBC (White Blood Cells) - krwinki białe (leukocyty, LEU):

- 4 – 8 tys./mm3

PLT (Blood Platelet) - krwinki płytkowe (trombocyty):

– 150 – 350 tys./ml

MPV (Mean Platelet Volume) - średnia objętość płytek krwi:

- 9-13 fl

PDW (Platelet Distribution) - wskaźnik zróżnicowania objętości płytek krwi:

- 6,1-11 fl

P-LCR (Platelet-Large Cell Ratio) - wskaźnik zróżnicowania objętości płytek krwi (wskaźnik płytkowy dużych komórek o objętości powyżej 15 fl):

- 6-24 %

Rozmaz:

- BAND: 3 – 5 %
- NEU: 50 – 70 %
- EOS: 2 – 4 %
- BAS: 0 – 1 %
- MON: 2 – 8 %
- LYM: 25 – 40 %
- RET: 0,5 – 1,5 %

Krzepnięcie

APTT (Activated Partial Thromboplastin Time – czas częściowej tromboplastyny po aktywacji) - czas K-K (czas kaolinowo-kefalinowy). APTT jest miarą aktywności osoczowych czynników krzepnięcia XII, XI, IX i VIII, które tworzą układ wewnątrzpochodny aktywacji protrombiny.

- 37 – 46 s

Czas krzepnięcia

- do 1 – 5 min

Czas protrombinowy (PT) służy do oceniania zewnątrzpochodnego układu krzepnięcia. Jego wartość jest zależna od stężenia w osoczu czynników krzepnięcia: II, V, VII, X i fibrynogenu.

- 12 – 16 sek.

Krzepnięcie

Procentowy wskaźnik czasu protrombinowego - Wskaźnik Quicka jest to wskaźnik podający czas, po jakim specjalnie przygotowana krew krzepnie. Stosunek czasu protrombinowego prawidłowego do czasu protrombinowego określonego w badanym przypadku.

- 70 – 100 %

INR - Międzynarodowy współczynnik znormalizowany (International Normalized Ratio) - wystandaryzowany współczynnik czasu protrombinowego umożliwiający porównywalność wyników niezależnie od użytych odczynników.

- 0,9 – 1,15

Stężenie fibrynogenu

- 0,2 – 0,5 g/dl

Elektrolity

Cl^-	95 – 105 mmol/l
K^+	3,5 – 5 mmol/l
Na^+	135 – 145 mmol/l
Mg^{2+}	1,5 – 2,5 mmol/l
HPO_3^-	0,9 – 1,6 mmol/l
Ca	2,25 – 2,75 mmol/l
Ca^{2+}	0,98 – 1,25 mmol/l

Białko

B. całkowite	6,0 – 8,0 g/dl	60 – 80 g/l
Albuminy	4 – 5 g/dl	579 – 725 mmol/l
Globuliny	2 – 3 g/dl	
Frakcje:		
albuminy	50 – 60 %	
α_1-globuliny	4 – 8 %	
α_2-globuliny	7 – 12 %	
β-globuliny	9 – 15 %	
γ-globuliny	13 – 24 %	

Leukocytoza (granulocytoza, limfocytoza)

- liczba krwinek białych > $10x10^9$ ($10000/mm^3$)
- ma charakter odczynowy.
- W zakażeniach wzrasta przede wszystkim liczba neutrocytów.
  - Korzystny przebieg zakażenia przejawia się spadkiem granulocytozy około czwartego dnia.
  - Zwiększa się natomiast liczba monocytów.
  - Około siódmego dnia monocytoza maleje, pojawia się natomiast niewielka eozynofilia i wzgledna limfocytoza.

Granulocytoza obojętnochłonna

- W zakażeniach bakteryjnych
- Po krwotokach
- Po przełomach hemolitycznych
- Po znacznym wysiłku fizycznym i stresie psychicznym

Eozynofilia

- Choroby uczuleniowe
- Choroby pasożytnicze
- Kolagenozy
- Ziarnica złośliwa
- Płonica
- W późnej fazie zakażeń jako objaw zdrowienia

Bazofilia

- >1% krwinek białych
- Występuje rzadko
- Może towarzyszyć znacznej lipidemii w nerczycy i cukrzycy

Monocytoza

- Niektóre zakażenia bakteryjne (kiła, gruźlica)
- Choroby wirusowe
- Choroby pierwotniakowe (zimnica)
- Choroba Hodgkina
- Kolagenozy
- Po splenektomii

Limfocytoza

- Zakażenia wirusowe
- Krztusiec (20 -30 tys./ mm3, 70-80% limfocytów)
- Mononukleoza zakaźna (zwiększona liczba pobudzonych limfocytów przyjmujących postać limfomonocytów)

Leukopenia (granulocytopenia, limfopenia)

- może występować w postaci wrodzonej lub nabytej.

Wrodzona niemowlęca agranulocytoza (choroba Kostmana)

- Charakteryzuje się prawie całkowitym brakiem dojrzałych granulocytów i występującymi od urodzenia zakażeniami.
- Typowe są bolesne owrzodzenia jamy ustnej.
- Dziedziczy się autosomalnie recesywnie.
- Rokowanie jest niepomyślne.

Neutropenia rodzinna

- Może występować w postaci łagodnej lub złośliwej.
- Ta ostatnia jest zbliżona klinicznie do choroby Kostmana.
- Dziedziczy się autosomalnie dominująco.

Cykliczna neutropenia

- Charakteryzuje się występowaniem nawracających okresów spadku granulocytów pojawiajacymi się w okresach 2-6 tygodni i trwającymi 4-5 dni.
- W tym czasie występują bóle stawów, owrzodzenia błony śluzowej jamy ustnej, zakażenia skóry i dróg oddechowych.
- Między tymi okresami dziecko czuje się dobrze.
- Rokowanie dobre.
- Z wiekiem choroba ustępuje.

Neutropenie polekowe

- Rozwijają się na podłożu osobniczej wrażliwości na niektóre leki, zwłaszcza aminofenazon (Pyramidonum) i jego pochodne.
- Często są niezależne od wielkości dawki.
- Cofają się po odstawieniu leku lub przechodzą w postać przewlekłą, czasem nieodwracalną
- W wyniku leczenia cytostatykami i napromieniowaniem.

Immunogranulocytopenie

- Występuje u noworodków jako wynik uczulenia matki na leukocyty płodu.
- Stany takie mogą również zdarzyć się w przebiegu tocznia układowego, RZS, w chłoniakach złośliwych.

Przewlekła łagodna granulocytopenia dziecięca

- Utrzymuje się czasem przez całe dzieciństwo.
- Szpik kostny wykazuje zwykle prawidłowy układ komórkowy.
- Natomiast nieprawidłowe jest dojrzewanie granulocytów.

Skazy krwotoczne

(patologiczna skłonność do krwawień)

Definicja:

- Krwawienia mogą być:
  - Zbyt długo trwające.
  - Zbyt silne,
  - Bez odpowiedniego powodu.
- Skazy krwotoczne powstają wskutek zaburzeń:
  - Naczyniowych - waskulopatie.
  - Płytek krwi - skazy krwotoczne płytkowe.
  - Przez czynniki osocza – koagulopatie.

występowanie

- 2/3 wszystkich skaz krwotocznych spowodowane jest zaburzeniami płytkowymi.
- Jeśli do tego doliczy się przypadki mieszane (także z udziałem płytek), to liczba ta przekroczy nawet 80%!

Podział koagulopatii

- Koagulopatie z niedoborów:
  - Wrodzone - Hemofilia i zespół von Willebranda stanowią 95%.
  - Nabyte
    - większość wszystkich czynników krzepnięcia i układu fibrynolizy wytwarzana jest w wątrobie
    - witamina K, synteza czynników: II, VII, IX i X (tzw. kompleks protrombiny) białka C i S
    - Witamina K spożywana jest z pokarmami (K1) albo tworzona przez florę jelitową (K2) i jest rozpuszczalna w tłuszczach .

Podział koagulopatii

- Przyczyny niedoboru czynników krzepnięcia uzależnionych od witaminy K:
  - Zaburzenia syntezy w wątrobie: u noworodków, w uszkodzeniu wątroby
  - Niedobór witaminy K
    - Zespół złego wchłaniania.
    - Uszkodzenie flory jelitowej przez antybiotyki.
    - Żółtaczka zaporowa z zaburzeniami wchłaniania tłuszczów wskutek niedoboru żółci.
  - Leczenie lub zatrucie antagonistami witaminy K (kumaryna)

Podział koagulopatii

- Immunokoagulopatie:
  - Tworzenie izoprzeciwciał przeciw czynnikowi VIII lub IX jako następstwo substytucji tych czynników (hemofilia z powodu przeciwciał hamujących).
  - Autoprzeciwciała przeciw czynnikom krzepnięcia w chorobach immunologicznych (np,. toczeń rumieniowaty)

Podział koagulopatii

- Koagulopatia ze zużycia = hiperfibrynoliza
  - miejscowa hiperfibrynoliza podczas operacji na narządach bogatych w aktywatory, jak macica, płuca, stercz
  - uogólniona hiperfibrynoliza:
    - Z powodu genetycznie uwarunkowanego niedoboru α_2 –antyplazminy
    - Jako następstwo leczenia fibrynolitycznego (streptokinaza, urokinaza)
    - Odczynowa hiperfibrynoliza w zespole rozsianego krzepnięcia wewnątrznaczyniowego (DIC)

MAŁOPŁYTKOWOŚĆ

THROMBOCYTOPENIA

ETIOLOGIA:

- WRODZONA :
  - występuje bardzo rzadko
  - małopłytkowość AD :
  - makrotrombocytopenia z głuchotą (zesp. Epsteina, Fetchnera)
  - makrotrombocytopenia śródziemnomorska :
  - małopłytkowość z brakiem koŚci promieniowych
  - małopłytkowosć amegakariocytowa :
  - zespół Wiskotta – Aldricha :
  - niedokrwistość Fanconiego :

ETIOLOGIA:

- NABYTA :
  - spowodowana nadmiernym gromadzeniem się PLT w śledzionie (hipersplenizm) :
    - norma puli śledzionowej wynosi ok. 1/3 całkowitej liczby PLT
    - w war. patologicznych nawet 80 – 90% puli
      - przewlekłe białaczki
      - marskość wątroby
      - wrodzona niedokrwistosć hemolityczna
      - niektóre choroby tropikalne
  - spowodowana utratą płytek :
    - krwotok
    - krążenie pozaustrojowe

spowodowana ↓ tworzenia płytek :

noworodków

zakażenia

promieniowanie jonizujące

- różyczka

niedobory pokarmowe

-vit. B_{12}

- kwas foliowy

uszkodzenie megakariocytów

leki

- cytostatyki
- pyramidon
- butazolidin

trucizny

- sole metali ciężkich
- prep. owadobójcze
- alkohol

choroby układu krwiotwórczego

- przewlekle białaczki
- osteomieloskleroza
- szpiczak mnogi
- aplazja szpiku (wszystkie linie)
- hipoplazja szpiku (1 linia)

spowodowana ↑ niszczeniem płytek :

krwi

j PLT)

↑ zużycie płytek konserwowanej

adhezja PLT na sztucznych zastawkach i protezach naczyniowych

przetoczenie

(pozbawione

- DIC
- zespół hemolityczno - mocznicowy
- zakrzepowa plamica małopłytkowa

mechanizmy immunologiczne

płytkowość samoistna (ITP)

nabyta

- nabyta niedokrwistość hemolityczna
- SLE
- po przetoczeniu krwi (po 5 –6 dniach)
- leki (chinina, digitoksyna, sulfonamidy biseptol, cefalotyna)
- alloimmunologicza małopłytkowosć noworodków

OBRAZ KLINICZNY:

- objawy pojawiają się gdy liczba PLT Ż < 60 tys/ml (o ile nie współistnieją zaburzenia funkcji płytek)
- gdy liczba płytek < 20 tys/ml pojawiają się krwawienia z błon śluzowych (poziom krytyczny)

OBRAZ KLINICZNY:

- krwawienie z błon śluzowych :
  - dziąseł
  - nosa
  - układu moczowego
  - przewodu pokarmowego
  - przedłużone i obfite krwawienia miesięczne
- przedłużone krwawienie z ran :
  - po usunięciu zęba krwawienie w trakcie zabiegu i do 24 h po zabiegu
  - krwawienia można zatrzymać uciskiem miejsca krwawiącego

OBRAZ KLINICZNY:

- wybroczyny na skórze i błonach śluzowych :
  - bardzo drobne
  - nie znikają po ucisku
  - można je porównać do śladu uderzenia szczotką drucianą
  - umiejscowione w częściach ciał narażonych na ucisk i mikrouazy
    - jama ustna
    - miejsca ucisku części garderoby
    - okolice w których istnieje - ciśnienie hydrostatyczne tj. podudzia
  - skłonność do siniaczenia
    - na błonie śluzowej jamy ustnej mogą być pęcherzyki wypełnione krwawą treścią
- śledziona :
  - może być wyczuwalna, lub powiększona zarówno w małopłtkowości pierwotnej, jak i wtórnej

LECZENIE:

- glikokortykosteroidy
- usuniecie śledziony
- immunoglobuliny
- leczenie immunosupresyjne
- koncentraty płytkowe

HEMOFILIA A

HEMOFILIA A

- częstość skaz osoczowych :
  - hemofilia A i B – 87,5%
  - choroba von Willebranta – 8,5%
  - wrodzony niedobór czynika VII – 4%
  - wrodzone niedobory pozostałych czynników – 3%

- hemofilia A występuje 7x częściej niż B
- choroba występuje u mężczyzn, a kobiety są nosicielkami
- 1 : 10 tys. Mężczyzn
- niedobór czynika krzepnięcia VIII

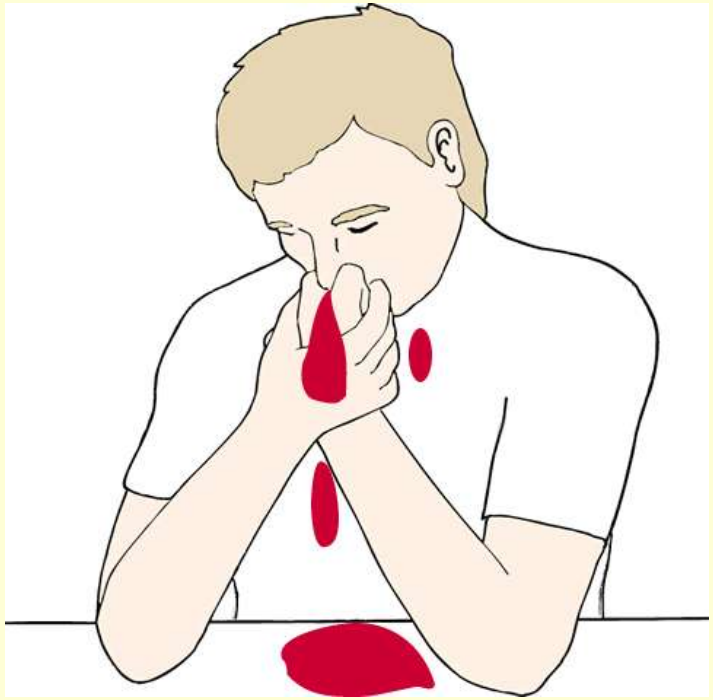
OBRAZ KLINICZNY:

- wylewy do stawów :
  - samoistne i po mikrourazach (np. opieranie się na kolanach)
  - głównie stawy :
    - kolanowy
    - łokciowy
    - skokowy
  - rzadko staw ramienny, biodrowy, nadgarstka
  - w okresie prodromalnym :
    - odczucie niebolesnej sztywnosci, mrowienia, drętwienia
    - trwa ok. 1 godziny
  - wylewowi towarzyszy silny ból i obrzęk stawu
  - skutkiem powtarzających się wylewów są zniekształcenia i usztywnienia zajętych stawów prowadzące do trwałego kalectwa (artropatia hemofiliowa)

OBRAZ KLINICZNY:

- krwiaki i wylewy do mięśni i tkanek miękkich :
  - najczęściej mięśnie :
    - m. biodrowo – lędźwiowy
    - mm. uda
    - mm. Podudzia (w 20% powikłane przykurczem ścięgna Achillesa)
- krwotoki po urazach i zabiegach :
  - np. po ekstrakcji zębów
  - krwotok występuje dopiero kilka – kilkanaście godzin po urazie

OBRAZ KLINICZNY:



- krwotoki z błon śluzowych :
  - przewodu pokarmowego
  - dróg moczowych
  - krwawienia z nosa
- inne objawy :
  - wylewy śródczaszkowe
  - przedłużone krwawienie z pępowiny
  - skłonność do siniaczenia
  - nie resorbujący się krwiak podokostnowy

ZESPÓŁ SCHOENLEINA - HENOCHA

występuje głownie u dzieci i młodzieży

najczęściej w wieku 3 –7 lat

ETIOLOGIA:

- etiologia niejasna
- choroba należy do plamic alergicznych (autoimmunologiczna)
- pod uwagę bierze się :
  - alergeny pokarmowe
  - alergeny bakteryjne
  - leki
  - szczepienia
  - jady owadów

PATOGENEZA:

nieznany alergen → nadwrażliwość → reakcja autoimmunologiczna przeciwko antygenom w ścianie naczyniowej

↓

złogi Ig w ścianie naczyń i skórze

↓

zmiany zapalne ściany naczyń

↓

↑ ich przepuszczalnosci

OBRAZ KLINICZNY:

- często po przebytym zakażeniu górnych dróg oddechowych
- początek choroby jest nagły
- objawy brzuszne :
  - silne bóle brzucha o charakterze kolki jelitowej
  - smoliste stolce
  - mogą się pojawić fusowate wymioty
- objawy stawowe :
  - ból stawów
  - najczęściej stawy :
    - skokowe
    - kolanowe
    - barkowe
    - łokciowe
    - nadgarstkowe
  - obrzęki i bolesność dotyczą tkanek okołostawowych

OBRAZ KLINICZNY:

- wybroczyny na skórze :
  - występują symetrycznie na :
    - wyprostnych powierzchniach kończyn dolnych (najczęściej w okolicy stawów skokowych i kolanowych)
    - pośladkach
    - wyprostnych powierzchniach kończyn górnych w okolicy łokci
  - początkowo ma charakter pokrzywki
  - potem przybiera kolor czerwony, lub czerwonobrązowy (kształt i wymiary są bardzo różne)
  - wyjątkowo pojawiają się pojawiają się pęcherze i owrzodzenia

POWIKŁANIA:

- obfite krwawienia z przewodu pokarmowego
- wgłobiebie jelit
- zespół nerczycowy
- niewydolność nerek

NIEDOKRWISTOŚĆ

Definicja

- stan chorobowy, który cechuje ↓ stężenia hemoglobiny i (lub) erytrocytów w porównaniu z normami przyjętymi dla określonego wieku rozwojowego

PRZYCZYNY NIEDOKRWISTOŚCI :

- Niedokrwistości spowodowane utratą krwi:
  - ostra utrata krwi
  - przewlekła utrata krwi - głównie
- Niedokrwistości spowodowane zaburzeniami wytwarzania krwinek czerwonych i hemoglobiny
  - niedobór czynników niezbędnych do prawidłowej erytropoezy
  - niedokrwistości hipo- i aplastyczne
- Niedokrwistości hemolityczne
  - zespoły hemolityczne wrodzone
  - zespoły hemolityczne nabyte

niedobór czynników niezbędnych do prawidłowej erytropoezy

- niedobór żelaza
- niedobór witaminy B12, kwasu foliowego i innych czynników warunkujących prawidłową syntezę kwasów nukleinowych
- niedobór witamin : B2, B6, PP, C, E
- niedobór pierwiastków śladowych (miedzi, kobaltu, magnezu)
- niedobór białek i niektórych aminokwasów

niedokrwistości hipo- i aplastyczne

- wrodzona niedokrwistość hipoplastyczna
- wrodzone niedokrwistosci aplastyczne
- nabyte niedokrwistosci aplastyczne i hipoplastyczne
  - uwarunkowane działaniem cz. fizycznych i chemicznych
  - spowodowane wyparciem prawidłowej erytropoezy przez :
    - rozrost komórek białaczkowych
    - przerzuty nowotworowe
    - plasmocytoma
    - mielosklerozę
  - wywołane czynnikami zakaźnymi
  - uwarunkowane zaburzeniami w wydzielaniu gruczołów dokrewnych
  - na podłożu immunologicznym
  - zaburzenia wytwarzania erytropoetyny
  - stany związane z hipersplenizmem, lub b. powiększoną śledzioną bez jej nadczynnosci
  - zespoły mielodysplastyczne

zespoły hemolityczne wrodzone :

- defekt błony komórkowej erytrocytów :
  - sferocytoza
  - owalocytoza
  - akantocytoza
  - stomatocytoza
- defekty enzymatyczne erytrocytów :
  - niedobór dehydrogenazy glukoza – 6 – fosforanowej
  - niedobór kinazy pirogronianowej
- zaburzenia syntezy hemoglobiny :
  - talasemie
  - nieprawidłowe hemoglobiny

zespoły hemolityczne nabyte :

- na podłożu immunologicznym
- wywołane przez czynniki :
  - zakaźne
  - fizyczne
  - chemiczne
- objawowe :
  - choroby rozrostowe
  - niewydolność nerek
  - kolagenozy
- hemoglobinemia i hemoglobinuria

NIEDOKRWISTOŚĆ Z NIEDOBORU ŻELAZA

- jest to choroba ogólnoustrojowa cechująca się cechująca się ↓ stężenia HGB, oraz enzymów zawierających żelazo

ETIOLOGIA:

- Niedostateczne zaopatrzenie w żelazo :
  - mniejsze zapasy Fe z życia płodowego :
    - u wcześniaków i noworodków z ciąż mnogich
    - u dzieci matek, które w okresie ciąży miały niedokrwistość
  - niedostateczna podaż Fe w diecie :
  - zaburzenia wchłaniania Fe :
    - nawracająca, lub przewlekła biegunka
    - celiaklia
    - zespoły trzewne
    - nieprawidłowości anatomiczne jelit

- Nadmierne straty żelaza
  - straty krwi
    - przewlekłe krwawienia
  - choroby pasozytnicze
- Zwiększone zapotrzebowanie na żelazo
  - okres szybkiego wzrostu u wcześniaków
  - okres szybkiego wzrostu w okresie dojrzewania

OBRAZ KLINICZNY:

- objawy ogólne :
  - zahamowanie przyrostu masy ciała i wzrostu u małych dzieci
  - brak łaknienia
  - bóle i zawroty głowy
  - nadmierne zmęczenie i męczliwość
- zaburzenia nastroju :
  - złe samopoczucie
  - nadmierna senność
  - apatia, lub rozdrażnienie
  - upośledzenie koncentracji
- zaburzenia ze strony układu krążenia :
  - uczucie bicia i kołatania serca (krążenie hiperkinetyczne)

OBRAZ KLINICZNY:

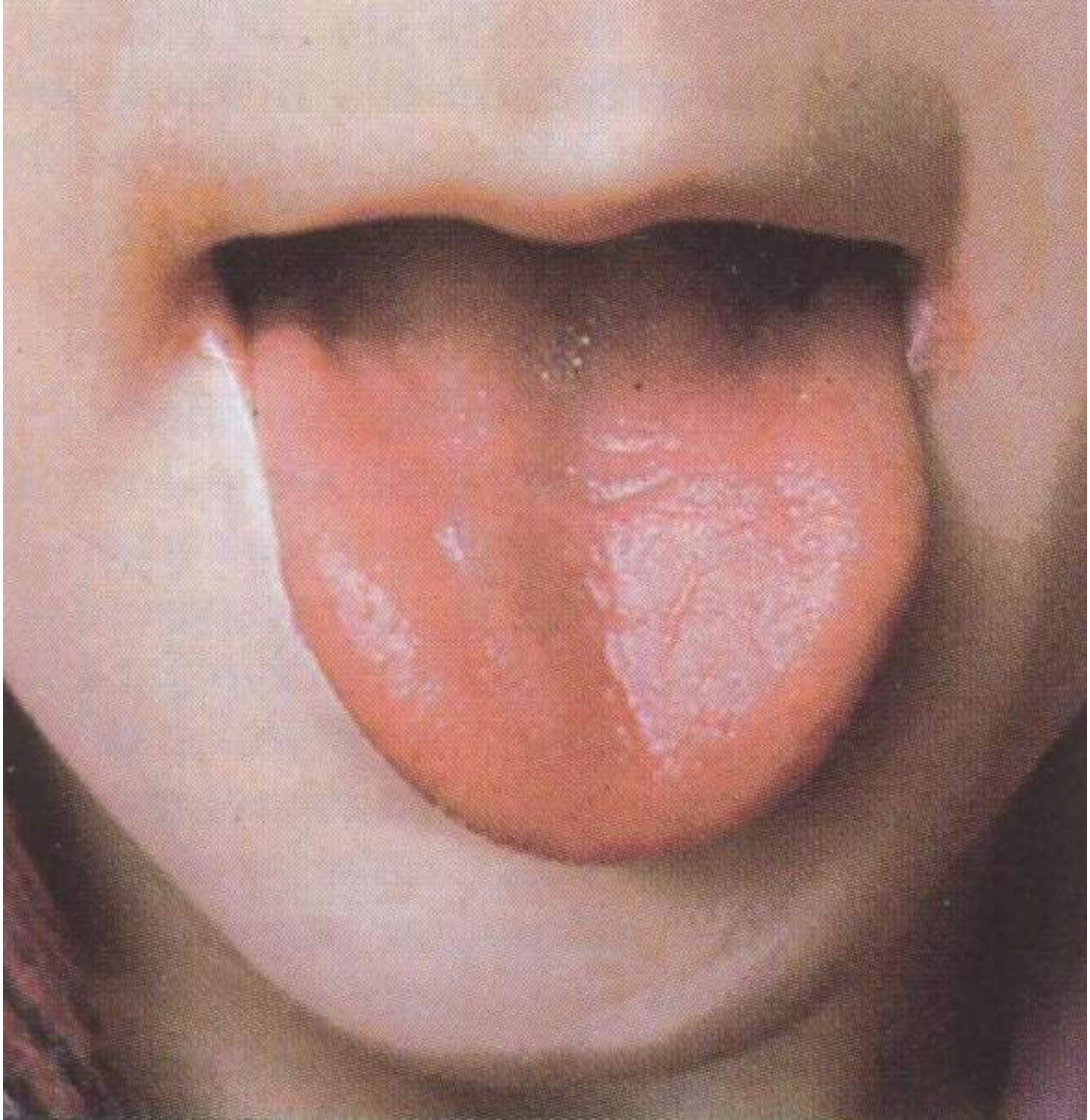
- zaburzenia ze strony układu oddechowego :
  - chrypka (zmiany troficzne nabłonka)
  - nawracające zakażenia układu oddechowego
- zaburzenia ze strony przewodu pokarmowego :
  - wynikają ze zmian troficznych nabłonka
    - ból przy połykaniu
    - nawracające biegunki
    - zaburzenia wchłaniania
    - dolegliwości dyspeptyczne (↓ wydzielania kwasu solnego w żołądku)

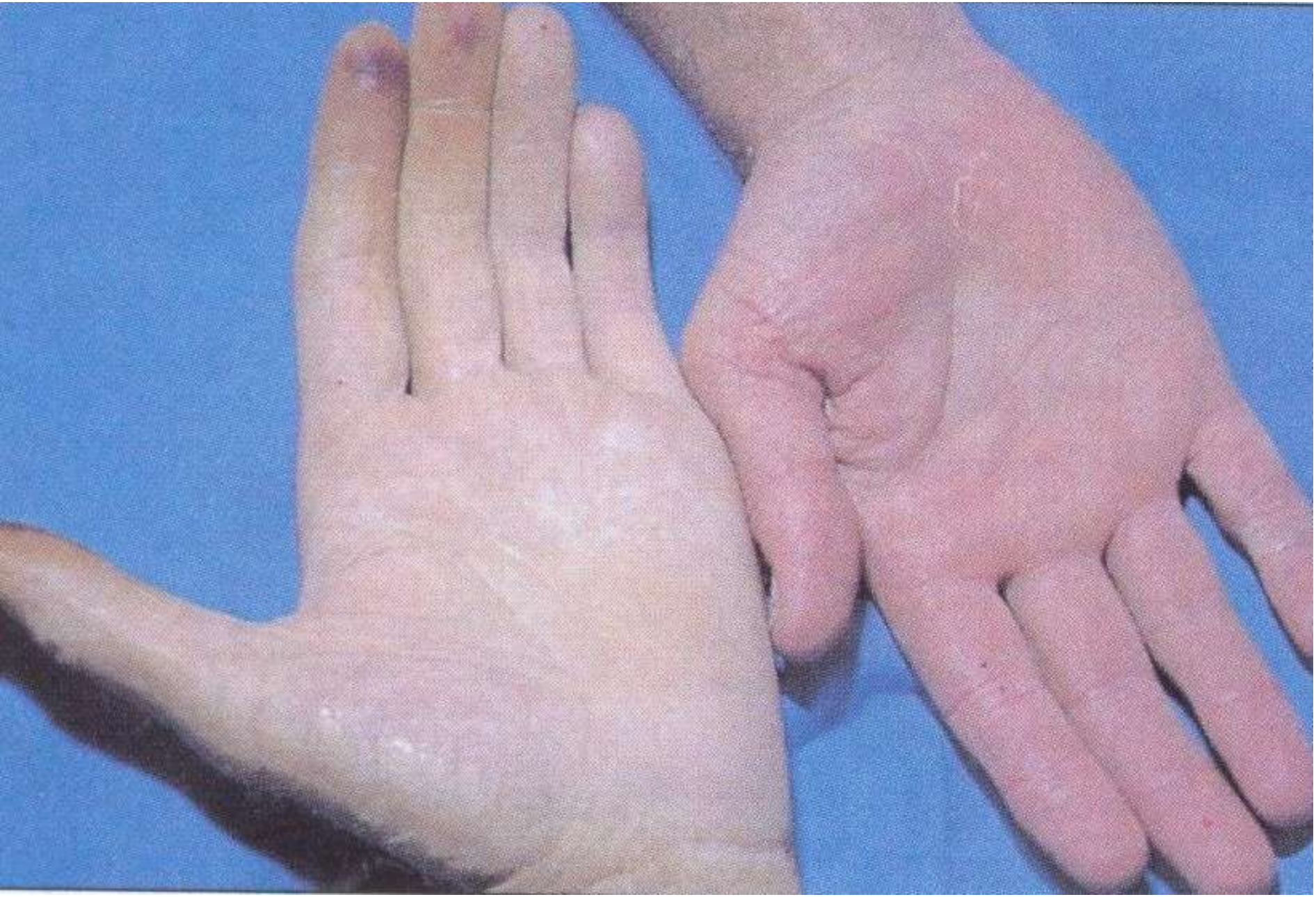
OBRAZ KLINICZNY:

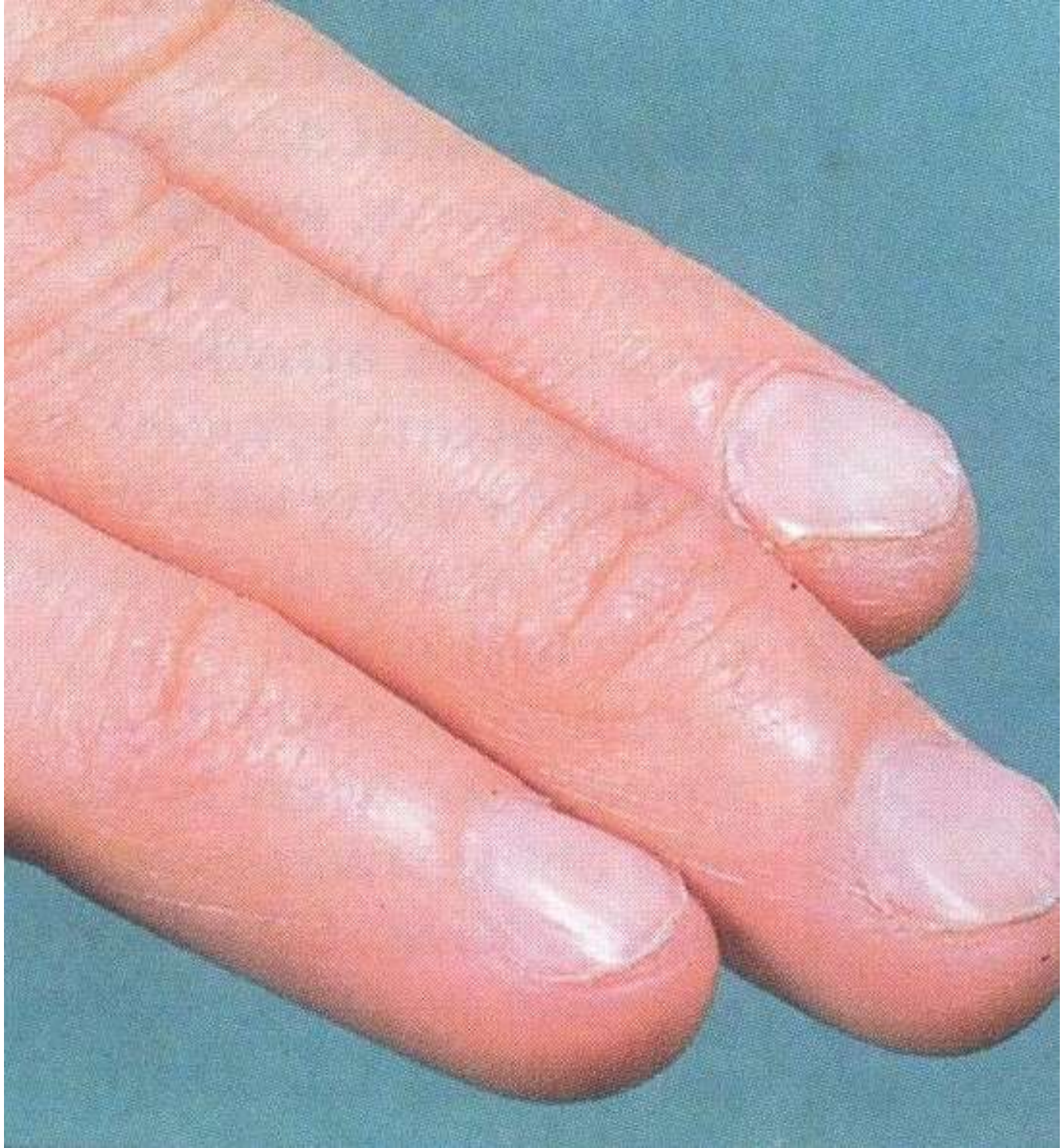
- skóra i jej przydatki :
  - bladość skóry i śluzówek
  - skóra szorstka
  - nadżerki w kącikach ust
  - paznokcie :
    - szorstkie, kruche, łamliwe
    - łyżeczkowaty kształt (koilonychia)
  - włosy :
    - przerzedzone
    - kruche, łamliwe, szorstkie
    - bez połysku

OBRAZ KLINICZNY:

- jama ustna :
  - bladość śluzówek
  - zanik brodawek językowych
- układ krążenia :
  - objawy krążenia hiperkinetycznego
    - tachykardia
    - szmery czynnościowe nad polami zastawkowymi







Dziękuję