

**PODSTAWOWE  
OBJAWY I ICH  
RÓŻNICOWANIE W  
CHOROBAH  
UKŁADU  
KRWIOTWÓRCZEGO**

Lek.med Anna Szmydki-Baran

# O CZYM BĘDZIEMY MÓWIĆ

- ⦿ - krótko o krwiotworzeniu
- ⦿ - o wywiadzie i badaniu przedmiotowym w aspekcie chorób ukł. krwiotwórczego
- ⦿ - o głównych objawach chorobowych mających przyczynę w chorobach hematologicznych

# KRWIOTWORZENIE

czyli hematopoeza to proces wytwarzania  
wysoce wyspecjalizowanych komórek  
krążących we krwi:  
erytrocytów, leukocytów i płytek  
z macierzystych komórek krwiotwórczych

# NARZĄDY ZAANGAŻOWANE W PROCES KRWIOTWORZENIA:

- ◉ Szpik kostny

Ale znacząca rola także:

- ◉ Śledziony
- ◉ Wątroby
- ◉ Węzłów chłonnych
  
- ◉ Skóra!!

# NARZĄDY KRWIOTWÓRCZE

- **płód**
  - 0-2 m.ż. pęcherzyk żółtkowy
  - 2-7 m.ż. wątroba, śledziona
  - 5-9 m.ż. szpik
- **dziecko** do 5 r.ż. szpik - wszystkie kości
- **dorosły**
  - mostek, żebra,
  - czaszka, kręgosłup,
  - miednica,
  - nasady kości długich

# MORFOLOGIA KRWI OBWODOWEJ

## ZAKRES NORMY

	noworodek	3-12 m.ż.	2-10 r.ż.	>10r.ż. Ż	>10r.ż. M
Hb (g/d)	14-20	10-11	11,5-14	13,5	15,5
E(x10 <sup>6</sup> /ul)	4,5-5,8	3,4-4,5	3,8-4,5	4,0	5,0
MCV(fl)	100-120	78-90	80	80	80
L(x10 <sup>3</sup> /ul)	6,0-25,0	6,8-17,0	4,2-10,0	4,5-10,0	4,5-10,0
Plt(x10 <sup>3</sup> /ul)	150-400	150-400	150-400	150-400	150-400

# BADANIE PODMIOTOWE

- Wiek, wywiad dot. przebiegu ciąży, wywiad rodzinny
- Dieta dziecka, matki, infekcje, szczepienia, leki, rozwój psychoruchowy
- Objawy ogólne - osłabienie, męczliwość, duszność, kołatanie serca, zawroty głowy
- Zmiana zachowania dziecka, apetyt, utrata masy ciała
- Gorączka, infekcja
- Bóle (głowy, brzucha, pleców, kości)
- Objawy na skórze
- Krwawienie

# BADANIE PRZEDMIOTOWE

- Skóra - bladość, zażółcenie, zaczerwienienie, sinica obwodowa, wybroczyny, wylewy podskórne, zmiany zapalne, zmiany przydatków
- Spojówki - bladość, zażółcenie
- Śluzówki - bladość, wybroczyny, nadżerki bł śluz
- Węzły chłonne obwodowe - powiększenie, pakiety
- Hepatosplenomegalia
- Tachykardia, szmer skurczowy, zmiany opukowe/osłuchowe nad polami płuc



# NIEDOKRWISTOŚĆ

Obniżenie stężenia **hemoglobiny, liczby erytrocytów i hematokrytu** poniżej wartości prawidłowych dla wieku i płci

Wynik morfologii krwi obwodowej dziecka można prawidłowo zinterpretować znając jego wiek, a po 10 r.ż. również płeć

Parametry układu czerwonokrwinkowego zmieniają się wraz z wiekiem dziecka, szczególnie dynamicznie w I roku życia

# NIEDOKRWISTOŚĆ - PRZYCZYNY I OBJAWY

## I. Utrata krwi

- Ostra - krwotok
- Przewlekła - najczęściej z ppok

Objawy : bladość skóry, osłabienie, tachykardia, duszność, cechy wstrząsu hipowolemicznego, zmiany skóry i przydatków

## II. Zwiększony rozpad erytrocytów (hemoliza)

- Niedokrwistości hemolityczne wrodzone i nabyte

Objawy : bladość, zażółcenie skóry i twardówek, osłabienie, tachykardia, ból brzucha i pleców, gorączka, infekcja, ciemne zabarwienie moczu

## III. Zaburzenia wytwarzania hemoglobiny i erytrocytów

- Niedobór czynników niezbędnych do prawidłowej erytropoezy
- Stany hipoplazji i aplazji szpiku

Objawy : bladość, osłabienie, tachykardia, zmiany skóry i przydatków, zaburzenia wzrastania i neurorozwojowe

# NIEDOKRWISTOŚĆ - PRZYCZYNY cd

## II. Zwiększony rozpad erytrocytów

### 1. Defekty wewnątrzkrwinkowe

- Defekt błony E (**sferocytoza**, owalocytoza)
- Enzymopatie (niedobór G-6-PD, fawizm)
- Hemoglobinopatie (talasemie)

### 2. Defekty zewnątrzkrwinkowe

- **niedokrwistość immunohemolityczna** (np. konflikt matczyno-płodowy, niedokrwistość autoimmunohemolityczna)
- niedokrwistość wywołana przez leki, preparaty chemiczne
- niedokrwistość na tle mikroangiopatii
- zespół hemolityczno-mocznicowy

# NIEDOKRWISTOŚĆ - PRZYCZYNY cd

## III. Zaburzenia wytwarzania hemoglobiny i erytrocytów

### 1. Niedobór czynników niezbędnych do prawidłowej erythropoezy:

- żelaza
- kwasu foliowego, wit. B12
- innych witamin , pierwiastków śladowych
- białek i aminokwasów

### 2. Stany hipoplazji i aplazji szpiku

- wrodzone (zespół Blackfana-Diamonda, anemia Fanconiego)
- nabyte
  - wyparcie przez rozrost, przerzuty
  - anemia aplastyczna

# NIEDOKRWISTOŚĆ - OBJAWY KLINICZNE

Zmiana zachowania (dzieci młodsze)

- Zmniejszenie ruchliwości
- Senność, apatia lub rozdrażnienie
- Brak łaknienia
- Spaczony apetyt
- Zahamowanie przyrostu masy ciała

Objawy ogólne (dzieci starsze)

- Bóle, zawroty głowy
- Nadmierne zmęczenie
- Gorsza tolerancja wysiłku

# NIEDOKRWISTOŚĆ - OBJAWY KLINICZNE

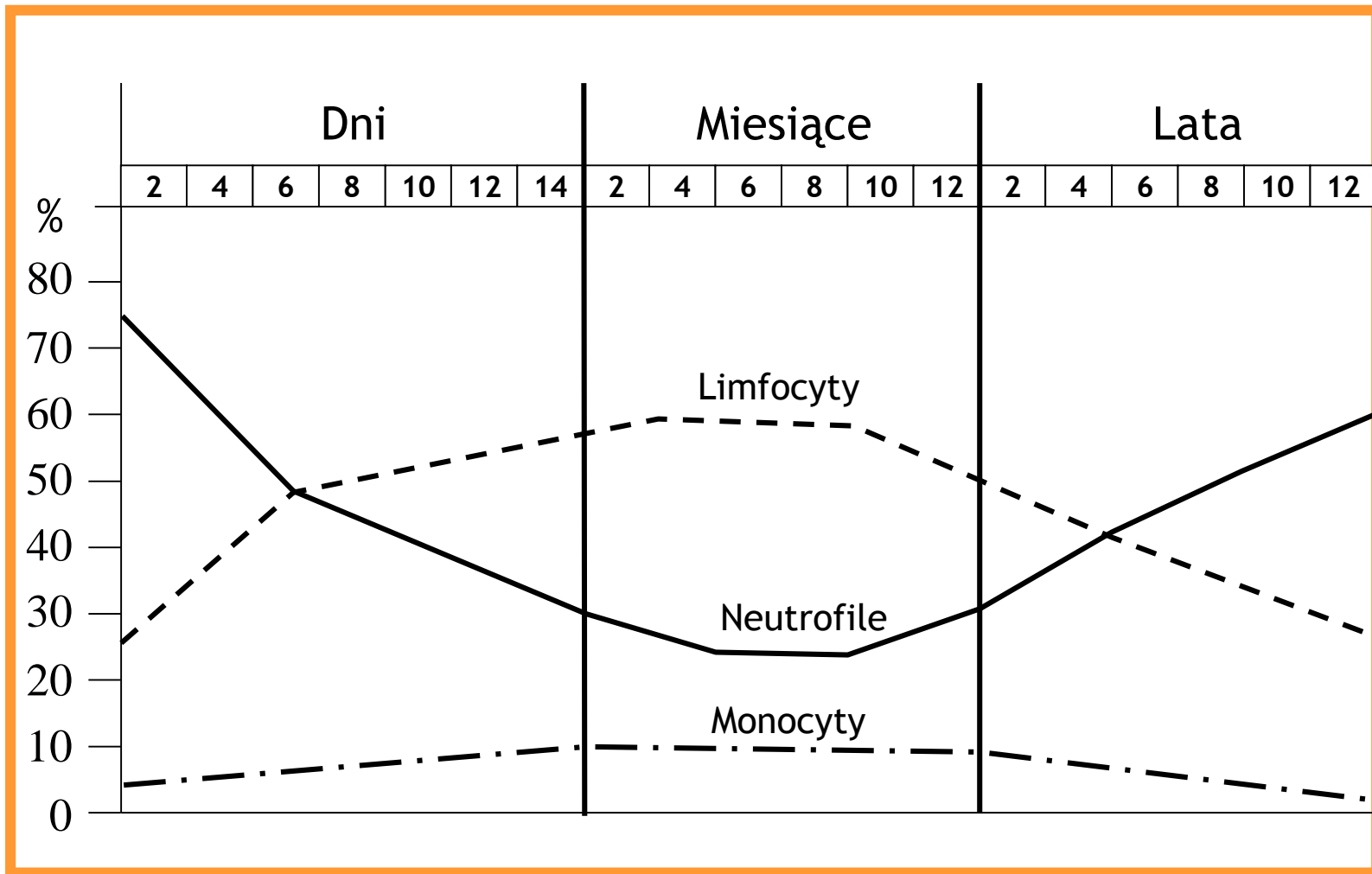
- Skóra blada, woskowo-blada, zażółcona
- Włosy szorstkie, łamliwe, bez połysku
- Paznokcie kruche, łamliwe
- Błona śluzowa języka, przetyku zmieniona, zajady w kącikach ust
- Serce - zaburzenia rytmu, szmer skurczowy, tachykardia
- Hepato-/splenomegalia

# NADKRWISTOŚĆ (POLICYTEMIA, POLIGLOBULIA)

- Skóra o zabarwieniu czerwonym
- Sinica obwodowa
- Nadmierne ucieplenie skóry i śluzówek
- Bóle głowy i nudności
  
- Hb>17g/dl, Ht>50%

# Układ białokrwinkowy u dzieci

## Limfocyty i neutrofile - I i II skrzyżowanie





# Fizjologiczne zwiększenie liczby leukocytów

Może wystąpić po wpływie:

- wysiłku fizycznego
- stresu
- podwyższonej temperatury otoczenia
- spożycia potraw o wysokiej zawartości białka

# Zwiększona liczba leukocytów (leukocytoza granulocytarna, limfocytarna, blastyczna) - przyczyny

- **Zakażenia** (bakteryjne, wirusowe)
- **Choroby rozrostowe układu krwiotwórczego** (białaczki, chłoniaki)
- Krwotoki
- Urazy
- Ostra hemoliza
- Terapia (np. glikokortykosteroidy)

# Zmniejszona liczba leukocytów (leukopenia) ze względną limfocytozą = neutropenia przyczyny

- Zakażenia
  - wirusowe (grypa, wzw, CMV, EBV)
  - bakteryjne (krztusiec, dur brzuszny, gruźlica, brucelloza)
- Choroby układu krwiotwórczego
  - anemia aplastyczna
  - choroby rozrostowe (białaczki)
- Zespół hipersplenizmu
- Niedobór kwasu foliowego i wit. B6

# Leukopenia (neutropenia) - objawy kliniczne

## Zakażenia:

- Zapalenie jamy ustnej, dziąseł, tkanek przyzębia
- Zapalenie okolicy odbytu
- Zapalenie tkanki podskórnej, ropnie, czyraczność
- Zapalenie płuc
- Zapalenie ucha środkowego
- Zakażenie uogólnione

# Małopłytkowość - przyczyny

## I. Spadek produkcji

- Aplazja szpiku
- **Nacieki nowotworowe**
- Nieefektywna trombopoeza (np. MDS)
- Amegakariocytoza

## II. Sekwestracja

- Splenomegalia - hipersplenizm

## III. Nasiloną destrukcja

- **Przyczyny immunologiczne (ITP)**
- Zakażenia
- Leki
- Nadmierne zużycie (DIC, HUS, TTP)

## Małopłytkowość - objawy

- Skóra - wybroczyny , wylewy podskórne
- Krwawienia samoistne
  - ze śluzówek jamy ustnej
  - z nosogardła
  - z przewodu pokarmowego
  - z dróg moczowych
  - do ośrodkowego układu nerwowego

# BADANIE PODMIOTOWE

- Wiek, wywiad dot. przebiegu ciąży, wywiad rodzinny
- Dieta dziecka, matki, infekcje, szczepienia, leki, rozwój psychoruchowy
- Objawy ogólne - osłabienie, męczliwość, duszność, kołatanie serca, zawroty głowy
- Zmiana zachowania dziecka, apetyt, utrata masy ciała
- Gorączka, infekcja
- Bóle (głowy, brzucha, pleców, kości)
- Objawy na skórze
- Krwawienie

# BADANIE PRZEDMIOTOWE

- Skóra - bladość, zażółcenie, zaczerwienienie, sinica obwodowa, wybroczyny, wylewy podskórne, zmiany zapalne, zmiany przydatków
- Spojówki - bladość, zażółcenie
- Śluzówki - bladość, wybroczyny, nadżerki bł śluz
- Węzły chłonne obwodowe - powiększenie, pakiety
- Hepato-/splenomegalia
- Tachykardia, szmer skurczowy, zmiany opukowe/osłuchowe nad polami płuc



# BLADOŚĆ

Jest najczęściej spowodowana niedokrwistością, czyli stanem polegającym na obniżeniu stężenia **hemoglobiny, liczby erytrocytów i hematokrytu** poniżej wartości prawidłowych dla wieku i płci.

Dla potwierdzenia niedokrwistości konieczne jest wykonanie laboratoryjnych badań dodatkowych, tj. morfologii krwi obwodowej.

# BLADOŚĆ FIZJOLOGIA

Nie musi świadczyć o niedokrwistości i może zawodzić w ocenie jej stopnia.

Niektóre zdrowe osoby mają bladą cerę.

Przyczyną tzw. bladości „konstytucjonalnej” jest wrodzony głębszy przebieg naczyń włosowatych.

Krótkotrwała bladość pojawia się np. pod wpływem:

- zimna
- strachu i innych bodźców psychicznych

# BLADOŚĆ PATOLOGIA

Bladość może być wynikiem:

- Zmniejszenia przepływu włośniczkowego (wstrząs)
- Zmniejszenia objętości minutowej serca (niewydolność krążenia)
- Obniżenia ciśnienia tętniczego
- Pogrubienia warstw tkankowych skóry i jej obrzęków (niedoczynność tarczycy, zespół nerczycowy, marskość wątroby)

# BLADOŚĆ DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

BLADOŚĆ jako objaw niedokrwistości

+ zażółcenie skóry, splenomegalia= **anemia hemolityczna**

+ tachykardia = **ostra anemia pokrwotoczna**

+ objawy skazy krwotocznej, limfadenopatia,  
hepatosplenomegalia= **anemia z zaburzeń wytwarzania**  
**(wyparcie utkania szpiku przez rozrost)**

# SKAZA KRWOTOCZNA OBJAWY KLINICZNE

SKAZA KRWOTOCZNA TO ZWIĘKSZONA SKŁONNOŚĆ DO KRWAWIEŃ.

OBJAWY KLINICZNE:

□ Podskórne wylewy krwi:

drobne-wybroczyny, większe - zasinienia

□ Krwawienia samoistne:

- Ze śluzówek jamy ustnej
- Z nosogardła
- Z przewodu pokarmowego
- Z dróg moczowych
- Do ośrodkowego układu nerwowego









# SKAZA KRWOTOCZNA OBJAWY KLINICZNE DIAGNOSTYKA RÓŻNICOWA

- Wylewy podskórne
    - skaza osoczowa
    - skaza małopłytkowa
  - Wybroczyny
    - skaza naczyńiowa
-

# SKAZA KRWOTOCZNA - PRZYCZYNY

- I. Małopłytkowość (**skaza małopłytkowa**)  
w przebiegu np. małopłytkowości samoistnej,  
białaczki, aplazji szpiku
- II. Niedobór osoczowych czynników krzepnięcia  
(**skaza osoczowa**)  
w przebiegu np. hemofilii, choroby krwotocznej  
noworodków, DIC)
- III. Uszkodzenie ściany drobnych naczyń krwionośnych  
(**skaza naczyniowa**)  
w przebiegu choroby Schonleina-Henocha

# LIMFADENOPATIA - BADANIE PRZEDMIOTOWE

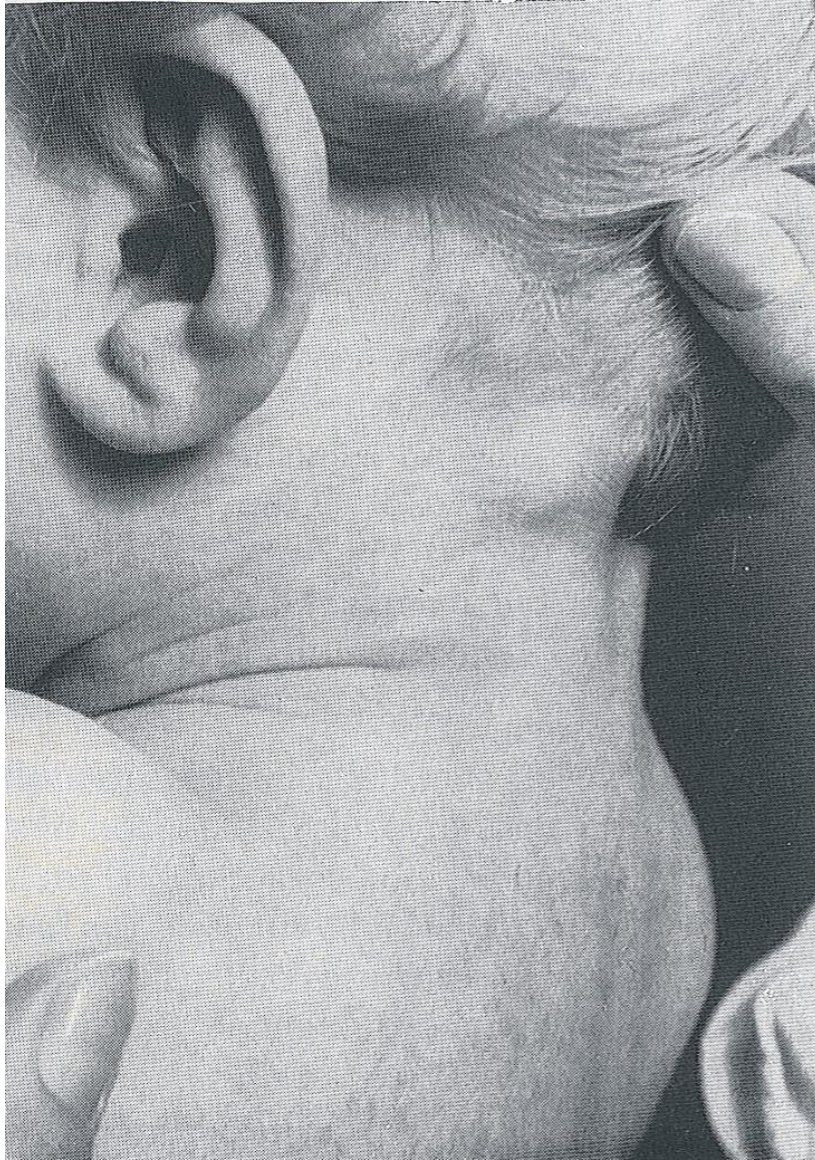
**Cechy powiększonych węzłów chłonnych (węzeł czy guz?):**

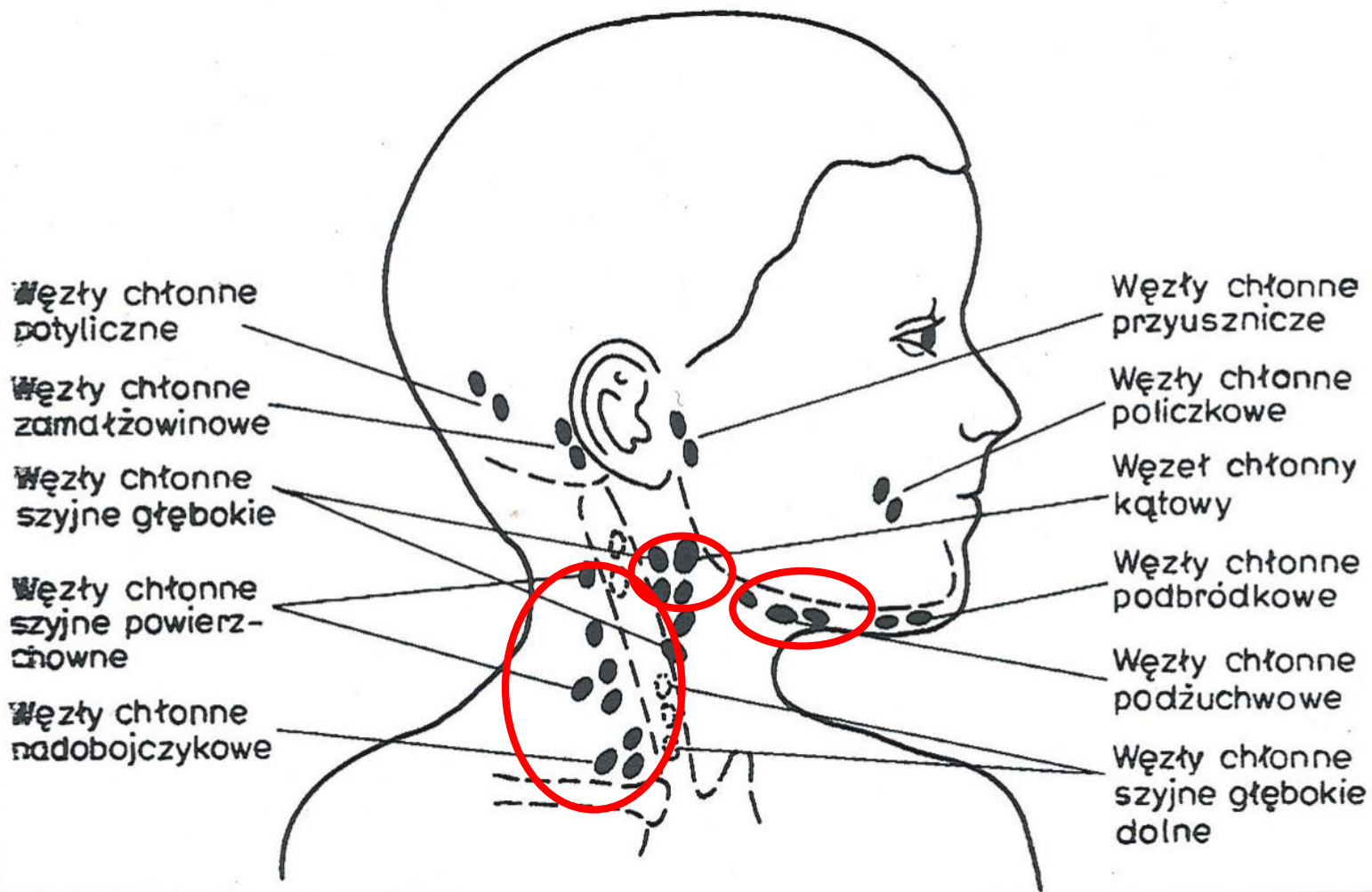
- **Lokalizacja** - miejscowe, ograniczone, uogólnione  
(rtg klatki piersiowej, usg jamy brzusznej)
- **Rozmiar** - wielkość (średnica w cm)
- **Pojedyncze, pakiety**
- **Konsystencja** (ew. ogniska rozmiękania, przetoki)
- **Bolesność**, napięcie skóry, obrzęk tkanki okołowęzłowej
- **Przesuwalność** w stosunku do skóry i podłoża
- **Wygląd skóry** nad węzłem (miejscowe objawy zapalne)
- **Ocena okolic** ciała i narządów drenowanych przez daną grupę węzłów
- **Inne odchylenia** w badaniu przedmiotowym

# Kryterium limfadenopatii

- Węzły szyjne - średnica  $>1\text{cm}$
- Węzły nadobojczykowe - każde powiększenie
- Węzły pachwinowe - średnia  $>1,5\text{cm}$
- Węzły brzuszne - średnica  $>1,5\text{cm}$

W codziennej praktyce niektóre węzły (szyjne, pachowe, pachwinowe) mogą być wyczuwalne u znacznego odsetka badanych dzieci szczególnie w wieku przedszkolnym i szkolnym (w niektórych badaniach u 50% dzieci). U dzieci do 12 r.ż. masa węzłów obwodowych jest 2 razy większa niż w późniejszych latach





## W przypadku zakwalifikowania stanu węzłów jako patologii należy ustalić przyczynę limfadenopatii

- Odczyn na infekcję (80%) miejscową lub uogólnioną
- Przyczyny jatrogenne (szczepienia, leki)
- Choroby układowe (alergiczne, metaboliczne, tkanki łącznej)
- Choroby nowotworowe (białaczki, chłoniaki, przerzuty)
- Stany naśladujące powiększenie węzłów chłonnych

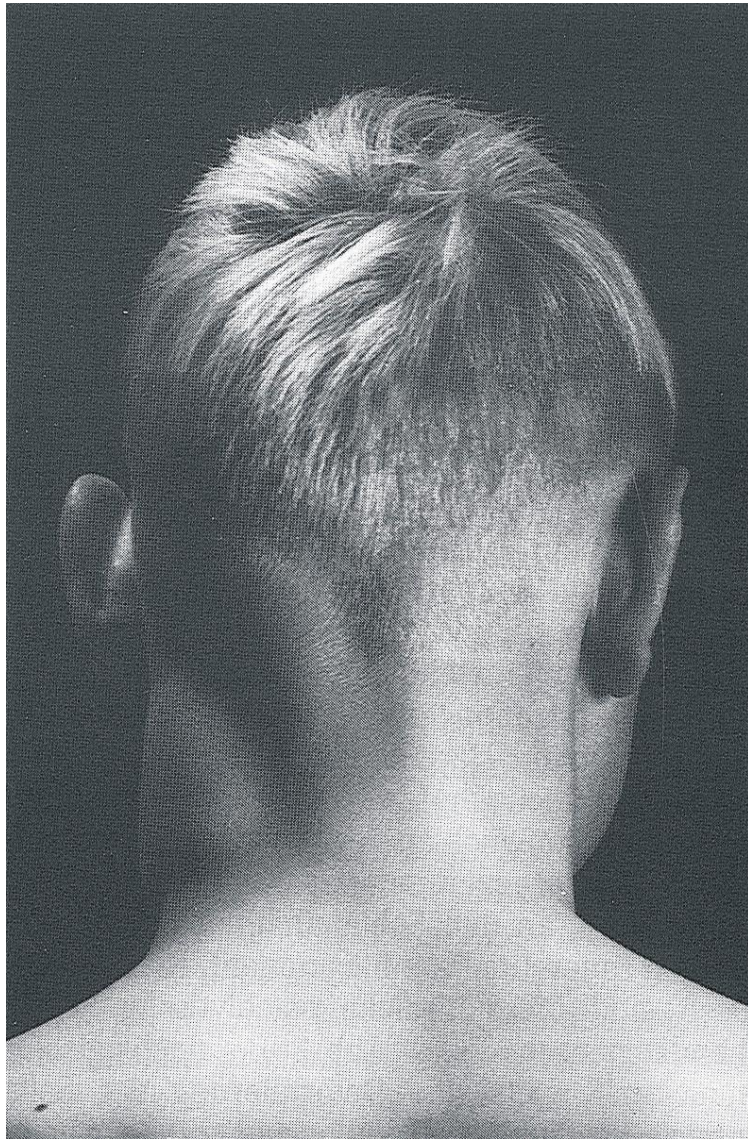
# Cechy powiększonych węzłów chłonnych sugerujące charakter odczynowy

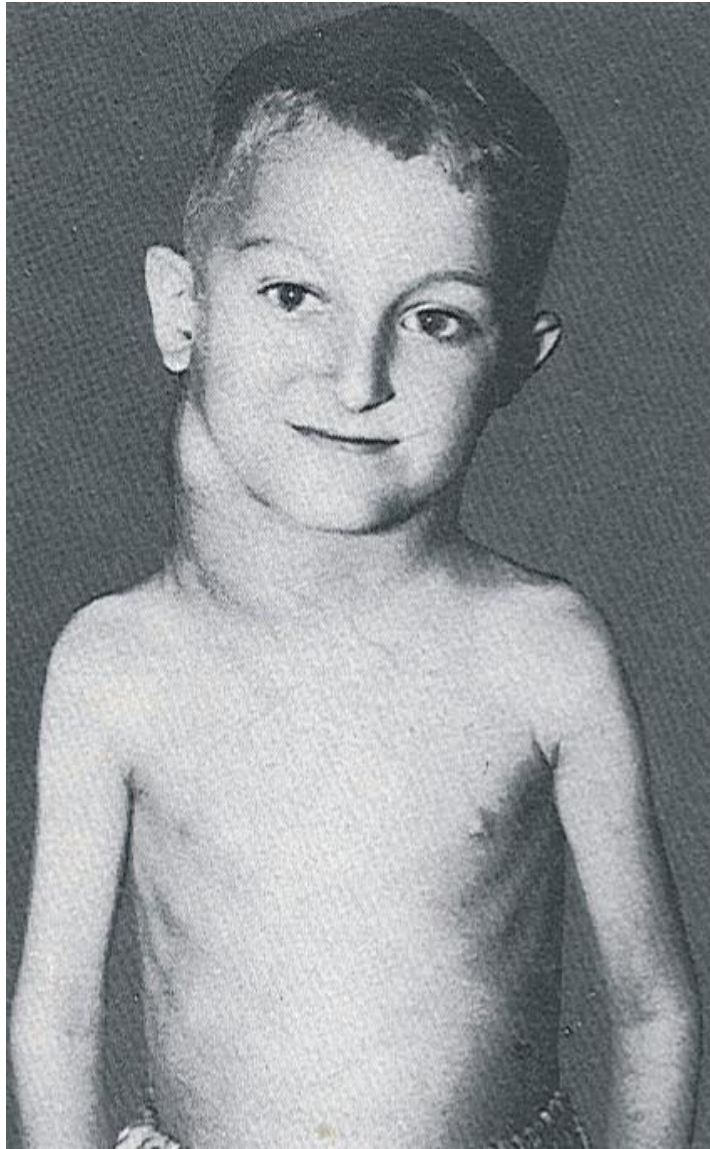
1. Głównie w okolicy szyjnej, podżuchwowej, pachwinowej
2. Średnica do 2,5cm
3. Szybki wzrost lub:
  - zmniejszające się po antybiotykoterapii
  - zmniejszające się w ciągu 5-6 tygodni
  - dochodzące do normalnych rozmiarów w ciągu 10-12 tygodni
4. Miękkie, tkliwe, bolesne, chęłboczące
5. Przesuwalne względem skóry i podłoża
6. Skóra nad węzłami może być nadmiernie ucieplona, zaczerwieniona → zapalenie węzłów
7. Objawy towarzyszące: gorączka, objawy zakażenia zlokalizowanego lub uogólnionego



# Cechy powiększonych węzłów chłonnych sugerujące charakter nowotworowy

1. Wyłącznie lub dominująco powiększone w okolicy nadobojczykowej, w dolnym odcinku szyi i okolicy pachowej
2. Średnica >2,5cm
3. Szybki wzrost lub: nie zmniejszające się przez 2-3 tygodnie po antybiotykoterapii
  - nie zmniejszające się w ciągu 5-6 tygodni
  - nie dochodzące do normalnych rozmiarów w ciągu 10-12 tygodni
4. Twarde, niebolesne (niekiedy przy bardzo szybkim wzroście tkliwe), niechętoboczące
5. Nieprzesuwalne względem skóry (niezmienionej) i podłoża
6. Tendencja do zrastania się ze sobą - tworzenie pakietów
7. Objawy towarzyszące: epizody niewyjaśnionej gorączki, przewlekające się lub nieleczące się typowo infekcje, spadek masy ciała, hepatosplenomegalia, ... .





# SPLENOMEGALIA - OBJAWY KLINICZNE

- Miękką śledzioną może być wyczuwalna (1cm poniżej łuku) u ok. 15% noworodków, u ok. 10% niemowląt i ok. 5% nastolatków.
- Wyczuwanie śledziony poniżej łuku nie jest równoznaczne z jej powiększeniem.
- Każde powiększenie śledziony poza okresem niemowlęcym powinno być wyjaśnione.

# SPLENOMEGALIA - PRZYCZYNY

- Infekcja
- Niedokrwistość hemolityczna
- Pozaszpikowa hematopoeza (u dziecka do 5 r.ż.)
- Choroby metaboliczne, spichrzeniowe
- Choroby układowe tkanki łącznej
- Choroby rozrostowe układu krwiotwórczego
- Nadciśnienie wrotne

# BADANIA POMOCNICZE

- ⊙ Morfologia krwi, rozmaz mikroskopowy krwi
- ⊙ Badania biochemiczne - wykładniki hemolizy (bilirubina, LDH, retikulocyty), CRP, gospodarka Fe (Fe, ferrytyna, TIBC), białko całkowite i albuminy, witaminy (B12, kw foliowy), parametry nerkowe, hormony tarczycy
- ⊙ Badania serologiczne i hematologiczne (np. test EMA)
- ⊙ Badanie ogólne moczu
- ⊙ Badania obrazowe - usg j.b, węzłów chłonnych, rtg kl.p

# INNE OBJAWY, RZADKIE...









