

# Niedokrwistość hemolityczna

Matthew Tomlinson, Kirk Lalwani

## Dane epidemiologiczne

- Zaburzenia autoimmunologiczne (toczeń rumieniowaty układowy, reumatoidalne zapalenie stawów, twardzina skóry, aglutynacja zimna).
- Zaburzenia limfoproliferacyjne (przewlekłe białaczki limfatyczne, chłoniaki niezłośliwe).
- Sztuczne zastawki serca (kulkowe lub dwudzielne); objawy zwykle mają charakter podkliniczny, lecz u 15% pacjentów mogą być nasilone.
- Dane z wywiadu: rodzinna hemoglobinopatia, zaburzenia budowy błony erytrocytów (talasemia, niedokrwistość sierpowata, niedobór dehydrogenazy glukozy-6-fosforanowej – G6PD, sferocytaza).
- Ekspozycja na leki (cefalosporyny, penicyliny, NLPZ) lub inne związki chemiczne (naftalen), potrawy (bób).

## Okoleoperacyjne czynniki ryzyka

- Niedokrwistość, hipoksja.
- Upośledzenie czynności układu krążenia.
- Powiększenie śledziony u pacjentów z hemolizą pozanaczyniową (w układzie siateczkowo-śródbłonkowym). Splenektomia to często wykonywany zabieg chirurgiczny u pacjentów z niedokrwistością sierpowatą z powodu hemolizy i nieprawidłowej budowy hemoglobiny.
- Niewydolność nerek z powodu masywnej hemolizy (zimna hemoliza aglutynacyjna, zaburzenia budowy hemoglobiny, reakcje na leki itd.).

- Zmienne poziomy choroby wątroby zależnie od rodzaju niedokrwistości hemolitycznej. Syntetyczne funkcje wątroby zwykle pozostają prawidłowe, lecz w przypadkach nasilonej choroby mogą ulec upośledzeniu.

## Powody do niepokoju

- Nieskompensowana niedokrwistość u pacjentów z podostrą hemolizą.
- Okoleoperacyjna hemoliza i/lub hipoksja.
- Konieczność transfuzji krwi i/lub płynowej terapii uzupełniającej.

## Informacje uzupełniające

- U pacjentów z niedokrwistością hemolityczną mogą wystąpić: męczliwość, choroba niedokrwienności serca, spłycenie oddechu, tachypnoe, tachykardia i żółtaczka. Hemoliza może prowadzić do zmian lepkości krwi, powstawania kamieni żółciowych, powiększenia śledziony i niewydolności nerek (w poważnych przypadkach). U wielu pacjentów stwierdza się niedobory żelaza i kwasu foliowego.
- Epidemiologia: zmienna, zależna od populacji (np. G6PD to choroba dziedziczna uwarunkowana genetycznie o częstości występowania prawie 50% u Żydów kurdyjskich, lecz ok. 1:1000 w populacjach północnoamerykańskich i europejskich).

- Zaleca się: okresową kontrolę poziomu hematokrytu, profilaktyczną antybiotykoterapię/szczepienia u pacjentów po splenektomii.

## Etiologia

- Różnorodne przyczyny. Zob. Dane epidemiologiczne (zaburzenia budowy krwinek czerwonych, reakcje autoimmunologiczne, niedobór enzymów, hemoglobinopatie, sztuczne zastawki serca, leki itd.).

## Postępowanie

- Leczenie zależy od etiologii:
  - autoimmunologiczna: kortykosteroidy, plazmafereza, koncentrat krwinek czerwonych w przypadku pacjentów objawowych, leczenie wspomagające;
  - lekopochodna: przerwanie podawania leku będącego przyczyną choroby, kortykosteroidy, leczenie wspomagające;
  - sztuczne zastawki: konsultacja kardiologiczna i w przypadku szybkiego pogarszania stanu pacjenta transfuzja;
  - hemoliza erytrocytów o nieprawidłowej budowie błony komórkowej: splenektomia i leczenie wspomagające;
  - niedobór enzymów: unikanie czynników wywołujących, splenektomia, leczenie wspomagające.

## OCENA STANU PACJENTA

Układ	Objawy/oznaki	Wywiad	Badanie fizykalne	Badania laboratoryjne i inne
KRĄŻENIA	Odwodnienie	Męczliwość, zawroty głowy	Hipotensja, słabe tętno, przedłużony czas nawrotu kapilarnego	Morfologia z rozmazem, mózgowy peptyd natriuretyczny (BNP)
HEMATOLOGIA	Niedokrwistość	Męczliwość, spłycenie oddechu, zawroty głowy	Żółtaczka, bledność, powiększenie śledziony	Hemoglobina, hematokryt, poziom retikulocytów, bilirubina wolna (pośrednia), poziom dehydrogenazy mleczanowej
NERKI	Hemoglobinuria, ostra niewydolność nerek	Ciemne zabarwienie moczu (sporadycznie)	Możliwa hipertensja, zmiany częstości oddechu	Analiza moczu, azot mocznikowy we krwi, kreatynina
POKARMOWY	Choroby wątroby		Hepatosplenomegalia	Próby wątrobowe

Źródło: Firth Paul G. Anesthesia and hemoglobinopathies. *Anesthesiol Clin.* 2009;27(2):321–336.

## Postępowanie okoleoperacyjne

### Preindukcja/Indukcja/Podtrzymywanie

- Postępowanie przedoperacyjne i leczenie przyczyny zasadniczej niedokrwistości hemolitycznej.
- Uzyskane okoleoperacyjnie wyniki badań zależą od etiologii, ciężkości i przewlekłości choroby.
- Unikanie hipoksji, hiperkarbii, kwasicy, schorzeń z małym przepływem krwi i hipotermii.
- Optymalizacja układu krążenia z odpowiednim nawadnianiem; u pacjentów hipowolemicznych należy rozważyć *i.v.* podawanie płynów na dzień przed operacją.
- Transfuzja krwinek czerwonych może poprawić zdolność krwi do przenoszenia O<sub>2</sub> zależnie od etiologii (najczęściej spotykana u pacjentów z niedokrwistością sierpowatą).

- U wszystkich pacjentów wymagających transfuzji należy zachowywać ścisłą normotermię.

### Monitorowanie

- Standardowe, ponadto diureza, stan układu krążenia, pulsoksymetria i regulacja temperatury ciała (unikanie hipotermii).

### Znieczulenie ogólne

- Wybór techniki znieczulenia: ma na celu uniknięcie hipoksji, hiperkarbii, kwasicy, zastojów krwi, schorzeń z małym przepływem krwi i hipotermii.

- Unikanie hipowentylacji.

### Znieczulenie regionalne

- Cele znieczulenia regionalnego: analogiczne do celów znieczulenia ogólnego; nie ma przeciwwskazań swoistych.

### Okres pooperacyjny

- Uzupełniająca tlenoterapia.
- Odpowiednie nawodnienie.
- Wczesne uruchomienie pacjenta.
- Ciągła kontrola ciepłoty ciała.
- Aktywna toaleta oddechowa.

### Przewidywane problemy

- Ostra hemoliza okoleoperacyjna może wymagać transfuzji.
- Okoleoperacyjne epizody niedokrwistości sierpowatej z powodu hipoksji, kwasicy, hipotermii lub schorzeń z małym przepływem krwi; nasilenie można zmniejszyć, zwiększając PaO<sub>2</sub>.
- Hemoliza wywołana zimną aglutynacją; nasilenie można zmniejszyć, zachowując normotermię.
- Hipoksja i uszkodzenie narządów.