



DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI

ANEMIJE

VODNIK ZA BOLNIKE

Mengeš, april 2014

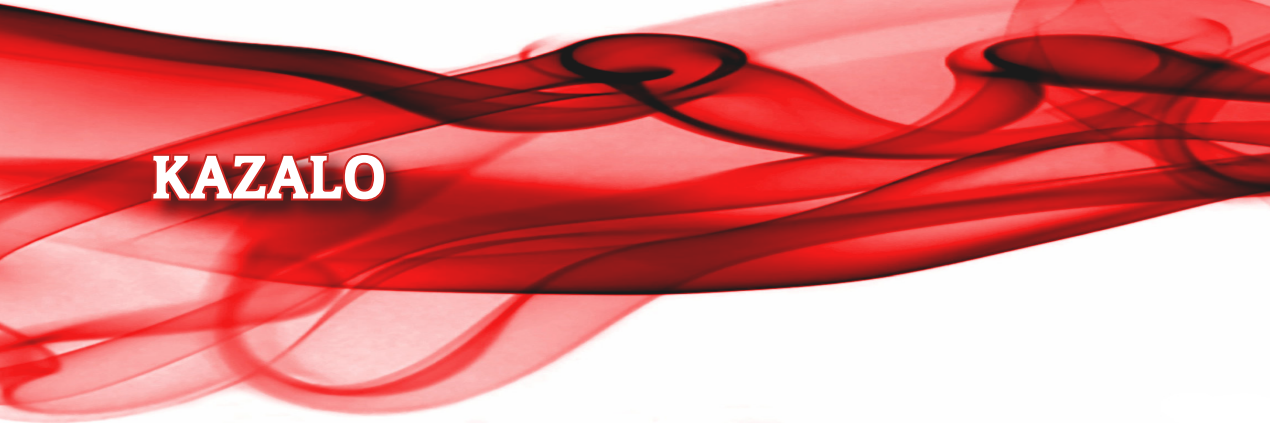
CIP - Kataložni zapis o publikaciji
Narodna in univerzitetna knjižnica, Ljubljana

616.155.194(035)

ANEMIJE : vodnik za bolnike / [urednica Majda Slapar]. - Mengeš : Društvo
bolnikov s krvnimi boleznimi, 2014

ISBN 978-961-93103-4-2

1. Slapar, Majda
272966912



KAZALO

UVOD	5
DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI	7
ANEMIJA	14
ANEMIJA ZARADI POMANJKANJA ŽELEZA	20
ANEMIJA ZARADI POMANJKANJA VITAMINA B12	22
ANEMIJE ZARADI BOLEZNI KOSTNEGA MOZGA	25
HEMOLITIČNE ANEMIJE	29
ANEMIJE PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKI	32
TRANSFUZIJSKO ZDRAVLJENJE	36
ZDRAVNIKI HEMATOLOGI IN USTANOVE, KJER SE ZDRAVIJO BOLNIKI S KRVNIMI BOLEZNIMI	41
SORODNA MEDNARODNA DRUŠTVA BOLNIKOV, ZDRUŽENJA IN SKUPINE	43

PRI PRIPRAVI KNJIŽICE SO SODELOVALI

Majda Slapar,

predsednica Društva bolnikov s krvnimi boleznimi,
Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš

prim. **Jožef Pretnar,** dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

prof. dr. **Samo Zver,** dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Matevž Škerget, dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

asist. dr. **Matjaž Sever,** dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Karla Renner, dr. med.,

Klinični oddelek za hematologijo, Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Zaloška 7, 1000 Ljubljana

Simona Lucija Avčín, dr. med.,

Klinični oddelek za otroško hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana

Klara Železnik, dr. med.,

Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino,
Šlajmarjeva 6, 1000 Ljubljana

Polonca Mali, dr. med.,

Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino,
Šlajmarjeva 6, 1000 Ljubljana

Slavica Stanišić, dr. med.,

Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino,
Šlajmarjeva 6, 1000 Ljubljana

UVOD

Majda Slapar, Predsednica Društva bolnikov s krvnimi boleznimi

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi smo v sodelovanju z zdravniki Kliničnega oddelka za hematologijo in Kliničnega oddelka za otroško hematologijo in onkologijo UKC Ljubljana ter Zavoda Republike Slovenije za transfuzijsko medicino v Ljubljani izdali novo knjižico za bolnike z naslovom:

ANEMIJE

VODNIK ZA BOLNIKE

Anemija je bolezen, s katero se je marsikdo izmed nas v svojem življenju že srečal, je bolezen, o kateri smo veliko slišali že vsi ali smo se celo zdravili. Laično vemo, da je anemija slabokrvnost, ki jo je potrebno zdraviti, začeti je potrebno uživati zdravo hrano, polno železa in vitaminov in se odvaditi škodljivih vplivov na naše zdravje. Enostavno je potrebno spremeniti slog našega življenja.

Da pa se bomo resnično seznanili, kaj so anemije, smo anemije izbrali za okvirno temo srečanja ob Dnevu za bolnike in njihove svojce, ki ga v letu 2014 organiziramo v Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi in se v okviru hematološke in transfuzijske sekcije zdravnikov organizira vsako leto.

Kaj v resnici anemije so in kaj pomenijo, kakšni so vzroki za njihov nastanek, česa nam primanjkuje, kako potekajo preiskave, kakšno zdravljenje je potrebno, kaj lahko nastane, če se ne zdravimo, ali anemije prizadenejo tudi otroke in mladostnike in še mnogo vprašanj se postavlja, na katera pa seveda lahko odgovorijo samo zdravniki.

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi se zato najlepše zahvaljujemo prim. Jožefu Pretnarju, dr. med., prof. dr. Samu Zveru, dr. med., Matevžu Škergetu, dr. med., asist. dr. Matjažu Severju, dr. med., Karli Rener, dr. med., Simoni Luciji Avčin, dr. med., Klari Železnik, dr. med., Polonci Mali, dr. med. in Slavici Stanišič, dr. med., ki so s svojim znanjem in pripravljenostjo sodelovanja pripomogli k izdaji vodnika za bolnike.

**Najlepše se zahvaljujemo
tudi vsem donatorjem,
ki so omogočili izdajo Vodnika za bolnike:**

Fundacija za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij v RS - FIHO,
farmacevtske družbe:
Celgene, Roche, Alexion in Jenssen, farmacevtski del Johnson & Johnson.

DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI

Majda Slapar, predsednica društva

OSEBNA IZKAZNICA

DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI
Association of Patients with Blood Diseases

HUMANITARNO DRUŠTVO KRONIČNIH BOLNIKOV
A humanitarian association of chronic patients

DRUŠTVO, KI DELUJE V JAVNEM INTERESU NA PODROČJU ZDRAVSTVENEGA VARSTVA
An association working in the public interest of healthcare

Status društva: Na osnovi odločbe Ministrstva za zdravje RS je društvo v letu 2002 prejelo **STATUS DRUŠTVA, KI DELUJE V JAVNEM INTERESU NA PODROČJU ZDRAVSTVENEGA VARSTVA** in v letu 2006 **STATUS HUMANITARNEGA DRUŠTVA KRONIČNIH BOLNIKOV**.

V društvu združujemo bolnike s krvnimi boleznimi: akutne in kronične levkemije, limfomi, diseminirani plazmocitom, aplastična anemija, mielodisplastični sindromi in druge redke krvne bolezni. Včlanjeni so bolniki, bivši bolniki, sorodniki bolnikov, prijatelji ter strokovno medicinsko osebje.

Društvena pisarna: Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš

Članstvo: 470 članov iz vse Slovenije

Predsednica društva: Majda Slapar

Izvršni odbor: Majda Slapar – predsednica, Marjana Božjak – tajnica, Mihaela Uhan – blagajničarka, prim. Jožef Pretnar, dr. med. – strokovni član, Matjaž Jurca – član

Davčna št.: 26996855

TRR: 05100-8010144543

Telefon: + 386 (0) 31 649 735 (Majda Slapar)

+ 386 (0) 41 649 735 (Mihaela Uhan)

E-pošta: info@drustvo-bkb.si

Spletna stran: www.drustvo-bkb.si



Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi že od 1995

Decembra 1995 smo na pobudo bolnikov in medicinskega osebja Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana ustanovili Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi. V društvo so se vključili bolniki in bivši bolniki, ki so zboleli za eno izmed krvnih bolezni, njihovi svojci, prijatelji in medicinsko osebje.

Prvo in osnovno vodilo ustanovitve društva je bila pomoč bolnikom in njihovim svojcem pri premagovanju težav, s katerimi se soočajo v času zdravljenja in po njem, še zlasti pri presaditvi kostnega mozga doma in v tujini. Dragocena je podpora in vzpodbuda ter medsebojno druženje in nasveti bolnikom, ki so se znašli na poti, katero smo mi uspešno prehodili. Poleg tega je bila pomembna naloga društva že v začetku delovanja tudi informiranje bolnikov o bolezni in seznanjanje javnosti o problematiki bolnikov s krvnimi boleznimi.

Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi danes

Poslanstvo društva se je od prvotnih iskrenih idej o druženju med so bolniki, medsebojni pomoči, nesebičnem sodelovanju v procesu zdravljenja bolnikov, informiranju o bolezni in stalni dostopnosti za bolnike ter njihove svojce dopolnilo in postalo nepogrešljiv člen v procesu zdravljenja. Ima veliko vlogo pri ozaveščanju bolnikov, kot tudi širše javnosti o bolezni, s svojimi posebnimi socialnimi programi delovanja pa nesebično vstopa v procese delovne, zdravstvene, socialne in finančne rehabilitacije bolnika, kot njegove družine v času zdravljenja in po njem.

Bolnikom je potrebno nuditi pomoč pri premagovanju dolgotrajnega zdravljenja, z lastnimi izkušnjami pripomoči k boljšemu, predvsem pa lažjemu razumevanju nastale situacije, s programi delovanja pa zagotoviti in vsaj delno nadomestiti vse tisto, kar bolniki kot tudi njihovi svojci v času zdravljenja izgubijo.



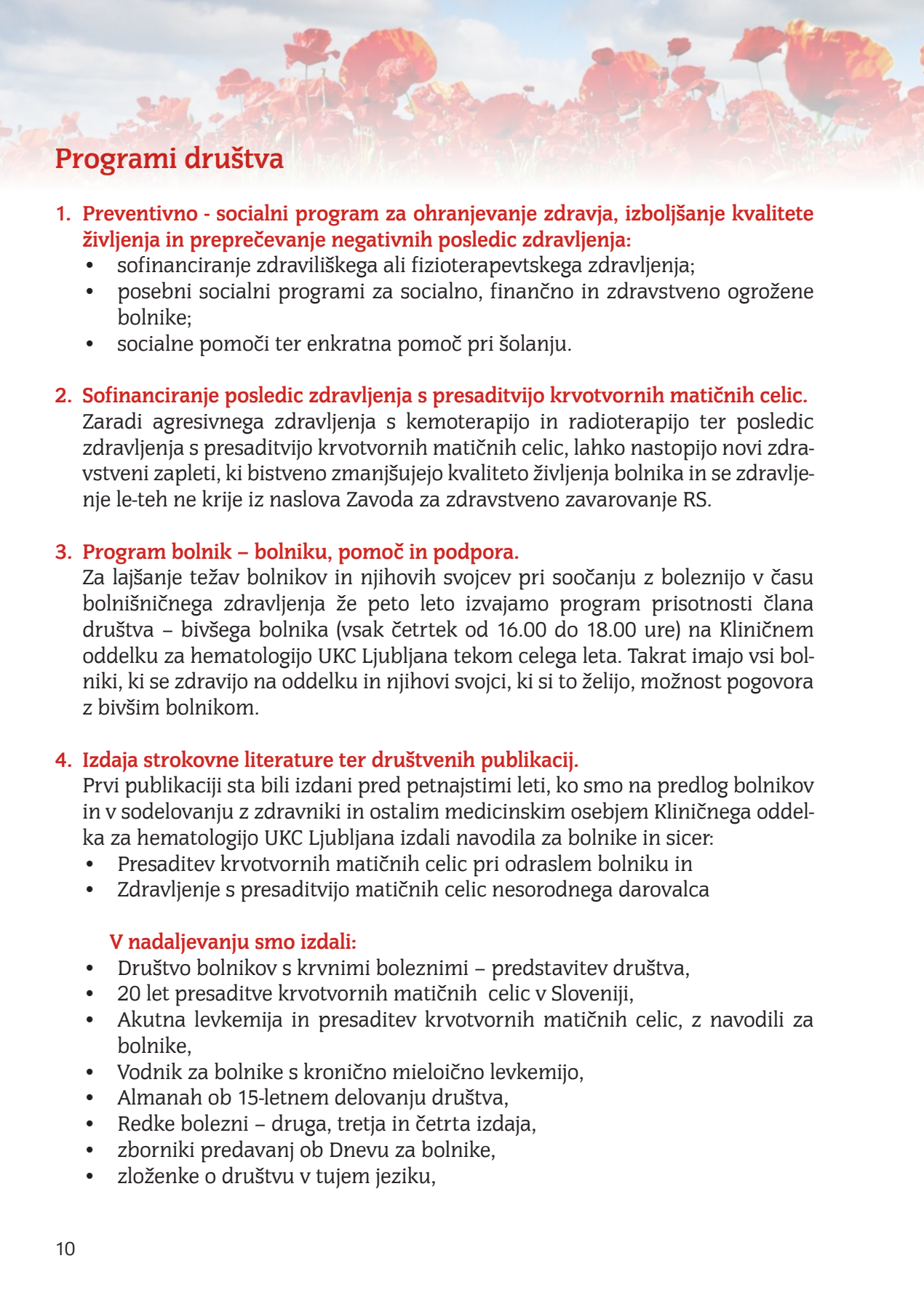
Za nemoten potek delovanja društva ter izvajanje programov ima društvo že 16 let društveno pisarno s sedežem v Mengšu, Slovenska cesta 30. V vsem tem času imajo bolniki in njihovi svojci možnost, da se s predstavnikom društva – bivšim bolnikom individualno pogovorijo o vseh tistih vprašanjih, o katerih se lahko pogovoriš samo z nekom, ki je ravno tako zbolel, šel skozi ves proces zdravljenja in se pozdravil. Veliko članov našega društva, kot tudi sorodnih hematoloških društev, je dobilo v vseh dolгих letih delovanja društva prve informacije s strani bivšega bolnika prav v naši pisarni.

Z izvajanjem posebnih socialnih programov smo uspeli leta 2006 na Ministrstvu za zdravje RS pridobiti status Humanitarne organizacije kroničnih bolnikov ter status društva, ki deluje v javnem interesu na področju zdravstvenega varstva ter se že pred 15-timi leti vključili v program sofinanciranja Fundacije za financiranje invalidskih in humanitarnih organizacij v RS (FIHO).

Posebni programi, ki jih v društvu redno izvajamo, imajo velik poudarek na pomoči bolniku v času zdravljenja in po njem, na informiranost bolnika ter skrbi za ohranitev na novo pridobljenega zdravja.



ČLANSTVO DRUŠTVA BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI OD USTANOVITVE LETA 1995 DALJE



Programi društva

1. Preventivno - socialni program za ohranjanje zdravja, izboljšanje kvalitete življenja in preprečevanje negativnih posledic zdravljenja:

- sofinanciranje zdraviliškega ali fizioterapevtskega zdravljenja;
- posebni socialni programi za socialno, finančno in zdravstveno ogrožene bolnike;
- socialne pomoči ter enkratna pomoč pri šolanju.

2. Sofinanciranje posledic zdravljenja s presaditvijo krvotvornih matičnih celic.

Zaradi agresivnega zdravljenja s kemoterapijo in radioterapijo ter posledic zdravljenja s presaditvijo krvotvornih matičnih celic, lahko nastopijo novi zdravstveni zapleti, ki bistveno zmanjšujejo kvaliteto življenja bolnika in se zdravljenje le-teh ne krije iz naslova Zavoda za zdravstveno zavarovanje RS.

3. Program bolnik – bolniku, pomoč in podpora.

Za lajšanje težav bolnikov in njihovih svojcev pri soočanju z boleznijo v času bolnišničnega zdravljenja že peto leto izvajamo program prisotnosti člana društva – bivšega bolnika (vsak četrtek od 16.00 do 18.00 ure) na Kliničnem oddelku za hematologijo UKC Ljubljana tekom celega leta. Takrat imajo vsi bolniki, ki se zdravijo na oddelku in njihovi svojci, ki si to želijo, možnost pogovora z bivšim bolnikom.

4. Izdaja strokovne literature ter društvenih publikacij.

Prvi publikaciji sta bili izdani pred petnajstimi leti, ko smo na predlog bolnikov in v sodelovanju z zdravniki in ostalim medicinskim osebjem Kliničnega oddelka za hematologijo UKC Ljubljana izdali navodila za bolnike in sicer:

- Presaditev krvotvornih matičnih celic pri odraslem bolniku in
- Zdravljenje s presaditvijo matičnih celic nesorodnega darovalca

V nadaljevanju smo izdali:

- Društvo bolnikov s krvnimi boleznimi – predstavitev društva,
- 20 let presaditve krvotvornih matičnih celic v Sloveniji,
- Akutna levkemija in presaditev krvotvornih matičnih celic, z navodili za bolnike,
- Vodnik za bolnike s kronično mieloično levkemijo,
- Almanah ob 15-letnem delovanju društva,
- Redke bolezni – druga, tretja in četrta izdaja,
- zborniki predavanj ob Dnevu za bolnike,
- zloženke o društvu v tujem jeziku,

- 
- zloženke o organizaciji srečanja ob Dnevu redkih bolezni v letu 2012, 2013 in 2014 v tujem jeziku,
 - Knjiga zgodb bolnikov: Zgodbe iz šestega nadstropja,
 - Akutne levkemije in presaditev krvotvornih matičnih celic z navodili za bolnike, dopolnjena izdaja.

5. Aktivno vključevanje in sodelovanje v sorodnih mednarodnih organizacijah.

Februarja 2014 smo postali polnopravni člani Evropskega združenja za redke bolezni EURORDIS.

Smo člani Myeloma Euronet – European Network of Myeloma Patient Groups, redno se udeležujemo dnevov bolnikov in njihovih družin na kongresih evropske skupine za presaditev krvotvornih matičnih celic in kostnega mozga EBMT – European Group for Blood and Marrow Transplantation ter srečanja Partners For Progress. Na pobudo European Patient Forum s sedežem v Bruslju, pa je društvo vpisano tudi v Evropski register bolnikov s krvnimi boleznimi.

6. Informacijski sistem, internet, spletna stran, osebna svetovanja - telefonska, elektronska, pogovori z bolniki in njihovimi svojci na sedežu društva.

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi poteka informiranje preko osebnega svetovanja, telefonskih pogovorov in elektronskega dopisovanja ter pogovorov z bolnikom in njegovimi svojci v pisarni društva. Na društveni spletni strani www.drustvo-bkb.si se poleg osnovnih informacij in gradiva o društvu redno objavljajo vsi društveni dogodki, novice ter poročila o aktivnosti društva.

7. Organizirano druženje in promocija zdravega življenja.

Izleti po Sloveniji in tujini, organizirano druženje, izmenjava izkušenj članov društva za boljše psihofizično počutje, pohodništvo, sodelovanje na mednarodnih športnih tekmovanjih transplantiranih bolnikov.

8. Organizacija srečanja ob Dnevu redkih bolezni.

Organizacija in sodelovanje na Dnevih za bolnike in njihove svojce.

Poleg izvajanja rednih programov društva, smo v zadnjih treh letih že trikrat organizirali srečanje bolnikov ob Evropskem Dnevu redkih bolezni in združili predstavnike dvanajstih različnih društev bolnikov, ki povezujejo bolnike z redkimi boleznimi. Srečanje se organizira v Cankarjevem domu v Ljubljani ob Evropskem Dnevu redkih bolezni (28. ali 29. februarja). Na srečanjih poleg predstavnikov bolnikov sodelujejo tudi predstavniki Ministrstva za zdravje RS, Zavoda za zdravstveno zavarovanje RS, zdravniki iz Kliničnega oddelka za

hematologijo in Kliničnega oddelka za hemato-onkologijo Pediatrične klinike UKC Ljubljana, EU poslanka – članica našega društva ter predstavniki številnih farmacevtskih družb ter medijev.

V okviru Hematološke in Transfuzijske sekcije zdravnikov, ki jo organizira Združenje hematologov in Združenje za transfuzijsko medicino SZD vsako leto organiziramo ali sodelujemo pri organiziranem srečanju Dneva za bolnike in njihove svojce.

Organizacija Strokovnih predavanj s področja hemato-onkologije, področja krvnih bolezni ter zdravljenja le-teh, posledic zdravljenja, prehrane, plodnosti, psihološke podpore, pravic bolnikov s področja zdravstveno-pokojninskega zavarovanja, poljubna potopisna predavanja.



ČLANI DRUŠTVA V ATRIJU EVROPSKEGA PARLAMENTA, STRASBOURG, MAJ 2013

Cilji društva

- nadaljevanje in širitev izvajanja vseh rednih programov društva z velikim poudarkom na izvajanju posebnih socialnih programov;
- aktivno sodelovanje pri reševanju aktualnih problemov bolnikov s krvnimi boleznimi;
- izdaja vodnikov za bolnike o krvnih boleznih ter zdravljenju;
- informiranje bolnikov o novostih pri zdravljenju krvnih bolezni tako doma kot v tujini;
- informiranje bolnikov o pravicah na področju zdravstvenega in pokojninskega zavarovanja;

- svetovanje in pomoč pri ureditvi statusa bolnika po presaditvi krvotvornih matičnih celic;
- podpiramo akcijo povečanja števila prostovoljnih darovalcev matičnih celic;
- nadaljevanje aktivnega vključevanja v reševanje prostorske stiske na Kliničnem oddelku za hematologijo, UKC Ljubljana že od leta 2005;
- že od leta 2005 vključevanja v reševanje prostorske stiske aktivno vključevanje in sodelovanje v sorodnih mednarodnih organizacijah;
- informiranje bolnikov o smernicah EU na področju redkih bolezni ter organizacija srečanj.

V Društvu bolnikov s krvnimi boleznimi bomo sledili vsem zastavljenim ciljem, dopolnjevali programe društvene aktivnosti in skrbeli za uspešno nadaljevanje naše dolgoletne humanitarne poti v podporo članom društva ter njihovim svojcem ter bolnikom, ki se danes zdravijo za eno izmed krvnih bolezni.



GEOGRAFSKA RAZPRŠENOST ČLANSTVA DRUŠTVA BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI PO SLOVENIJI

Dostopnost do društvenih publikacij

Društvene publikacije so dostopne tako na Kliničnem oddelku za hematologijo, UKC Ljubljana, kot tudi v hematološki ambulanti in dnevni bolnišnici na Polikliniki, Njegoševa 4, Ljubljana ter v vseh bolnišnicah v Sloveniji, kjer se zdravijo bolniki s krvnimi boleznimi. Vsa tiskana gradiva so na voljo tudi na sedežu društva v Mengšu, lahko pa se jih naroči po telefonu ali e-pošti. V elektronski obliki pa so vse omenjene publikacije dostopne tudi na društveni spletni strani.

ANEMIJA

**Prim. Jožef Pretnar, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

UVOD

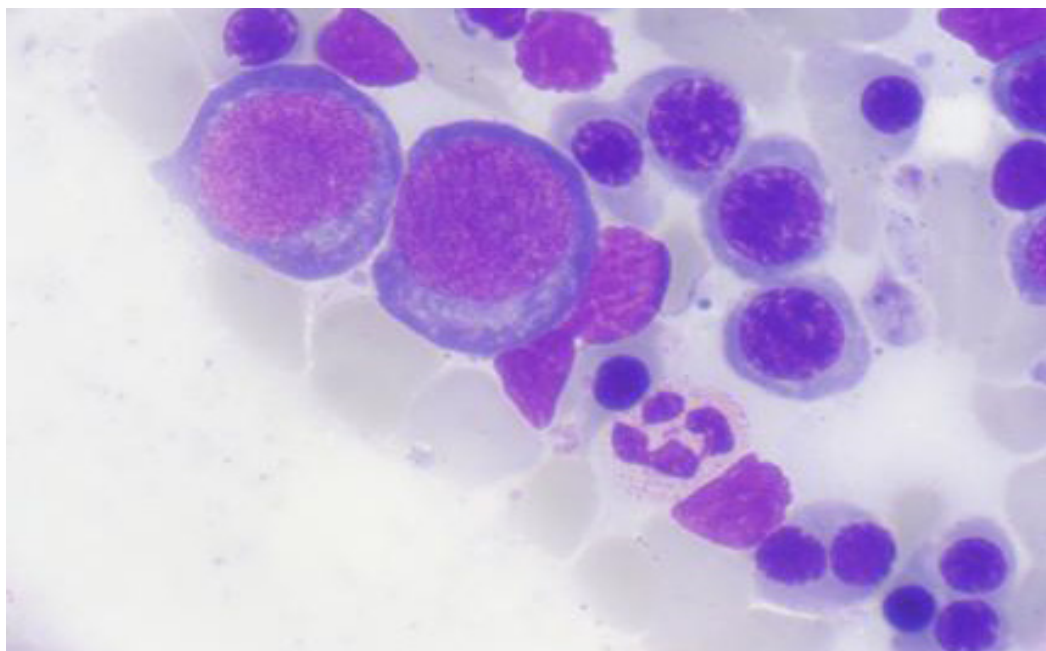
Anemija ali slabokrvnost je bolezensko stanje, ki je posledica zmanjšanje celotne količine hemoglobina v telesu. Hemoglobin je krvno barvilo, ki se nahaja v rdečih krvničkah- eritrocitih in omogoča prenos kisika iz pljuč v vsa tkiva pa tudi prenos ogljikovega dioksida iz tkiv v pljuča. Pri zmanjšani količini hemoglobina je v ospredju pomanjkanje kisika, medtem ko izločanje ogljikovega dioksida ni moteno.

Ker je določanje celotne količine hemoglobina v telesu zelo zapleteno in ni primerno za vsakdanje klinično delo, uporabljamo določanje koncentracije hemoglobina v litru krvi. Koncentracija hemoglobina v litru krvi pa vedno ne odraža celotne količine hemoglobina. Tako je na primer pri hitro nastali krvavitvi količina krvi bistveno zmanjšana, medtem ko je koncentracija hemoglobina še v normalnem območju. Po drugi strani pa med nosečnostjo pride do zadrževanja tekočine in povečanja prostornine plazme, tako da je koncentracija hemoglobina zmanjšana, medtem ko je celotna količina normalna.

Koncentracija hemoglobina je odvisna od starosti in od spola. Pri odraslih ženskah je normalna koncentracija hemoglobina med 118 in 148 gr/L, pri moških pa med 133 in 167 gr/L krvi (referenčne vrednosti za Hematološki laboratorij KO za hematologijo UKC Ljubljana). Če so vrednosti koncentracije hemoglobina pod spodnjimi referenčnimi vrednostmi, govorimo o anemiji.

VZROKI ZA ANEMIJO

Vzroke za nastanek anemije lahko v grobem razdelimo v dve veliki skupini. Anemija je lahko posledica motene tvorbe hemoglobina ali pa posledica prevelike izgube ali pospešenega razpada eritrocitov. Eritrociti, ki vsebujejo hemoglobin nastajajo, tako kot vse druge krvne celice, v kostnem mozgu.



NEZRELE CELICE RDEČE VRSTE – ERITROBLASTI V KOSTNEM MOZGU

Motena tvorba hemoglobina je najpogostejše posledica pomanjkanja neobhodnih snovi, ki so potrebne za nastajanje hemoglobina. Najpomembnejši vzroki za nastanek te vrste anemije je pomanjkanje železa, redkeje pa pomanjkanje vitamina B12 ali pomanjkanje folne kisline. Drugi razlog za moteno tvorbo hemoglobina so kronične okužbe, vnetja, malignomi ali okvara ledvic. Pri tej vrsti okvare ima kostni mozeg na razpolago dovolj snovi za nastanek hemoglobina, vendar jih ne more uporabiti. Kot vzrok anemije pa so pogosto lahko bolezni kostnega mozga. Tako je spremljajoča anemija znak akutnih levkemij, napredovalih kroničnih levkemij, plazmocitoma, razširjenih malignih limfomov in mielodisplastičnih sindromov, pa tudi nekaterih ne malignih krvnih bolezni, kot je na primer aplastična anemija. Drugo veliko skupino anemij predstavljajo tiste, ki so posledica krvavitve ali prehitrega oziroma prekomernega razpada eritrocitov. Anemija zaradi krvavitve je običajno posledica večjih krvavitev, najpogostejše iz prebavil ali pri ženskah iz rodil in pa seveda ob poškodbah. V kolikor pa so krvavitve manjše, vendar dolgo trajajoče pa pride do anemije predvsem zaradi pomanjkanja železa. Življenjska doba eritrocitov je približno 120 dni. Le ta pa je lahko bistveno skrajšana zaradi različnih bolezenskih stanj. V kolikor kostni mozeg ne more nadomestiti skrajšane življenjske dobe s pospešeno tvorbo eritrocitov, se pojavi anemija. Govorimo o hemolitičnih anemijah. Slednje so lahko posledica okvare samih eritrocitov, lahko pa pride do pospešenega razpadanja sicer normalnih eritrocitov zaradi zunanjih dejavnikov.

ZNAKI ANEMIJE

Znaki anemije so po eni strani posledica zmanjšane dotoka kisika v tkiva, po drugi strani pa posledica kompenzacijskih mehanizmov organizma, ki zmanjšano koncentracijo hemoglobina oziroma zmanjšan količino kisika nadomesti z povečanim pretokom krvi in redistribucijo krvi v organe, ki potrebujejo več kisika. Težave, ki jih ima bolnik zaradi anemije so odvisne od stopnje anemije, od hitrosti nastanka in od morebitne prizadetosti drugih organskih sistemov, predvsem srca, ožilja in pljuč.

Bolniki tožijo zaradi hitre utrudljivosti, splošne nemoči, hitrega utripa srca, težke sape, šumenja v ušesih, zaspanosti, otežene koncentracije, prebavnih težav, spolne nemoči, motenj menstrualnega ciklusa. Te težave so splošne in prisotne pri vseh vrstah anemije, ne glede na vzrok. Pri pregledu pri bolnikih z anemijo izstopa bledica kože in sluznic, predvsem ocenjujemo barvo dlani in ustne sluznice. Seveda pa barva kože ni odvisna samo od stopnje anemije ampak tudi od prekrvljenosti in debeline kože. Pri pregledu ugotovimo običajno pospešen utrip srca in včasih šum nad srcem. Pri nekaterih vrstah anemije opazimo tudi druge spremembe, na primer zlatenico pri hemolitičnih anemijah. Pri anemijah zaradi primarnih bolezni kostnega mozga najdemo lahko povečane bezgavke, jetra in vranico, po koži pa lahko vidimo krvavitve.

LABORATORIJSKE PREISKAVE IN OPREDELITEV ANEMIJE

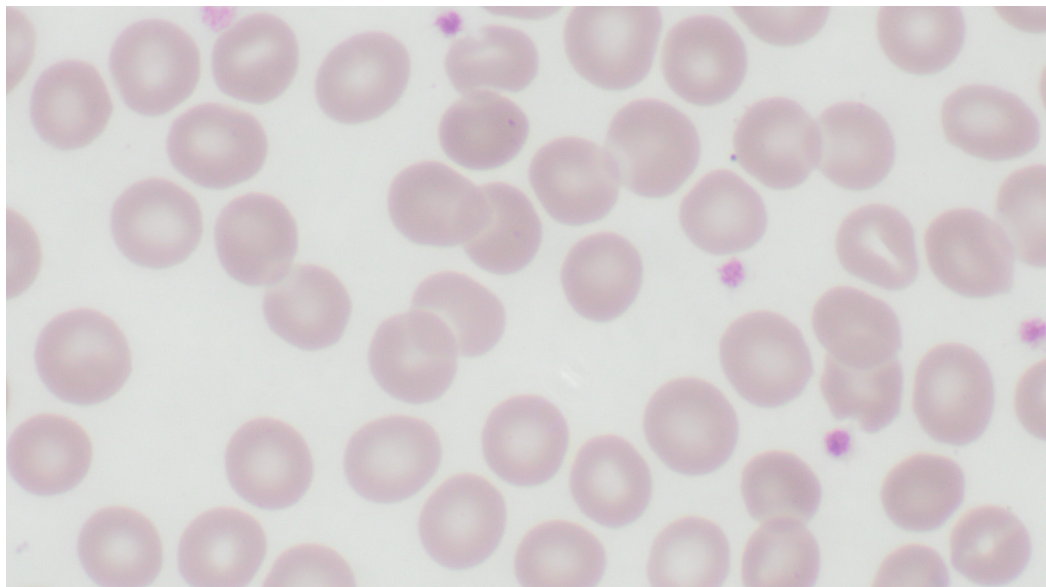
Za diagnozo in opredelitev anemije moramo pri bolniku vedno opraviti laboratorijske preiskave. Osnovna preiskava je hemogram ali krvna slika. Poleg hemograma pogosto opravimo še dodatne laboratorijske preiskave, s katerimi ocenimo stanje železa v organizmu, koncentracijo vitaminov B 12 in folne kisline, potrdimo morebitno okvaro ledvic in jeter, ki sta lahko vzrok anemije. V kolikor s temi običajnimi preiskavami anemije ne moremo opredeliti ali pa sumimo na bolezen kostnega mozga, je potrebna še punkcija kostnega mozga.

Hemogram je osnovna laboratorijska hematološka preiskava.

HEMOGRAM – KRVNA SLIKA

Krvna slika (analizator)			
Preiskava		Izidelek	Ref. vr.
Levkocitna krvna slika			
Levkociti [10 ⁹ /L]		7.1	3.9 - 11.1
Neutrofilci [10 ⁹ /L]		3.3	1.8 - 7.4
Limfociti [10 ⁹ /L]		2.7	1.1 - 3.5
Monociti [10 ⁹ /L]		0.6	0.21 - 0.92
Eozinofilci [10 ⁹ /L]		0.4	0.02 - 0.67
Bazofilci [10 ⁹ /L]		0.0	0.00 - 0.13
Eritroblasti [10 ⁹ /L]		0.0	
Neutrofilci [%]		46.7	
Limfociti [%]		38.3	
Monociti [%]		8.8	
Eozinofilci [%]		5.5	
Bazofilci [%]		0.7	
Eritroblasti [%]		0.0	
Eritrocitna krvna slika			
Hemoglobin [g/L]		139	118 - 148
Hematokrit [/]		0.400	0.36 - 0.44
Eritrociti [10 ¹² /L]		4.48	3.88 - 4.99
PVE [fL]		89.2	82 - 98
PHE [pg]		31.0	27.3 - 32.6
PKHE [g/L]		347	316 - 349
KVVE [%]		12.5	9.9 - 15.5
Trombocitna krvna slika			
Trombociti [10 ⁹ /L]		236	140 - 440
VST [%]		0.173	
PVT [fL]		7.3	6.5 - 11.6
KVVT		16.5	

Opravimo ga s pomočjo avtomatiziranega hematološkega analizatorja. Poznamo rdečo, belo in trombocitno krvno sliko. V rdečo krvno sliko sodijo število eritrocitov, koncentracija hemoglobina, prostornina stisnjenih eritrocitov (hematokrit), število oziroma delež retikulocitov, eritrocitni indeksi in morfološke spremembe eritrocitov, ki jih lahko vidimo v mikroskopu.



ERITROCITI V RAZMAZU PERIFERNE KRVİ

Eritrocitni indeksi so številčni podatki, ki opredeljujejo lastnosti eritrocitov. Sem sodijo povprečni volumen eritrocita (PVE), povprečna količina hemoglobina v eritrocitu (PHE) in povprečna koncentracija hemoglobina v eritrocitu (PKHE).

V belo krvno sliko sodijo število levkocitov ter število oziroma delež posameznih vrst levkocitov – nevtrofilnih, eozinofilnih in bazofilnih granulocitov, monocitov ter limfocitov. Opišemo tudi morebitno prisotnost nezrelih oblik ali morfoloških nepravilnosti. V trombocitno krvno sliko sodi število trombocitov in opis morebitnih morfoloških sprememb trombocitov.

Pri diagnostiki in opredelitvi anemij so najbolj pomembni podatki koncentracija hemoglobina, povprečni volumen eritrocita in število oziroma delež retikulocitov.

Koncentracija hemoglobina je pri zdravi odrasli ženski med 118 in 148 gr/L, pri moškem pa med 133 in 167 gr/L. Če je koncentracija hemoglobina v območju med spodnjimi referentnimi vrednostmi in koncentracijo 100 gr/L govorimo o anemiji lahke stopnje. Pri koncentraciji hemoglobina med 70 in 100 gr/L govorimo o srednje težki anemiji, pri vrednostih hemoglobina pod 70 gr/L pa o težki anemiji. Seveda pa klinična slika anemije ni odvisna samo od stopnje anemije ampak tudi od hitrosti nastanka in od pridruženih bolezni.

Hemoglobin nad 100 gr/L	Anemija lahke stopnje
Hemoglobin med 70 in 100 gr/L	Srednje težka anemija
Hemoglobin pod 70 gr/L	Anemija težke stopnje

Tabela 1. Klasifikacija anemij glede na koncentracijo hemoglobina

Povprečen volumen eritrocita (PVE) je pri zdravem od 81 do 94 femtolitrov (fL). Če je PVE manjši kot 81 fL govorimo o mikrocitnih anemijah, če je PVE v normalnem območju, govorimo o normocitnih anemijah, če pa je večji od 94 fL, govorimo o makrocitnih anemijah. Tako opredelitev anemij poznamo tudi pod pojmom morfološka klasifikacija anemij.

Mikrocitne anemije	PVE manj kot 81 fL
Normocitne anemije	PVE med 81 in 94 fL
Makrocitne anemije	PVE več kot 94 fL

Tabela 2. Klasifikacija anemij glede na povprečni volumen eritrocitov.

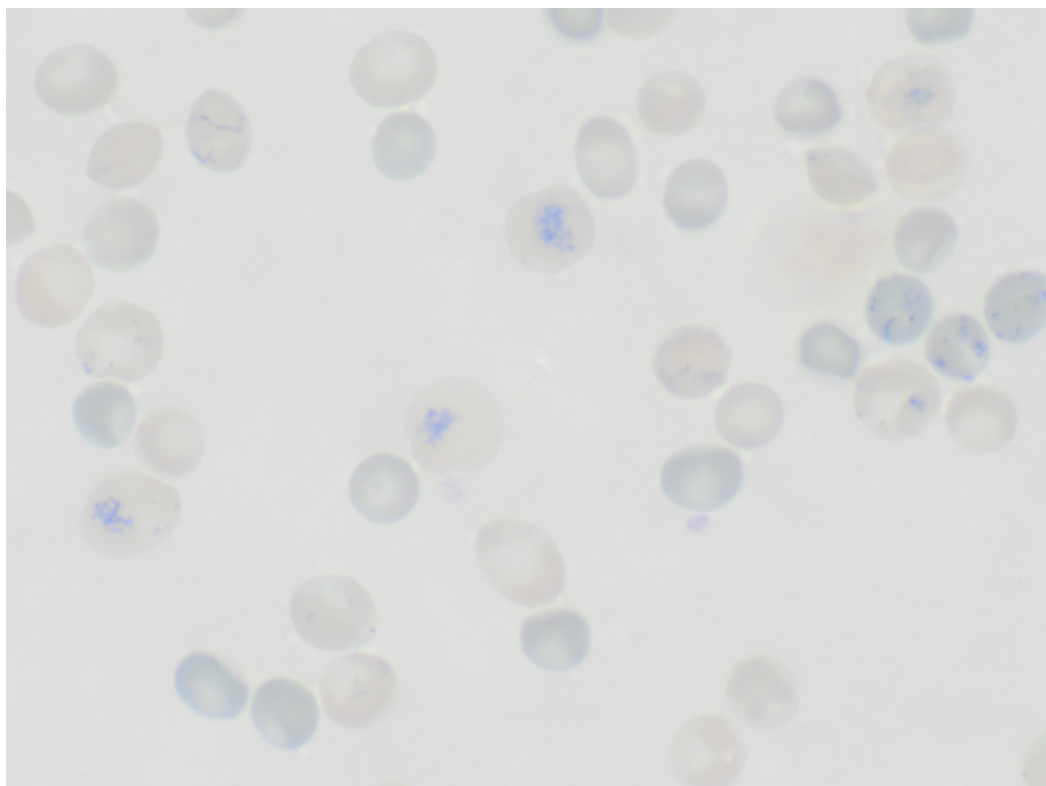
Mikrocitna anemija je najpogostejša anemija sploh in je posledica pomanjkanja železa. Drugi razlogi so redki. Za potrditev anemije zaradi pomanjkanja železa in spremljanje zdravljenja je običajno potrebno še določiti koncentracijo železa, vezalnih kapacitet za železo in eventuelno še feritin.

Pri preiskavi krvne slike ob sumu na anemijo moramo vedno določiti število oziroma delež retikulocitov. Retikulociti so rdeče krvničke, ki še niso povsem zrele in jih lahko vidimo le, če razmaz krvi obarvamo s posebnim barvilom.

Število retikulocitov je odraz aktivnosti kostnega mozga oziroma nastajanja eritrocitov. Pri krvavitvi ali hemolitični anemiji je nastajanje eritrocitov povečano in je zato delež retikulocitov v krvi povečan. Pri anemijah zaradi pomanjkanja na primer železa, vitamina B12 ali pri samih boleznih kostnega mozga pa je nastajanje eritrocitov zmanjšano in je zato delež retikulocitov v krvi znižan ali normalen.

Število retikulocitov povečano	Anemija po krvavitvi ali hemoliza
Število retikulocitov zmanjšano/ normalno	Bolezni KM ali pomanjkanje

Tabela 3. Klasifikacija anemij glede na število retikulocitov



RETIKULOCITI

ZDRAVLJENJE

Pri zdravljenju anemije moramo upoštevati vzroke za anemijo, hitrost nastanka in težave, ki jih bolnik ima. Tako je pri bolniku, ki ima anemijo zaradi pomanjkanja železa ali vitamina B12, potrebno zdravljenje z železom oziroma drugimi manjkajočimi snovmi. Poleg tega je potrebno tudi ugotoviti razlog za pomanjkanje železa in ga ustrezno zdraviti. Prav tako lahko vzročno zdravimo večino drugih anemij. Transfuzijsko zdravljenje je potrebno le, če je anemija hude stopnje ali pa je nastala hitro in ima bolnik zaradi tega resne težave, še zlasti če so pridružena druga bolezenska stanja. Prav tako je potrebno začasno ali včasih trajno transfuzijsko zdravljenje anemij, ki so posledica bolezni ali okvare kostnega mozga.

Veliko večino anemij je moč opredeliti in zdraviti v osnovnem zdravstvu in je pregled pri specialisti potreben le v primerih, ko razlog za anemijo ni jasen ali pa zdravljenje nima pričakovanega učinka.

ANEMIJA ZARADI POMANJKANJA ŽELEZA

**Prof. dr. Samo Zver, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

Normalna zahodna dieta zagotavlja oralni vnos približno 15 mg železa/dan. V dvanajsterniku in zgornjem delu jejunuma se absorbira 5-10% zaužitega železa, absorpcija pa je ugodnejša, če gre za Fe^{2+} (fero) obliko železa. Zaloge železa v telesu znašajo okoli 4 g. Dnevna izguba železa pri moškem znaša približno 1 mg/dan, pri ženski v rodnem obdobju 1,5 mg/dan, v nosečnosti pa 2 mg/dan. Z mesečnim perilom ženska dodatno izgubi približno 20 mg železa/mesec.

Anemija zaradi pomanjkanja železa nastane kot posledica negativnega ravnovesja železa v telesu. Prvo nastopi pomanjkanje zalog železa, brez pomanjkanja funkcionalnega železa. Ko so zaloge železa izčrpane, postane zaradi pomanjkanja železa okrnjena od železa odvisna eritropoeza in sprva je kljub temu vrednost Hb lahko še normalna. Če stanja ne korigiramo nastane sideropenična mikrocitna anemija, za katero so značilni hipokromni eritrociti. Slednja je najpogostejša od vseh anemij. Ogrožene skupine so predvsem majhni otroci, adolescenti, ljudje s posebnimi načini prehranjevanja in ženske v rodnem obdobju. Pri slednjih lahko zasledimo pomanjkanje železa kar v 30%. Najpogostejši vzroki za pomanjkanje železa so krvavitve iz prebavil, sečil, rodil, rast, nosečnost in dojenje, na drugi strani pa tudi motena absorpcija železa iz prebavil zaradi spremljajočih kroničnih bolezni in bolezni prebavil ali kirurškega zdravljenja. Rizične skupini so tudi starostniki in vegani.

S preiskavami ugotovimo nizko serumsko železo, nizek feritin, povečano koncentracijo receptorja za transferin v plazmi, zmanjšano nasičenost transferina z železom (manjša od 16%) in povečano celokupno vezavno sposobnost za železo. Diferencialno diagnostično pomislimo na talasemijo (v Sloveniji srečamo praviloma le talasemijo minor), anemijo kroničnih bolezni/vnetij in sideroblastno anemijo.

V kolikor je krvavitev zelo obsežna, kar vidimo praviloma pri poškodovancih s poškodbami trebušne votline in medenice, lahko pride do nastanka porabne koagulopatije, ki še dodatno ojači samo krvavitev.

ZDRAVLJENJE ANEMIJE

Anemijo vedno zdravimo vzročno. Za transfuzijo krvi se odločimo samo takrat, ko so klinične težave izrazite, npr. ob ponavljajočih se izgubah zavesti ali ortostatizmi, poslabšanju ali nastanku sindroma angine pectoris oz. srčnega popuščanja ...

Anemijo zaradi pomanjkanja železa zdravimo z železom. Vedno poskusimo sprva s peroralno obliko železa (Retafer®, Haematopan® Ferrum Lek®, Legoref sirup®) v deljenem dnevnem odmerku 150-200 mg. Bolnik mora zdravilo jemati več mesecev zapored, temu pa sledi še večmesečno jemanje železa v odmerku 100 mg/dan, za zapolnitev zaloga železa. Če zaradi stranskih učinkov peroralnega železa (slabost, zaprtje, prebavne motnje) to ni mogoče, ali pa kljub rednemu oralnemu vnosu železa ni željenega porasta koncentracije Hb, se odločimo za parenteralno nadomeščanje železa. V zadnjem času je to praviloma intravenski pripravek železa Venofer® ali Iroprem®. V prvem primeru gre za pripravek železa s saharatom, po katerem praktično ni alergičnih reakcij. Slednje so bile včasih pogosta posledica/stranski učinek parenteralnih pripravkov železa, ki so vsebovali dekstran. Pričakovan porast vrednosti Hb po začetem zdravljenju je 20 g/L v treh tednih, sočasno pa se poveča tudi PVE in izgineta reaktivna trombocitoza ali levkopenija, ki lahko v 10% spremljata pomanjkanje železa pri bolnikih.

V kolikor se bolnik na zdravljenje z železom ne odziva in izključimo pridruženo krvavitev, so vzroki za težave lahko še celiakija, autoimunska vnetje želodčne sluznice ali pa okužba s *H. pylori*.

ANEMIJA

ZARADI POMANJKANJA VITAMINA B12

**Matevž Škerget, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

UVOD

Vitamin B12 ali kobalamin je vodotopni vitamin. V telesu sodeluje pri nastajanju krvnih celic ter živčnih ovojnic in tako ohranja celovitost živčnega sistema. Pomanjkanje vitamina B12 je pogosto. Še posebej smo pozorni pri starejših in pri tistih s prizadetostjo prebavil ter pri bolnikih, ki prejemajo zdravila (npr. metformin, zaviralci protonske črpalke). Po novejših podatkih je pomanjkanje prisotno pri 3 % celotne populacije in kar 24 % starejših oskrbovancev domov.

KDAJ POMISLIMO NA POMANJKANJE VITAMINA B 12

Pomanjkanje se pokaže kot posledica anemije in motenj, ki so posledica okvare živčevja. Anemija se razvije postopoma, zato imajo bolniki težave šele pri anemiji hude stopnje. Pojavi se težka sapa, zaspanost in utrujenost. Bolniki in svojci lahko opazijo bledico kože. Anemija pri starostnikih pogosto poslabša pridružene kronične bolezni. Tako je anemija lahko razlog za angino pectoris in poslabšanje srčnega popuščanja. Redko bolniki tožijo za pekočim jezikom, ki je v napredovalih primerih svetlo rdeč z gladko sluznico (imenovano tudi Hunterjev glositis).

Bolezniški znaki s strani živčevja so pogosto neznčilni. Tako se pomanjkanje lahko kaže zgolj kot poslabšanje demence, razdražljivost in depresija. Ob hujšem poteku pride do propada živčnih vlaken, kar se pokaže kot izguba čuta v nogah in rokah, težko in nezanesljivo hojo, vse do nepokretnosti. Napredovale spremembe se navkljub zdravljenju ne popravijo.

Pomembno je opozoriti, da se prizadetost s strani živčevja lahko pojavi tudi brez anemije in obratno.

ZAKAJ NASTANE POMANJKANJE VITAMINA B12

Vnos vitamina B12 v naše telo je zapleten. Tako je za uspešen vnos potrebno sodelovanje želodca s kislim želodčnim sokom. Ta pomaga, da se iz beljakovin v hrani sprosti vitamin B12. Ta se veže na posebne beljakovine (intrinzični faktor

– IF), ki ga prenesejo do končnega dela tankega črevesa (tj. terminalni ileum), kjer se preko drugih prenašalnih beljakovin končno prenese v telo. Prosti vitamin B12 se brez naštetih prenašalnih beljakovin slabo absorbira (< 1 %). Vitamin B12 se nahaja le v hrani živalskega izvora (v mesu in mleku). Zaradi velikih zalog v človeškem telesu se pomanjkanje zaradi nezadostnega vnosa pojavi pozno pri striktnih veganih. Pogostejši razlog so bolezni prebavil, ki prizadenejo vnos vitamina B12 v telo. Tako se pomanjkanje pojavi po odstranitvi želodca, odstranitvi dela tankega črevesa in vnetju želodca z zmanjšano tvorbo kisline in intrinzičnega faktorja. Avtoimuno vnetje želodca z uničenjem celic ki izločajo intrinzični faktor imenujemo atrofični gastritis. Anemijo, ki nastane kot posledica atrofičnega gastritisa v ožjem pomenu besede perniciozna anemija. Tudi zdravila lahko motijo absorpcijo vitamina B12. Pogosto omenjamo metformin in zaviralce protonske črpalke. Omeniti je potrebno tudi stanja s povečano potrebo po vitaminu B12; tj. nosečnost, hemodializa. Tabela 1 prikazuje razloge za pomanjkanje vitamina B12.

Nezadosten vnos v telo
Striktni vegani
Pomanjkljiva absorpcija
Odstranitev dela ali celotnega želodca
Vnetje želodca (H. pylori gastritis, atrofični gastritis)
Odstranitev dela tankega črevesa
Kronično vnetje trebušne slinavke
Kronično vnetje črevesa (Crohnova bolezen)
Zdravila (metformin, zaviralci protonske črpalke)

Tabela 1. Razlogi za pomanjkanje vitamina B12.

KATERE PREISKAVE BO OPRAVIL VAŠ ZDRAVNIK

Ob sumu na pomanjkanje vitamina B12 bo vaš zdravnik opravi **krvno sliko (hemogram)**. Tako bo ugotovil anemijo (zmanjšan Hb tj. hemoglobin in eritrociti). Pogosto je velikost eritrocitov močno povečana. Povprečna velikost (v izvidih napisano kot MCV tj. angl. za mean corpuscular volume ali PVE tj. slo. za povprečna velikost eritrocita) je pogosto več kot 120 fL. V **biokemiji** imamo prisotne znake povečanega razpada eritrocitov: povečan bilirubin in laktat dehidrogenaza (LDH). Določitev **ravni vitamina B12** v krvi je na žalost nezanesljiva in pogosto lažno normalna. Zato se bo vaš zdravnik na podlagi vseh izvidov in ne zgolj na podlagi ravni vitamina B12 odločil o morebitni prisotnosti pomanjkanja vitamina B12 in odločil o zdravljenju.

Razlog za pomanjkanje vitamina B12 bo vaš zdravnik poskušal ugotoviti že med pogovorom z vami in pregledom (anamneza operacije na želodcu ali jemanja zdravil, brazgotine po operacijah, itd.). V dodatno pomoč pri postavitvi diagnoze perniciozne anemije so **protitelesa proti intrinzičnemu faktorju**. To preiskavo bo opravil šele ko bodo zaloge vitamina B12 v telesu zadostne (po zdravljenju), saj je drugače preiskava lahko lažno pozitivna. V primeru, da bo posumil na atrofični gastritis, vas bo lahko poslal na **gastroskopijo**. Atrofični gastritis je pred rakasto stanje, zato je gastroskopija potrebna ob postavitvi diagnoze. Tako bo izključil rak želodca. O potrebi rednega gastroskopskega sledenja so si mnenja strokovnjakov deljena, verjetno pa je smiselno to preiskavo ponoviti vsaka 2-3 leta. Tabela 2 prikazuje najpogostejše preiskave pri sumu na pomanjkanje vitamina B12.

Anamneza + klinični pregled
Krvna slika
Biokemija s bilirubinom in LDH
Protitelesa proti intrinzičnemu faktorju
Gastroskopija

Tabela 2. Najpogostejše preiskave pri sumu na pomanjkanje vitamina B12.

KAKO BO VAŠ ZDRAVNIK NADOMEŠČAL POMANJKANJE VITAMINA B12.

Pomanjkanje zdravimo z intramuskularnimi injekcijami vitamina B12. Sprva je cilj zdravljenja zapolniti telesne zaloge, zato boste prejeli injekcije bolj pogosto. Odvisno od prizadetosti (hujša nevrološka okvara) boste tako prejeli 5-10 odmerkov v razmaku 1-2 dni. Začetnemu zdravljenju sledi vzdrževanje z enim odmerkom zdravila intramuskularno na 2-3 mesece do življenjsko. Možno je tudi dnevno zdravljenje z velikimi odmerki (1-2 mg) vitamina B12 v obliki tablet. Pri tako velikih odmerkih (200-300 x večji od naravnih potreb) je pasivni prehod vitamina B12 skozi sluznico prebavil zadosten, navkljub motnji mehanizmov za absorpcijo (glej poglavje ZAKAJ NASTANE POMANJKANJE VITAMINA B12?). V preizkušanju je tudi nosno pršilo vitamina B12. V Sloveniji trenutno nimamo medicinskega preparata v obliki tablet in nosnega pršila.

VIRI

1. Evatt. Why Vitamin B12 Deficiency Should Be on Your Radar Screen. CDC 2011
2. Dharmarajan. Vitamin B12 status in hospitalized elderly from nursing homes and the community. J Am Med Dir Assoc. 2000.
3. Interna Medicina. Littera picta : Slovensko medicinsko društvo, 2011
4. Andres. The Syndrome of Food-Cobalamin Malabsorption: A Personal View in a Perspective of Clinical Practice. J Blood Disord Transfus. 2011

ANEMIJE

ZARADI BOLEZNI KOSTNEGA MOZGA

**asist. dr. Matjaž Sever, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

Pri nekaterih boleznih kostnega mozga pride do neustreznega nastajanja rdečih krvničk - eritrocitov, kar privede do anemije. Ob tem je pogosto prizadeto tudi nastajanje levkocitov in trombocitov. Bolezni so lahko pridobljene ali prirojene. Ko omenjamo ta stanja, najpogosteje mislimo na mielodisplastične sindrome (MDS). V širšem pomenu pa gre za sklop bolezni, ki vključujejo tudi aplastično anemijo, paroksizmalno nočno hemoglobinurijo, Fanconijevo anemijo in v skrajnih primerih akutno mieloično levkemijo. V sestavku se bomo omejili na mielodisplastične sindrome.

Mielodisplastični sindromi so heterogena skupina bolezni, katerih skupna lastnost je neučinkovito nastajanje celic v kostnem mozgu. Najpogosteje se izrazijo z anemijo. Pojavnost bolezni se s starostjo povečuje. Večina bolnikov je ob ugotovitvi bolezni starejša od 60 let. Incidenca znaša 3-5/100.000, v starosti nad 70 let pa se poveča na 20/100.000. Pri večini bolnikov vzroka bolezni ne ugotovimo. Dokazano so z nastankom bolezni povezana nekatera dedna stanja (Downov sindrom, Fanconijeva anemija) ter izpostavljenost različnim snovem: zdravljenje z antraciklini, kemoterapija in presaditev krvotvornih matičnih celic, izpostavljenost benzenu, organskim topilom in pesticidom.

Najpogostejši znak MDS je anemija. Pojavi se postopno in se kaže kot napredujoča utrujenost in zadihanost ob naporih. Ob prisotnosti drugih kroničnih bolezni, so ti znaki lahko še bolj izraženi. V primeru, da pride do zmanjšane števila trombocitov ali levkocitov v krvi, se lahko pojavijo tudi krvavitve in okužbe. Pogosto pa MDS ugotovimo tudi naključno ob pregledu krvne slike zaradi drugih obolenj. Zdravnik ob ugotovitvi sprememb v krvni sliki običajno opravi še preiskave za opredelitev oziroma izključitev drugih stanj, ki bi lahko povzročila podobne spremembe. V krvni sliki pri MDS zasledimo eritrocite, ki so lahko različnih velikosti, in levkocite, ki vsebujejo različne vključke in spremembe jedra oziroma citoplazme. Zasledimo lahko tudi mlade, nezrele blastne celice. Praviloma moramo za ugotovitev MDS opraviti punkcijo kostnega mozga in ci-

tološki pregled. V kostnem mozgu prav tako kot v krvi ugotavljamo spremembe v nastajanju eritrocitne, granulocitne in megakariocitne vrste, ki imajo značilen citološki izgled. V redkih primerih je potrebna biopsija kostnega mozga s histološkim pregledom. Z opravljenimi preiskavami lahko ugotovimo enega od sindromov MDS:

1. refraktarna citopenija z enovrstno displazijo,
2. refraktarna anemija s prstanastimi sideroblasti,
3. refraktarna citopenija z večvrstno displazijo,
4. refraktarna anemija s pribitkom blastov tip I ali tip II,
5. nerazvrščen MDS,
6. MDS z delecijo 5q.

Za ustrezno napovedovanje in uspešno zdravljenje bolezni moramo opraviti še dodatne preiskave iz vzorca kostnega mozga, ki ga odvzamemo med punkcijo kostnega mozga. V prvi vrsti so to citogenetične preiskave. Z njimi opredeljujemo kromosomske spremembe, ki jih najdemo pri približno polovici bolnikov. Te spremembe so številne in odražajo heterogenost bolezni. Ugotavljamo spremembe posamičnih kromosomov, kot so delecije krakov kromosoma, delecije celega kromosoma, podvojitve kromosomov, kombinacije različnih posamičnih sprememb kromosomov ter sočasne spremembe treh ali več kromosomov, kar imenujemo tudi kompleksne spremembe. Z do sedaj omenjenimi preiskavami ocenimo pri bolniku še spremembe v krvni sliki (njihovo število ter izraženost) in število nezrelih celic (blastov) v kostnem mozgu. Na podlagi ugotovitev lahko z mednarodnim sistemom točkovanja za oceno poteka bolezni ugotovimo prihodnji potek (mediano preživetja) ob ugotovitvi bolezni. V zadnjem obdobju imamo na razpolago tudi prenovljen sistem napovedovanja, ki še natančneje opredeli bolnike v prognostične skupine. V raziskovalne namene uporabljamo pri ugotavljanju in napovedovanju bolezni še pretočno citometrijo ter molekularno genetične preiskave.

Pri zdravljenju MDS smo v preteklih letih pridobili več vrst zdravil, ki nam omogočajo lajšanje simptomov bolezni, povezanih s citopenijami. Na drugi strani pa imamo na razpolago nova zdravila, ki vplivajo na naravni potek bolezni s podaljšanjem preživetja bolnikov. Oba pristopa se prekrivata in dopolnjujeta. Pri manjšem delu bolnikov ob ugotovitvi bolezni zdravljenje ni potrebno in se odločimo za spremljanje. Ob poglobljanju anemije oziroma drugih citopenij pa pričnemo z zdravljenjem. Simptomatska anemija je najpogostejši problem pri bolnikih z MDS. Bolnike, pri katerih smo ugotovili bolezen z malim tveganjem, lahko zdravimo z epoetini ali transfuzijami. Poznamo več vrst epoetinov in biosimilarjev, katerih učinkovitost je med seboj podobna. Pri uvedbi zdravljenja z njimi dosežemo odgovor pri 60% bolnikov. Anemijo lahko na ta način zdravimo

več let, zdravljenje je z vidika bolnika bolj udobno, samo preživetje je primerjavi z zdravljenjem s transfuzijami daljše. Zdravljenje anemije pričnemo pri vrednosti hemoglobina v krvi pod 100 g/l, oziroma, če je prisotno drugo kronično stanje, ki se ob anemiji lahko poslabša, zdravljenje pričnemo tudi pri višjih vrednostih hemoglobina. Po drugi strani je zdravljenje s transfuzijami prav tako učinkovito. Njihova prednost je hiter popravek anemije in izboljšanja bolnikovih težav. Zdravljenje z rednimi transfuzijami privede do obremenitve in kopičenja železa v telesu. Za preprečevanje zapletov, ki so lahko izraženi v obliki srčnega popuščanja, uporabljamo kelatorje železa. Najpogosteje uporabljeni kelator je deferasiroks, ki ga uvedemo po prejetju 20 do 40 transfuzij. Uspešno zdravljenje z deferasiroksom ravno tako ugodno vpliva na preživetje bolnikov. Ob omenjenih zdravljenjih pa moramo biti pozorni tudi na sopojava. Pri zdravljenju z epoetini so to najpogosteje trombotični zapleti. Zdravljenje s transfuzijami lahko privede do akutnega poslabšanja srčnega popuščanja in prenosa nekaterih infekcijskih bolezni, ki se prenašajo s krvjo. Deferasiroks lahko povzroči poslabšanje ledvičnega in jetrnega delovanja. Potrebne so redne laboratorijske kontrole.

Zdravljenje levkopenije oziroma nevtropenije izvajamo z granulocitnim rastnim faktorjem filgrastimom ali pegfilgrastimom. Zdravljenje najpogosteje izvajamo med zapleti z okužbami oz. za njihovo preprečevanje, redkeje pa je zdravljenje kronično. V zadnjem obdobju obstajajo poročila, da lahko zdravljenje trombopenije uspešno izvajamo z agonisti trombopoetinskih receptorjev. V ta namen imamo na razpolago dve zdravili: romiplostim in eltrombopag.

Sindrom 5q- spada v skupino MDS z malim tveganjem in ga uspešno zdravimo z lenalidomidom. Lenalidomid deluje imunomodulatorno in antiangiogeno. Pri večini bolnikov odgovor dosežemo že z odmerkom 5-10 mg dnevno. Zdravljenje vpliva tako na izboljšanje anemije in zmanjšanje potrebe po transfuziji kot tudi na spremembo obolelega klonalnih celic v kostnem mozgu (citogenetski odgovor).

V zdravljenju bolnikov z MDS z velikim tveganjem v zadnjih letih uporabljamo azacitidin. Zdravilo vpliva na epigenetske spremembe dednega materiala, posebno na metilacijo DNK. Zdravljenje z azacitidinom podaljša preživetje bolnikov za 9 do 10 mesecev. Poteka ambulantno v obliki subkutanih injekcij sedem dni v mesecu. Po zdravljenju z azacitidinom ugotavljamo izboljšanje anemije in drugih citopenij v krvni sliki, lahko pa privede tudi do remisije bolezni v kostnem mozgu. Odgovor na zdravljenje dosežemo pri dobri polovici zdravljenih bolnikov. Ko pričnemo zdravljenje z azacitidinom, to poteka doživljenjsko. Najpogostejši sopojava zdravljenja so lokalne kožne reakcije ter citopenije z možnostjo okužbe ali krvavitve.

Bolnike z MDS z velikim tveganjem, ki so sposobni zdravljenja z intenzivnim citostatičnim zdravljenjem, zdravimo v bolnišnici. Zdravljenje je podobno kot pri akutni mieloični levkemiji – s kombinacijo zdravil daunorubicina in citozin-arabinozida. Zdravljenje poteka približno mesec dni, odgovor pa dosežemo pri približno polovici bolnikov. Zdravljenje ponavljamo, celokupno do štiri kroge zdravljenja. Pri tej skupini bolnikov lahko v primeru razpoložljivosti darovalca kostnega mozga opravimo tudi alogenično presaditev krvotvornih matičnih celic. To zdravljenje je primerno le za manjšo skupino bolnikov, poteka pa s specifičnimi sopoji in dolgoročnim spremljanjem. Citostatično zdravljenje in presaditev krvotvornih matičnih celic sta edina načina zdravljenja, ki lahko privedeta do dolgoročne remisije.

Vzrok MDS je lahko tudi motnja v delovanju imunskega sistema, ki lahko privede do že omenjenih citopenij in anemije. V primeru, da opravljene preiskave govorijo za tako stanje, lahko zdravimo z antitimocitnim globulinom v kombinaciji s ciklosporinom.

V poteku MDS in pa različnih zgoraj omenjenih načinov zdravljenja, se srečujemo z nekaterimi skupnimi neželenimi sopoji. Najpogostejši in najbolj zaskrbljujoč sopoj so okužbe. Glede na pogosto nevtropenijo, ki spremlja tako bolezen kot zdravljenje, je potrebno vsako povišano telesno temperaturo ali mrzlico opredeliti pri osebnem zdravniku ali v službi nujne medicinske pomoči. Temperatura se lahko pojavi pri resnih sistemskih bakterijskih okužbah, ki lahko privedejo do septičnega stanja že po nekaj urah. Drug resen zaplet so krvavitve ob nizkih vrednostih trombocitov. Usodne so lahko krvavitve v glavo in v prebavila. Ob sumu na krvavitev je ravno tako potreben takojšen pregled pri zdravniku. Drugi pogostejši sopoji so navzea in bruhanje, ki jih zasledimo ob zdravljenju z azacitidinom in drugimi citostatičnimi zdravili, in jih uspešno preprečujemo z antiemetiki.

Ob ugotovitvi in zdravljenju bolezni pa ne smemo pozabiti na pomoč svojcev in družtev bolnikov. Hematolog bo bolniku sicer pojasnil stanje bolezni, njen potek v prihodnosti, načine zdravljenja ter bo to zdravljenje tudi izvajal. Po izkušnjah pa je podpora domačega okolja in izmenjava izkušenj bolnikov v različnih hematoloških društvih zelo pomembna. Mielodisplastični sindromi so heterogena skupina bolezni z različnimi poteki. Zdravljenja so ravno tako individualna, odvisna od vrste bolezni in njenega ocenjenega poteka. Ob pojavu novih zdravil v zadnjem obdobju imajo bolniki trenutno najboljše možnosti v zadnjih nekaj desetletjih za izboljšanje kvalitete življenja in njegovo podaljšane oz. ozdravitev. Vso potrebno diagnostiko in zdravljenje izvajamo na KO za hematologijo v UKC v Ljubljani, UKC Mariboru in področnih bolnišnicah.

HEMOLITIČNE ANEMIJE

**Karla Renner, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo,
Univerzitetni klinični center Ljubljana, Zaloška 7, 1000 Ljubljana**

UVOD

Hemolitične anemije so anemije, ki nastanejo zaradi povečanega in predčasnega razpada rdečih krvničk (hemolize) v krvi ali retikuloendotelijskem sistemu.

Rdeče krvničke nastajajo v kostnem mozgu iz matične celice preko različnih zrelostnih stopenj vse do retikulocita, ki je predstopnja zrelega eritrocita in prehajajo v krvni obtok. Normalna vrednost retikulocitov v periferni krvi odraslega človeka je od 0.5 do 2.5 %. Retikulociti v približno enem dnevu izgubijo še preostale ostanke jedrne RNA in postanejo zreli eritrociti. Nastajanje rdečih krvničk je uravnavano preko številnih dejavnikov v prvi vrsti pa preko eritropoetina, hormona, ki nastaja v ledvicah. Normalna življenjska doba eritrocitov v krvi je od 100-120 dni. Ko ostarijo, se odstranijo iz telesa preko retikuloendotelijskega sistema (makrofagi v vranici, kostnem mozgu, bezgavkah, jetrih...). S staranjem se v eritrocitih namreč zmanjša aktivnost številnih encimov, ki vzdržujejo njihovo zgradbo in funkcijo, posledično se spremeni upogljivost celične membrane in poveča krhkost. Glavno vlogo pri odstranjevanju ostarelih rdečih krvničk ima vranica. V normalnih pogojih je nastajanje rdečih krvničk uravnoteženo z njihovo izgubo zaradi staranja.

Številne bolezni se kažejo s klinično sliko hemolitične anemije, med njimi so v svetu najogostejše hemoglobinopatije in imunsko pogojena hemoliza.

PRISTOP K BOLNIKU S HEMOLITIČNO ANEMIJO

Zaradi številnih vzrokov, ki povzročajo hemolitično anemijo in so lahko prirojeni ali pridobljeni, nas zanimajo številni podatki: čas in hitrost nastopa anemije, njenih simptomov (bledica, utrujenost, slabša telesna zmogljivost), pojav eventuelne zlatenice, temnega urina, bolečin v trebuhu, družinska anamneza, potovanja, okužbe, prejemanje zdravil, operacije, krvavitve. Ob pregledu bomo posebej pozorni na prisotnost bledice, zlatenice, povečane vranice, hitrega utripa srca, prisotnost povišane temperature, prisotnost tona umetne zaklopke.

Sledijo laboratorijske preiskave krvi. Kompletna krvna slika s pregledom krvnega razmaza. Prisotnost anemije, zvečano število retikulocitov, zvišana vrednost indirektnega bilirubina (je produkt razpada rdečih krvničk) in laktatne dehidrogenaze (LDH), znižana vrednost haptoglobina so prvi pomembni rezultati, ki kažejo na hemolitično anemijo. Sledi preiskava s katero iščemo prisotnost avtoprotiteles proti rdečim krvničkam (direktni Coombsov test) in s tem dokaz avtoimune etiologije hemolitične anemije. Pri sumu na paroksizmalno nočno hemoglobinopatijo opravimo dodatne presejalne preiskave za slednjo. V primeru akutne intravaskularne hemolize preverjamo prisotnost prostega hemoglobina v plazmi in v urinu. V sedimentu urinu določamo hemosiderin. Pri sumu na trombotično trombocitopenično purpuro določamo delež shizocitov.

Glede na izvide osnovnih preiskav nato razširimo diagnostiko v smer najverjetnejšega vzroka hemolize (genetske preiskave, elektroforeza hemoglobina, encimski testi, funkcijski testi rdečih krvničk, preiskave kostnega mozga, morfološke preiskave, mikrobiološke preiskave ...).

VZROKI ZA HEMOLIZO

Vzroke za bolezenski razpad rdečih krvničk delimo na **korpuskularne** (tu je napaka prisotna v samih rdečih krvničkah) in na **ekstrakorpuskularne** (tu so rdeče krvničke zdrave, vzroki za njihov razpad so posledica zunanjih dejavnikov). V tabeli so naštetí najpogostejši vzroki.

KORPUSKULARNI VZROKI

Hemoglobinopatije (npr. talasemije, nestabilni hemoglobini...)

Bolezni membrane (sferocitoza, eliptocitoza, ...)

Encimopatije (pomanjkanje glukoze 6 fosfat dehidrogenaze (G6PD), piruvatne kinaze...)

Paroksizmalna nočna hemoglobinurija (PNH)

EKSTRAKORPUSKULARNI VZROKI

Imunski (avtoimuna hemolitična anemija, ...)

Mehanski (umetne zaklopke, hemodializa, TTP, opekline, marš hemoglobinurija, malignomi, vaskulitisi, ...)

Okužbe (malaria)

Kemični (nekateri antibiotiki, piki kač, zastrupitev s svincem, bakrom, arzenom...)

Tabela 1. Vzroki za hemolitično anemijo.

Večina korpuskularnih motenj je prirojenih, izjema je PNH. Zanj je značilna hemoglobinurija po spanju, ki se kaže s temnim urinom, poleg tega tudi nagnjenost k trombotičnim zapletom.

Ekstrakorpuskularni vzroki so pridobljeni. Med temi bolniki se najpogosteje srečujemo z bolniki, ki imajo avtoimunsko pogojeno hemolitično anemijo (AIHA). Bolezen je lahko samostojna ali pa je pridružena kateri drugi bolezni (npr. kronični limfocitni anemiji, malignim novotvorbam, kroničnim vnetjem, okužbam).

ZDRAVLJENJE

V primeru prirojenih bolezni je zdravljenje simptomatično s transfuzijami koncentriranih eritrocitov ter izogibanje določenim zdravilom in bolezenskim stanjem, ki hemolizo še poslabšajo (oksidanti v primeru pomanjkanja G6PD, okužbe). V primeru transfuzijske preobremenitve z železom, je potrebna uvedba kelacije. Včasih pride v poštev odstranitev vranice.

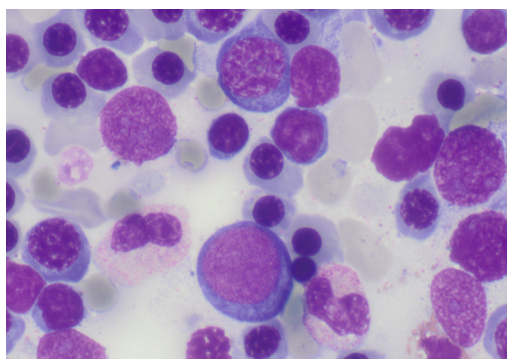
PHN zdravimo simptomatično, pri hudih potekih pa pride v poštev biološko zdravilo (ekulizumab) in v primeru trombotičnih dogodkov antikoagulantno zdravljenje.

AIHA zdravimo z imunosupresivnimi zdravili, v prvi vrsti s kortikosteroidi. V kolikor ti niso uspešni, dodamo biološko terapijo (rutiksimab). Če tudi ta ni uspešna, pride v poštev splenektomija ali druga imunosupresivna zdravljenja (mikofenolat mofetil, ciklosporin, azatioprim...). V primeru, da je avtoimunska hemolitična anemija pridružena drugim boleznim, je potrebno zdraviti le-te (zdravljenje okužb, malignih obolenj, sistemskih bolezni veziva...).

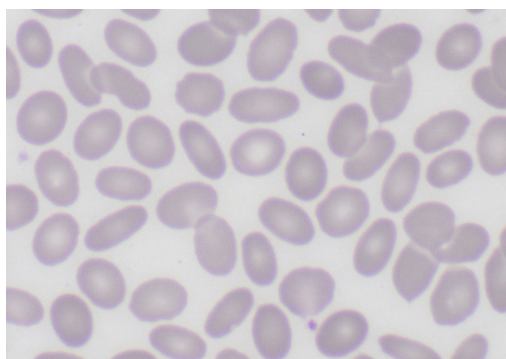
Zaradi povečanih potreb po folatih, jih dodajamo.

ZAKLJUČEK

Prognosa je odvisna od vzroka in stopnje hemolize. Potek avtoimune hemolitične anemije je nepredvidljiv, s poslabšanji in izboljšanji bolezni. V primeru, ko je v ozadju pridružena druga bolezen (npr. limfom...) pa je odvisno od možnosti zdravljenja slednje. Redki bolniki ozdravijo. Večina prirojenih hemolitičnih anemij je v našem geografskem prostoru blagih. V kolikor gre za odvisnost od transfuzij, je nujno sočasno zdravljenje s kelatorji železa, da preprečujemo dodatno okvaro organov zaradi kopičenja železa.



ERITRON (RAZRAST RDEČE VRSTE V KOSTNEM MOZGU)



ELIPTOCITOZA

ANEMIJE

PRI OTROCIH IN MLADOSTNIKI

Simona Lucija Avčin, dr. med., Klinični oddelek za hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana, Bohoričeva 20, 1525 Ljubljana

UVOD

O anemiji ali slabokrvnosti v pediatrični populaciji, to je, pri otrocih in mladostnikih, govorimo, kadar pri posamezniku pri analizi krvne slike ugotovimo nižano vrednost hemoglobina in/ali hematokrita glede na normalne vrednosti za starost in spol. Pojem slabokrvnosti pri otroku in mladostniku torej obsega velik razpon, tako glede normalnih vrednosti, ki zajemajo starost od obdobja novorojenčka pa do mladostnika do prehoda v zgodnje odraslo obdobje. Skladno s tem je pristop zdravnika k diagnostični obravnavi in zdravljenju zelo raznolik. Ni odveč kar na začetku poudariti, da je nabor laboratorijskih in slikovnih preiskav pri otroku v diagnostični obravnavi resda precej podoben kot pri odraslem, a se pri otroku glede na starost v primerjavi z odraslim normalne vrednosti krvne slike zelo razlikujejo. Tako postavitve diagnoze anemija pri otroku ne sme biti postavljena zgolj na osnovi referenčnih vrednosti laboratorija, določenih za odraslo populacijo, vedno je potrebno krvno sliko otroka vrednotiti glede na vrednosti, določene za njegovo starost in spol.

OSNOVNA DELITEV

Glede na trajanje anemije razdelimo na akutne in kronične. V primeru, da se anemija razvije hitro, torej akutno, so simptomi in znaki bolnika bolj izraženi, saj telo ni imelo časa za prilagoditev organskih sistemov nanjo. Kadar je anemija nastala počasneje, so tudi težave bolnika dolgotrajne, a praviloma manj izrazite zaradi prilagoditve telesa.

Izvid krvne slike opredeli anemijo glede na obliko, povprečno prostornino (MCV) in povprečno vrednost hemoglobina (MCH) rdeče krvničke. Iz teh parametrov posredno največ izvemo o razlogih anemije, saj nam v primeru odstopanj posredno povedo, kje je razlog za nepravilno nastajanje, delovanje ali razpadanje rdečih krvničk. V primeru znižane prostornine rdeče krvničke, sočasno s slabokrvnostjo, govorimo o *mikrocitni anemiji* in v primeru povečane prostornine o

makrocitni amemiji. Kadar je povprečna vsebnost hemoglobina znižana, gre za *hipokromno anemijo*. Zanima nas tudi število mladih, dozorevajočih rdečih krvničk v krvnem obtoku, retikulocitov, katerih število je kompenzatorno povišano v primeru povečanega razpadanja. Povemo naj še, da poleg zgoraj navedenih parametrov, vedno preverimo tudi ostalo krvno sliko, vrednost belih krvničk-levkocitov in deleže njenih podskupin (diferencialno krvno sliko) in krvnih ploščic-trombocitov. Vedno pregledamo tudi t.i. periferni razmaz krvi, ki nam dodatno pove o morebitnem odstopanju videza rdeče krvničke pod mikroskopom.

Glede na mehanizem nastanka pa anemije otroške dobe delimo na tri velike skupine, in sicer (obenem naštetih najpogostejši razlogi):

1. Anemija zaradi zmanjšane nastajanja rdečih krvničk
 - pomanjkanje železa, folata ali vitamina B 12
 - kronična bolezen
 - infiltracija kostnega mozga s tujerodnimi celicami
2. Anemija zaradi povečanega razpadanja rdečih krvničk-hemoliza
 - s protitelesi posredovana hemoliza
 - mehanska poškodba v krvnem obtoku
 - prirojene bolezni rdeče krvničke
3. Anemija zaradi izgube krvi
 - najpogosteje preko sluznice prebavil in rodil

PRISTOP K BOLNIKU

Družinska anamneza:

Vedno aktivno iščemo podatke glede družinske obremenjenosti, torej ali so se pri katerem od otrokovih sorodnikov ožje ali širše družine pojavile podobne težave, ali so ugotovili vzrok slabokrvnosti, je v družini katero drugo krvno ali kronično obolenje. Vprašamo o etničnem izvoru družine, saj so določene dedne bolezni rdeče krvničke vezane na specifične rasne skupine oz. geografska področja, kot je na primer anemija srpastih celic, ki se pojavlja predvsem pri populaciji, katerih izvor sega v področje subsaharske Afrike ali nam bližja; beta talasemija, katere hujša, major oblika prevladuje pri prebivalcih, ki izvirajo z Bližnjega vzhoda in Indije, blažja, minor oblika pa pri ljudeh, katerih predniki so bili prebivalci obal Mediteranskega morja. Tukaj postanemo bolj pozorni, saj spada v to skupino tudi Slovenija, Furlanija, celotno področje bivše Jugoslavije in Albanija, skratka geografska področja, s katerih izvirajo bolniki, napoteni v hematološko ambulantno naše klinike, tako da nam postavitev diagnoze beta talasemije minor ni tuja.

Osebna anamneza in pregled bolnika:

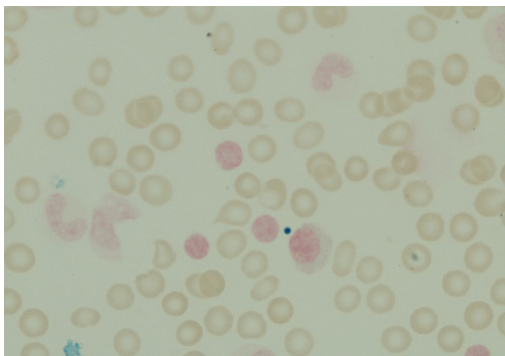
Zanima nas potek nosečnosti, morebitne bolezni, jemanje zdravil in prehrana matere med nosečnostjo, morebitna nedonošenost, krvavitve med nosečnostjo ali porodom, znano neskladje Rh faktorja. Ti podatki so še posebej pomembni za opredelitev anemije pri novorojenčku, dojenčku in majhnem otroku, a jih kljub temu želimo izvedeti tudi pri starejših otrocih. Poizvemo, ali ima otrok vročino ali druge znake okužbe, ki je eden od najpogostejših razlogov za nizke vrednosti hemoglobina in obenem tudi razlog za preplah. Med prebolevanjem akutne okužbe imajo otroci pogosto t.i. intrainfekcijsko anemijo, ki se praviloma pri zdravem otroku spontano popravi, zato je za pravilno vrednotenje krvne slike v tem primeru potrebna kontrola po preboleli akutni okužbi. Povprašamo po prehranjevalnih navadah družine (tako tudi na enostaven način realno izvedemo, kako se je hranila noseča in doječa mati) in seveda otroka. Prehranska ali nutritivna anemija zaradi pomanjkanja železa je eden glavnih vzrokov slabokrvnosti tako pri malčkih, otrocih in mladostnikih. Vedno pogostejše zaradi dietnih navad kot npr. veganstva pri otrocih ugotavljamo anemijo zaradi pomanjkanja vitamina B12. Poizvemo glede odvajanja vode, blata, jemanju zdravil, domačih živalih, potovanjih ali kroničnih boleznih otroka, najstnice o menstrualnem ciklu. Povprašamo o težavah pri otroku in kako hitro so le-te nastopile in tako sklepamo na hitrost procesa. Pozorni smo na podatke, kot je odklanjanje hrane, razdražljivost, pretirana zaspanost, rumenica pri dojenčku ali bledica, neobičajna utrujenost, občutek hitrega bitja srca, glavobol, slab apetit, vrtoглаvica pri otroku. Zgoraj navedeno so najpogostejši simptomi, njihova jakost je seveda odvisna od trajanja in stopnje slabokrvnosti.

Ob pregledu bolnika lahko ugotavljamo predvsem prilagoditvene mehanizme telesa na slabokrvnost kot so; bledica, hitrejše bitje srca, srčni šum, utrujenost, razdražljivost. Poudarimo naj, da je pregled bolnika lahko skorajda povsem brez odstopanj, v primeru, da je slabokrvnost relativno blaga in/ali je telo nanjo dobro prilagojeno zaradi kroničnosti procesa.

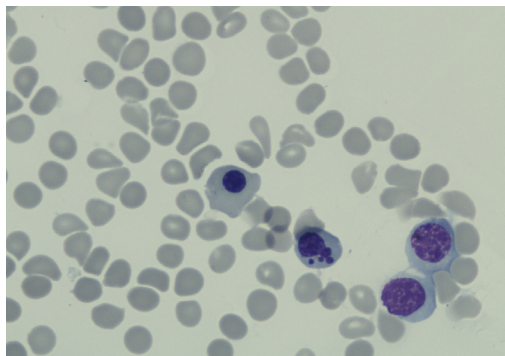
Osnovni diagnostični pristop in groba interpretacija krvne slike sta napisana zgoraj pri delitvi.

ZDRAVLJENJE

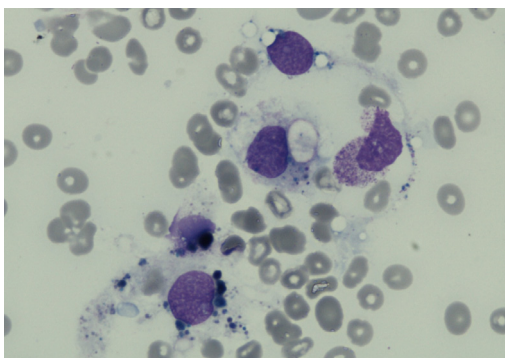
Praviloma si vedno želimo odpraviti razlog za nastanek slabokrvnosti. Glede na to, da je najpogostejši razlog za nastanek prehranski, in sicer pomanjkanje železa ali vitamina B12, redkeje folata, po diagnostični obravnavi bolniku predpišemo ustrezen preparat, s katerim pomanjkanje odpravimo. Pri ostalih bolnikih je diagnostična obravnava in zdravljenje večinoma bolj specifično, širše in nemalokrat zahteva tudi bolnišnično zdravljenje.



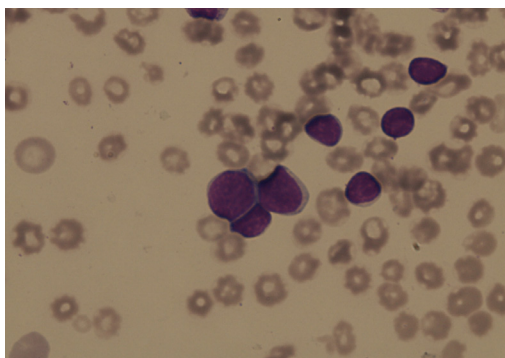
SIDEROBLAST



FRAGMENTACIJA JEDRA NORMOBLASTA



HEMOFAGOCITOZA



ZASEVEK NEVROBLASTOMA V KM

TRANSFUZIJSKO ZDRAVLJENJE

Klara Železnik, dr. med.,
Polonca Mali, dr. med., Slavica Stanišič, dr. med.
Zavod Republike Slovenije za transfuzijsko medicino,
Šlajmerjeva 6, Ljubljana, Slovenija

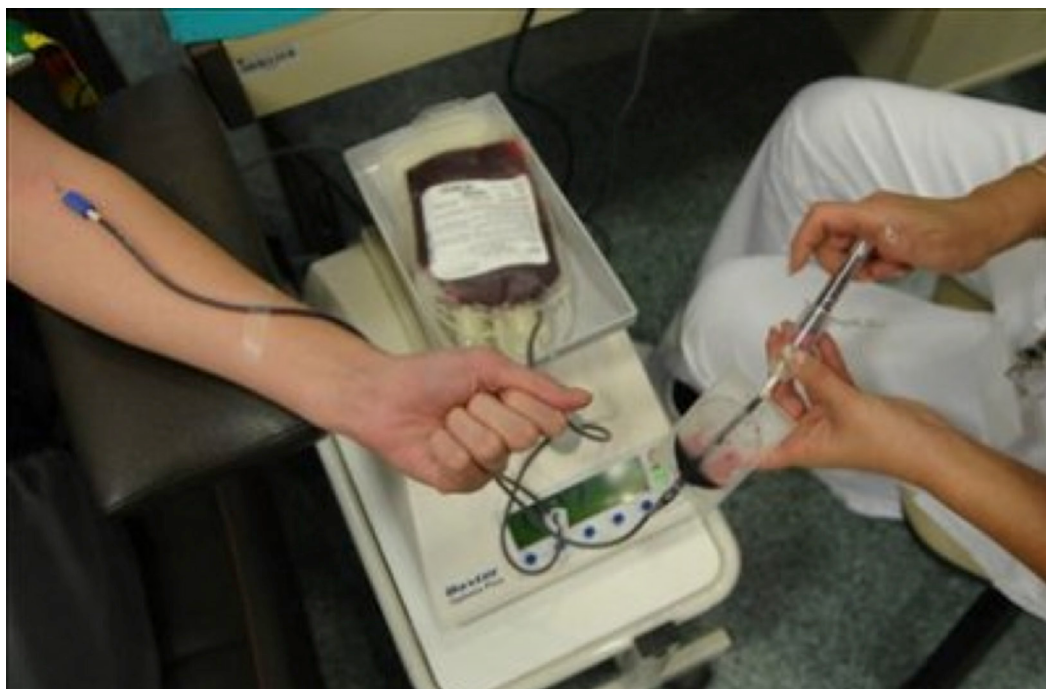
Uvod- Transfuzija komponent krvi je oblika zdravljenja, pri katerem nadomeščamo krvne sestavine, ki jih bolnik potrebuje. Prvo transfuzijo v Sloveniji je izvedel kirurg Anton Ramšak leta 1926 v Mariboru. Pred drugo svetovno vojno smo imeli v Sloveniji le posamezne primere dajanja transfuzije, ki je tehnično potekala iz žile dajalca direktno v žilo prejemnika. Po koncu druge svetovne vojne so v Ljubljani 4. junija 1945 odvzeli prve doze krvi krvodajalcev v posebne ampule, ki so že vsebovale konzervans, zato so to kri lahko shranili. Krvodajalcem so sprva ob darovanju krvi delili bone za hrano, z letom 1953 pa se je začelo obdobje neplačnega in prostovoljnega krvodajalstva, ki ga poznamo še danes.



ODVZEMNO MESTO NA ZAVODU RS ZA TRANSFUZIJSKO MEDICINO

Kri je pomembna življenjska tekočina, ki vsako celico našega telesa oskrbuje s hrano in kisikom, ki ju telo potrebuje za normalno delovanje. Kljub napredku v medicini umetne krvi še ni na voljo, zato ključno vlogo pri preskrbi s krvjo igrajo krvodajalci. V Evropi in v svetu je sprejeto načelo, da si mora vsaka država sama zagotoviti zadostne količine krvi, krvnih komponent in zdravil iz krvi. V Sloveniji letno odvzamemo približno 100.000 enot krvi, saj za nemoteno delovanje zdravstva potrebujemo dnevno 300 do 400 krvodajalcev.

Preskrba s krvjo in zagotavljanje varne krvi- Prvi člen v verigi za varno transfuzijo je izbor varnih krvodajalcev, zato je temelj varne transfuzije prostovoljno, anonimno in brezplačno krvodajalstvo. Neplačano krvodajalstvo preprečuje, da bi ljudje darovali kri iz stiske zaradi pomanjkanja, ker se s tem poveča tveganje za krvodajalca in prejemnika, saj ima krvodajalec motiv, da zanika morebitne zdravstvene težave oz. tvegano obnašanje za prenos okužbe. Krvodajalec običajno daruje polno kri, obstajajo pa tudi posebni odvzemi, kjer odvzamemo le njene posamezne sestavine (plazmo, trombocite, eritrocite, granulocite, krvotvorne matične celice). Pri vsakem krvodajalcu se je potrebno prepričati, da z odvzemom krvi ne bomo ogrozili njegovega zdravja in da s krvjo ne bomo škodili prejemniku. Krvodajalec je lahko zdrava oseba med 18. in 65. letom starosti, ki mora izpolnjevati zdravstvena in epidemiološka merila za izbor in darovanje krvi. Pomembno je, da krvodajalec razume, da je iskrenost pri izpolnjevanju medicinskega vprašalnika in



ODVZEM POLNE KRVİ

pri pogovoru z zdravnikom nujna za njegovo varnost pri darovanju in da je soodgovoren tudi za varnost transfuzije pri prejemniku. Poleg izpolnjenega vprašalnika moramo od krvodajalca pridobiti še podpisano soglasje za odvzem krvi z izjavo o predhodni poučenosti o dejstvih, ki so povezana z dajanjem krvi.

Pred odvzemom je zaradi možnosti okužbe odvzete krvi pomembno čiščenje vbodnega mesta, ker se na koži nahajajo številne bakterije, ki se ob vbodu z iglo lahko prenesejo v kri. Po vbodu kri steče v odvzemno vrečko, v kateri je ohranitvena raztopina, ki omogoči ohranitev funkcije posameznih sestavin krvi in preprečuje njeno strjevanje. Standardni odvzemni volumen krvi, ki ne ogroža krvodajalca, hkrati pa omogoča pripravo standardnih krvnih komponent je 450 ml. Posamezne sestavine krvi po odvzemu različno hitro propadejo, zato moramo kri predelati v šestih urah po odvzemu. Odvzeto polno kri ločimo na njene posamezne sestavine oz. krvne komponente. To naredimo s pomočjo fizikalnih metod, na primer s centrifugiranjem in filtriranjem. Zdravljenje s krvnimi komponentami je bolj učinkovito in varno, saj bolnik dobi le tiste sestavine krvi, ki jih potrebuje. Iz ene vrečke odvzete polne krvi lahko pripravimo tri krvne komponente (koncentrirane eritrocite, koncentrirane trombocite in svežo zmrznjeno plazmo-SZP). S pravilno uporabo komponent lahko torej učinkovito in varneje zdravimo več bolnikov, kot bi bilo to mogoče z neobdelano polno krvjo.

Vsaki odvzeti enoti krvi določimo krvne skupine AB0, RhD in Kell ter jo testiramo na povzročitelje okužb, ki se lahko prenašajo s krvjo (virus hepatitisa B, virus



PREDELAVA ODVZETE KRVÍ (FILTRACIJA)



SHRANJEVANJE KONCENTRIRANIH ERITROCITOV

hepatitisa C, virus HIV, sifilis). Na rdečih krvnih celicah (eritrocitih) so tako imenovani antigeni (beljakovine, ogljikovi hidrati), ki nas razvrščajo v različne krvne skupine. Najbolj pomemben sistem krvnih skupin je AB0, kamor uvrščamo krvno skupino A, B, 0 in AB. Pri nas je najbolj pogosta krvna skupina A, ki jo ima približno 40% ljudi, krvno skupino 0 ima 38% ljudi, B ima 15 %, AB pa približno 7% ljudi. Naslednja po pomembnosti sta antigena RhD in Kell, ki pri RhD-negativnih in/ali Kell-negativnih osebah ob stiku z njima pogosto povzročita tvorbo protiteles.

Ko je kri predelana in so dokončani vsi laboratorijski testi (določitev krvnih skupin in testiranje na povzročitelje okužb), so komponente krvi pripravljene za izdajo na klinični oddelek. Do izdaje koncentrirane eritrocite shranjujemo na temperaturi 2-6 ° C do največ 42 dni, koncentrirane trombocite shranjujemo na sobni temperaturi do največ 7 dni, SZP pa zamrznemo na -18 do -25 ° C in jo lahko hranimo 3 mesece. Del SZP uporabimo za izdelavo zdravil iz krvi, npr. faktorjev strjevanja krvi.

V Sloveniji za bolnike pripravljamo v krvnih skupinah AB0, RhD in Kell skladne koncentrirane eritrocite. Skladnost med pripravljenimi eritrociti dajalca in krvjo bolnika v laboratoriju preverimo s t.i. navzkrižnim preizkusom. Pri navzkrižnem preizkusu simuliramo reakcijo, ki bi se zgodila v bolnikovem telesu med eritrociti dajalca in bolnikovo plazmo. Če do reakcije ne pride, so testirani eritrociti primeri za izbranega bolnika. V primerih neskladnega navzkrižnega preizkusa so v bolnikovi krvi običajno protitelesa proti različnim krvno-skupinskim antigenom. Ta so pomembna, ker v primeru neskladne transfuzije reagirajo s transfundiranimi (dajalčevimi) eritrociti, povzročijo njihovo razgradnjo in hude zaplete zdravljenja s krvjo. Za bolnika, ki ima v krvi taka protitelesa, moramo pripraviti skladne eritrocite, ki nimajo tistih antigenov, proti katerim ima bolnik protitelesa.

Za vsako transfuzijo koncentriranih eritrocitov se je potrebno odločiti individualno, glede na stanje bolnika in okoliščine, v katerih se nahaja. Koncentrirane eritrocite uporabljamo pri izgubi krvi, bodisi zaradi nenadne ali pa kronične krvavitve, pa tudi pri slabokrvnosti. Pri kronični anemiji običajno zadošča 1 vrečka koncentriranih eritrocitov v 24 urah. Kadar bolnik ni življenjsko ogrožen, slabokrvnost zdravimo vzročno. Glede na vzrok slabokrvnosti nadomeščamo železo, vitamin B12, folno kislino ali dodajamo eritropoetin, ki stimulira nastanek eritrocitov v kostnem mozgu (npr. pri kronični ledvični odpovedi). Povprečna življenjska doba eritrocitov v krvnem obtoku je 120 dni, medtem ko je povprečna življenjska doba transfundiranih eritrocitov 50-60 dni. Transfuzija krvi načeloma ni potrebna pri hemoglobinu (Hb) >100g/l, za vrednosti Hb med 70 in 100 g/l pa se o zdravljenju odloča zdravnik glede na bolnikovo stanje in nujnost zdravljenja. Transfuzija eritrocitov je skoraj vedno potrebna pri bolnikih, ki imajo Hb < 70 g/l ter pri bolnikih s težavami zaradi slabokrvnosti, z boleznimi srca, ožilja in dihal ter pri starejših bolnikih, ki slabo tolerirajo slabokrvnost.

Vse enote koncentriranih eritrocitov, ki so v Sloveniji na voljo bolnikom, so med predelavo krvi filtrirane, s čimer odstranimo bele krvne celice, ki bi pri prejemnikih lahko povzročile porast telesne temperature in mrzlico, po potrebi in glede na

vrsto bolezni pa jih še posebej dodatno obdelamo (npr. obsevamo zaradi preprečevanja zavrnitvene reakcije pri imunsko oslabelem bolniku, operemo pri preobčutljivosti na plazemske beljakovine).

Po Zakonu o preskrbi s krvjo indikacijo za zdravljenje s komponentami krvi postavi zdravnik, ki je dolžan bolnika seznaniti s potrebo po takšnem zdravljenju in pridobiti njegovo pisno soglasje. Pred transfuzijo koncentriranih eritrocitov je potrebno zagotoviti originalen izvid bolnikove krvne skupine (krvno skupino določi transfuzijska ustanova), določitev bolnikove krvne skupine na ploščici (ob posteljni test izvede ležeči zdravnik) in izvid skladnosti krvi (navzkrižni preizkus izvede transfuzijska ustanova). Izjema so nujne transfuzije, kjer bi čakanje na izvedbo navzkrižnega preizkusa, ki traja približno 30 minut, ogrozilo bolnikovo preživetje, zato se v takih situacijah eritrocite lahko transfundira preden je navzkrižni preizkus dokončan.

Izobraževanje krvodajalcev, možnost samo izključitve iz postopka darovanja krvi, pravilna tehnika odvzema krvi, novosti pri predelavi odvzete krvi, testiranje vsake odvzete enote krvi na označevalce okužb, pred transfuzijsko laboratorijsko testiranje, dodatna obdelava komponent zaradi specifičnih potreb pacienta, računalniško podprt informacijski sistem in določitev indikacij za transfuzijo so pomembni dejavniki, ki pripomorejo k temu, da je transfuzija komponent krvi varna oblika zdravljenja.

LITERATURA:

1. Lukić L. Razvoj krvodajalstva v Sloveniji. Zbornik za krvodajalce in organizatorje krvodajalskih akcij. Ministrstvo za zdravstvo RS. Zavod RS za transfuzijsko medicino 2000;15-17.
2. Cukjati M. Vprašalnik za krvodajalce. Zbornik za krvodajalce organizatorje krvodajalskih akcij. Ministrstvo za zdravstvo RS. Zavod RS za transfuzijsko medicino 2000;61-64.
3. Mahkovic Hergouth K., Kranjec M., Zajc M., Hotujec S., Oblak I., Eržen D. et al. Klinična pot aplikacije komponent krvi. Onkološki inštitut Ljubljana 2011.
4. Cooling L. ABO, H and Lewis Blood Groups and Structurally related Antigens. In: Roback JD, Rae Combs M, Grossman BJ, Hillyer CD eds. Technical manual, 16th ed. Bethesda: AABB; 2008: 363-73.
5. Lockwood WB, Jill L, Liles SL. Storage, Monitoring, pretransfusion Processing, and Distribution of Blood Components. In: Roback JD, Rae Combs M, Grossman BJ, Hillyer CD eds. Technical manual, 16th ed. Bethesda: AABB; 2008: 271-81.
6. Downes KA, Shulman IA. Pretransfusion testing. In: Roback JD, Rae Combs M, Grossman BJ, Hillyer CD eds. Technical manual, 16th ed. Bethesda: AABB; 2008:442-55.
7. European Committee (Partial Agreement) on Blood transfusion. Principles of screening for markers of infection. In: Guide to the preparation, use and quality assurance of blood components, 17th ed. EDQM; 2013:167-73.
8. Zakon o preskrbi s krvjo, Ur.l.RS, št.104/2006
9. Zavod RS za transfuzijsko medicino. Spletna stran www.ztm.si

ZDRAVNIKI HEMATOLOGI IN USTANOVE, KJER SE ZDRAVIJO BOLNIKI S KRVNIMI BOLEZNIMI

UNIVERZITETNI KLINIČNI CENTER KO ZA HEMATOLOGIJO

Zaloška 7, 1000 Ljubljana
tel. 01 522 31 59, www.kclj.si

doc. dr. **Dušan Andoljšek**, dr. med.
prof. dr. **Peter Černelč**, dr. med.
doc. dr. **Uroš Mlakar**, dr. med.
mag. **Mojca Modic**, dr. med.
doc. dr. **Irena Preložnik Zupan**, dr. med.
prim. **Jožef Pretnar**, dr. med.
Karla Renner, dr. med.
asist. dr. **Matjaž Sever**, dr. med.
Barbara Skopec, dr. med.
Matevž Škerget, dr. med.
prof. dr. **Samo Zver**, dr. med.

UNIVERZITETNI KLINIČNI CENTER MARIBOR ODDELEK ZA HEMATOLOGIJO IN HEMATOLOŠKO ONKOLOGIJO

Ljubljanska ulica 5, 2000 Maribor
tel. 02 321 10 00, www.ukc-mb.si

prim. prof. dr. **Marjana Glaser Kraševac**, dr. med.
Saša Ivanov, dr. med.
Maja Majal, dr. med.
Zlatko Roškar, dr. med.
Vesna Zupanc, dr. med.

SPLOŠNA BOLNIŠNICA CELJE

Oblakova ulica 5, 3000 Celje
tel. 03 423 30 00, www.sb-celje.si

Mateja Grat, dr. med.

Jelenko Tadeja, dr. med.

Slavica Miličević Račić, dr. med.

SPLOŠNA BOLNIŠNICA DR. FRANCA DERGANCA NOVA GORICA

Ulica padlih borcev 13/A, 5290 Šempeter pri Gorici
tel. 05 330 10 00, www.bolnisnica-go.si

prim. **Nataša Fikfak**, dr. med.

Simon Bitežnik, dr. med.

SPLOŠNA BOLNIŠNICA MURSKA SOBOTA

Ulica dr. Vrbnjaka 6, 9000 Murska Sobota
tel. 02 512 31 00, www.sb-ms.si

Vlasta Petric, dr. med.

Romana Rodajč, dr. med.

SPLOŠNA BOLNIŠNICA SLOVENJ GRADEC

Gospodsvetska cesta 3, 2380 Slovenj Gradec
tel. 02 882 34 00, www.sb-sg.si

Irena Umek Bricman, dr. med.

Frosina Krstanoska, dr. med.

SPLOŠNA BOLNIŠNICA NOVO MESTO

Šmihelska cesta 1, 8000 Novo mesto
tel. 07 391 61 00, www.sb-nm.si

Marija Čeh, dr. med.

Tanja Žužek, dr. med.

Neva Kavčič, dr. med.

SORODNA MEDNARODNA DRUŠTVA BOLNIKOV, ZDRUŽENJA IN SKUPINE

EBMT - EUROPEAN GROUP FOR BLOOD AND MARROW TRANSPLANTATION

Evropska skupina
za presajanje krvotvornih matičnih celic
www.ebmt.org



LC - LYMPHOMA COALITION

Mednarodno združenje bolnikov z limfomom
www.lymphomacoalition.org



MYELOMA EURONET

Evropska mreža organizacij bolnikov
www.myeloma.euronet.org



EURORDIS – RARE DISEASES EUROPE

Evropsko združenje bolnikov z redkimi boleznimi
www.eurordis.org





**Društvo bolnikov s
krvnimi boleznimi**

Slovenska cesta 30
1234 Mengeš

info@drustvo-bkb.si, www.drustvo-bkb.si
tel.: 031 649 735, 041 649 735

Davčna številka: 26996855
TRR: A banka 05100-8010144543

PRISTOPNA IZJAVA

Želim postati član Društva bolnikov s krvnimi boleznimi.

Priimek in ime:

Naslov stalnega bivališča:
(ULICA, HIŠNA ŠTEVILKA, KRAJ, POŠTNA ŠTEVILKA)

Datum rojstva:

Telefon doma:

Mobilni telefon:

E-pošta:

Status:

(obkroži)

dijak

študent

zaposlen

upokojen

Izobrazba:

Pristopam kot:

(obkroži)

bolnik

sorodnik

poklicno

ostalo

V društvu želim aktivno sodelovati:

Datum pristopa:

Podpis:

Podatki se uporabljajo izključno za potrebe društva. Otroke do 18. leta starosti prijavijo starši.

ZAHTEVA ZA NAMENITEV DELA DOHODNINE ZA DONACIJE

(podatki o bivališču: naselje, ulica, hišna številka)

(poštna številka, ime pošte)

Davčna številka

--	--	--	--	--	--	--	--

(pristojni davčni urad, izpostava)

ZAHTEVA
za namenitev dela dohodnine za donacije

Ime oziroma naziv upravičenca	Davčna številka upravičenca								Odstotek (%)
	2	6	9	9	6	8	5	5	

V/Na _____, dne _____

_____ podpis zavezanca/ke

NAVODILO ZA IZPOLNJEVANJE ZAHTEVE ZA NAMENITEV DELA DOHODNINE ZA DONACIJE

V skladu s 142. členom Zakona o dohodnini – ZDoh-2 (Uradni list RS, št. 117/06, 10/08, 78/08) lahko davčni zavezanec rezident zahteva, da se do 0,5% dohodnine, odmerjene po tem zakonu od dohodkov, ki se vštevajo v letno davčno osnovo, nameni za financiranje splošno-koristnih namenov in za financiranje političnih strank in reprezentativnih sindikatov. Za splošno-koristne namene se štejejo humanitarni nameni (vključno z varstvom človekovih pravic), nameni varstva pred naravnimi in drugimi nesrečami, invalidski, dobrodelni, ekološki, kulturni, športni, religiozni in drugi nameni, ki se opravljajo v okviru dejavnosti rezidentov Slovenije, ki so po posebnih predpisih ustanovljeni za opravljanje navedenih dejavnosti kot nepridobitnih dejavnosti, in katerim je s posebnim zakonom ali na podlagi posebnega zakona, zaradi opravljanja te dejavnosti priznan poseben status ali določeno, da je njihova dejavnost v javnem interesu ali da je dobrodelna. Za rezidente iz prejšnjega stavka se ne štejejo rezidenti pravne osebe, ki so jih ustanovile ali katerih člani so pravne osebe javnega prava.

Upravičenci, katerim je mogoče nameniti del dohodnine, so določeni v Uredbi o namenitvi dela dohodnine za donacije (Uradni list RS, št. 30/07 in 36/07), seznam (z imenom oziroma nazivom upravičencev in davčno številko) pa je objavljen na spletni strani Davčne uprave Republike Slovenije:

[http://www.vlada.si/fileadmin/dokumenti/si/predpisi/2009/2009_09_sklep_44_sv -
_seznam_donacij-precisceno.doc](http://www.vlada.si/fileadmin/dokumenti/si/predpisi/2009/2009_09_sklep_44_sv_-_seznam_donacij-precisceno.doc)

Davčni zavezanec lahko posameznemu upravičencu nameni 0,1%, 0,2%, 0,3%, 0,4% ali 0,5% dohodnine, seštevek vseh pa ne more presegati 0,5% dohodnine.

Davčni zavezanec lahko da zahtevo za namenitev kadar koli prek sistema eDavki na spletni stani <http://edavki.durs.si>, pisno ali ustno na zapisnik pri davčnem organu.

Davčni organ upošteva veljavne zahteve, s katerimi razpolaga na dan 31. decembra leta, za katero se dohodnina odmerja. Zahteva velja do trenutka, ko davčni organ prejeme novo zahtevo ali preklic zahteve.

IZID KNJIŽICE SO OMOGOČILI

**Fundacija za financiranje
invalidskih in humanitarnih
organizacij** V Republiki Sloveniji – FIHO
Stegne 21 c
1000 Ljubljana



Celgene Internacional
Podružnica v Sloveniji
Kržičeva 7
1000 Ljubljana



Janssen,
farmacevtski del Johnson & Johnson d.o.o.
Šmartinska cesta 53
1000 Ljubljana



Roche farmacevtska družba d.o.o.
Vodovodna cesta 109
1000 Ljubljana



Alexion Pharma International



Paroksizmalna Nočna Hemoglobinurija (PNH):

Kronično razpadanje rdečih krvnih celic, ki lahko ima usodne posledice



Bodite obveščeni. Obvladajte svojo PNH.
www.pnhsource.eu

DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI

Slovenska cesta 30, 1234 Mengeš

www.drustvo-bkb.si

info@drustvo-bkb.si

Anemije

Vodnik za bolnike

Mengeš, april 2014

Urednica:

Majda Slapar

Viri fotografij:

dr. Jože Uhan, univ. dipl. inž. geol.

Arhiv Društva bolnikov s krvnimi boleznimi

Arhiv KO za hematologijo UKC Ljubljana

Arhiv Zavoda Republike Slovenije za transfuzijsko medicino

Arhiv KO za hematologijo in onkologijo, Pediatrična klinika, UKC Ljubljana

Oblikovanje:

Studio Formatisk

Tisk:

Tiskarna Formatisk d.o.o.

Izdano v Mengšu, april 2014, v 500 izvodih



DRUŠTVO BOLNIKOV S KRVNIMI BOLEZNIMI

Association of Patients with Blood Diseases

HUMANITARNO DRUŠTVO KRONIČNIH BOLNIKOV

A humanitarian association of chronic patients

**DRUŠTVO, KI DELUJE V JAVNEM INTERESU
NA PODROČJU ZDRAVSTVENEGA VARSTVA**

An association working in the public interest of healthcare

Slovenska cesta 30,
1234 Mengeš

www.drustvo-bkb.si / info@drustvo-bkb.si

Tel: 031 649 735, 041 649 735

Davčna številka: 26996855
TRR: Abanka 05100-8010144543

Zapis

Zapis

Zapis

Zapis

Zapis

Zapis