

Tytuł: Choroby wątroby oraz dróg żółciowych w przebiegu niedokrwistości hemolitycznych / Liver and biliary duct diseases in haemolytic anaemia

Słowa kluczowe: HEMOLIZA KAMICA ŻÓŁCIOWA HEMOCHROMATOZA WTÓRNA

Keywords: CHOLELITHIASIS HEMOLYSIS SECONDARY HEMOCHROMATOSIS

Autorzy:

Joanna Pawłowska - <p>Klinika Gastroenterologii, Hepatologii i Zaburzeń Odżywiania, Instytut „Pomnik - Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa</p>

Anna Adamowicz-Salach - Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego

Marcin Osiecki - Klinika Gastroenterologii, Hepatologii, Zaburzeń Odżywiania i Pediatrii, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka”, Warszawa

Streszczenie:

Wątroba odgrywa istotną rolę w metabolizmie żelaza. Syntetyzuje białka biorące udział w obrocie tego pierwiastka oraz stanowi dla niego magazyn. W niedokrwistościach hemolitycznych dochodzi do skrócenia czasu przeżycia krwinek czerwonych w wyniku przedwczesnego ich rozpadu. Prowadzi to do uwolnienia z nich żelaza i hemu. Z powodu nasilenia niedokrwistości chorzy z ciężką postacią choroby wymagają częstych przetoczeń koncentratów krwinek czerwonych, co może prowadzić do rozwoju wtórnej hemochromatozy. Organizm człowieka nie posiada aktywnych mechanizmów umożliwiających pozbycie się nadmiaru pierwiastka. W stanach przeciążenia organizmu żelazem dochodzi do jego gromadzenia przede wszystkim w wątrobie, trzustce, sercu i przysadce. Hem uwolniony z erytrocytów podlega metabolizmowi do bilirubiny. Przesycenie żółci bilirubiną może prowadzić do kamicy pęcherzyka oraz dróg żółciowych i wiązać się z potencjalnymi powikłaniami. Autorzy omówili najczęściej spotykane problemy związane z uszkodzeniem wątroby i dróg żółciowych u pacjentów z niedokrwistościami hemolitycznymi.

Abstract:

Liver poses a central role in iron metabolism. It synthesizes proteins involved in iron metabolism and serves as a magazine to it. The clue of hemolytic anemia is shortened erythrocyte life span and their premature degradation. It leads to release of iron and hem. Patients with severe disease receive frequently blood transfusions due to low red blood cell count. As a complication iron overload syndrome may develop since human body has no active way to excrete iron excess. In the state of iron overload it accumulates predominantly in liver, pancreas, heart and pituitary gland. Hem released from erythrocytes is metabolized to bilirubin. Bile oversaturation with bilirubin poses a threat of cholelithiasis,

choledocholithiasis and their complications. The authors present the most frequently encountered hepatic and bile duct complications of hemolytic anaemias.