

BOLESTI BŘICHA ANEB VŠICHNI TO VĚDĚLI, VŠICHNI TO VIDĚLI

MUDr. Jan Trubačik

Dětské oddělení, Nemocnice Kyjov, p. o.

Bolesti břicha jsou jedním z nejčastějších stesků, které přivádějí rodiče s dítětem do ordinace PLDD. Trpět jimi mohou i pacienti s hereditární sférocytózou. Je známo, že symptomatologie tohoto onemocnění je velmi různorodá. Autor formou kazuistiky připomíná význam anamnézy v diagnostickém rozhodování. Správná interpretace příznaků v kontextu s anamnestickými údaji vede vyšetřujícího lékaře žádoucím směrem.

Pediatr. pro Praxi, 2006; 1: 54–55

Úvod

Na bolesti břicha si malí pacienti stěžují velmi často, a proto řešení těchto problémů patří k běžné praxi pediatra. Při prvním kontaktu s dítětem a během jeho vyšetření málokterý lékař hned bere v potaz celé široké příčinné spektrum potíží, od psychosomatických až po stavy ohrožující život pacienta. Proč také, když většinou bývají tyto bolesti banálního charakteru a obvykle spontánně odeznějí? V rutinním přístupu se ovšem skrývá nebezpečí opomenutí podstatného, zásadního problému a soustředění se jen na povrchní nadstavbu.

Kazuistika

V období jarních viroinfektů přichází ke svému praktickému lékaři šestiletá dívka sledovaná pro dědičnou sférocytózu. Klinické projevy této choroby byly u ní dosud minimální. K lékaři ji přivádějí bolesti břicha, které se objevily předcházející den. Má i mírné bolesti hlavy, jednou zvracela. Tělesná teplota je normální, moči bez potíží, stolici normální konzistence měla včera. Dietní chyba se zdá vyloučena. V dokumentaci PLDD je dne 1. 4. poznamenáno: bolesti břicha, hlavy, zvracení, afebrilní, stolice norm., obj.: *bledší*, unavená, kardiopulmonálně norm., břicho klidné, res.: počínající viroinfekt?

Protože dívčiny potíže přetrvávaly, dostavili se rodiče s dítětem další den do nemocnice.

Pediatrická ambulance 2. 4.: unavená, apatická, dehydratovaná, *subikterus*, hrdlo klidné, kardiopulm. norm., břicho měkké, prohmatné, hepar-lien 0, TK neměřen, res.: bolesti břicha, gastritis v. s., doporučeno ještě chirurgické vyšetření.

Chirurgická ambulance 2. 4.: nezvrací, břicho měkké, nebolestivé, bez rezistence či peritoneálního dráždění, *bledá*, dehydrovaná, Trect. 37,1 TK neměřen, res.: jako NPB se t. č. nejeví, virosis susp. Tekutiny, kontrola d.p.

Ke kontrolnímu vyšetření se dívka dostavila odpoledne téhož dne. Chirurgická ambulance 2. 4.: *podobledlá, nažloutlý kolorit?*, skléry bílé, jazyk povleklý,

břicho měkké, lehce dif. citlivé, bez perit. dráždění, res.: sledována pro sférocytózu, suspektní viroza, doporučení: hospitalizace, infuzní terapie, krevní odběry. Moč: B-1, C-0, Ac-2, urobil-2, bil-0, sed.: oj. ery, 4–6 leu, oj. epitelie, něco solí.

Přestože dítě bylo dle všech vyšetřujících *bledé* či *ikterické*, přestože řada chirurgů nesáhne na břicho dítěte bez vyšetření krevního obrazu a moče, teprve v této fázi byly doporučeny odběry. Při přijetí na JIP dětského oddělení je dívka výrazně *bledá*, má *subikterus* sklér i kůže, axilární teplota je 37,1 °C. TK 85/50, počet pulzů 120/min., počet dechů 22/min., je zřejmý systolický šelest 2/6 v celém prekordiu. Břicho je měkké, s mírnou palpační citlivostí, játra nezvětšena, slezina +2 cm. Krevní obraz: HTK 0,11, hemoglobin 44 g/l, počet erytrocytů $1,55 \times 10^{12}/l$, leukocyty $4,3 \times 10^9/l$, trombocyty $238 \times 10^9/l$, MCV 73,2 fl, MCH 28,5 pg, MCHC 38,9 g/dl. Celkový bilirubin 50,7 $\mu\text{mol/l}$, konjugovaný 5,2 $\mu\text{mol/l}$, ALT 0,30 $\mu\text{kat/l}$, AST 0,38 $\mu\text{kat/l}$, GMT 0,14 $\mu\text{kat/l}$, ALP 3,24 $\mu\text{kat/l}$, urea 10,5 mmol/l, glykémie 5,8 mmol/l, CRP 1,5 mg/l, natrium 138 mmol/l, kalium 4,47 mmol/l, chloridy 103 mmol/l.

Uvědomíme-li si klasickou symptomatologii sférocytózy a jejích komplikací, máme před sebou typický příklad hemolytické – aplastické (?) krize (podrobnější vyšetření nebylo provedeno). Dodatečně byla nalezena i parvovirová infekce, která bývá často označována za vyvolavatele potíží. V kolektivu mateřské školy, kterou dítě navštěvovalo, bylo v té době zaznamenáno několik případů onemocnění Megalerythema infectiosum. Po transfuzích erytrocytového koncentrátu se parametry červené krevní

řady upravují a i následná kontrola krevního obrazu je uspokojivá.

Hereditární sférocytóza je nejčastější vrozenou hemolytickou anémií. Přibližně 80% případů je autosomálně dominantně dědičných, zbývající část jsou nové mutace s autosomálně recesivní dědičností. Podstatou choroby jsou molekulární defekty membránových proteinů, které vedou k tvorbě vadných erytrocytů. Následuje selektivní vychytávání změněných krvinek ve slezině a jejich urychlená destrukce.

Nemocní tvoří klinicky nesourodou skupinu s různou intenzitou projevů. Přestože u postižených jedinců probíhá hemolýza trvale, mnoho z nich je bez obtíží a příznaky nemoci – *subikterus* sklér, *ikterus*, splenomegalie – mohou být patrné jen při zátěži/infekci. Jediným projevem zvýšené destrukce a novotvorby erytrocytů pak může být retikulocytóza. Bledost, zvýšenou únavnost, bolesti hlavy, břicha a neprosívání můžeme pozorovat u pacientů s chronickou anémií. Na druhé straně klinických potíží stojí těžká anémie a hyperbilirubinémie vyžadující léčbu již v novorozeneckém věku. Občas se vyskytnou i vývojové anomálie, jako je turicefalie, gotické patro, výjimečně bradydaktylie. Častá je cholelitiáza. Průběh nemoci komplikují krize z hyperhemolýzy anebo z přechodného útlumu až zástavy krvetvorby. Při hemolytické krizi dojde ke zvýraznění žloutenky, děti mají teplotu, bolesti břicha, mohou zvracet, jsou unavené, po námaze až dyspnoické, výrazně se zvětší slezina. Méně časté, ale závažnější příhody aplastické jsou často způsobeny infekcí parvovirem B 19. V popředí stojí těžká anémie, vymizení retiku-

Tabulka 1.

	2. 4.	3. 4.	4. 4.	15. 4.	25. 7.
HTK	0,11	0,25	0,36	0,36	0,29
Hb	44	80	117	117	98
ery	1,55	3,14	4,19	4,17	3,38
leu	4,3	4,0	5,0	7,1	4,4
trom	238	187	292	403	326
ret	2	-	8	32	10

Sférocytóza

sférocyty, polychromazie, retikulocytóza
hyperbilirubinémie, urobilinogen v moči a stolici
subikterus sklér, mírná splenomegalie

Hemolytická krize

zvýraznění žloutenky, teplota, bolesti břicha, zvracení, únava, malátnost, ponáhlová dyspnoe, zvětšení sleziny

Aplastická krize

zastavení erytropoézy, výrazný pokles erytrocytů a retikulocytů, prudký pokles Hb

locytů v periférii a erytroblastů ve dřeni. Zdánlivě paradoxně klesá hladina sérového bilirubinu a urobilinogenu v moči.

Laboratorní nálezy: charakteristickou buňkou v krevním obraze je sférocyt, menší tmavá sférická krvinka bez centrálního projasnění. Může ale tvořit jen nepatrné procento všech erytrocytů. Střední objem erytrocytu je na dolní hranici normy či snížený, průměrná koncentrace hemoglobinu v erytrocytu je obvykle vyšší. Osmotická resistance a přežívání

značených erytrocytů jsou zřetelně sníženy. Přímý Coombsův test je negativní.

Léčba je dána stupněm anémie. Profylakticky, při uspokojivých hodnotách krevního obrazu, je možno podávat kyselinu listovou s problematickým efektem. V případě hemolytických a aplastických krizí jsou na místě transfuze erytrocytových koncentrátů. Splenektomie jako suverénní léčebná metoda odstraní všechny příznaky onemocnění, ale ne sférický tvar erytrocytů a sníženou osmotickou resistenci. Je indikována při závažných opakovaných krizích. Vzhledem k riziku OPSI syndromu (Overwhelming Postsplenectomy Infection) je výkon odkládán po šestém roce věku a před jeho provedením je žádoucí profylaxe pneumokokových, případně meningokokových a hemofilových infekcí vakcinací.

Závěr

Popisovaný případ patří do skupiny příhod, jejíž účastníci se nechali svést na falešnou stopu, protože byli limitováni úzkým úhlem pohledu. Z anamnézy bylo všem známo, že šestiletá pacientka je sledována klinickým pracovištěm kvůli dědičné sférocytóze (stejně postiženi jsou i její matka a dědeček, oba po splenektomii). Každý z lékařů si všiml některého ze základních symptomů komplikujících příhodu, ale ani jeden ji nedokázal správně vyhodnotit.

MUDr. Jan Trubačik

Dětské oddělení, Nemocnice Kyjov, p.o.
Strážovská 976 697 33 Kyjov
e-mail: primdet@nemkyj.cz

Literatura

1. Bartošová D. Dětské infekční nemoci. Praha Galén 2003: 26–28.
2. Hrodek O. Hematologie. In: Hrodek O., Vavřinec J. et al. Pediatrie Galén 2002: 369–377.
3. Segel B.G. Hereditary spherocytosis. In: Nelson Textbook of Pediatrics – 15th ed. 1996: 1392–1394.