

Gdy powiększa się śledziona

U dorosłego człowieka śledziona jest zazwyczaj niewyczuwalna. Jej powiększenie (splenomegalia) to objaw różnych chorób, w tym mielofibrozy – nowotworu układu krwiotwórczego/szpiku. W tym przypadku powiększenie śledziony jest objawem bardzo poważnego procesu chorobowego, mogącego prowadzić nawet do śmierci pacjenta. Śledziona może powiększyć się nawet do 10 kg, co znacznie utrudnia normalne życie.

Śledziona – co o niej wiadomo?¹⁻³

Śledziona to narząd, o którego istnieniu często zapominamy. W organizmie człowieka pełni kilka funkcji:

- oczyszcza organizm ze starych lub uszkodzonych elementów morfologicznych krwi;
- filtruje i niszczy antygeny;
- odpowiada za proliferację limfocytów T oraz B;
- i magazynuje krew.

Znajduje się w lewej części jamy brzusznej między 9 a 11 żebrem. Zazwyczaj nie jest wyczuwalna. Jej normalna waga nie przekracza 150 g i zależy od ilości krwi, która ją wypełnia. Ze względu na swoje cechy anatomiczne potrafi jednak zmieniać swoją objętość. Jeżeli można ją wyczuć palpacyjnie (dotykowo) pod lewym łukiem żebrowym - oznacza to, że jest już powiększona ponad 1,5-krotnie⁴. U niektórych pacjentów, np. u chorych na mielofibrozę może osiągać rozmiary nawet do 10 kg⁵. Pacjenci piszą⁶, że śledziona staje się tak wielka, że wyglądają jakby byli w zaawansowanej ciąży. Jej powiększenie może być objawem ostrych lub przewlekłych procesów chorobowych i dlatego nie należy go lekceważyć. Śledziona może wrócić do normalnych rozmiarów, jeśli leczenie przebiega prawidłowo lub pozwoli na to specyfika choroby.

Kiedy śledziona rośnie

Kiedy śledziona staje się tak wielka, że uciska inne narządy, chory może doświadczać uczucia pełności w jamie brzusznej, nudności, bólu brzucha oraz bólu pleców promieniującego od lewego nadbrzusza⁷. Znacznie powiększona śledziona powoduje dyskomfort odczuwany na każdym kroku (w trakcie ubierania się, utrzymywania codziennej higieny, sprzątania, schodzenia i wchodzenia po schodach, oddawania moczu, kładzenia się spać, siadania) i grozi niebezpiecznym dla życia pęknięciem⁸. Dlatego każde uczucie ucisku pod żebrami (po lewej stronie), należy skonsultować z lekarzem. Na podstawie różnych zleconych badań (badanie lekarskie przedmiotowe i podmiotowe, badanie ultrasonograficzne lub rentgen jamy brzusznej, tomografia komputerowa, badanie krwi), lekarz może ustalić, z jaką chorobą związany jest ten objaw. Leczenie splenomegalii zależy od choroby, która ją wywołała⁴. Np. w przypadku mielofibrozy, w której jednym z objawów m.in. obok hepatomegalii (powiększenie wątroby) jest właśnie splenomegalia, można doprowadzić do jej zmniejszenia stosując tzw. inhibitory JAK1 i JAK2⁹.

Splenomegalia a mielofibroza

Jedną z wielu chorób, której objawem może być splenomegalia, jest mielofibroza – rzadka, złośliwa choroba nowotworowa o charakterze przewlekłym (statystyczna zapadalność na tą chorobę to 0,41-1,46 przypadków na 100 000 osób). Częściej rozwija się ona u mężczyzn niż u kobiet. W chwili diagnozy średni wiek pacjentów wynosi 67 lat¹⁰. Objawy mielofibrozy nie są jednoznaczne. Mogą na nią wskazywać zarówno powiększenie śledziony (splenomegalia), powiększenie wątroby (hepatomegalia), ogólne osłabienie, bóle kości, obfite nocne poty, bóle brzucha jak również utrata masy ciała. Często wykrywana jest przy okazji badania morfologicznego krwi lub USG jamy brzusznej.

Objawy mielofibrozy są uciążliwe i znacząco obniżają jakość życia pacjentów. Z powodu osłabienia i dużego brzucha skrywającego powiększoną śledzionę, nawet najprostsze codzienne czynności stają się dla pacjentów symbolicznym „wejściem na Giewont”. Do mielofibrozy dochodzi w wyniku rozregulowania tzw. szlaku sygnałowego JAK (od ang. "Janus kinase" - Kinaza Janusowa), co może być spowodowane mutacjami genetycznymi. Mechanizm JAK odpowiedzialny jest za regulację wytwarzania krwi. Zaburzenie ścieżki JAK powoduje produkcję nieprawidłowych białych i czerwonych krwinek oraz płytek krwi. Ten proces powoduje też włóknienie szpiku kostnego (mielofibroza), a co za tym idzie – jego niewydolność i zaburzenia funkcji. Dochodzi wtedy do powiększenia śledziony, która rozpoczyna pozaszpikowe wytwarzanie elementów morfotycznych krwi. Nieleczona mielofibroza może prowadzić do groźnych dla zdrowia powikłań, a nawet do zgonu. W większości krajów na świecie leczeniem pierwszego wyboru jest obecnie terapia inhibitorami JAK1 i JAK2^{10,11}.

Choroby, które mogą prowadzić do powiększenia śledziony⁴

Wśród chorób, które mogą powodować powiększenie (splenomegalia) śledziony znajdują się: niedokrwistości hemolityczne wrodzone i nabyte (zespoły mieloproliferacyjne takie jak np.: mielofibroza, przewlekła białaczka szpikowa); choroby zakaźne (malaria, kiła, dur brzuszny, różyczka, wirusowe zapalenia wątroby, mononukleozę zakaźną); choroby limfoproliferacyjne (chłoniak śledzionowy, przewlekła białaczka limfatyczna); ostre białaczki; choroby spichrzeniowe (choroba Gauchera, choroba Niemann-Picka, mukopolisacharydozy); nadciśnienie wrotne (marskość wątroby, patologie żyły wrotnej i śledzionowej); choroby autoimmunologiczne i układowe (reumatoidalne zapalenie stawów, toczeń rumieniowaty układowy, małopłytkowość autoimmunologiczna, sarkoidoza); inne (torbiel wrodzona, torbiel pourazowa, torbiel pozawałowa śledziony, nowotwory pierwotne śledziony).

Kiedy śledziona pęka⁸

Śledziona, mimo naturalnej sprężystości, jest organem kruchym i wrażliwym. Może pęknąć w wyniku nawet niegroźnego urazu i spowodować krwotok wewnętrzny zagrażający życiu (krew wypełniająca śledzionę może rozlać się po całej jamie otrzewnowej). Chorzy ze znacznie powiększoną śledzioną (np. chorzy na mielofibrozę) są szczególnie narażeni na jej pęknięcia i tym samym „skazani” na unikanie wszelkich aktywności, które mogą narazić ich na uraz brzucha. W praktyce oznacza to, że ciągle muszą na siebie uważać. Nawet zwykły przejazd komunikacją miejską czy zabawa z wnukami może stanowić zagrożenie dla ich życia i zdrowia.

Nie należy lekceważyć niepokojących objawów i zawsze zgłaszać się do lekarza. Wczesne wykrycie choroby, która wiąże się z powiększeniem śledziony może zwiększać szanse na powrót do normalnego życia oraz na wyleczenie lub zatrzymanie rozwoju choroby.

Referencje:

1. Reina E. Mebius and Georg Kraal. Structure and function of the spleen. Nature Reviews Immunology 2005; 5: 606-616.
2. B. Steiniger. Spleen. Encyclopedia of life sciences. Wiley Online Library. 2005.
3. M. Puylaerd. Osteopatia wisceralna III. <http://akademiaosteopatii.pl/pub/pl/uploaddocs/strefa-studenta/osteopatia-wisceralna-iii.2604362989.pdf> (2014.08.06)
4. A. Szczeklik, P. Gajewski. Śledziona, powiększenie. A. Szczeklik, P. Gajewski. Choroby wewnętrzne. (mały podręcznik). Medycyna Praktyczna 2011. Empedim.
5. R. A. Mesa. How I treat symptomatic splenomegaly in patients with myelofibrosis. Blood 2009; 113: 5394-5400.

6. <http://www.ziarnica.pl/index.php?tekst=forum&idforum=1&akcja=showthread&num=184> (cytowane w dniu 06.08.2014)
7. E. J. Luo, L. Levitt. Massive Splenomegaly. Hospital Physician 2008; 44: 31-38.
8. E. Gedik i wsp. Non-traumatic splenic rupture: Report of seven cases and review of the literature. World J Gastroenterol; 2008; 14: 6711-6716.
9. C. N. Harrison i wsp. JAK Inhibition with Ruxolitinib versus Best Available Therapy for Myelofibrosis. N Engl J Med 2012; 366: 787-798.
10. S. Komrokji i wsp. Advances in the Management of Myelofibrosis. Cancer Control 2012; 19 (Supl. 4): 4-15.
11. S. J. Swaim i wsp. Ruxolitinib for the treatment of primary myelofibrosis. Am J Health-Syst Pharm 2014; 71: 453-62.