



МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – ПЛОВДИВ
ФАКУЛТЕТ „МЕДИЦИНА“

ЦЕНТЪР ЗА ДИСТАНЦИОННО ОБУЧЕНИЕ

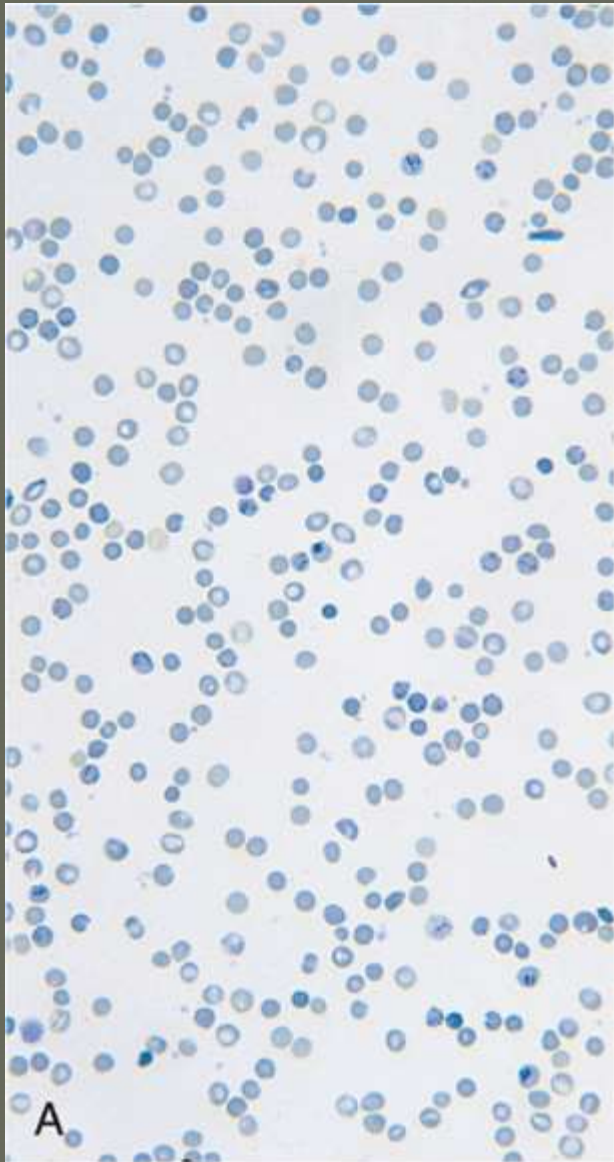
Лекция №8

**АНЕМИИ В ДЕТСКА
ВЪЗРАСТ**

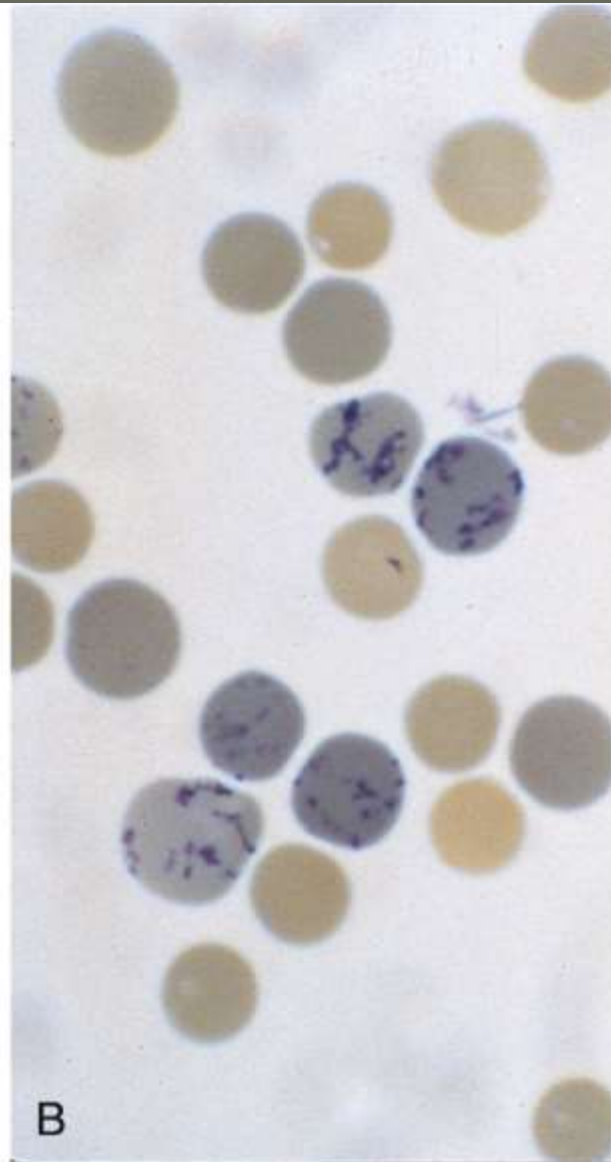
ХЕМОРАГИЧНИ ДИАТЕЗИ

Проф. Д-Р ВАНЯ НЕДКОВА, ДМ

I ГРУПА хепорегенаторни	II ГРУПА недоимъчни	III ГРУПА хемолитични	IV ГРУПА постхеморагични
<p>Недостатъчна Продукция на Ег</p>	<p>Дефицит на гра- Дивни материали За Нб и Ег</p>	<p>Съкратен живот на Ег в перифер- на кръв</p>	<p>След остра и хронична кръвозагуба</p>
<p>Апластична анемия -вродена Fanconi - придобита Erlich - анемия Gasser - анемия Blackfan – Diamond</p>	<p>Дефицит на Fe, белтък, витамин “B₁₂”, фолиева киселина, витамин “B₆”</p>	<p>Дефицит на Ег Хемоглобино- патии емзимопатии мембранен дефект</p>	<p>Остра кръвозагуба -вътрешна -външна</p>
<p>Вторични Левкемии Други неоплазми</p>	<p>Дефицит на Cu, хранителни инфекции, увеличен разход на Fe</p>	<p>Външни въздействия върху Ег, имунни, токсични</p>	<p>Хронична кръвозагуба от храносмил.с-ма, гениталии, отделителна с-ма, обилен епистаксис</p>



A



B



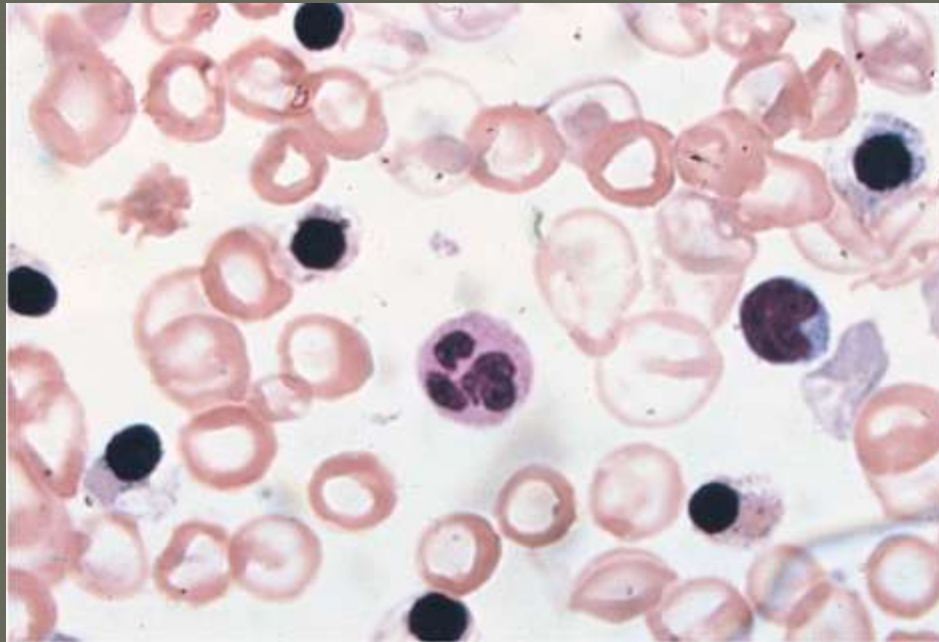
Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



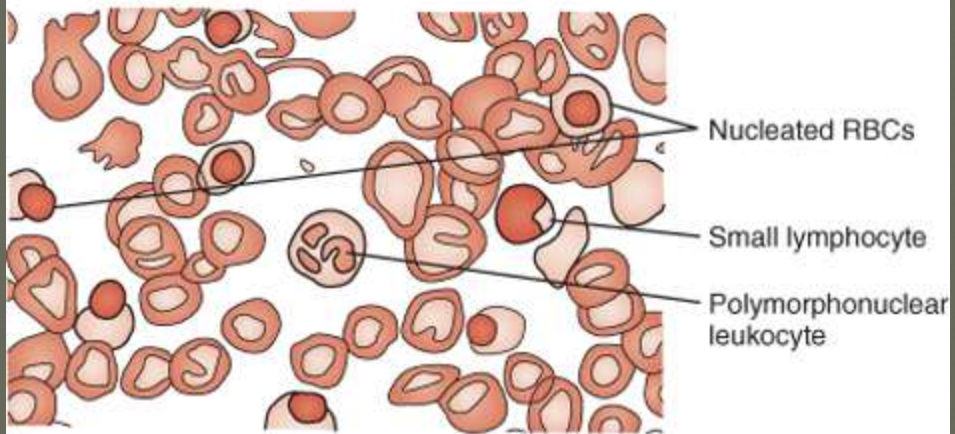
Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



A



B

ЖЕЛЯЗОДЕФИЦИТНА АНЕМИЯ

Вследствие на намаление на наличното желязо. Настъпват нарушения в синтеза на хемоглобина, миоглобина и ензимите.

Честота на поява – най-честата хипохромна анемия при новороденото и възраст 6 месеца и 3 години.

Етиология:

- ⊙ повишени нужди – анемия на новороденото след загуба на кръв;
- ⊙ намалени жлезни резерви – недоносеност, близнаци, недохраненост на майката, пубертет и подрастващи;
- ⊙ увеличена загуба на желязо – остри и хронични загуби на кръв, чести взимания на кръв;
- ⊙ намалена абсорбция на желязо- храносмилателни, чревни заболявания /малабсорбция/;
- ⊙ смущения в транспорта – атрансферинемия, недостиг на белтък.

Метаболизъм на желязото в организма:

- при желязен дефицит най-напред се изчерпват запасите на Fe – I-ви стадий. В този стадий е налице намаление само на феритина;
- в следващия II-ри стадий се намалява серумното желязо, увеличава се ЖСК, което води до понижение на коефициента на насищане на трансферина под 15;
- в III-ти стадий е налице клинично изявена анемия.

Клиника:

- лош апетит;
- смущение в растежа;
- бледост;
- уморяемост;
- извратен вкус;
- геофагия /детето яде пръст/;
- кожни и лигавични промени;
- чупливи кости и нокти;
- атрофия на езика;
- анацидитет;
- увреждане на клетъчния и хуморални имунитет;
- хепатоспленомегалия;
- СН с шумова находка;
- оттоци.

Лабораторни изследвания:

- хипохромна микроцитна анемия
- анизоцитоза
- пойкилоцитоза
- полихромазия
- костен мозък – усилена еритропореца
- серумно желязо – намалено под 6 ммол/л
- ЖСК ↑ и трансферина са увеличени />72 ммол/л/

Лечение:

- Диетично – включва естествено хранене на децата. При изкуствено хранене се използват адаптирани млека, обогатени на желязо. Своевременно захранване със зеленчукови пюрета през 4 месец, внасяне на жълтък през 5 месец, а през 6-ти – месно-зеленчуково пюре.
- Медикаментозно – лечение с желязо per os – 5 mg Fe²⁺/кг.т.м. дневно в 3 дози за три месеца. Кръвна картина се проверява след десет дни; 1; 3; 5 – месеца. Странични действия – черни изпражнения, диария, повръщане.

Профилактика:

- профилактични дози при недоносени от 3 месеца до 12 месеца – 2 мг.кг. дневно;
- а при зрели новородени с анемия 1 мг.кг. дневно от 3 – 12 месеца.

НОРМАЛНИ ПАРАМЕТРИ НА ЧЕРВЕНАТА КРЪВ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

ВЪЗРАСТ	Hb g/l	Er x 10 ¹² /l	Ht %	Обем на Er mm ³
РАЖДАНЕ	190 – 237	5.1 - 6.5	61 – 75	120 – 135
2 седмици	166 – 198	4.9 – 5.9	53 – 65	104 – 120
1 година	127 – 141	4.7 – 5.3	37 – 41	78 – 85
14 години	130 - 135	4.6 – 5.2	40 – 45	86 – 95

ВЪЗРАСТ	Lev x 10 ⁹ /l	Неутроф. %	Лимфо	Моно	Еузинофили
НОВОРОДЕНО	18 – 20	70	28	7.7	2
2-седмица	10	26	58	12	3.5
1 година	10.5	32	55	10	2.5
4 години	10.2	45	45	7	3.5
14 години	8.3	56	33	7	3.5

Серумно Fe за кърмаче: 7 – 18 mmol/l
 за голямо дете: 9 – 21 mmol/l
 при жлезен дефицит < 6 mmol/l

ЖСК за кърмаче 18 – 72 mmol/l
 за големи деца 45 – 72 mmol/l
 за повишено > 72 mmol/l

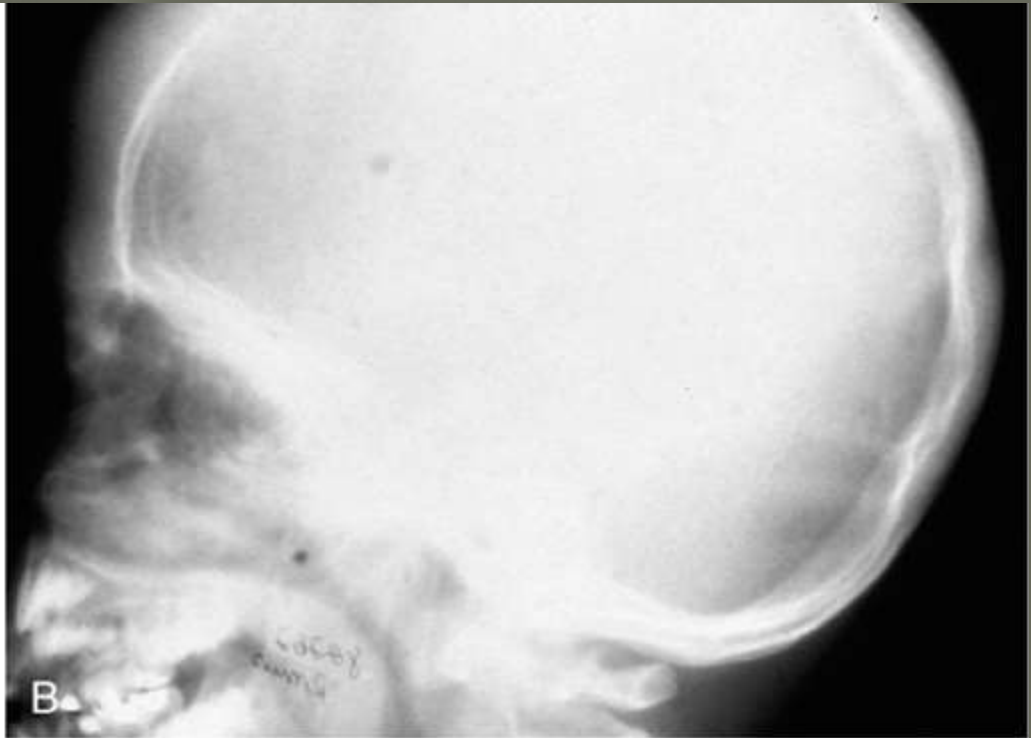
Коефициент на насищане на трансферина =
$$\frac{\text{Fe mmol/l} \times 100}{\text{ЖСК mmol/l}} > 15$$

За кърмаче 50 до 200 mg/l

За големи деца 7 – 140 mg/l

THALASSAEMIA MAJOR /ANAEMIA COOLEY/

Отнася се за генетично обусловено смущение на хемоглобиновия синтез, характеризиращо се с недостатъчна продукция на β -веригите на Hb.A, с увеличение на феталния Hb $[\alpha_2\gamma_2]$ и повишение на Hb A₂ $[\alpha_2\delta_2]$.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.

Етиология и патогенеза:

- ✓ Познати са над 200 точкови мутации при β -таласемията, които причиняват аминокиселинни замени, а от там и фенотипни вариации на β -глобиновия ген, а също δ - β и β - δ сливания. β -таласемията се причинява и от множество мутации, засягащи транскрипцията, силайсинга и процесите на РНК.
- ✓ В нормалната диплоидна клетка има два гена в 11 хромозома, които контролират β -полипептидните вериги на Нб. При мутация може да се произвеждат бета-полипептидни вериги $/\beta^0/$, или да се произвеждат в намалено количество- β^\pm
- ✓ Хромозите биват $\beta^0 \beta^0$; $\beta^\pm \beta^\pm$; $\beta^0 \beta^\pm$
- ✓ Хетерозиготните са $\beta \beta^\pm$; или $\beta \beta^0$

Клиника

- анемия – от кърмаческа възраст , тежка хипохромна, бледост;
- костни деформации /от хиперплазия на костен мозък/ с увеличаване дуплоето на плоските кости и характерния монголоиден или екзотичен фациес с изпъкване на скулите
- значителна хепатоспленомегалия
- тежки нарушения на растежа
- деформиране на черепа с разширение хемапаутечна активното пространство /метковиден череп/
- подчертана склонност към инфекции
- бенигнен перикардит
- склонност към фрактури
- закъснял пубертет
- холелитиаза и холецистит у подрастващите

Усложнения:

- хемосидероза – чернодробна цирроза
- сърдечна недостатъчност

Лабораторни изследвания:

- хипохромна микроцитна анемия
- анизо и пойкилоцитоза
- базофилна пунктираност
- мишенковидни еритроцити – target cells
- Hb F ↑
- ЖСК ↓
- Серумен феритин ↑

Лечение:

- ⊙ хемотрансфузия при Hb < 100 g/l.
- ⊙ Desferal – подкожно с десфералова помпа.
- ⊙ Фолиева киселина 5-10 мг. дневно.
- ⊙ Спленектомия след 5-та година /профилактика с Пеницилин за пневмококови инфекции и ваксиниране с Pneumovax преди спленектомия/.
- ⊙ Алогенна трансплантация на костен мозък.

Прогнозата е в зависимост от нуждите от преливане на кръв. Леталният край настъпва от инфекции или хемохроматоза.

Профилактиката като АР заболяване – съществува 25% риск за повторяемост на заболяването у братя и сестри.

Пренатална диагноза на следващите бременности на семейството чрез хорионна биопсия 10-12 г.с. или амниоцентеза – 16-18г.с.

ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

Хеморагична диатеза, обусловена от намаляване на тромбоцитния брой.

Нормални стойности 150 000 – 400 000 mm³

Тромбоцитопения < 150 000 mm³ за кърмачета и деца.

Недоносени < 100 000 mm³

Критична стойност < 30 000 mm³

Патогенеза:

Възниква при:

- намалена продукция на тромбоцити в костния мозък
- повишено разрушаване или консумация на тромбоцити, скъсена продължителност на живота /норма 7-10 дни/



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.

ИДИОПАТИЧНА ТРОМБОЦИТОПЕНИЧНА ПУРПУРА НА WERLHOFF

Вариабилна хеморагична диатеза, със скъсена преживяемост на тромбоцитите при нормална или повишена продукция на мегакариоцити в костен мозък.

Етиология и патогенеза:

- появява се 1-3 седмици след вирусна инфекция
- имунен процес, свързан с образуване на антитромбоцитни антитела

Клиника:

- ⊙ остро начало с кожни кръвоизливи по тялото с различна големина и давност;
- ⊙ кръвоизливи от носа, венци, мелена, хематурия
- ⊙ мозъчни кръвоизливи – рядко.

Лабораторни изследвания:

- ⊙ тромбоцити $< 5\ 000\ \text{mm}^3$
- ⊙ време на кървене – удължено
- ⊙ в костния мозък – мегалоцити- норма или повишени

Лечение

- ⊙ Gamma-Venin – i.v. – 0.4 г/кг/тм за 2-5 дни
- ⊙ Prednison – 2-3 мг/кг/тм – 10 – 14 дни

Диференциална диагноза на тромбоцитопениите:

1. Повишено разрушаване

- имунологични — медикаментозни, автоимунни
- повишена консумация — при ДИК, хемолитично-уремичен синдром.

2. Намалена продукция

А/ Вродени — ТАР, Fanconi, при цианотични ВСМ

Б/ Придобити — сепсис, вирусни инфекции, протозойни инфекции, химикали, медикаменти:

- апластични анемии
- инфилтрация на костен мозък, левкемия, малигнени лимфоми.

3. Смущения в разпределението /секвестрация/

- хиперспленизъм
- гигантски хемангиом

ВРОДЕНИ КОАГУЛОПАТИИ ХЕМОФИЛИЯ А

Хеморагична диатеза, обусловена от липсата или намалението на фактор VIII:C

Унаследява се X-рецесивно. Обхващането на жените носителки на заболяването е чрез определяне на фактор VIII-R:Ag и фактор VIII-C.

Възможна е пренатална диагноза от фетална кръв. При 30% от болните има спонтанни мутации.

Патогенеза: Налице е намаление или липса на микромолекулярна част на молекулата на фактор VIII /VIII-C = антихемофилен фактор/.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.

Клиника: според намалението на фактор VIII-C

- тежка форма: фактор VIII < 1% – спонтанно кървене от ранно детство;
- средно тежка форма: фактор VIII 1-5% – има и спонтанни кървенета, но хеморагии след травми;
- лека форма: фактор VIII – 5-20% кървене след травма или операция.

Типично е кървенето на мускулите и ставите. Може да има кожни, лигавични, стомашно-чревни, кървения, хематурия, интракраниални кървения.

Основен проблем е хемофилната артропатия. Ставните кръвоизливи водят до възпаление и хипертрофия на синовията, последва ерозия на хрущяла и костите. Проявяват се мускулни контрактури и болка. Последва деформация на ставата с мускулни контрактури и сбръчкване на ставната капсула и контрактура.

Лабораторни изследвания:

- ❖ Удължено време на съсирване > 3 мин. Удължено активираното частично тромбoplastиново време. Намаление на активността на фактор VIII-C.

Лечение:

1. **Кървене при наранявания** – поставя се желатинова гъба /Gelaspon/, напоена с говежди тромбин. Компресивна превръзка.
2. **Епистаксис** – желатинова гъба, напоена с тромбин.
3. **Кървене при смяна на зъби или при екстракция на зъб** – натъпкват се алвеолите с тромбинови пръчици.
4. **Субституираща терапия с концентрат на фактор VIII.**
 - Дозировка 1 Е фактор VIII/кг.т.м. повишава нивото с 2%.
 - При леко кървене – 15 Е/кг. за достигане фактор VIII 30%
 - При тежко кървене 25 Е/кг достигане фактор VIII – 50%
 - Времето на полуразпад е 8-16 часа и инфузиите се прилагат на 4;8;12 часа.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.



Copyright © 2008 by Mosby, Inc., an affiliate of Elsevier Inc.

