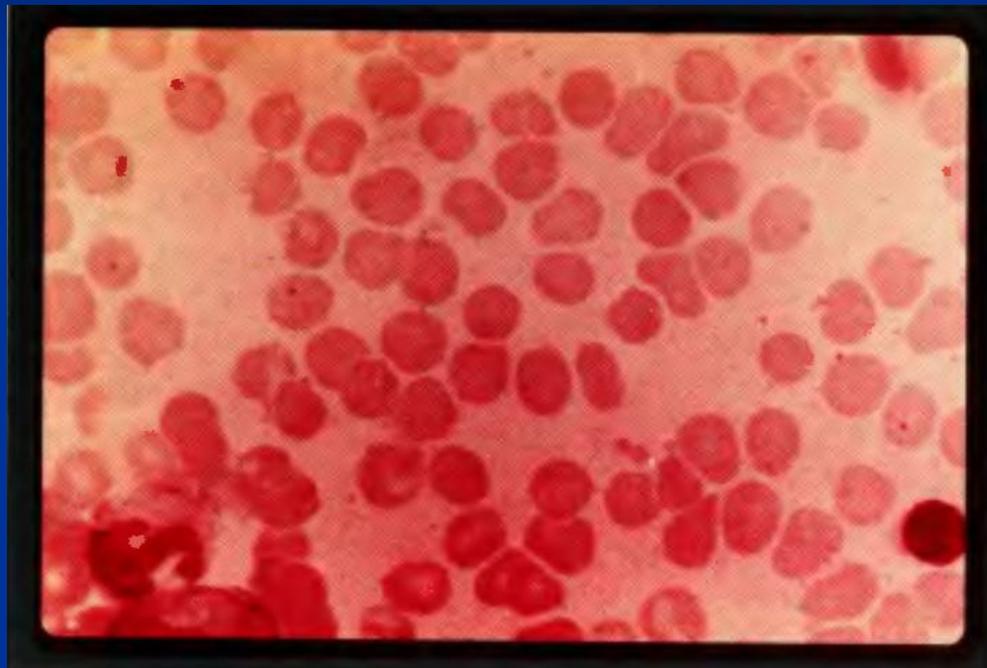


Дефицитные анемии у детей



Классификация анемий у детей

I. Анемии, обусловленные недостаточностью гемопозитических факторов

Железодефицитные

Витаминодефицитные

Протеинодефицитные

Классификация анемий у детей

II. Гипопластические и апластические анемии

A. Наследственные гипопластические анемии

1. С поражением гемопоэза:

- Анемия Фанкони
- Анемия Эстрема-Дамешека

2. С выборочным поражением эритропоэза:

- анемия Блекфена-Даемонда

B. Приобретенные гипо- и апластические анемии

Классификация анемий у детей

III. Анемии, обусловленные кровопотерей

IV. Гемолитические анемии

1. Наследственные ГА

А. Наследственные ГА, связанные с нарушением мембраны эритроцитов

Наследственный микросфероцитоз

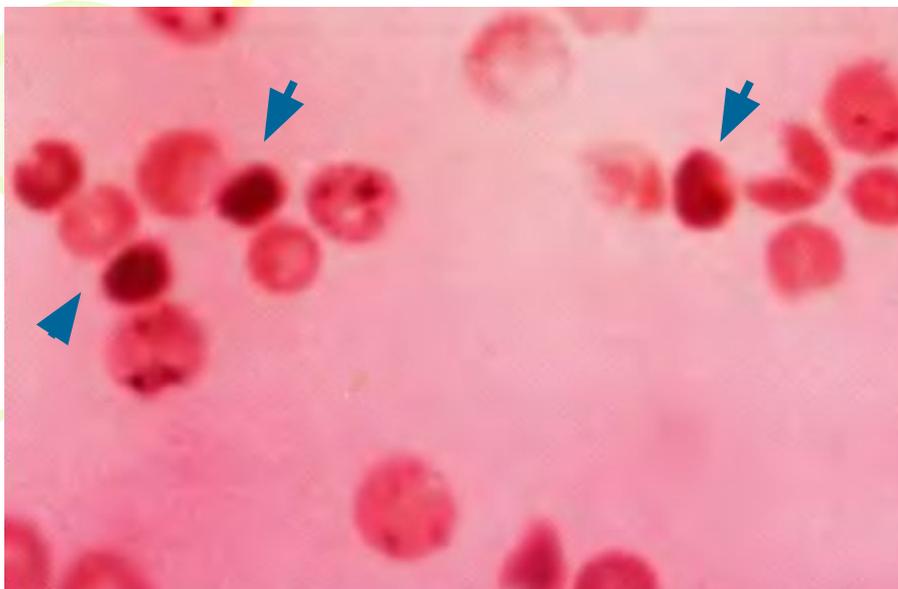
Б. Наследственные ГА, связанные с нарушением активности ферментов эритроцитов

Дефицит Г6-ФДГ

В. Наследственные ГА, связанные с нарушением структуры или синтеза Hb

Талассемия

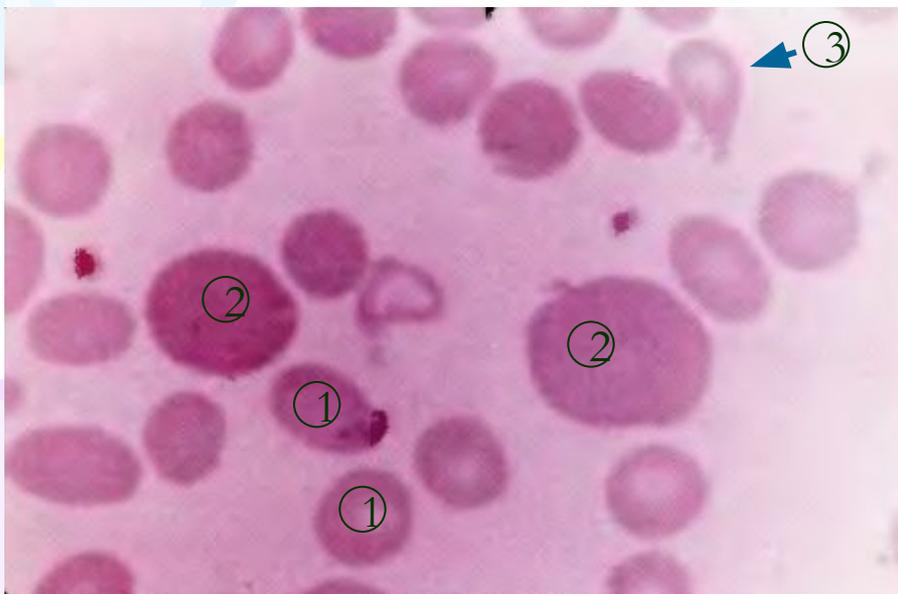
2. Приобретенные ГА



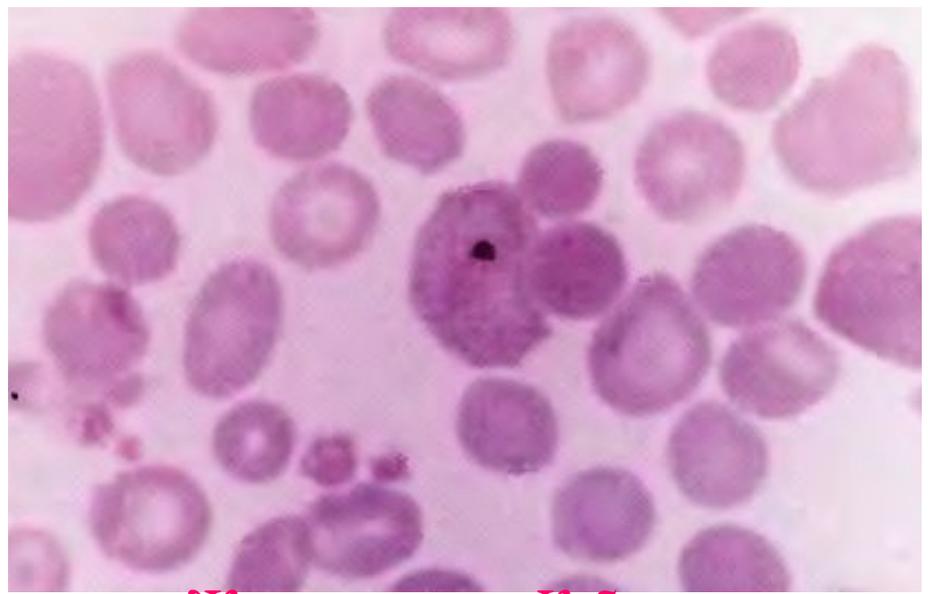
Ретикулоцитоз



Микроцитоз при ЖДА



Макроциты (1), мегалоциты (2), акантоциты (3) при апластической анемии



тельце Жюлли, кольцо Кебота, базофильная пунктация в центральном мегалоците

Степени выраженности анемии (по содержанию гемоглобина и количества эритроцитов)

Степень анемии	Гемоглобин, г/л	Эритроциты, $\times 10^{12}/л$
I	110-90	3,5-3,0
II	90-70	3,0-2,5
III	<70	<2,5

Распределение анемии в зависимости от уровня цветного показателя

Степень насыщения	Уровень цветного показателя
Гипохромная	$< 0,85$
Нормохромная	$0,85-1,05$
Гиперхромная	$> 1,05$

Распределение типов анемии в зависимости от количества ретикулоцитов в периферической крови

Характер регенерации	Количество ретикулоцитов, ‰
Регенераторная	От 5 до 50
Гиперрегенераторная	>50
Гипорегенераторная	< 5
Арегенаторная	0

Клиника ЖДА, основные клинические синдромы

- Эпителиальный синдром – бледность кожи, ушных раковин и СО, сухость и шелушение до ихтиоза, пигментация кожи, гиперкератоз коленных и локтевых участков кожи, дистрофия волос и ногтей, ангулярный стоматит, атрофия сосочков языка, глоссит, парастезия языка, дисфагия, малосимптомный кариес, анорексия, атрофический гастродуоденит, голубые склеры, неустойчивые испражнения, извращение обоняния и вкуса (pica chlorotica) – геофагия, амилофагия, пагафагия.
- **Астено-невротический синдром - ↑ возбудимость, раздражительность, эмоциональная неустойчивость; постепенное отставание в психомоторном, речевом и физическом развитии; апатия, в тяжелых ситуациях негативизм; у детей старшего возраста – головная боль, головокружение, потеря сознания.**
- **Сердечно-сосудистый синдром – тахикардия, тахипноэ, артериальная гипотензия, ослабление тонов сердца, кардиомегалия, систолический шум функционального характера, с увеличением показателей сердечного выброса, гипертрофия левого желудочка на ЭКГ – гипоксические и трофические изменения в миокарде, депрессия ST, <QT, нарушение ав-проводимости. Конечности постоянно холодные.**
- Гепато-лиенальный синдром.
- Мышечный синдром – гипотония мышц, ночной и дневной энурез, запор.
- Синдром вторичного иммунодефицита.

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЖДА (Л.И. ИДЕЛЬСОН, 1981)

- **ПОПОЛНЕНИЕ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА БЕЗ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА НЕВОЗМОЖНОЕ**
- **ТЕРАПИЮ ЖДС НУЖНО ПРОВОДИТЬ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО С ИСПОЛЬЗОВАНИЕМ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ДЛЯ ПРИЕМА ВНУТРЬ**
- **ТЕРАПИЯ ЖДА НЕ ДОЛЖНА ОСТАНАВЛИВАТЬСЯ ПОСЛЕ НОРМАЛИЗАЦИИ УРОВНЯ Hb**
- **ГЕМОТРАНСФУЗИИ ПРИ ЖДА НУЖНО ПРОВОДИТЬ ТОЛЬКО ПО ЖИЗНЕННЫМ ПОКАЗАНИЯМ**
- **ПРИ ВВЕДЕНИИ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ВНУТРЬ УРОВЕНЬ Hb ПОВЫШАЕТСЯ ТОЛЬКО НА 2-4 СУТКИ ПОЗЖЕ, ЧЕМ ПРИ ЕГО ПАРЕНТЕРАЛЬНОМ ВВЕДЕНИИ**
- **ПРИ ВВЕДЕНИИ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ВНУТРЬ ЗНАЧИТЕЛЬНО РЕЖЕ ВОЗНИКАЮТ ПОБОЧНЫЕ ЭФФЕКТЫ В ОТЛИЧИИ ОТ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ВВЕДЕНИЯ**

Лечение ЖДА

- Препораты железа

Железа (III) гидроксид декстран (Дозировка препарата устанавливается индивидуально в зависимости от показаний, возраста, общего дефицита железа.)

Железа глюконат (Назначают по 60 мг в сутки элементарного железа, курс лечения - 8 недель)

Железа карбоксимальтозат (Нельзя вводить в/в капельно (инфузионно) 1000 мг железа (20 мл препарата Феринжект®) более 1 раза в неделю)

- Витаминотерапия:

Аскорбиновая кислота (100-300 мг/с)

Клиника наследственного микросфероцитоза

Чаще проявляется в возрасте 3-15 лет. Чаще болеют мальчики.

Клиника, течение криза определяется степенью анемии и экскрецией желчи.

Гемолитический криз:

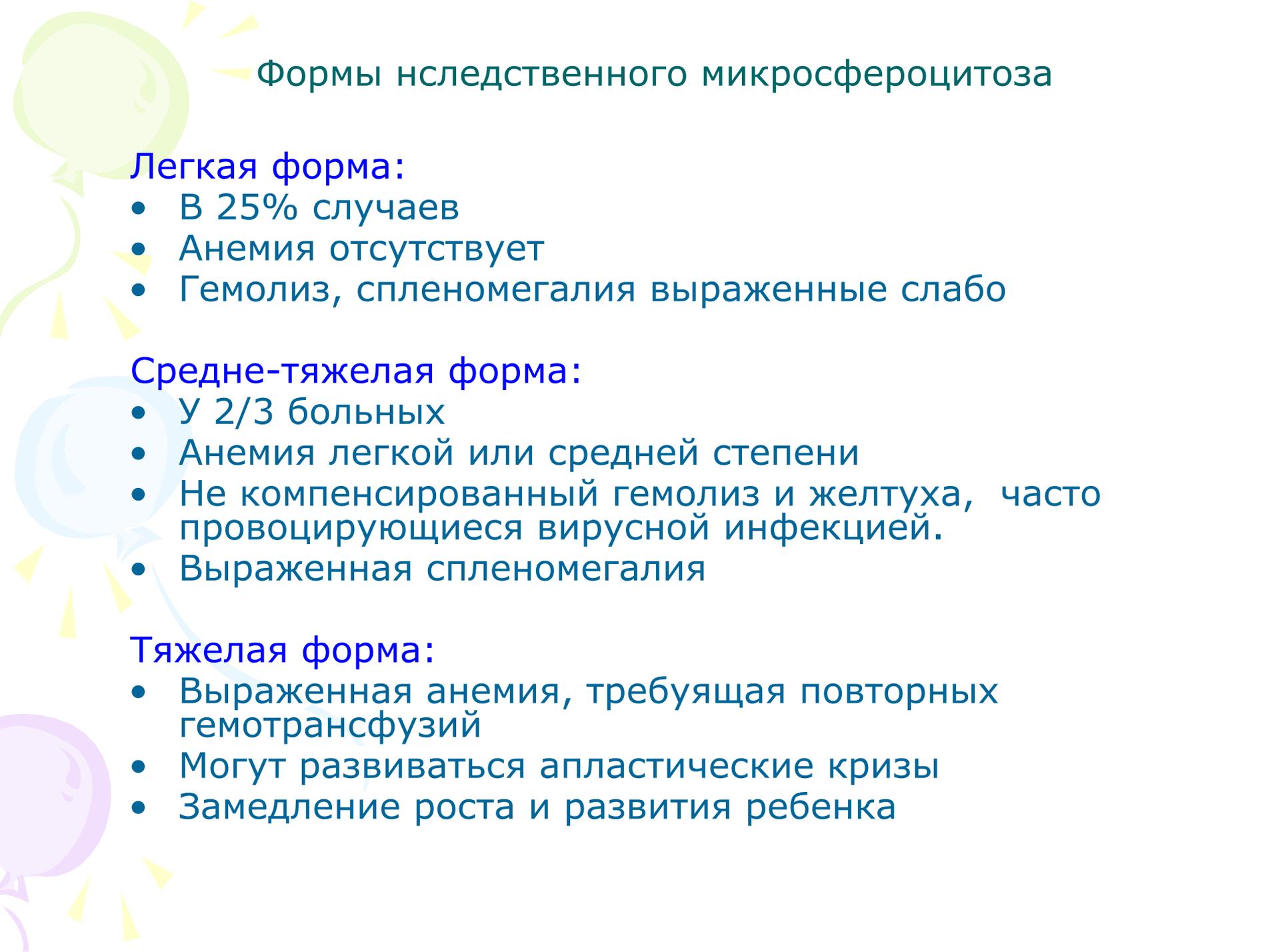
- утомляемость,
- головокружение,
- головная боль ,
- снижение аппетита,
- боль в животе,
- выраженная бледность,
- желтуха,
- повышение температуры тела,
- адинамия,
- диспепсические проявления (тошнота, рвота, диарея).
- грозный симптом - появление судорог.
- Сердечно-сосудистая система: расширение границ сердечной тупости, тахикардия, функциональный систолический шум.
- Гепатолиенальный синдром с преимущественным увеличением селезенки. Селезенка плотная, гладкая, болезненная (периспленит).
- Кал и моча интенсивно окрашены.
- Лимонно желтая кожа.

Внутриклеточный тип гемолиза:

- бледность, желтуха, спленомегалия.

Множественные стигмы дисэмбриогенеза (башенный череп, готическое небо, западение переносицы, аномалии зубов, синдактилия, полидактилия, аномалии ушных раковин)

Криз часто провоцируют вирусные, бактериальные инфекции, психические травмы.



Формы наследственного микросфероцитоза

Легкая форма:

- В 25% случаев
- Анемия отсутствует
- Гемолиз, спленомегалия выраженные слабо

Средне-тяжелая форма:

- У 2/3 больных
- Анемия легкой или средней степени
- Не компенсированный гемолиз и желтуха, часто провоцирующиеся вирусной инфекцией.
- Выраженная спленомегалия

Тяжелая форма:

- Выраженная анемия, требующая повторных гемотрансфузий
- Могут развиваться апластические кризы
- Замедление роста и развития ребенка

Диагностика наследственного микросфероцитоза

- Генеалогический анамнез
- Клиника
- Гемограмма + ретикулоциты (8-10 до 50-60‰)
- ЦП=1,0
- Лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг влево, ↑ СОЭ
- Микросфероцитоз – средний диаметр эритроцитов
- ↓ 6.4 мкм (N-7,2-7,5мкм)
- ↑ осмотическая резистентность эритроцитов (0,7-0,6)
- Миелограмма – L/Er=1:2 (N=4:1)
- Проба Кумбса отрицательная
- Гипербилирубинемия за счет непрямой фракции

Лечение наследственного микросфероцитоза



Госпитализация во время криза.

- Диета №5, постельный режим.
- Оксигенотерапия.
- Посиндромная терапия:
- Отек мозга: маннит 1 г/кг в/в, лазикс 3 мг/кг.
- Улучшение микроциркуляции – реополиглюкин 10 мл/кг.
- ОПН – гемодиализ.
- Использование глюкокортикоидов и стимуляторов гемоцитопоеза неоправдано.
- При тяжелой анемии: (Hb<60-50 г/л) + гемической гипоксии – трансфузии эритромаcсы.
- Плазмаферез с инфузией криоплазмы – донатора антитромбина.
- Лечение ДВС-синдрома.
- При выходе из криза – желчегонные, гепатопротекторы.
- В ремиссии (при отсутствии гемолиза) ребенок в лечении не нуждается.
- Метод выбора - спленэктомия. Оптимальный возраст - 4-5 лет. Спленэктомия в раннем возрасте проводится при тяжелом течении кризов.
- При раннем начале и тяжелом течении болезни - желчекаменная болезнь, гемосидероз паренхиматозных органов, хронический гепатит, цирроз печени.

Гемолитическая анемия (дефицит Г-6-ФДГ)

Этиология:

- недостаточность фермента глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы в эритроцитах
 - при введении некоторых лекарств
 - При употреблении бобов
 - Вдыхании пылков бобовых
 - Люди негроидной расы, Средиземноморья, Азии, южные области Украины
- ФАВИЗМ

Клиника

- Бледность, желтуха
- Снижение гемоглобина на протяжении 2-4 дней
- Гипертермия
- Головная боль
- Рвота желчью
- Жидкий интенсивно окрашенный кал
- В эритроцитах – тельца Гейнца
- В мазке крови – сфероциты и фрагментированные клетки
- При тяжелом течении – анурия, гиповолемический шок

Лечение

- Осторожность в назначении медикаментов
- Ограничение контактов с факторами, провоцирующими гемолиз
- При нетяжелом гемолитическом кризе: антиоксиданты (аевит, вит Е.) + рибофлавин 0,6-1,5 мг/с, трансфузии эритромаcсы
- При тяжелом гемолитическом кризе:
- профилактика ОПН
- 2,4% р-р еуфиллина в/в капельно – 4-6 мг/кг/с в 250 – 500 мл изотонического р-ра NaCl
- 10% р-р маннитола (1г/кг) в/в капельно в 5% р-ре глюкозы
- Гепаринизированная криоплазма – 5-19 мл/кг
- Спленэктомия неэффективна

Приобретенные гемолитические анемии

Две группы:

1. С тепловыми антителами (относятся к IgG, направленные против Rh-антигенов). Гемолиз происходит преимущественно внутрисосудисто, в селезенке

Причины:

- ДЗСТ
 - После вакцинации
 - При вирусных инфекциях (CMV, гепатит, наследственные иммунодефициты, злокачественные опухоли)
2. С холодowymi антителами (относятся к антигенам I). Гемолиз происходит преимущественно внутрисосудисто, в печени.
 - 3.

Причины:

- Инфекции (микоплазмоз, инфекционный мононуклеоз, EBV-инфекция)

Клиника приобретенных ГА

- ⌘ острое начало с появления бледности, желтухи, темной мочи, абдоминального болевого синдрома, спленомегалии, лихорадки
- ⌘ в крови – нарастающая анемия, полихромазия, сфероцитоз, ретикулоцитоз (до 50‰), нормобластоз, > СОЭ, гипергаммаглобулинемия, лейкоцитоз, тромбоцитопения
- ⌘ Прямая проба Кумбса – положительная у 80-90% больных

Лечение приобретенных ГА

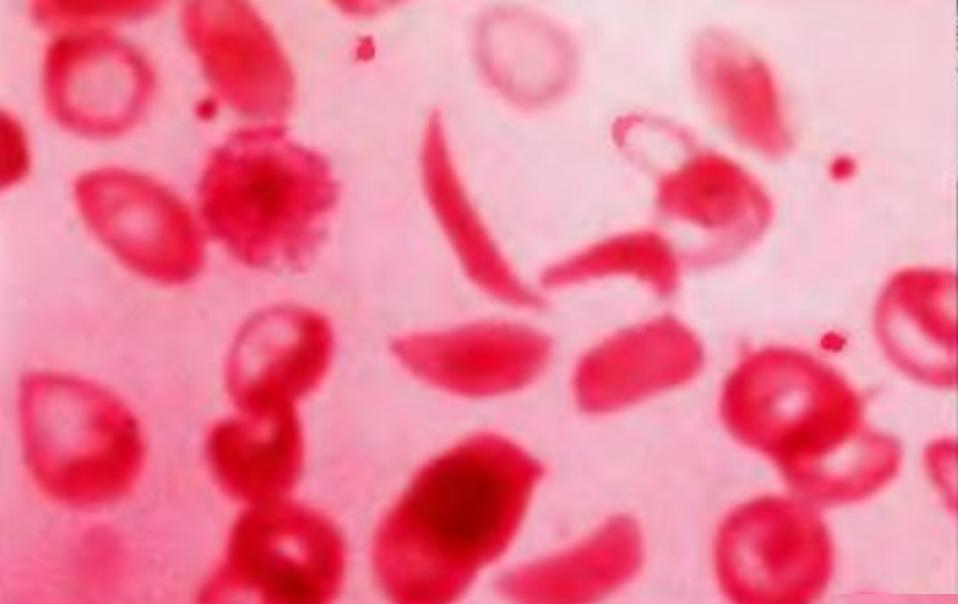
- ⌘ Ликвидация причинного фактора
- ⌘ ГКС – стартовая доза 2 мг/кг/с
(максимум 6=10 мг/кг с)

Гемоглобинопатии

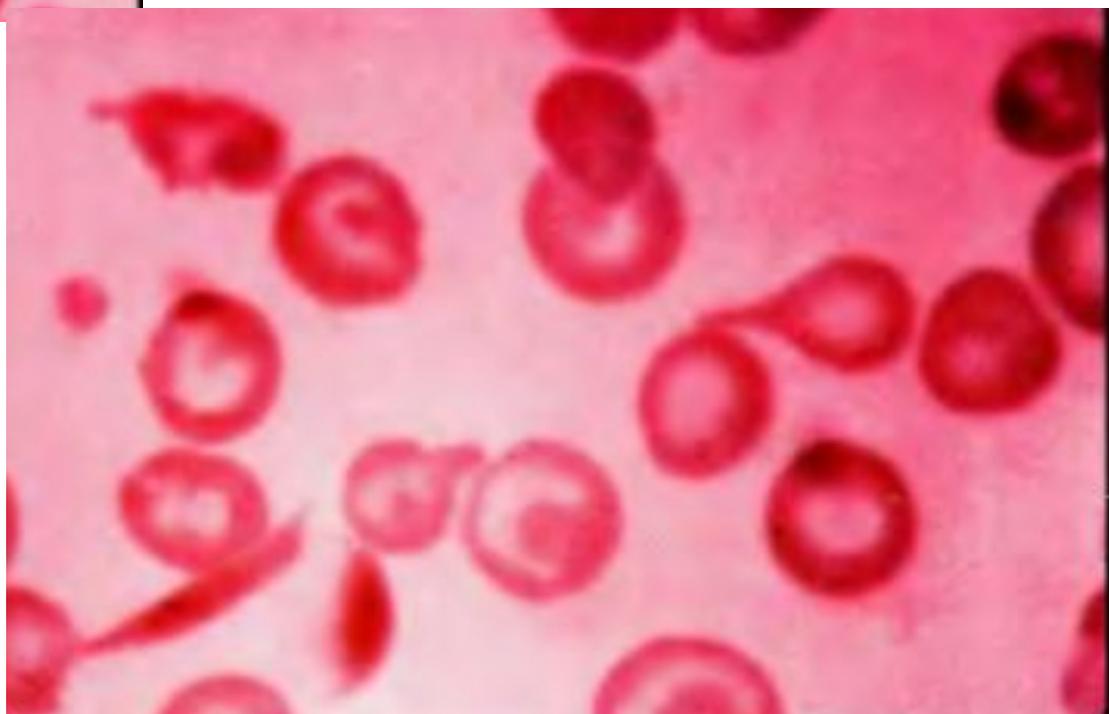
- наследственные болезни, обусловленные аномалиями синтеза Hb

Группы гемоглобинопатий:

- **Гемоглобинопатии, при которых нарушена структура цепей глобина, (серповидноклеточная анемия)**
- **Талассемии**
- **Смешанные формы**



Серповидные эритроциты



Мишеневидные эритроциты

Клиника СКА Hb S (sickle - серп)

Вазооклюзионный криз:

- Поражение костей и мышц
- Провоцируют криз –инфекции, переохлаждение, дегидратация, гипоксия
- Первые проявления у детей раннего возраста – симметричный отек кистей и стоп (деструкция костной ткани)
- Тромбозы вен брюшной полости (болевой синдром), легких, мозга, почек (инфаркты)

Секвестрационный криз:

- внезапное накопление крови в сосудах печени и селезенки, развитие гиповолемического циркуляторного коллапса с падением Hb до 20-10 г/л, гепатоспленомегалия
- При выходе из криза – функциональный аспленизм (инфекции + сепсис)

Гемолитический криз

- Желтуха, бледность
- Дефицит Г-6-ФДГ, фолиевой кислоты

Апластический криз

- следствие вирусной инфекции

Клиника СКА

Докризовый период

- ❖ Бледность кожи и СО
- ❖ Желтуха
- ❖ Спленомегалия с 6-ти месяцев
- ❖ Кардиомегалия
- ❖ ЖКБ
- ❖ Дорсальный кифоз
- ❖ Стигмы дисэмбриогенеза (готическое небо ,башенный череп)
- ❖ Задержка физического и полового развития
- ❖ Поражение глаз и почек
- ❖ В крови серповидные эритроциты, анизо- пойкилоцитоз, тельца Жюлли, кольца Кебота
- ❖ Миелограмма: гиперплазия всех ростков костного мозга, изменения по мегалобластному типу

Лечение СКА

- При болевых синдромах - **анальгетики**
- Улучшение реологии крови (**трентал**)
- Трансфузии эритромаcсы при кризах
- Профилактически фолиевая кислота
- Ранняя диагностика и лечение бактериальных инфекций
- Рекомбинантный человеческий эритропоетин
- Переливание стволовых клеток+пересадка костного мозга

Гемофилия

- Гемофилия (haima, haimatos кровь, philia – склонность)- наследственное заболевание, которое передается рецессивным, сцепленным с X-хромосомой типом, каким болеют особи мужского пола, обусловленное дефицитом некоторых факторов свертывания крови, характеризуется резко замедленным свертыванием крови, повышенной кровоточивостью и кровотечениями, какие тяжело остановить.

Клинические проявления:

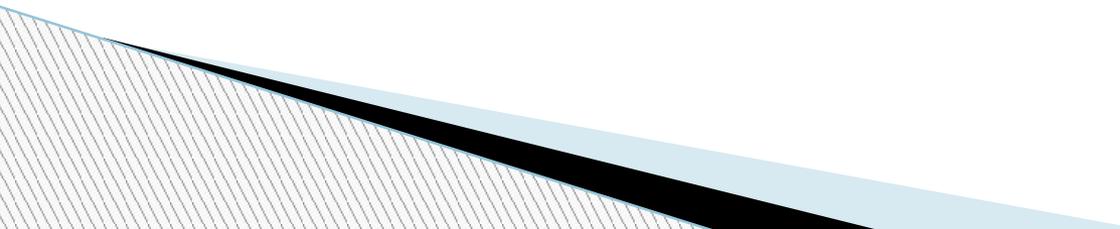
Период новорожденности:

- кровотечения с пуповины;
- кефалогематома;
- кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, подкожно-жировую основу;

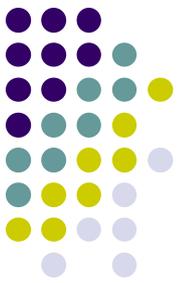
Ранний детский возраст:

- кровотечения при прорезании зубов;
- при разных травмах (значительные гематомы, междумышечные кровоизлияния).

Характеристика кровотечений при гемофилии:

- длительные;
 - склонность к очаговым массивным кровоизлияниям (гематомам) после незначительных травм, повреждений; в некоторых случаях – спонтанно;
 - могут возникать не сразу после травмы;
 - не останавливаются при проведении местной гемостатической терапии;
 - большие гематомы могут вызывать параличи и парезы.
- 

Гематомы при гемофилии



- Занимают 2 место среди геморагических проявлений у детей с гемофилией
- Небольшие подкожные гематомы на конечностях и тулуме у большинства детей не вызывают неприятных ощущений
- внутримышечные и в/тканевые гематомы могут локализоваться в разных частях тела (вылитая кровь долго остается жидкой, проникает в ткани вдоль фасций, выраженность их значительно превышает степень нанесенной травмы)
- Разрез гематом усиливает кровотечение
- в/тканевые гематомы осложняются: сдавлением мышц, нервов, кровеносных сосудов (ишемия, парез, болевые контрактуры)
- Гематомы в области шеи и средостения могут вызвать острую дыхательную недостаточность
- Тяжело диагностируются кровотечения в брюшное и внебрюшное пространства



Критерии диагноза:



- Анамнез (мужчины по материнской линии с кровоточивостью);
- Клинические проявления
- Увеличение времени свертывания венозной крови по Ли-Уайту (резко увеличено, в норме – 5-7 мин)
- Увеличение времени рекальцификации плазмы;
- Нарушение тромбопластинообразования;
- Низкое потребление протромбина (норма 80-100 %)
- Низкий уровень антигемофильного фактора

ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ:

- ⦿ недопустимо внутримышечное введение препаратов;
- ⦿ срочное введение концентрированных антигемофильных препаратов при кровотечениях любой локализации или тяжести или нарушении целостности кожи, слизистых оболочек;
- ⦿ обязательный осмотр стоматологом, который имеет опыт лечения детей с гемофилией, не меньше 1 раза в квартал;
- ⦿ любые хирургические вмешательства возможны только после введения препаратов антигемофильного глобулина.

Лечение:

- Криопреципитат (после разморозения) в/в струйно каждые 6-8-12-24 час:
 - при небольших кровотечениях – 20 ЕД/кг
 - при среднетяжелых - 30 ЕД/кг
 - при тяжелых кровотечениях – 50 ЕД/кг
 - при значительных травмах – 100 ЕД/кг

При экстракции зуба криопреципитат вводят за 30 мин до операции в дозе 15-20 ЕД/кг

через 6 час повторно, потом ежедневно 3 дня подряд, при необходимости – PPSB (имеет II, VII, IX, XI факторы)

Местная терапия:

- накладывание тампонов с гемостатической губкой; тромбином, грудным молоком на место кровотечения
- при гемартрозах: на 3-4 дня иммобилизируют сустав, накладывают эластический бинт;
- в тяжелых случаях

после переливания
криопреципитата
проводят пункцию
сустава и удаление
крови.



Лечение гемофилии

- При III степени суставного процесса в детей старше 5 лет проводят рентгенотерапию.
- При повторных гемартрозах больным с среднетяжелыми и тяжелыми формами гемофильной артропатии проводят гормональную терапию (2-3 недели).

Спасибо за внимание

