

Қарағанды мемлекеттік медицина университеті

Пропедевтика детских болезней

СРС: Алгоритмы диагностики анемий и изменения гемостаза



Орындаған: Бөрібаев А 3-017 гр
Тексерген: Жетпісбаева Р.Т

Қарағанды 2016

ПЛАН

1. Неспецифические симптомы поражения системы органов кроветворения у детей.
2. Симптомокомплексы болезней крови.
3. Дефицитные анемии. Этиология. Клиника. Лечение. Профилактика.
4. Гемолитическая анемия. Этиология. Клиника. Лечение. Прогноз.

Основные клинические проявления

- 1. Слабость, утомляемость, одышка могут быть проявлением анемии.**
- 2. Лихорадка может быть как невысокой, так и значительной.**
- 3. Повышенная кровоточивость в виде различного рода геморрагических элементов на коже и слизистых оболочках или кровотечений (носовые, желудочно-кишечные, маточные, гемартрозы).**

4. Боли в левом подреберье обусловлены увеличением селезенки и растяжением ее капсулы. Увеличение селезенки и лимфатических узлов — характерный симптомокомплекс при многих заболеваниях крови.

5. Изменения кожи:

- при железодефицитной анемии наблюдается бледность,**
- при гемолитической анемии — бледность и желтушность кожи,**
- практически при всех болезнях крови — геморрагическая сыпь.**

По типу кожных высыпаний можно судить о характере изменений:

- **петехиальные** элементы указывают на поражение тромбоцитарного звена гемостаза,
- **экхимозы** (обширное кровоизлияние в кожу или слизистую оболочку),
- **гематомы** (крупные кровоизлияния) — дефицит плазменных факторов свертывающей системы крови.

При некоторых гемобластозах (лимфогранулематоз), гемолитической анемии наблюдается **зуд кожи**.

6. Кровотечения (наружные и внутренние).

Обильное кровотечение — симптом, угрожающий жизни больного, требующий немедленной помощи.

Ребенка с кровотечением госпитализируют и обследуют незамедлительно, он должен получить неотложную помощь.

У детей с тромбоцитопениями наблюдаются незначительные или самостоятельно останавливающиеся кровотечения — носовые, почечные (микрогематурия).

Эти состояния длительно не привлекают внимания родителей, а дети нуждаются в своевременном обследовании системы гемостаза и лечении.

7. Боли в костях возникают как результат разрастания костного мозга при лейкозе и других гемобластозах. Они могут быть спонтанными или проявляться (усиливаться) при поколачивании костей (обычно плоских), так как в них расположен красный костный мозг, являющийся местом кроветворения.

В диагностике заболеваний крови принципиальное значение принадлежит оценке анализа крови, костного мозга, свертывающей системы крови.

ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Анемии, возникающие в результате недостаточного поступления в организм или нарушенного всасывания веществ, необходимых для построения молекулы гемоглобина, называются дефицитными.

Большую часть среди дефицитных анемий составляют железodefицитные анемии.

Эти анемии встречаются у 50—80 % детей развивающихся стран.

Этиология:

- недостаточное поступление железа, белка и витаминов с пищей при нерациональном питании или голодании;
- заболевания кишечника, препятствующие всасыванию пищи (целиакия, неспецифический язвенный колит и др.).

Предрасполагающие факторы:

- ✓ раннее искусственное вскармливание,
- ✓ частые заболевания ребенка,
- ✓ рахит,
- ✓ недоношенность,
- ✓ гипотрофия.

**В зависимости от причины дефицита выделяют:
анемии:**

железо-, белково- и витаминдефицитные.

Клиническая картина

- **вялость ребенка,**
- **ухудшение аппетита,**
- **бледность кожи и слизистых оболочек,**
- **раздражительность.**

**При тяжелых и среднетяжелых формах:
трофические изменения кожи и ее производных
- истончение, ломкость и исчерченность ногтей,
тусклость и выпадение волос.**

- **Язык обложен, характерна атрофия нитевидных сосочков на его кончике, что определяет отклонения вкуса.**
- **У детей более старшего возраста появляется стремление есть глину, мел, графит.**
- **Характерны отставание в НПР, нарушения поведения.**
- **Слабость мышечного тонуса.**
- **Изменения сердца (функциональный систолический шум) и кишечника (запоры).**

Уровень гемоглобина:

- *при тяжелой форме ниже 70 г/л,*
- *среднетяжелой — ниже 90 г/л
(89-70),*
- *легкой — ниже 110г/л (109-90).*

У детей довольно часто выявляется **скрытый (латентный) дефицит железа** в организме, который характеризуется не менее отчетливой клинической картиной:

- ✓ дети часто болеют острыми респираторными заболеваниями;
- ✓ у некоторых детей формируется астеновегетативный синдром: **беспокойный сон, раздражительность, утомляемость, головокружение, головная боль.**

Все эти симптомы определяются при нормальных показателях периферической крови на фоне снижения содержания сывороточного железа (ниже 14,3 мкмоль/л).

Своеобразной формой анемии, встречающейся у девочек в пубертатном периоде, является ХЛОРОЗ.

Жалобы на **недомогание, боли в эпигастрии, извращение аппетита, олиго- или аменореей.**

Белководефицитные анемии

выявляются при снижении уровня сывороточного белка (менее 55 г/л) преимущественно за счет альбуминов (35—40 %).

Для витамино-дефицитных анемий (витамины В₁₂, витамин Е и фолиевая кислота) характерно обнаружение в периферической крови мегалоцитов (большие, функционально неполноценные эритроциты).

Лечение

1. Вылечить ЖДА только коррекцией питания невозможно.

2. Патогенетическим средством лечения является экзогенное введение препаратов железа.

3. Лечение не должно быть закончено сразу после нормализации анализов крови.

При наличии производится расчет курсовой дозы железа (для парентерального введения).

Суточная доза железа для приема = 5-8 мг/кг.

К сожалению, препаратов железа без побочных действий нет. Таблетированные формы для детей до 3-х лет мало пригодны. Сироп алоэ с железом содержит очень мало железа, а препараты типа "гемостимулин" вызывают изменение цвета эмали зубов, активизируют патогенную кишечную флору.

Все препараты железа для приема оказывают медленное действие **в течение 10-12 недель.**

Наиболее часто используются препараты:

1. Ферроплекс - драже содержит 10 мг элементного.
2. Конферон - капсулы, 50 мг.
3. Феррамид - таблетки по 0,02 и 0,1.
4. Ферроцерон - таблетки по 0,3.
5. Феррокаль - таблетки, содержащие 40 мг.
6. Ферковен - ампулы по 5 мл, содержащие в 1 мл 0,02, в/в.
7. Феррум-Лек - ампулы по 2 мл (в/м) и по 5 мл (в/в), в 1 амп. - 100 мг. РД с М до 5 кг - 25 мг, 5-10 кг - 50 мг, более 10 кг - 100 мг.
8. Жехтофер - ампулы по 2 мл, содержащие 100 мг железа.
9. Ферроградумет - таблетки по 100 мг.

Правила назначения препаратов:

1. Начинать лечение с $1/4$ предполагаемой лечебной дозы, повышая ее каждые 3 дня до максимальной.
2. Препарат железа давать спустя 1-1,5 часа после еды (но ни в коем случае ни до еды, ни во время еды).
3. Длительность лечения не менее 10-12 недель.
4. С препаратами железа необходимо назначать витамин С, цитрусовые или их соки (при отсутствии противопоказаний), витамин А, Е.

Препаратом выбора должен быть парентерально вводимый и дающий быстрый терапевтический эффект препарат железа (феррум-лек).

Эффект проявляется не только в нарастании уровня гемоглобина, но и в улучшении состояния детей, что наблюдается уже после 3-4 инъекции: дети становятся активнее, проявляют интерес к окружающему, у них появляется аппетит, они быстро прибавляют в массе тела.

После насыщения организма железом при нормальном уровне НВ и низких цифрах эритроцитов показаны витамин В₁₂ и фолиевая кислота.

Профилактика

1. Полноценное питание.

Показаны: **говяжье и куриное мясо, яичные желтки, гречка, яблоки.**

Не показаны: **черная икра, печень, говяжий язык, орехи, вобла, гранаты** (не содержат утилизируемого железа), **растительная пища в больших количествах** (снижают абсорбцию железа), **белки парного коровьего молока** (подавляют выработку эритропоэтина).

«Д» наблюдение и освобождение от профпрививок на 6 мес.

Контроль гемоглобина (НВ) крови осуществляется **ежемесячно в течение полугода.**

Прогноз

При железодефицитной анемии благоприятный.

ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Анемия, возникающая в результате усиленного разрушения эритроцитов, называется гемолитической.

Этиология и патогенез

Причины гемолиза являются наследственные и приобретенные факторы.

Наследственные гемолитические анемии:

гемолитическая микросфероцитарная анемия, или болезнь Минковского—Шоффара; серповидно-клеточная анемия, талассемия.

Приобретенные гемолитические анемии вызываются иммунным процессом, при котором обнаруживаются антитела против антигенов, находящихся на поверхности собственных эритроцитов

Клиническая картина

Заболевание может проявляться в любом возрасте, начиная с периода новорожденности.

Специфическая триада симптомов:
анемия, желтуха и спленомегалия
(гемолитический криз).

Большие дети редко предъявляют какие-либо жалобы, за исключением жалоб на слабость, утомляемость, чувство тяжести в левом подреберье.

Во время гемолитического криза возможно **повышение температуры тела.**

Дети с наследственными формами гемолитической анемии отстают в физическом развитии.

При обследовании у них выявляются многочисленные стигмы соединительнотканного дизэмбриогенеза: башенный череп, широкая спинка носа, высокое стояние десен, гетерохромия радужки и др.

В крови:

- **анемия, измененные эритроциты, ретикулоцитоз, изменение осмотической стойкости эритроцитов.**

В костном мозге: эритроидная гипобластия

Лечение

Симптоматическое.

В период гемолитических кризов при тяжелых состояниях - трансфузии эритроцитной массы.

Радикальный метод - спленэктомия.

Прогноз

При правильном и своевременном лечении может быть вполне благоприятным.

Реализуется гемостаз в основном тремя взаимодействующими между собой функционально-структурными компонентами (звеньями):

- стенками кровеносных сосудов (эндотелием), при дефиците тромбоцитов проницаемость и ломкость сосудов повышается,
- клетками крови (преимущественно тромбоцитами),
- плазменными ферментными системами.

Принято различать два механизма гемостаза :

- сосудисто - тромбоцитарный – первичный, или микроциркуляторный
- коагуляционный – вторичный, или макроциркуляторный (процесс свертывания крови и фибринолиза).

- Большинство показателей гемостаза детей в возрасте от 1 года до 14 лет существенно не отличаются между собой, а также от значений соответствующих показателей у взрослых.
- У детей до 1 года отдельные величины (время свертывания крови, содержание тромбоцитов и индекс тромбоцитарной активации, ряд параметров, отражающих гемостатические свойства кровяного сгустка) могут незначительно отличаться от таковых у более старших детей, что отражает функциональные особенности периода новорожденности.
- При рождении доношенного здорового ребенка имеет место низкий уровень контактного фактора XII (Хагемана) до 0,33 - 0,73 ЕД /мл .





СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

