Медицинский колледж.
Педиатрия.
Челябинск.

БОЛЕЗНИ КРОВИ У ДЕТЕЙ

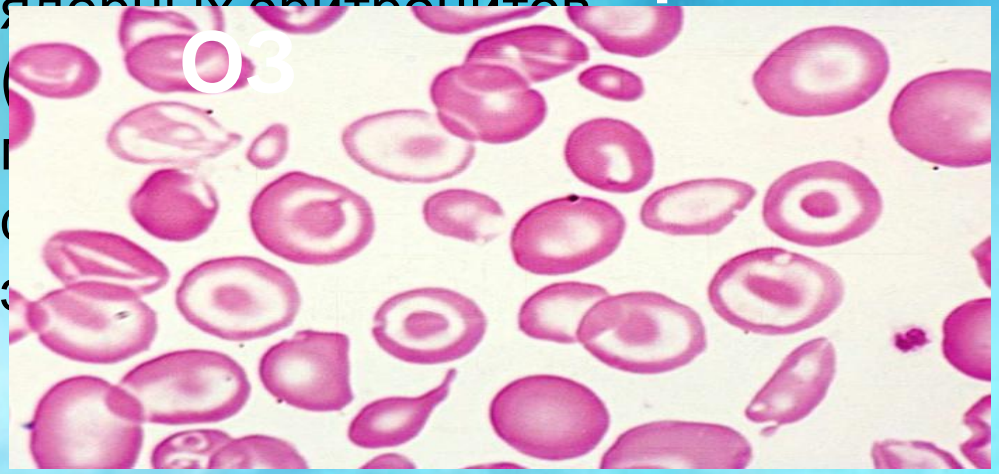
Анемии

Преподаватель клинических дисциплин
Никонова О.Н. - 2018 г.

АНЕМИИ

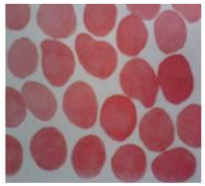
Анемии – группа заболеваний или состояний, характеризующихся снижением содержания гемоглобина в единице объёма крови, чаще при одновременном уменьшении количества эритроцитов.

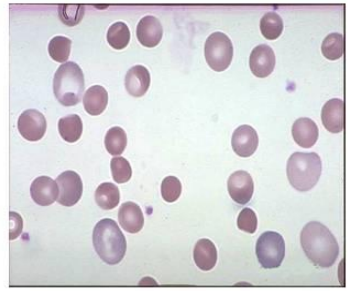
При анемии происходит ряд характерных изменений эритроцитов периферической крови: нарушение их формы (пойкилоцитоз, анизоцитоз) и размеров (макроцитоз, микроцитоз), насыщения эритроцита гемоглобином (гипохромия, гиперхромия), появление включений - базофильных зерен (тельца Жолли) и базофильных колец (кольца Кебота), а также при некоторых формах анемии ядерных эритроцитов

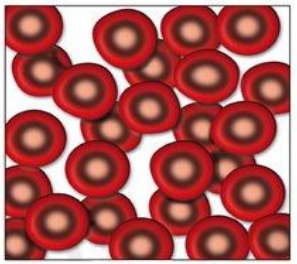


Анизоцитоз – вариабельность эритроцитов по размеру.

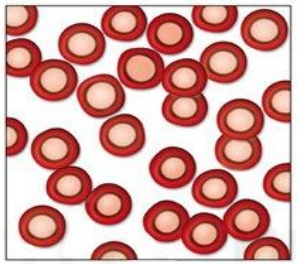
- Мегалоциты
- Микроциты
- Макроциты





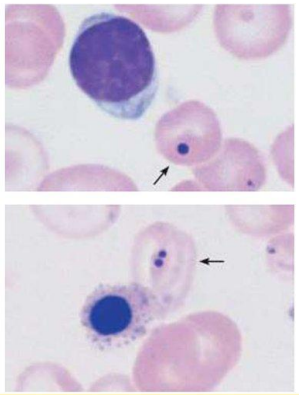


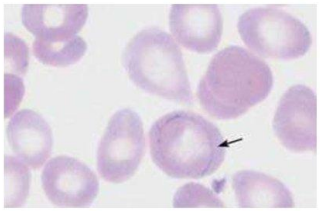
здоровые эритроциты



обесцвеченные эритроциты с низким содержанием гемоглобина при гипохромной анемии

Тельце Жолли и кольца Кебота





Созревание эритроцитов происходит в костном мозге, поэтому на основании изучения пунктата костного мозга можно судить о состоянии эритропоэза — гипорегенерация или гипергенерация, а также можно определить тип эритропоэза — эритробластический, нормобластический, мегалобластический.

ЦВЕТОВОЙ ПОКАЗАТЕЛЬ (ЦП) (ПЕРВЫЙ ЭТАП ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА)

Цветово́й показатель кро́ви — параметр исследования красной крови, выражающий относительное содержание гемоглобина в одном эритроците.

В зависимости от величины ЦП все анемические состояния можно разделить на три группы:

1. **Гипохромные – ЦП < 0,8** (хронические железодефицитные анемии (ЖДА), анемии хронических заболеваний (АХЗ), анемии обусловленные нарушением синтеза и утилизации порфиринов , талассемия (наследственная гемоглобинопатия)
2. **Нормохромные – ЦП 0,8 – 1,2** (гемолитические анемии и апластические анемии)
3. **Гиперхромные – ЦП > 1,2**

(РНК-, ДНК-зависимые анемии: мегалобластные анемии, витамин В12-

КЛАССИФИКАЦИЯ

- На основании особенностей этиологии и главным образом патогенеза различают три основных группы анемий:
- **Вследствие кровопотери — *постгеморрагические***; -
- **Вследствие нарушенного кровообразования; - *дефицитные***
- **Вследствие повышенного кроворазрушения — *гемолитические***.

Каждая группа представлена рядом форм.

По характеру течения анемия может быть

- острой
- хронической.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЙ ВАРИАНТ АНЕМИИ (ВТОРОЙ ЭТАП ДИАГНОСТИКИ)

Наиболее частым патогенетическим вариантом анемий являются железодефицитные анемии

(80% всех анемий).

По данным ВОЗ в мире. Население которого сейчас приближается к 6 млрд. человек, около 2 млрд. страдает ЖДА.

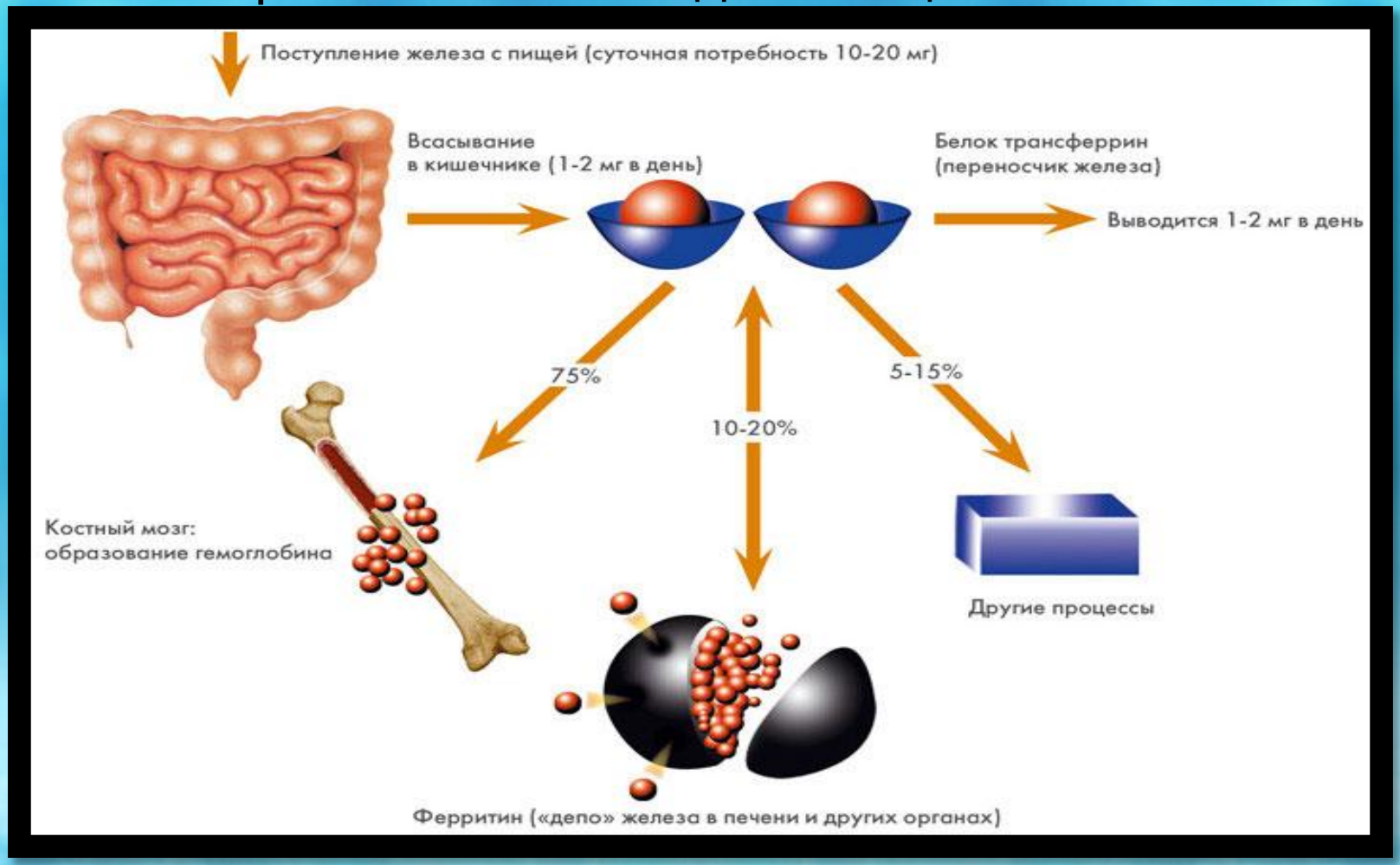
Группы риска по ЖДА:

- Женщины детородного возраста (до 40%)
- Беременные женщины (до 70%)
- Девочки 12-17 лет (до 50%)
- Дети от многоплодной беременности (до 70-80%)
- Дети грудного возраста (до 25%)
- Дети до 4 лет (до 43%)

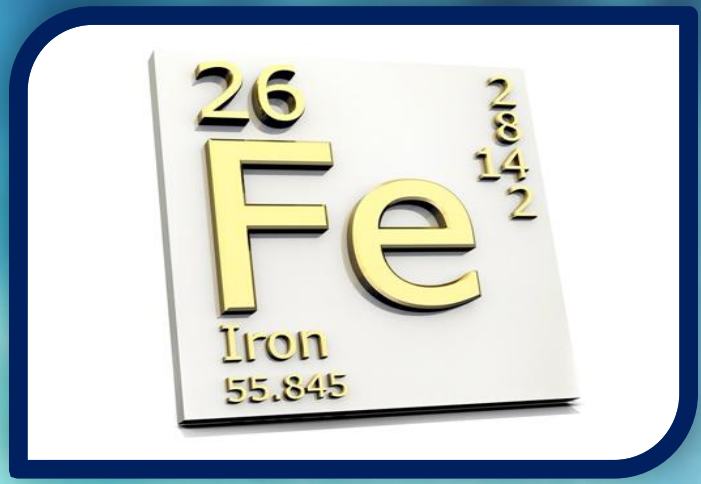
РЕГУЛЯЦИЯ ОБМЕНА ЖЕЛЕЗА

Ежедневные физиологические потери железа малы, не более 1-2 мг в день, в период менструации, беременности, лактации до 5 мг.

Всасывание железа происходит в 12 – перстной кишке и проксимальном отделе тощей кишки.



ЖЕЛЕЗО



- Входит в состав различных по своей функции белков, в т.ч. ферментов. Участвует в транспорте электролитов, кислорода, обеспечивает протекание окислительно – восстановительных реакций и активацию перекисного окисления. Среднее потребление в Российской Федерации 17 мг/сут. Установленные уровни потребления для мужчин 8-10 мг/сут. И для женщин 15 – 20 мг/сут. Верхний допустимый уровень потребления не установлен.
- Физиологическая потребность для

Содержание железа в белковой пище животного происхождения, на 100 г

Печень свиная
19,7 мГ

Печень говяжья
9 мГ

Язык говяжий
5 мГ

Баранина
3,1 мГ

Говядина
2,8 мГ

Куриное яйцо
2,5 мГ

Свинина
1,6 мГ

Курица
1,5 мГ

Творог
0,4 мГ

Сливочное масло
0,1 мГ

Sportobzor.ru

Содержание железа в овощах, фруктах, ягодах *на 100 г*

Яблоко
2,5 мГ

Груша
2,3 мГ

Черная смородина
2,1 мГ

Крыжовник
1,6 мГ

Свекла
1,4 мГ

Огурец
0,9 мГ

Морковь, тыква
0,8 мГ

Клубника
0,7 мГ

Банан
0,6 мГ

Кабачки
0,4 мГ

Sportobzor.ru

Содержание железа в бобовых, семенах, злаках *на 100 г*

Бобы
10-20 мГ

Чечевица
7 мГ

Какао-порошок
11,7 мГ

Семечки подсолнечника
6 мГ

Тыквенные семечки
11 мГ

Ржаной хлеб
3 мГ

Пшеничные зародыши
8 мГ

ЭТИОЛОГИЯ ЖДА

1. Хроническая кровопотеря
2. Алиментарный дефицит железа
3. Повышенные потребности в железе (беременность, лактация, период активного роста у детей и подростков)
4. Исходный дефицит железа
5. Нарушение всасывания железа в тонком кишечнике

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

АНЕМИЧЕСКИЙ (циркуляторно – гипоксический) симптомокомплекс:

- Слабость
- Головокружение
- Шум в ушах
- Одышка
- Бледность кожных покровов

КАРДИАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА

(метаболическая кардиомиопатия. миокардиодистрофия):

- Нарушения ритма сердца и проводимости
- Кардиалгии
- Миокардиальная недостаточность

СИНДРОМ ТКАНЕВОЙ СИДЕРОПЕНИИ

(поражение кожи и её придатков)

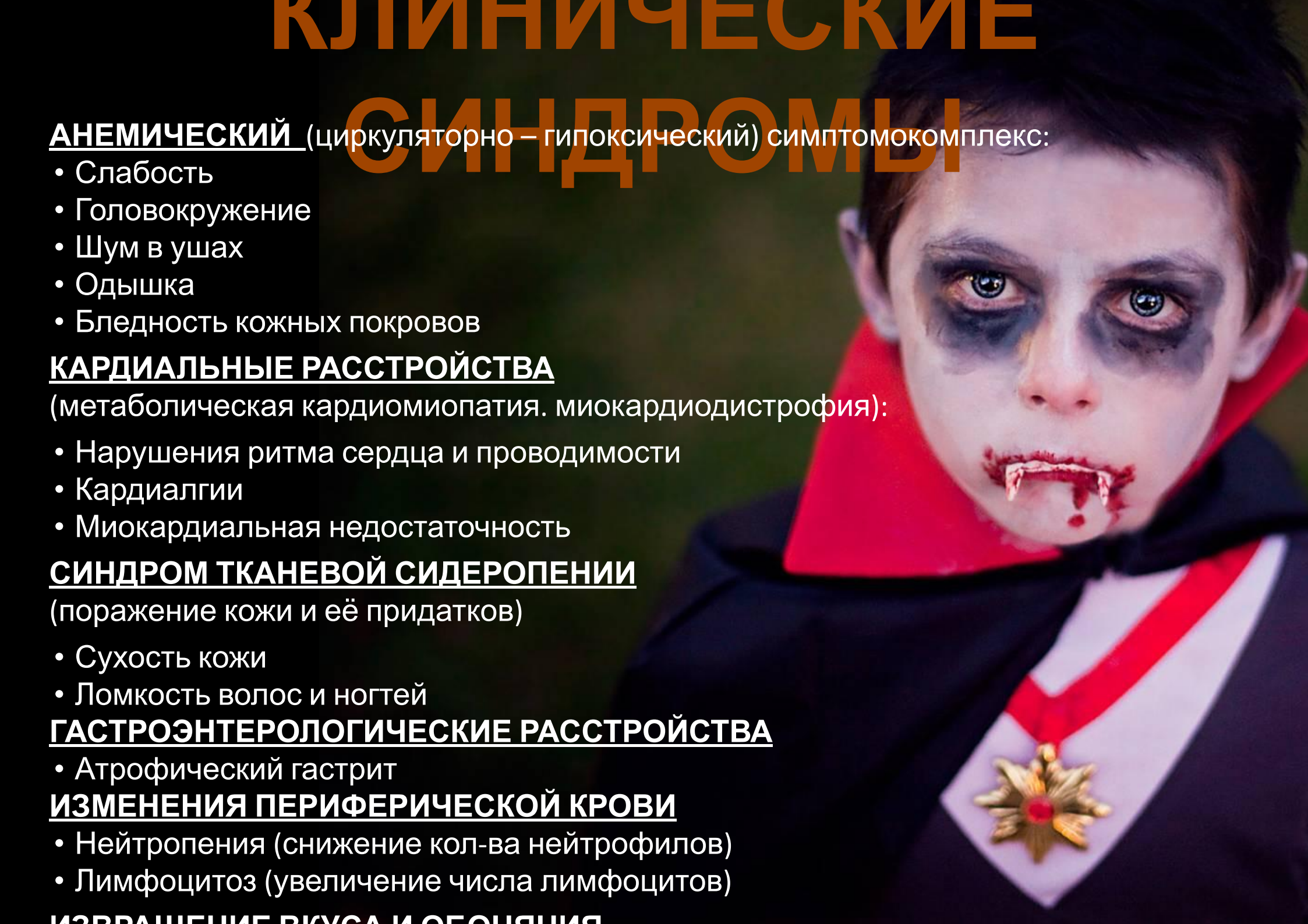
- Сухость кожи
- Ломкость волос и ногтей

ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

- Атрофический гастрит

ИЗМЕНЕНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ

- Нейтропения (снижение кол-ва нейтрофилов)
- Лимфоцитоз (увеличение числа лимфоцитов)



ОСЛОЖНЕНИЯ ЖДА У БЕРЕМЕННЫХ И ПЛОДА

- Гипоксия плода (35-40%)
- Плацентарная недостаточность (18 – 24%)
- Угроза невынашивания и преждевременных родов (11-42%)
- Гестоз (40-50%), преимущественно отёчно-протеинурическая форма
- Слабость родовой деятельности (10 -15%)
- Гипотоническое кровотечение (7-10%)
- Послеродовые септические осложнения (12%)
- Мастит (2%)
- Гипогалактия (39%)

ПОКАЗАТЕЛИ ОБМЕНА ЖЕЛЕЗА

Концентрация железа сыворотки крови при ЖДА снижена и концентрация трансферрина – снижена, общая железосвязывающая способность сыворотки – увеличивается.

Лабораторные критерии железодефицитных состояний у детей

Показатель	Норма	Латентный дефицит железа	ЖДА
Гемоглобин (г/л)			
- до 6 лет	> 110	> 110	> 110
- старше 6 лет	> 120	> 120	< 120
Цветовой показатель	0,86-1,05	0,86-1,05	< 0,86
Железо сыворотки (мкмоль/л)	10,6-33,6	< 14	< 14
ОЖСС (мкмоль/л)	40,6-62,5	> 63	> 63
ЛЖСС(мкмоль/л)	< 47	> 47	> 47
% насыщения трансферрина	> 17	17	< 15-16
Ферритин сыворотки (мкг/л)	> 12	< 12	< 12
Десфераловая сидероурия (мг/сутки)	0,65 + 0,006	< 0,4	< 0,4

МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

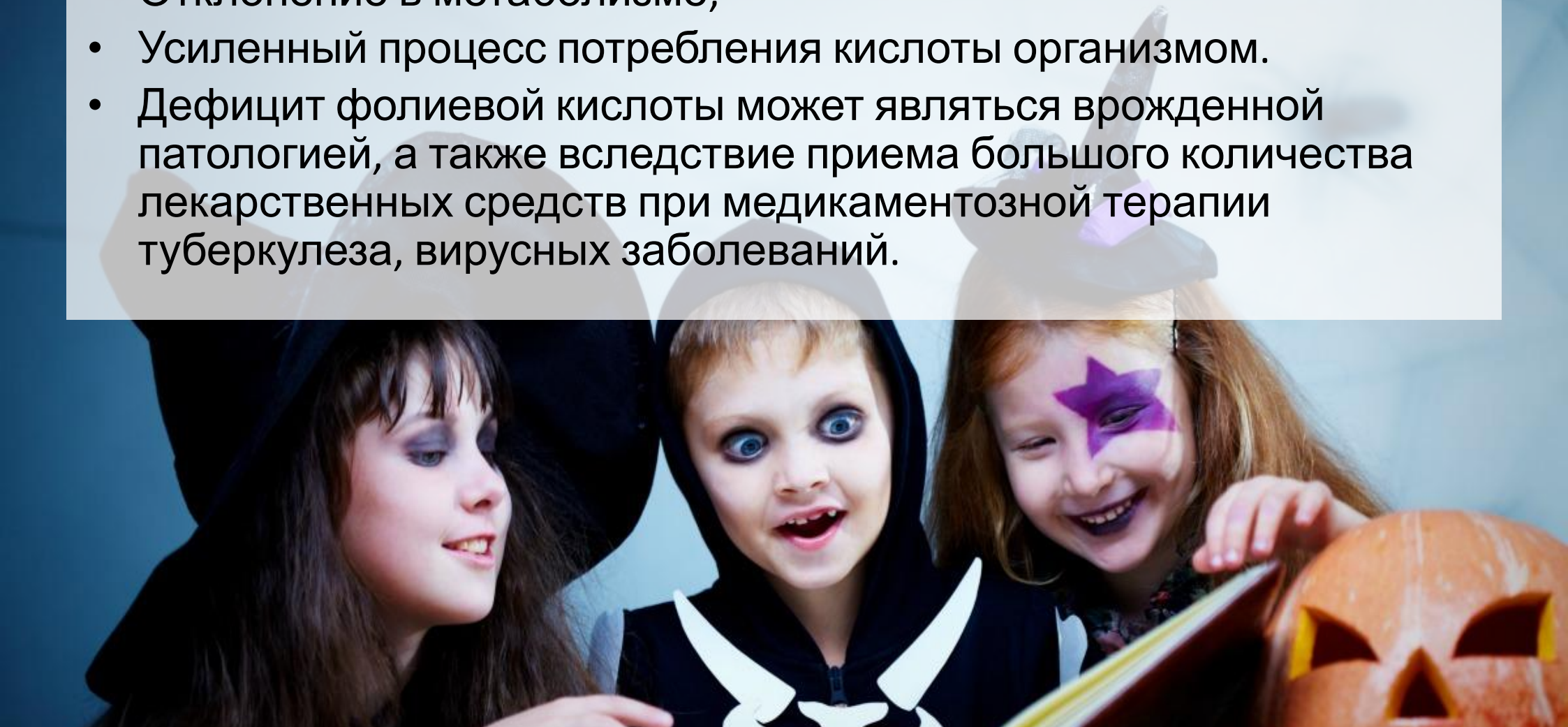
- Вторым по частоте вариантом анемий, являются РНК- ДНК-зависимые анемии (мегалобластные анемии), которые являются следствием дефицита витамина B12 (цианкобаламина) и фолиевой кислоты (витамина B9)

ЧТО ТАКОЕ МЕГАЛОБЛАСТЫ

- Это видоизмененные эритроциты, которые синтезируются в клетках ДНК и в РНК. Мегалобласты появляются в клетках костного мозга, как последствие отклонения в процедуре синтеза. Это происходит в морфологических видоизменениях состава

ПРИЧИНЫ МЕГАЛОБЛАСТНОЙ АНЕМИИ, ВЫЗВАННЫЕ НЕДОСТАТКОМ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ

- Небольшое количество витамина в продуктах;
- Нарушен процесс усвоения витамина в кишечнике;
- Отклонение в метаболизме;
- Усиленный процесс потребления кислоты организмом.
- Дефицит фолиевой кислоты может являться врожденной патологией, а также вследствие приема большого количества лекарственных средств при медикаментозной терапии туберкулеза, вирусных заболеваний.



ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА (ВИТАМИН B9)

- Фолиевая кислота участвует в метаболизме нуклеиновых и аминокислот. Дефицит ведёт к торможению роста и деления клеток, особенно костного мозга, эпителия кишечника.
- Недостаточное потребление фолиевой кислоты во время беременности является одной из причин недоношенности, гипотрофии, врождённых пороков и нарушений развития ребёнка.
- Установленный уровень потребления в Российской Федерации 150 – 400 мкг/сут. Верхний допустимый уровень потребления – 1 000 мкг/сут.
- Уточнённая физиологическая потребность для взрослых – 400

Продукты питания богатые витамином B9 (фолат, фолиевая кислота, фолацин)

Арахис

Витамин B9 (фолиевая): 240 (мкг)

Печень

Витамин B9 (фолиевая): 240(мкг)гов., 225(мкг) св. 240 (мкг)кур.

Фасоль

Витамин B9 (фолиевая): 90 (мкг)

Шпинат

Витамин B9 (фолиевая): 80 (мкг)

Грецкий орех

Витамин B9 (фолиевая): 77 (мкг)

Фундук

Витамин B9 (фолиевая): 68 (мкг)

Капуста брокколи

Витамин B9 (фолиевая): 63 (мкг)

Салат

Витамин B9 (фолиевая): 48 (мкг)

Черемша

Витамин B9 (фолиевая): 40 (мкг)

Миндаль

Витамин B9 (фолиевая): 40 (мкг)

Ячневая крупа

Витамин B9 (фолиевая): 40 (мкг)

Белый гриб (боровик)

Витамин B9 (фолиевая): 40 (мкг)

Шампиньон

Витамин B9 (фолиевая): 30(мкг)

Хрен

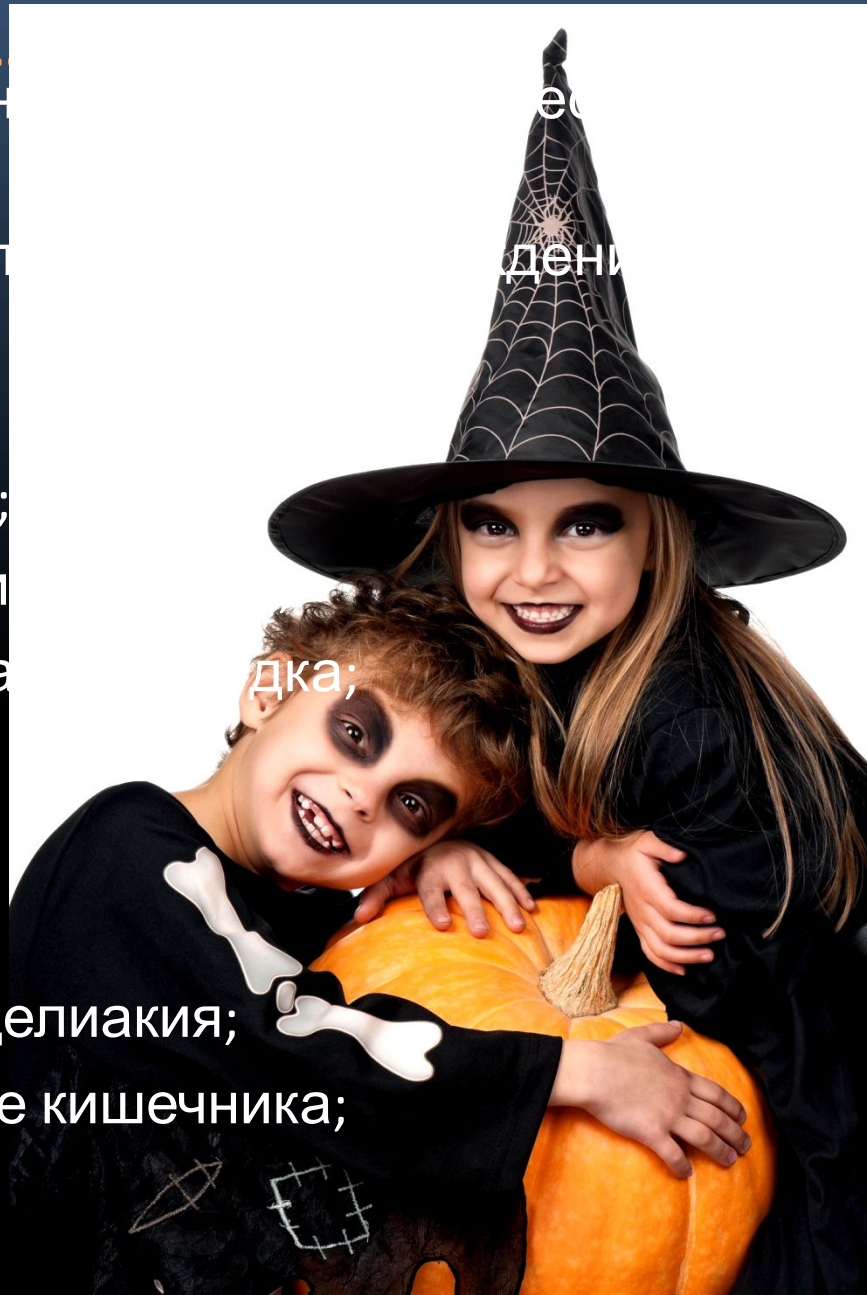
Витамин B9 (фолиевая): 37 (мкг)

Лук-порей

Витамин B9 (фолиевая): 32 (мкг)

ПРИЧИНЫ МЕГАЛОБЛАСТНОЙ АНЕМИИ, КОТОРАЯ ВЫЗВАНА НЕДОСТАТОЧНЫМ КОЛИЧЕСТВОМ В ОРГАНИЗМЕ ВИТАМИНА B1

- Разрушает витамин B12 прием алкогольных н… …е… средств.
- Употребление в пищу только продукты растит… …дени… вегетарианство;
- Полипоз кишечника;
- Онкологическое новообразование в желудке;
- Гастрит типа А в хронической стадии развити…
- Оперативное вмешательство по удалению ча… …дка;
- Беременность;
- Грудное вскармливание;
- Инвазия, вызванная глистами;
- Аутоиммунное врожденное заболевание — целиакия;
- Оперативное вмешательство в тонком отделе кишечника;
- Гранулематозный энтерит (болезнь Крона) ;



Витамин B12

- Витамин B12 играет важную роль в метаболизме и превращении аминокислот.
- Витамин B12 участвует в кроветворении.
- Среднее потребление в Российской Федерации – около 3 мкг/сут. Верхний допустимый уровень потребления не установлен.
- Физиологическая потребность для взрослых – 3 мкг/сут.
- Физиологическая потребность дл

Продукты питания богатые витамином B12

антианемический витамин, кобаламин, цианокобаламинол

Указано ориентировочное наличие в 100гр продукта:

Печень

Говядина 60 мкг, свинина 30 мкг, курица 16,58 мкг

Осьминог

20 мкг

Скумбрия

12 мкг

Сардина

11 мкг

Кролик

4.3 мкг

Говядина

2.6 мкг

Морской окунь

2.4 мкг

Свинина

2 мкг

Баранина

2 мкг

Треска

1,6 мкг

Карп

1.5 мкг

Сыр голландский

1.4 мкг

Краб

1 мкг

Яйцо куриное

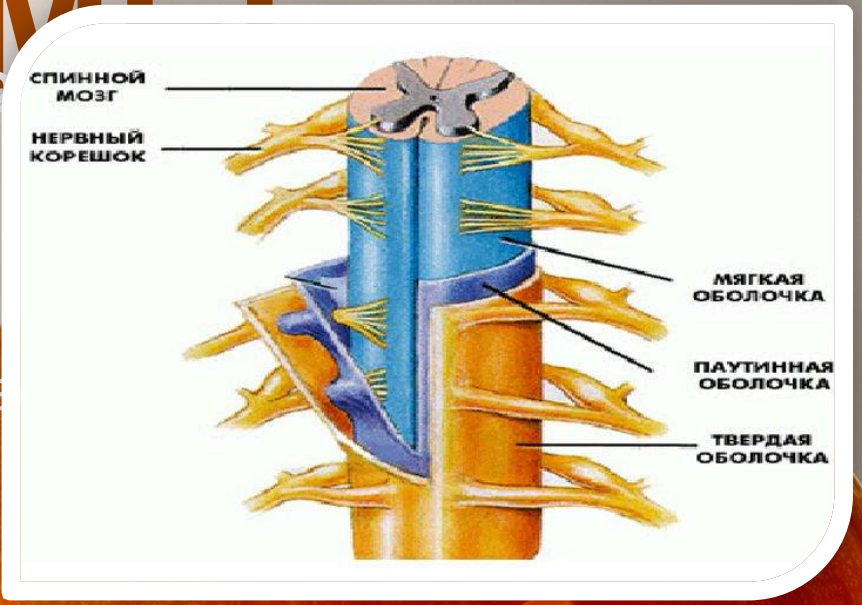
0.5 мкг

Сметана

0.4 мкг

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

1. **Циркуляторно – гипопластический синдро**
   - Сильное кружение головы;
   - Слабость всего тела;
   - Желтый оттенок кожных покровов (оттенок да
     высокий уровень в крови билирубина).



2. **Синдром неврологических расстройств**
   - Легкое покалывание в пальцах рук и ног;
   - Постоянное ощущение озноба;
   - Шаткость в движении;
   - Онемение в нижних конечностях;
   - Вялость ног;
   - Пропадает чувствительность кожных покровов;

Недостаток витамина вызывает разрушение защитного покрытия спинного мозга.

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

3. **Синдром субгемолиза, обусловленный костномозговой гибелью эритрокариоцитов**

   Увеличение свободного билирубина в крови

4. **Синдром гастроэнтерологических расстройств**

- Атрофический гастрит
- Отвращение от мясной пищи;
- Рвота;
- Тошнота;
- Диарея;
- Снижение аппетита;
- Атрофический глоссит хюнтера – ощущение подщипывания и боли на кончике языка, потеря вкусовых рецепторов.
- Тошнота;
- Процесс воспаления ротовой полости;

ДИАГНОСТИКА

- Поставить диагноз мегалобластная анемия в детском возрасте, можно только при помощи комплексного обследования ребенка и консультации узко профильных специалистов: врача ревматолога, гастроэнтеролога.

ДЛЯ УСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ПРОВОДЯТ:

- Общий анализ крови
- Биохимический анализ состава крови;
- Узи внутренних органов и всего жкт.

ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

- Количественный индекс эритроцитов понижен;
- Эритроциты больших размеров;
- Уровень цветности не менее 1,1;
- Индекс гемоглобина низкий;
- Плохое качество эритроцитов — в молекулах находятся остатки ядра;
- Низкий показатель ретикулоцитов (клетки – предшественники эретроцитов в процессе кроветворения);

Также проводятся анализы: на наличие и объем фолиевой кислоты в биологической жидкости, проверка кала на глисты, рентген ЖКТ (желудочно-кишечного тракта), а также УЗИ (ультра-звуковое исследование) внутренних жизненно важных органов. По результатам УЗИ ЖКТ, при данном типе анемии обнаруживается атрофия стенок

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Гемолитические анемии – это группа анемий, обусловленная укорочением продолжительности жизни эритроцитов.

КЛАССИФИКАЦИЯ

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ:

- Мембранопатии (нарушения мембран эритроцитов)
- Ферментопатии (нарушение активности ферментов эритроцитов)
- Структурные гемоглобинопатии (дефекты структуры эритроцитов)

ПРИОБРЕТЁННЫЕ:

- Связаны с воздействием антител, изменением структуры мембраны и неиммунными агрессивными факторами

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ МЕМБРАНОПАТИИ

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ МИКРОСФЕРОЦИТОЗ МИНКОВСКОГО – ШОФФАРА

- Семейная гемолитическая анемия. Происходит разрушение эритроцитов в результате дефекта мембраны (наследственный дефицит структурных белков мембраны). Эритроциты теряют эластичность и разрушаются в селезёнке

КЛИНИЧЕСКИ:

- Анемия с выраженным ретикулоц
- Гемолитическая желтуха (без об
- Гиперплазия селезёнки

СИМПТОМЫ:

- Повышенная утомляемость
- Бледность
- Головная боль, головокружение

При рождении детей с данной патологией могут наблюдаться стигмы: «башенный череп», высокое готическое нёбо, гетерохромия радужной оболочки глаз, аномалии ушных раковин, микрофтальмия, синдактилия, полидактилия

ЭРИТРОЦИТОВ

- Наследование дефицита Г-6-ФДГ сцеплено с Х-хромосомой, Известны сочетания Г-6-ФД с дальтонизмом и гемофилией. Присутствие у мужчин, обладающих, как известно, единственной Х-хромосомой, мутантного аллеля, вырабатывающего аномальный фермент, способствует тому, что клинические проявления недостаточности Г-6-ФД наблюдаются преимущественно у лиц мужского пола поэтому среди заболевших лиц преобладают мужчины.
- При недостаточной активности Г-6-ФДГ нарушается восстановление глютатиона.
- Глютатион защищает гемоглобин и мембрану эритроцитов от различного рода окислителей, образующихся при инфекциях, приеме определенных лекарственных препаратов (антималярийных, противотуберкулезных, сульфаниламидов, нитрофуранов, анальгетиков и пр.), при употреблении

ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ

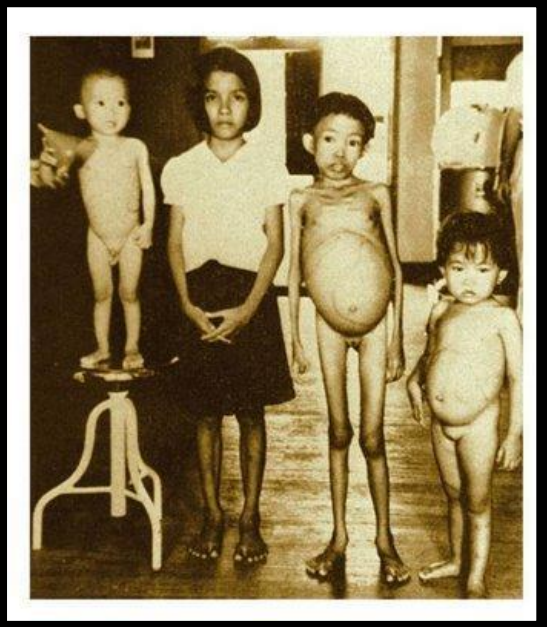
СЕРПОВИДНО-КЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ

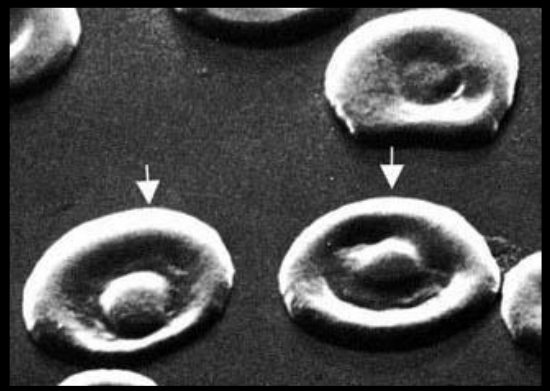
- образуются **эритроциты необратимо серповидной формы,** склонные к агрегации, что повышает вязкость крови, вызывает закупорку сосудов (вазоокклюзию), нарушение микроциркуляции и боль.
- Больные СКА имеют типичный вид: удлиненный нижний сегмент тела, выступающий лоб, «башенный» череп, гепатоспленомегалия.
- **Самый характерный криз для этого заболевания - вазоокклюзионный, проявляющийся резкой болью.** Окклюзия сосудов может развиваться в разных органах, поэтому клинические

ТАЛАССЕМИИ

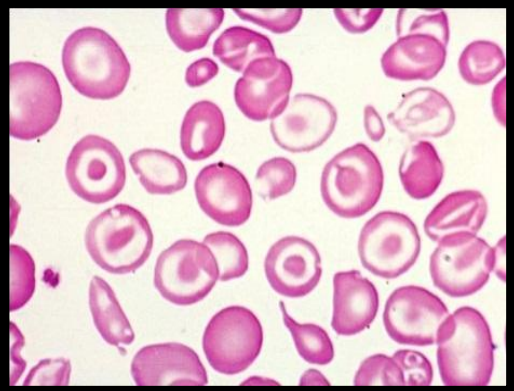
Талассемии - замедление или отсутствие синтеза одной из цепей глобина:

- Для тяжелых форм талассемий характерна значительная спленомегалия.
- желтушность, хронические язвы на нижних конечностях, башенный череп.
- уплощенная переносица. Скулы выступают, глазные щели сужены, нарушены прикус и расположение зубов.
- Картина крови: мишеневидные эритроциты, анизоцитоз, пойкилоцитоз.



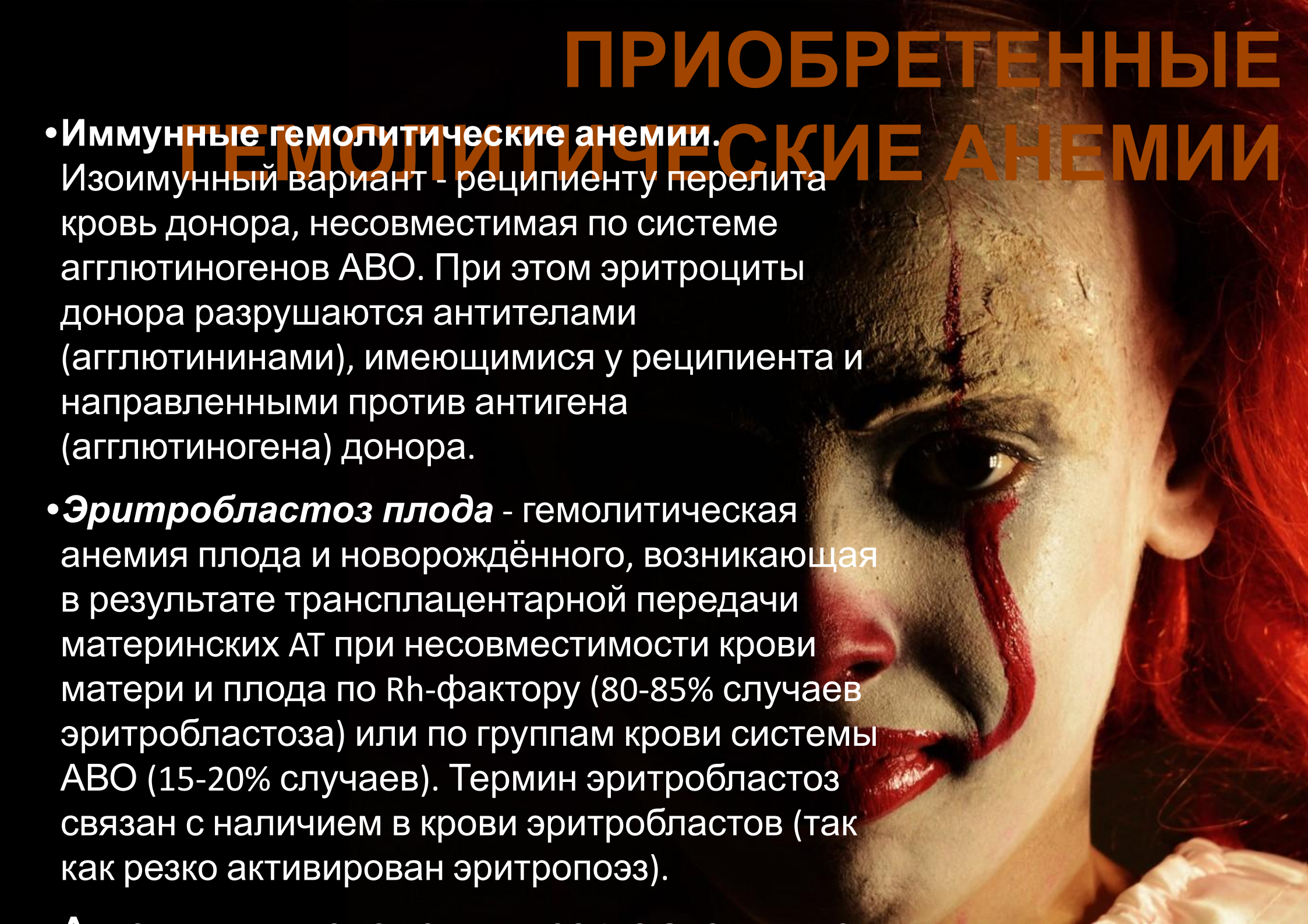


Стрелками показаны два кодоцита («хвостатые клетки») – это другое название



ПРИОБРЕТЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- **Иммунные гемолитические анемии.** Изоимунный вариант - реципиенту перелита кровь донора, несовместимая по системе агглютиногенов АВО. При этом эритроциты донора разрушаются антителами (агглютининами), имеющимися у реципиента и направленными против антигена (агглютиногена) донора.
- ***Эритробластоз плода*** - гемолитическая анемия плода и новорождённого, возникающая в результате трансплацентарной передачи материнских АТ при несовместимости крови матери и плода по Rh-фактору (80-85% случаев эритробластоза) или по группам крови системы АВО (15-20% случаев). Термин эритробластоз связан с наличием в крови эритробластов (так как резко активирован эритропоэз).



АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- **Апластическая анемия** - заболевание системы крови со сниженной продукцией костным мозгом эритроцитов, гранулоцитов и тромбоцитов. Летальность при апластических анемиях достигает 60 %.
- **Суть патогенеза апластической анемии – уменьшение объема гемопоэтической ткани, замещение ее жиром, снижение активности костного мозга.**

Механизмы развития анемии:

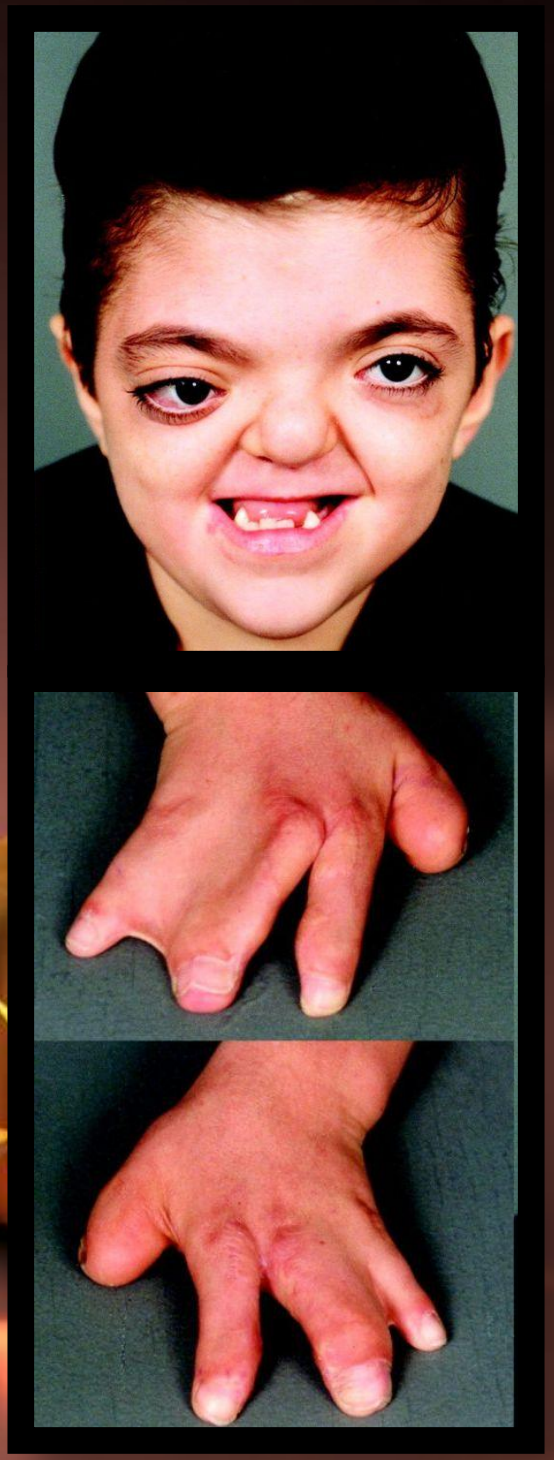
- 1) резкое сокращение продукции эритроцитов;
- 2) неэффективный эритропоэз;
- 3) укорочение жизни эритроцитов.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

АНЕМИЯ ФАНКОНИ

Наследственный дефект репаразной системы клеток (эндонуклеазы), исправляющей мутационные изменения, приводит к накоплению мутаций, в том числе летальных, что вызывает гибель клеток и аплазию костного мозга.

У детей помимо анемии имеются **дефекты развития** костной ткани (отсутствие лучевой кости, I пальца кисти руки, косорукость и др.); наблюдаются микрофтальмии, врожденные пороки сердца, аномалия почек и др. Характерна выраженная лейкопения, тромбоцитопения; СОЭ увеличена до 65-80 мм/ч.

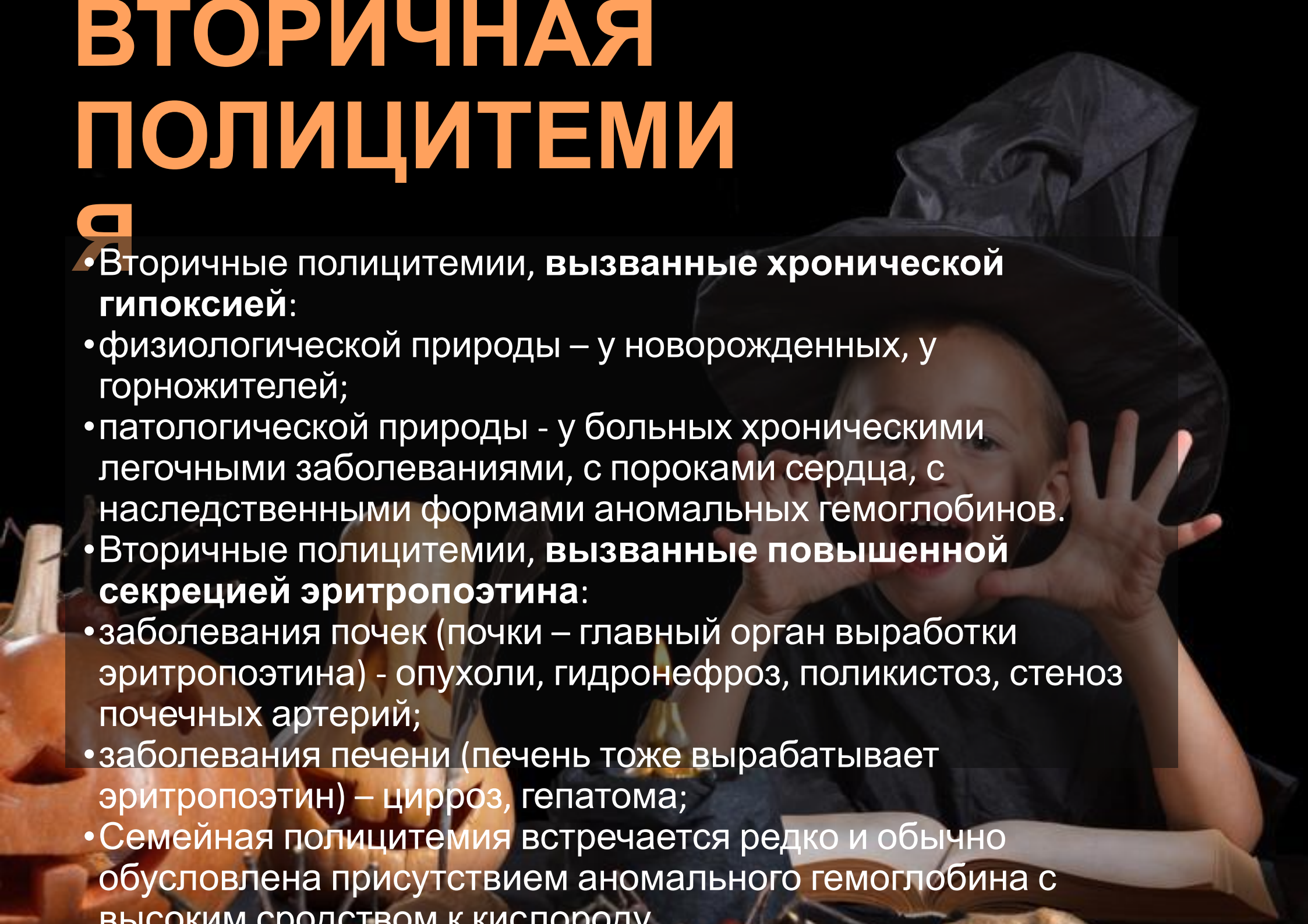


ПОЛИЦИТЕМИЯ (ЭРИТРОЦИТОЗ)

Полицитемия у новорожденных – синдром увеличенной концентрации клеточных элементов крови (в большей степени эритроцитов). В клинике отмечается угнетение ЦНС и признаки полнокровия: вишневый цианоз, учащение дыхания и сердцебиения и др. Сгущение крови проявляется нарушениями микроциркуляции, приводящими к полиорганной недостаточности с возможным развитием инфарктов в различных органах. Диагноз подтверждается лабораторно на основании показателя центрального венозного гематокрита выше 65%.

Лечение полицитемии у

ВТОРИЧНАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ



- Вторичные полицитемии, **вызванные хронической гипоксией**:
- физиологической природы – у новорожденных, у горножителей;
- патологической природы - у больных хроническими легочными заболеваниями, с пороками сердца, с наследственными формами аномальных гемоглобинов.
- Вторичные полицитемии, **вызванные повышенной секрецией эритропоэтина**:
- заболевания почек (почки – главный орган выработки эритропоэтина) - опухоли, гидронефроз, поликистоз, стеноз почечных артерий;
- заболевания печени (печень тоже вырабатывает эритропоэтин) – цирроз, гепатома;
- Семейная полицитемия встречается редко и обычно обусловлена присутствием аномального гемоглобина с высоким сродством к кислороду

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!