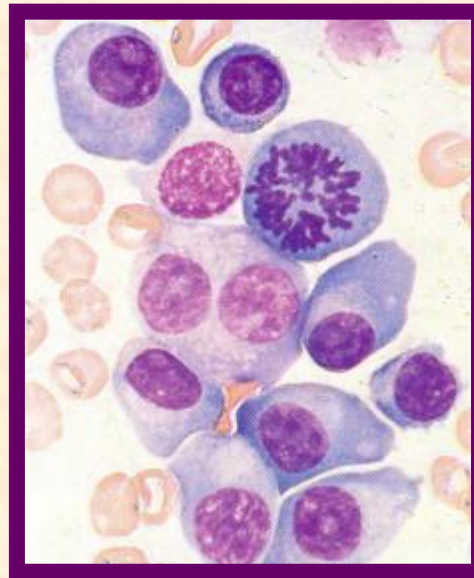


Качан Г.Л.

Анемии у детей



БелМАПО, 2007

Анемия -

снижение уровня гемоглобина и эритроцитов в единице объема крови на 2 и более стандартных отклонения от средних значений, являющихся нормой для данного возраста.

Для постановки диагноза «анемия» определяющим является снижение уровня гемоглобина, а не эритроцитов.

Физиология кроветворения

Кроветворение (гемопоз) – многостадийный процесс клеточных делений и дифференцировок, в результате которого в организме образуются **зрелые, функционально полноценные клетки крови.**

Кровь является наиболее динамично обновляющейся тканью организма: каждый день обновляется около 2×10^{11} клеток крови.

ПОСТНАТАЛЬНЫЙ ГЕМОПОЭЗ – процесс физиологической регенерации крови

Постнатальный гемопоэз (кроме периода новорожденности) осуществляется в плоских костях (череп, позвонки, ребра, грудина, кости таза) и в проксимальных отделах костей бедра, плеча, голени.

ГЕМОПОЭЗ ЭМБРИОНАЛЬНЫЙ -

**процесс формирования системы
крови как ткани**

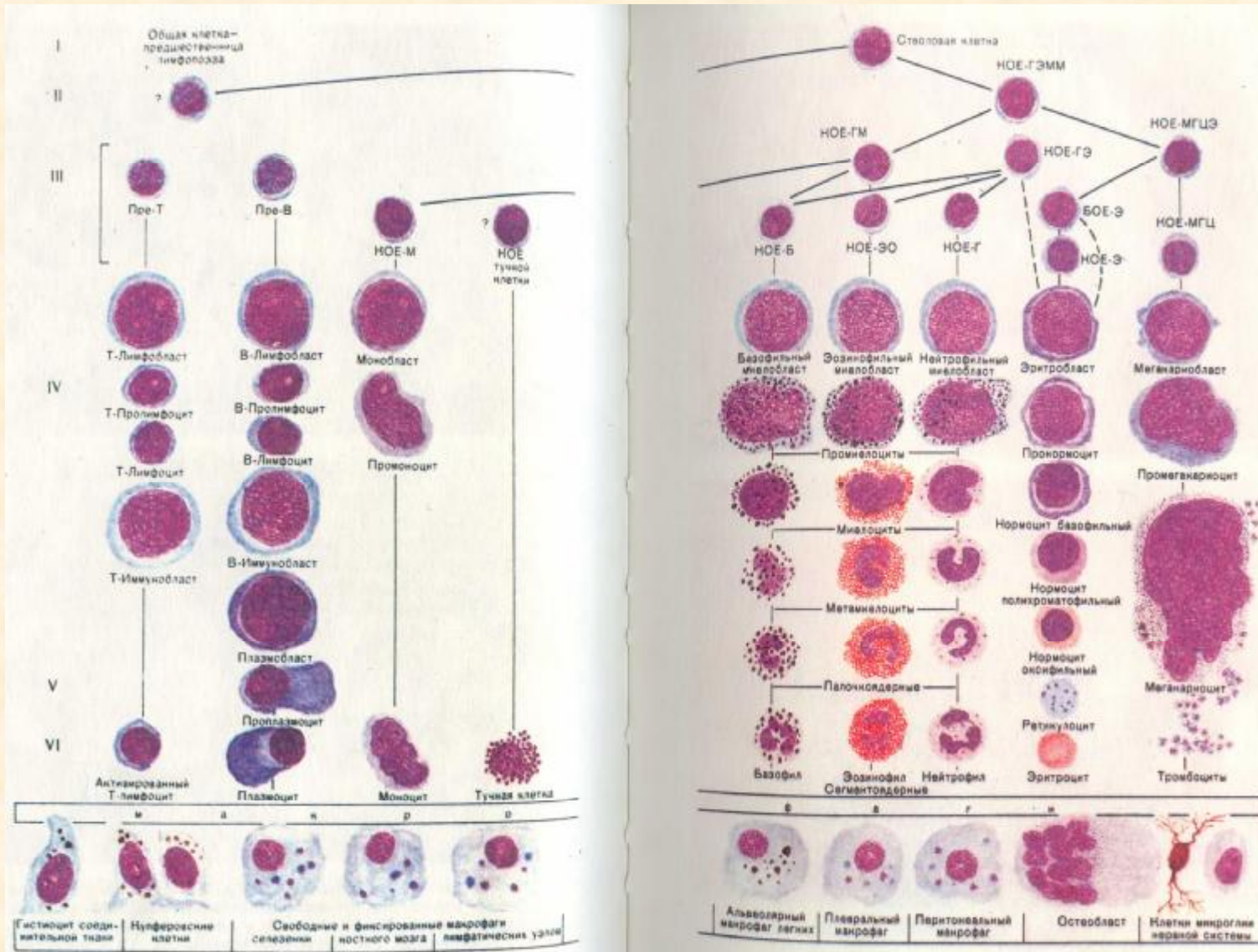
**Кроветворение у плода на разных
этапах внутриутробного развития
последовательно осуществляется в
желточном мешке, печени и костном
мозге.**

Родоначальницей всех клеток крови является стволовая кроветворная клетка.

ОСНОВНЫЕ СВОЙСТВА СТВОЛОВЫХ КРОВЕТВОРНЫХ КЛЕТОК:

- **Полипотентность**
- **Способность к самоподдержанию**

СХЕМА ГЕМОПОЭЗА



ЭРИТРОПОЭЗ -

процесс образования и созревания эритроидных клеток в костном мозге, приводящий к появлению зрелых эритроцитов.

Вся масса эритроидных клеток организма носит название **эритрона**.

Морфологически идентифицируемые клетки красного ряда



эритробласт



пронормоцит



нормоцит
базофильный



нормоцит
полихроматофильный



нормоцит
оксифильный



ретикулоцит



эритроцит

По мере созревания клеток красного ряда:

- ➡ Уменьшается размер (диаметр эритробласта 20-25 мкм, оксифильного нормоцита 7-10 мкм)
- ➡ ядерно-цитоплазматическое соотношение уменьшается
- ➡ цитоплазма от базофильной становится оксифильной (вследствие накопления гемоглобина). В конечном итоге нормоцит теряет ядро и превращается в эритроцит

РЕТИКУЛОЦИТ –
незрелый эритроцит, содержащий
остатки РНК.

Выявляется при специальной окраске
бриллиантовым крезоловым синим
(зернисто-сетчатая субстанция).

Ретикулоциты созревают в костном
мозге 1-2 дня и дозревают в крови в
течение суток.

- **Главный регулятор эритропоэза - гормон эритропоэтин, вырабатывающийся в юкстагломерулярном аппарате почек**
- **Регуляция эритропоэза осуществляется по принципу обратной связи**

ГЕМОГЛОБИН –

**дыхательный пигмент,
составляющий более 90% твердой
части эритроцита.**

**Молекула гемоглобина состоит из
белковой части (глобина) и
простетической группы (гема), в
состав которого входит железо.**

СВОЙСТВА ГЕМОГЛОБИНА

- Высокая связывающая способность, что обеспечивает кислород-транспортную функцию Нв
- Хорошая растворимость
- Способность поглощать и отдавать O_2
- Буферные свойства

ЭРИТРОПОЭЗ ПЛОДА

На разных этапах внутриутробного развития эритропоэз плода осуществляется в следующих органах:

- ➡ желточном мешке
- ➡ печени
- ➡ костном мозге

У плода, как и у взрослого, скорость эритропоэза регулируется эритропоэтином, концентрация которого к моменту рождения достигает уровня взрослых.

У недоношенных детей отмечается недостаточность эритропоэтинового ответа на анемию: при одинаковой степени анемии уровень эритропоэтина у недоношенных детей значительно ниже по сравнению с доношенными и взрослыми

Нормальные показатели крови

(Анемии от А до Я. Руководство для врачей под ред. Ю.Л.Шевченко, 2004)

Показатель	Мужчины	Женщины
Гемоглобин, г/л	130-160	120-140
Эритроциты, $\times 10^{12}/л$	4,0-5,1	3,7-4,7
Гематокрит, %	40-48	36-42
Цветовой показатель, ед.	0,86-1,05	0,86-1,05
Ретикулоциты, ‰	2-15	2-15
Тромбоциты, $\times 10^9/л$	170-350	170-350
Лейкоциты, $\times 10^9/л$	4,0-9,0	4,0-9,0
MCV, фл	80-98	80-98
MCH, пг	27-34	27-34
MCHC, %	30-36 (38)	30-36 (38)
RDW, %	11,5-14,5	11,5-14,5
СОЭ, мм/час	1-10	2-15

ПОКАЗАТЕЛИ ФЕРРОКИНЕТИКИ

(Анемии от А до Я. Руководство для врачей под ред. Ю.Л.Шевченко, 2004)

Показатель	Мужчины	Женщины
Сывороточное железо	11,6-31,3 мкмоль/л	9-30,4 мкмоль/л
ОЖСС	40-60 (70) мкмоль/л	40-60 (70) мкмоль/л
Ферритин	15-200 мкг/мл	12-150 мкг/мл

При лабораторном исследовании красной крови необходимо учитывать, что уровень гемоглобина и гематокрита в венозной крови на 10-20% ниже, чем в капиллярной.

В случае же патологических состояний (анемия, полицитемия) ошибка при определении данных показателей в капиллярной крови может достигать 100%.

Возрастные особенности красной крови

По данным ВОЗ (1973 год) нижней границей нормы гемоглобина следует считать:

- ▶ 110 г/л у детей до 6 лет
- ▶ 120 г/л у детей старше 6 лет.
- ▶ С возраста полового созревания необходимо учитывать половые различия
- ▶ Особое место занимают показатели красной крови у новорожденных детей ввиду особенностей эритропоэза плода.

Нормальный эритропоэз в неонатальном периоде характеризуется особенностями:

- ➡ Новорожденные дети (доношенные и недоношенные) рождаются в состоянии физиологической полицитемии
- ➡ Уровень Hb в периоде новорожденности самый высокий по сравнению с другими возрастными периодами
- ➡ Эритроциты у новорожденных отличаются большими размерами
- ➡ В первые дни жизни отмечается высокое содержание ретикулоцитов, а также наличие нормоцитов в периферической крови
- ➡ В неонатальном периоде анемия не носит железодефицитный характер

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- усталость
- одышка
- сильное сердцебиение
- плохая переносимость физической нагрузки
- головокружения
- головная боль
- шум в ушах

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Бледность - основной симптом анемии, легче всего ее можно определить по:

- ▶ цвету слизистой ротовой полости, КОНЬЮНКТИВЫ
- ▶ цвету ногтевого ложа
- ▶ цвету складок ладоней, подошв стоп у маленьких детей
- ▶ цвету ушной раковины

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

К другим симптомам анемии относят:

- тахикардию
- усиленный сердечный толчок
- систолический шум

Анемия, вызванная гемолизом, характеризуется желтухой и в некоторых случаях спленомегалией

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

По степени тяжести анемии:

- ➡ легкая (Hb 90-120 г/л)
- ➡ средняя (Hb 70-90 г/л)
- ➡ тяжелая (Hb менее 70 г/л)

По цветовому показателю (MCH):

- ➡ нормохромные (MCH 27-34 пг)
- ➡ гипохромные (MCH менее 27 пг)
- ➡ гиперхромные (MCH более 34 пг)

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

По размерам эритроцитов:

- ➡ Нормоцитарные (МСV 80-98 фл)
- ➡ Микроцитарные (МСV менее 80 фл)
- ➡ Макроцитарные (МСV более 98 фл)

По регенераторной активности к/мозга:

- ➡ Норморегенераторные: 15 -50 ‰
- ➡ Гиперрегенераторные: более 50 ‰
- ➡ Гипорегенераторные: низкий ретикулоцитоз (норма или ниже нормы при выраженной анемии)

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

По механизму развития:

- ➡ Анемии в результате кровопотери
- ➡ Анемии в результате повышенного кроворазрушения (гемолитические)
- ➡ Анемии в результате недостаточного кровообразования (дефицитного эритропоэза)

ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Острая кровопотеря
- Хроническая кровопотеря

ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

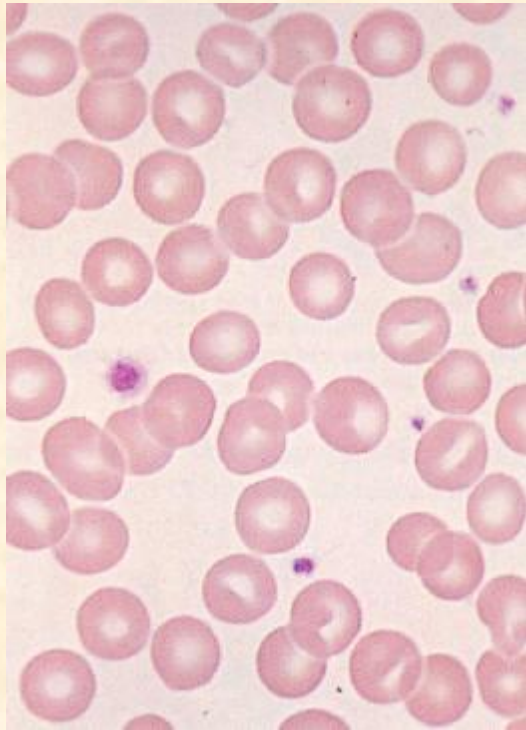
Поиск причины кровопотери:

- ЖКТ-кровотечения
- носовые кровотечения
- меноррагии
- глистная инвазия
- ятрогенная причина

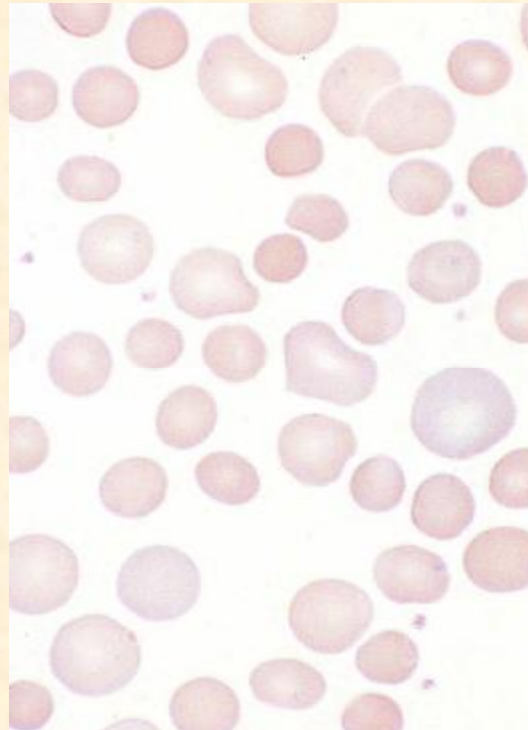
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Наследственные ГА: мембранопатии, ферментопатии, гемоглобинопатии
- Приобретенные ГА: ГБН, при ВУИ (сифилис, токсоплазмоз, CMV), при ДВС-синдроме (ГУС), аутоиммунные ГА, СКВ, микроангиопатическая ГА (кавернозная гемангиома, стеноз почечных артерий, тяжелая коарктация аорты)

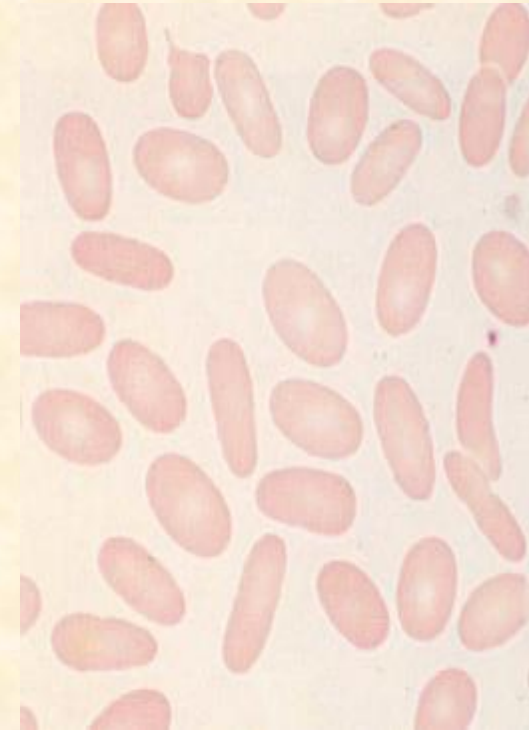
Морфология эритроцитов



**Нормальные
эритроциты**

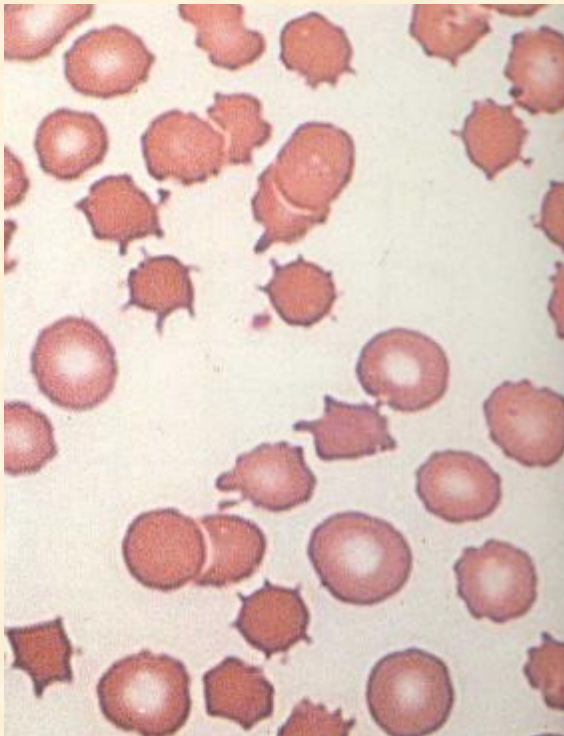


Микросфероциты

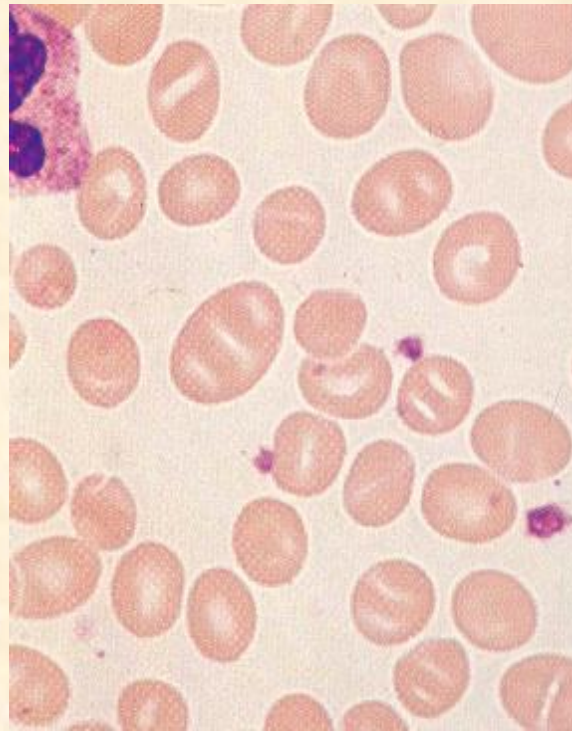


Овалоциты

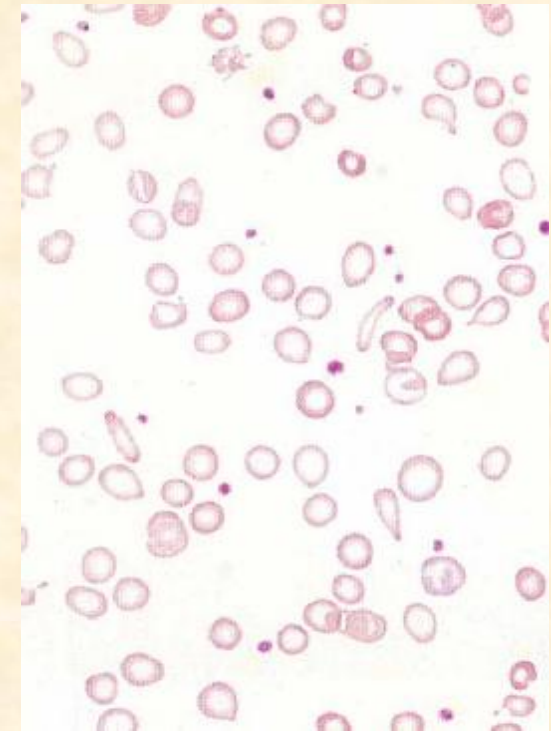
Морфология эритроцитов



Акантоциты



Стоматоциты



Гипохромные ЭР

АНЕМИИ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДЕФИЦИТНОГО ЭРИТРОПОЭЗА

- ➡ нарушение всасывания и использования железа (ЖДА)
- ➡ нарушение реутилизации железа - АХЗ (анемия хронических заболеваний, анемия хронического воспаления, перераспределительный дефицит железа)
- ➡ физиологическая анемия новорожденных, ранняя анемия недоношенных
- ➡ нарушение транспорта железа (атрансферринемия)
- ➡ нарушение утилизации железа (талассемии, сидеробластные анемии)

АНЕМИИ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДЕФИЦИТНОГО ЭРИТРОПОЭЗА

- **апластические анемии (врожденные и приобретенные). Приобретенное угнетение эритропоэза встречается при инфекциях (парвовирус В₁₉, краснуха), метастазировании опухолей в к/мозг**
- **В₁₂⁻, фолиеводефицитные анемии**
- **врожденные дизэритропоэтические анемии**

ДИАГНОСТИКА АНЕМИЙ

1. Сбор семейного анамнеза (наличие в семье случаев анемии, желтухи, спленэктомии)
2. Уточнение общего анамнеза (кровотечения, характер питания, изменение цвета кожных покровов, цвет мочи и стула)
3. Клиническое обследование: оценка цвета кожи и слизистых, наличие геморрагической сыпи, увеличение л/узлов, гепатоспленомегалия, ЧСС, систолический шум, АД, признаки кровотечения

ДИАГНОСТИКА АНЕМИЙ

- ➡ Общий анализ крови развернутый с индексами ЭР, РЦ, морфология ЭР
- ➡ Биохимический анализ крови: билирубин и его фракции, показатели феррокинетики, свободный гемоглобин плазмы, гаптоглобин
- ➡ Кал на скрытую кровь, я/глист
- ➡ УЗИ органов брюшной полости
- ➡ Консультация специалистов по показаниям (гастроэнтеролог, гинеколог, ЛОР)
- ➡ Коагулограмма, проба Кумбса

ДИАГНОСТИКА АНЕМИЙ

- ➡ Осмотическая резистентность ЭР
- ➡ Ферменты ЭР
- ➡ Электрофорез гемоглобина
- ➡ Костно-мозговая пункция
- ➡ Серология (парвовирус В19, ВЭБ, ЦМВ и др.).
- ➡ Уровень В₁₂, фолиевой кислоты

Функции железа в организме:

- ➡ **Участие в тканевом дыхании (входит в состав цитохромоксидазы – важнейшего фермента дыхательной цепи)**
- ➡ **Кислородтранспортная функция (входит в состав гемоглобина)**
- ➡ **Входит в состав миоглобина**

Ферритин - основной белок, депонирующий железо в физиологически доступной и нетоксичной форме. Утилизация железа из другого ферродепонирующего белка – гемосидерина – происходит значительно медленнее, чем из ферритина.

ДЕФИЦИТ ЖЕЛЕЗА

- Прелатентный дефицит железа: уровень ферритина 12-20 мкг/л при нормальном уровне гемоглобина
- Латентный дефицит железа (ЛДЖ): уровень ферритина менее 12 мкг/л при нормальном уровне гемоглобина
- Железодефицитная анемия (ЖДА): уровень ферритина менее 12 мкг/мл при сниженном уровне гемоглобина

Таким образом, железодефицитная анемия является конечным этапом дефицита железа в организме

Причины дефицита железа:

- Хроническая кровопотеря
- Алиментарный (нутритивный) дефицит железа
- Дефицит железа в связи с повышенной потребностью в нем
- Резорбционная недостаточность железа
- Перераспределительный дефицит железа – АХЗ
- Нарушение транспорта железа: гипо- или атрансферринемия наследственного генеза

Клиника ЖДА

Общеанемический синдром:

- ➡ Одышка
- ➡ Обмороки
- ➡ Тахикардия
- ➡ Слабость
- ➡ Систолический шум
- ➡ Бледность кожных покровов и слизистых

Клиника ЖДА

Сидеропенический синдром:

- Трофические нарушения
- Сидеропеническая дисфагия
- Гнездная атрофия слизистой желудка и 12-перстной кишки
- Мышечная слабость
- Миокардиодистрофия
- В родах – слабость родовой деятельности, атонические маточные кровотечения
- Тканевая гипоксия
- Повышение симпатического тонуса ВНС
- Отеки

Принципы ферротерапии

- ▶ Ликвидировать дефицит железа только диетотерапией без использования препаратов железа **невозможно!**
- ▶ Расчет лечебной дозы проводится по элементарному железу
- ▶ Этапность и длительность лечения: этап купирования анемии (4-6 недель), этап восполнения депо (2-3 месяца)
- ▶ Лечение препаратами железа проводить обязательно на фоне коррекции питания и ликвидации источника кровопотери

- **Оптимальная лечебная доза 120 мг железа в сутки (100-200 мг)**
- **Для детей раннего возраста лечебная доза 5-8 мг/кг железа в сутки**
- **Профилактическая доза 1-2-(4) мг/кг железа в сутки**
- **Побочные эффекты препаратов железа усиливаются параллельно увеличению дозы**

Профилактика дефицита железа

Группы риска:

- Недоношенные младенцы (в течение 2 лет)
- Дети первого года жизни
- Девочки-подростки
- Дети спортсмены
- Беременные женщины и кормящие матери
- Доноры крови
- Женщины фертильного возраста с menses более 5 дней
- Пожилые люди
- Вегетарианцы

Профилактика дефицита железа:

- По 60 мг Fe ежедневно 3 месяца (ВОЗ)
- По 60 мг Fe 1 раз в неделю в течение всего года
- По 30 мг Fe 2 раза в неделю в течение 8 недель
- По 30-40 мг Fe ежедневно по 7 дней ежемесячно в течение года
- Доношенные: 1-2 мг/кг в сутки с 3 месяцев до конца первого года жизни
- Недоношенные: 2-4 мг/кг в сутки с 1 месяца до 2-х летнего возраста

Анемия хронических заболеваний (АХЗ)

Наиболее часто встречаемая вторичная анемия после железодефицитных анемий

АХЗ развивается на фоне различных заболеваний:

- ▶ пневмонии
- ▶ ревматоидного артрита
- ▶ коллагенозов
- ▶ в периоде реконвалесценции при инфекционных заболеваниях
- ▶ опухолях
- ▶ остеомиелите

Дифференциальный диагноз ЖДА и АХЗ

Лабораторный показатель	Норма	АХЗ	ЖДА
Сывороточное железо	N	↓	↓
ОЖСС	N	↓ или ↑	↑
Сывороточный ферритин	N	↑	↓

Лечение АХЗ – лечение основного заболевания