Сибирский государственный медицинский университет

Кафедра детских болезней N3

Заведующий кафедрой:

д.м.н., профессор Бушмелёва Л. П.

АНЕМИИ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА, ГЕМОФИЛИЯ

 Студент: Шапошников А.А.

 Факультет: ЛПФ

 Курс: V

 Группа: 1312

 Ассистент: Артемьева З. И.

 Томск --- 1997 г.

 Патология красной крови

Анемия --- патологическое уменьшение количества циркулирующих в крови

эритроцитов, качественные их изменения и снижение уровней гемоглобина

(Hb) и гематокрита (Ht). Считают, что анемия наступает при содержании

Hb < 100 г/л , эритроцитов < 4.000.000 в 1 мкл

( 4,0 times10^ 12 ), сывороточного железа < 80 мкг % (14,3

мкмоль/л) . Термин анемия без расшифровки не определяет

конкретной болезни, это всего лишь констатация наличия группы

признаков.

Характеристика эритроцитов в возрастных группах приведена в таблице.

 Гемоглобин Гематокрит

 СЭО Средний эритроцитарный объем

Hb

Возраст (г/л

 фл пг/клетка

 М Среднее н.п. Нижняя граница нормы

(нижний предел --- н.п.) меньше среднего на два стандартных

отклонения М н.п. М н.п. М н.п.

1--3 дня 185 145 56 45 108 95 34 31

1 месяц 140 100 43 31 104 85 34 28

2 месяца 115 90 35 28 96 77 30 26

3--6 месяцев 115 95 35 29 91 94 30 25

0,5--2 года 120 110 36 33 78 70 27 23

2--6 лет 125 115 37 34 81 75 27 24

6--12 лет 135 115 40 35 86 77 29 25

12--18 лет

Девушки 140 120 41 36 90 78 30 25

Юноши 145 130 43 37 88 78 30 25

При оценке конкретных случаев анемии важно представлять возрастные

варианты картины крови.

 Hb и гематокрит (Ht). У новорожденных относительно

высоки уровни Hb и Ht; эти показатели в последующем снижаются,

достигая низшей точки к 7-недельному возрасту для недоношенных и к

2--3 месячному --- для доношенных новорожденных ( физиологическая

анемия новорожденных). У детей общий Hb и Ht постепенно нарастают,

достигая в пубертатном периоде величин, характерных для взрослых.

 H --- основной тип Hb пренатального и раннего постнатального

периода. Содержание H снижается в постнатальном периоде; к 9--12

годам H составляет менее 2 % от общего HB.

На протяжении неонатального периода СЭО относительно высок, но

снижается во второй половине периода новорожденности.

 Классификация . В клинической практике анемии классифицируют в

соответствии с морфологией эритроцитов и СЭО в мазках периферической

крови. Суффикс -хромная относится к цвету, а суффикс

-цитарная --- к размерам. Эта классификация различает анемии:

 Гипохромная микроцитарная (мелкие, бледные эритроциты; низкий

СЭО)

 Макроцитарная (крупные эритроциты; увеличенный СЭО)

 Нормохромная нормоцитарная (клетки нормального размера и вида;

нормальный СЭО).

 Дефицитные

 Железодефицитные

 Витаминодефицитные

 Протеинодефицитные

 Гипо- и апластические (врожденные и приобретенные

 Геморрагические --- вследствие острой и хронической кровопотерь

 Наследственные гемолитические (связаны с аномалиями

эритроцитов)

наследственный сфероцитоз

несфероцитарная анемия

овалоклеточная анемия

гемолитическая анемия при ферментативных аномалиях

лекарственные, химические, растительного генеза и др.

гемоглобинопатии и эритропорфирии

 Гемолитическая анемия, вследствие приобретенной аномалии

эритроцитов (пароксизмальная ночная гемоглобинурия)

 Иммунные гемолитические анемии

 изоиммунные

 аутоиммунные

 Гемолитические анемии, вызванные неиммунными факторами

 токсическая

 ожоговая

 паразитарная

 Анемии, при различных общих заболеваниях (инфекциях,

новообразованиях, коллагенозах и др.)

 Гипохромная микроцитарная анемия

 Дефект . Обнаружение гипохромных микроцитов указывает на

нарушение синтеза гема или глобинов в составе Hb. Нарушение синтеза

гема может развиваться при дефиците железа, пиридоксина или меди,

отравлениях свинцом, хронических воспалительных заболеваниях.

Нарушения синтеза глобинов характерны для талассемий.

 Лабораторные данные , необходимые для постановки диагноза

гипохромной анемии: уровень сывороточного железа, железо-связывающая

способность (ферритины крови, депо красного костного мозга),

свободный протопорфирин эритроцитов, а также количественные измерения

уровня Hb (A, A\_2, F) .

 Железодефицитная анемия --- наиболее часто встречающаяся анемия

у детей. В большинстве случаев развивается вследствие недостаточного

поступления железа. При дифференциальной диагностике следует

учитывать возможность потери железа в результате кровотечений.

Патогенез

Дефицит поступления железа с пищей обычно развивается в случаях

повышенной потребности в этом элементе (например, на фоне быстрого

роста). В основном наблюдается в:

периоде детства (запасы железа при рождении невелики из-за небольшой

массы новорожденного, рацион содержит мало железа)

подростковом возрасте, когда активация роста сочетается с

недостаточным содержанием железа в пище (особая проблема для девушек,

теряющих железо при менструациях)

Дефицит железа вследствие кровопотери может возникать пренатально,

перинатально и постнатально.

Пренатальная потеря железа наблюдается при инфузии крови плода в

кровоток матери (трансплацентарная трансфузия) или в систему

кровообращения близнеца (межблизнецовая трансфузия).

В перинатальном периоде потери железа возможны при кровотечениях

(например, преждевременная отслойка плаценты).

В постнатальном периоде потеря железа может быть обусловлена явными

(например, хирургическое вмешательство, травмы) или скрытыми

(например, идиопатический гемосидероз легких, паразитарные инфекции,

воспалительные заболевания толстой кишки) причинами.

Клиника. Дефицит железа чаще встречается в возрасте 6--24 месяцев.

Особенно если дети получают только молоко или молочные каши,

преимущественно манную.

Симптомы. Незначительный дефицит железа может протекать относительно

бессимптомно. Но при усугублении дефицита железа у детей появляется

раздражительность, анорексия, сонливость и легкая утомляемость.

Признаки. Полные и бледные дети, с желтоватым оттенком кожи;

тахикардия и систолический шум (проводится на сосуды --- шум волчка,

юлы). Если анемия резко выражена, либо при наличии осложнений,

приводящих к нарушению функций сердечно-сосудистой системы, возможно

появление признаков застойной сердечной недостаточности (ритм галопа,

кардиомегалия, вздутие шейных вен, гепатомегалия, хрипы в легких.

Диагностика

Эритроциты. В зависимости от степени и длительности дефицита железа

форма анемии может варьировать от легкой до очень тяжелой. В мазках

крови --- мелкие бледные эритроциты, что отражается на цветном

показателе. Снижение СЭО, среднего содержания Hb в эритроците и

средней концентрации Hb в эритроците обычно прямо пропорциональны

тяжести анемии.

Железо. Сывороточный уровень железа снижен, в то время как

железосвязывающая способность (уровень трансферрина) повышена, но

процент насыщения низок (обычно ниже 20 %). Сывороточный уровень

ферритина снижается (отражение низкого уровня железа, депонированного

в костном мозге), а уровень свободных протопорфиринов эритроцитов

повышается.

Принципы лечение

Легкая и умеренная анемия (Hb > 60 г/л, признаки сердечной

декомпенсации отсутствуют). Назначают препараты железа внутрь в дозе

6 мг/кг/день (из расчета содержащегося в препарате железа), курс

продолжают еще 2--3 месяца после нормализации Hb, что

позволяет пополнить тканевые запасы железа, или при отсутствии

гарантии регулярного приема препаратов железа, рекомендуют их

парентеральное введение.

Тяжелая анемия. Дети достаточно легко адаптируются даже к низким

концентрациям Hb, особенно при постепенном снижении его уровня. При

очень тяжелой форме с признаками сердечной недостаточности показаны

периодические переливания эритроцитарной массы до стабилизации

клинического состояния. Трансфузию эритроцитов проводят по жизненным

показаниям при содержании Hb не выше 60 г/л.

 Геморрагические диатезы

Эндотелий кровеносных сосудов, макромолекулы внутренней их оболочки,

тромбоциты и плазменные факторы свертывания формируют систему

гемостаза. Недостаточность факторов, нарушение динамического

равновесия между элементами системы, дисфункция любого элемента могут

привести к кровотечению и тромбозу.

 Геморрагические диатезы

Клиника геморрагического диатеза:

петехии, пурпура

тяжелые рецидивирующие носовые кровотечения (без очевидной локальной

причины)

длительное кровотечение после удаления зубов, хирургических

манипуляций или травмы

рецидивирующий гемартроз

Обследование при подозрении на геморрагический диатез:

общий анализ крови

количественная и морфологическая оценка тромбоцитов в

мазке периферической крови

ЧТВ Частичное тромбопластиновое время , характеризующее

целостность внутреннего и общего механизмов гемокоагуляции

ПВ Протромбиновое время , выявляющее функции внутреннего и

общего механизмов свертывания крови

измерение времени кровотечения для оценки целостности сосудов и

функциональной активности тромбоцитов.

Общие принципы лечения

Не показаны: препараты, отрицательно влияющие на функцию тромбоцитов

(например, аспирин); пункции глубоких вен, внутримышечные инъекции,

длительные обездвиживания.

Профилактика травм (особенно черепно-мозговой).

После выявления конкретного дефекта --- специфическая заместительная

терапия.

При угрожающих жизни кровотечениях в качестве временной меры (до

выявления конкретного фактора свертывания) возможно переливание

свежезамороженной донорской плазмы (10--20 мл/кг) или криопреципитата

(5--7 мл/кг) для восполнения недостаточности плазменных факторов

свертывания.

 Патология тромбоцитов

Тромбоцитарные нарушения могут быть как качественного, так и

количественного характера. Ниже рассмотрены нарушения количественного

характера, или тромбоцитопении. Количественные нарушения обнаруживают

при подсчете тромбоцитов в мазке периферической крови. Низкое число

тромбоцитов может быть связано либо с недостаточностью их

образования, либо с сокращением срока их жизни. Интенсивность

тромбоцитопоэза обычно оценивают по числу мегакариоцитов в

костномозговом пунктате. Тромбоцитопения иммунного генеза может быть

вызвана вирусной инфекцией или лекарственной болезнью, но у детей в

большинстве случаев --- идиопатическая. Термин идиопатическая

тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) относят к тромбоцитопении

неиндентифицированного генеза. По-видимому, у большинства больных

усиление разрушения тромбоцитов обусловлено аутоиммунным,

иммунокомплексным или аллергическим генезом.

Патогенез. ИТП может возникать после легкой вирусной инфекции или

вакцинации; обычно начинается остро, с кровоизлияниями в кожные

покровы и слизистые оболочки. Тяжелое кровотечение может развиться

после травмы.

Клиника. Несмотря на низкое содержание тромбоцитов, тяжелые

внутренние кровотечения развиваются редко. В 80--90 % случаев ИТП

разрешается самопроизвольно в течение 1--6 месяцев. Иногда

заболевание приобретает рецидивирующий или хронический характер.

Уровень смертности менее 1 %.

Лечение. Консервативное. Использование кортикостероидов спорно, хотя

некоторые специалисты рекомендуют в начальном периоде и при тяжелом

течении короткий курс кортикостероидной терапии. Имеются попытки

лечения рефрактерных случаев ИТП внутривенным введение

 gamma -глобулина, иммуносупрессивных препаратов или спленэктомией.

 Патология плазменных факторов свертывания

 Клинические и лабораторные характеристики гемофилии А и

болезни shape фон Виллебранда

 Гемофилия А Болезнь фон Виллебранда

Молекулярный дефект VIII:С VIII:C;VIII:R

Тип наследования Х-сцепленный; рециссивный Аутосомно-доминантный

ЧТВ Удлиненное Удлиненное

Время кровотечения Нормальное Удлиненное

Содержание ристоцетинового кофактора Нормальное Пониженное

Типичные локализации кровоизлияний

Гематомы глубоких мышц, гемартрозы Слизистые оболочки

Гемофилия А и болезнь фон Виллебранда (недостаточность фактора

VIII) --- наиболее распространенные наследуемые дефекты системы

свертывания крови. При заболевании дефектны выполняющие разные

функции два участка молекулы фактора VIII. Молекула фактора VIII ---

сложный белковый комплекс, в том числе --- белки: VIII:C и фактор

 фон Виллебранда (VIII:P). Гемофилия А и болезнь фон Виллебранда

могут быть отдифференцированы при помощи ряда клинических и

лабораторных признаков (см. таблицу).

 Гемофилия А

Патогенез. Болезнь развивается при недостатке VIII:C.

Клиника. Наиболее характерные симптомы --- спонтанные и

посттравматические кровотечения; могут быть подкожными,

внутримышечными или внутрисуставными (гемартроз); заболевание редко

проявляется на первом году жизни.

У грудных детей сильное кровотечение может развиться после

обрезания.

Когда мальчики с тяжелой формой заболевания (содержание

VIII:C ниже 1 %) начинают ходить, увеличивается риск возникновения

гематом и гемартрозов.

У детей старшего возраста преобладают кровоизлияния в мягкие ткани,

мышцы и полости суставов; после травмы возможны внутренние

кровотечения.

Диагностика. Удлинение ЧВТ указывает на недостаточность внутреннего

механизма свертывания. Для подтверждения диагноза необходим анализ

фактора VIII; диагностически ценным считают снижение VIII:C при

нормальном уровне VIII:R.

Лечение. Терапия, необходимая при геморрагических диатезах. При

тяжелых поражениях рекомендована заместительная терапия в виде

криопреципитата или концентрата фактора VIII. У больных с легкой или

умеренной формой заболевания возможно достижение адекватного

гемостатического уровня фактора VIII применением десмопрессина,

высвобождающего фактор VIII из тканевых депо.

 Педиатрия : пер. с англ. доп. // гл. ред. Н.Н.~Володин, науч.

ред. В.П.~Булатов, М.Р.~Рокицкий, Э.Г.~Улумбеков --- М.: ГЭОТАР

МЕДИЦИНА, 1997. --- С. 495--512, 515--521.