

# Тема лекції:

- Особливості системи крові у дітей різних вікових груп. Клініко – гематологічна семіотика основних синдромів (анемічний, гемолітичний, геморагічний та інші) та захворювань системи крові у дітей (гострий та хронічний лейкоз, геморагічний васкуліт, тромбоцитопенічна пурпура, гемофілія та інші).

# Актуальність:

- багато анемій у дітей недостатньо добре розпізнаються;
- патогенетичні ланки недостатньо вивчені;
- деякі форми анемії (важкі постгеморагічні, ряд спадкових та набутих гемолітичних анемій, опікових, апластичних) є безпосередньою загрозою життю дитини або ж пов'язані з відставанням дитини у фізичному або навіть розумовому розвитку.



# Кров (**sanguis**)

Це внутрішнє середовище організму з певним морфологічним складом та різноманітними функціям. Умовно її поділяють на дві частини:

- форменні елементи крові (еритроцити, лейкоцити і тромбоцити)
- міжклітинну речовину – плазму, до складу якої входять білки альбуміни, глобуліни, фібриноген, ферменти, гормони, та інші гуморальні речовини.

# Печінковий період

- На 4 – 5 тижні внутрішньоутробного розвитку плода жовтковий мішок атрофується, а центром кровотворення стає печінка. З ендотелію капілярів печінки утворюються мегалобласти, а з мезенхіми – первинні кров'яні клітини, що дають початок вторинним еритробластам, гранулоцитам та мегакаріоцитам. Приблизно з 5 –го місяця печінкове кровотворення поступово редукується, а у гемопоез включаються селезінка та лімфатичні вузли.



- З 10-го тижня починається кровотворення у тимусі, має лімфоїдну направленість. Закладка селезінки відбувається в кінці 1 – го місяця ембріогенезу, тут утворюються всі клітини крові, причому утворення еритроцитів і гранулоцитів сягає максимуму на 5 –му місяці. Більшість лімфатичних вузлів розвиваються на 9 – 10 тижні внутрішньоутробного розвитку, в них відразу диференціюються еритроцити, гранулоцити та мегакаріоцити.

# Медулярний період

- Червоний кістковий мозок закладається на 2 – 3-му місяці внутрішньоутробного розвитку, а до його закінчення стає основним органом кровотворення. В постнатальному періоді зрілі клітини кісткового мозку виникають шляхом диференціації головним чином нормобластичних і мієлоцитарних елементів (нормобластів, мієлоцитів), які складають досить значну частину мієлограми.



# Регуляція еритропоезу

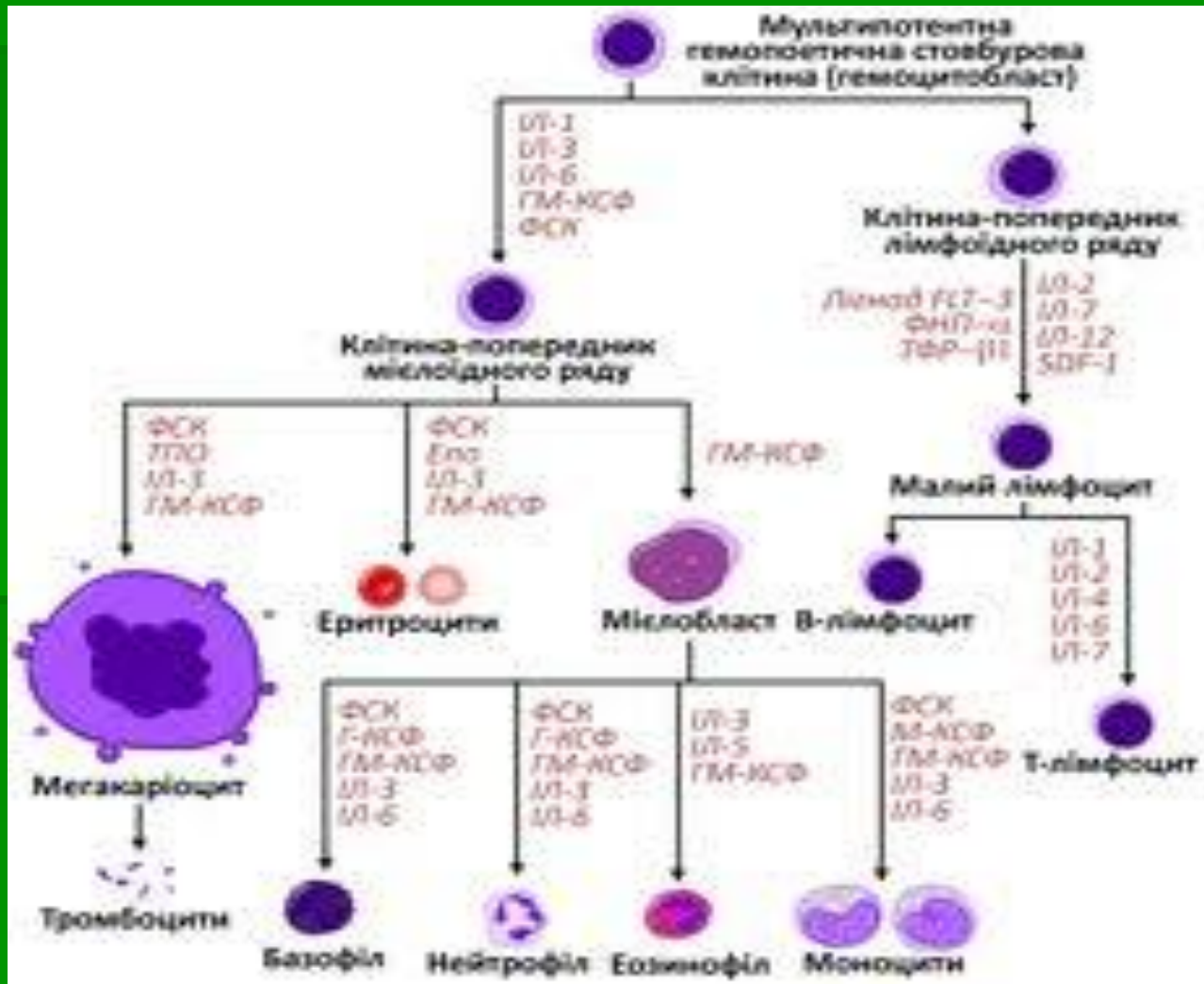
- Здійснюється “дистаційно” еритропоетином за принципом зворотнього зв’язку. Інтенсивність еритропоезу зумовлена рівнем еритропоетину в крові, основним стимулом виробки якого є гіпоксія. Утворення еритропоетину відбувається в основному в нирках, де він виробляється в неактивній формі – у вигляді еритрогена, а також в шлунку.



# Схема кровотворення

- Материнською кровотворною клітиною є стовбурова, що диференціюється в двох напрямках: мієло – та лімфопоезу. Загальна клітина – попередник мієлопоезу дає початок клонам клітин, які містять три ряди диференціювання: еритроцити, мегакаріоцити і гранулоцити.

# Схема гемопоезу



# Особливості кровотворення у дітей раннього віку

- гемопоез до 4-х років проходить в кістковому мозку червоного типу усіх кісток;
- лабільність кровотворного апарату і легке виникнення екстрамедулярних вогнищ кровотворення;
- поява мієлоїдної або лімфоїдної метаплазії під впливом екзо- та ендогенних факторів;
- висока регенераторна здатність;
- швидке виснаження кровотворного апарату.



# Фактори, що впливають на своєрідність периферичної крові новонароджених дітей

- недостатнє постачання плода киснем з компенсаторним посиленням еритропоезу;
- зміни біохімічного складу крові;
- припинення гормонального впливу крові матері;
- згущення крові;
- всмоктування продуктів розпаду ембріональних тканин;
- масивна бактерійна інвазія;
- характер вигодовування (лактотрофне, гетеротрофне).

# Особливості фізико – хімічного складу крові

- Об'єм циркулюючої крові (в мл на 1 кг маси)
- Період новонародженості      107 – 195 мл/кг
- Грудний вік                              75 – 110 мл/кг
- Дошкільний та молодший вік    51– 90    мл/кг
- Старший шкільний вік              50 – 92 мл/кг
- Дорослі                                      50 мл/кг

## Відносна кількість крові в % від маси тіла складає:

- У здорових новонароджених дітей – 14 %;
- Від 1 до 4 років – 8,0-8,2 %;
- Від 4 до 12 років – 7,0-8,5 %;
- Від 12 до 14 років – 7,6-9,4 %.



# Функції крові

Основними функціями крові є:

- транспортна;
- захисна;
- гомеостатична;
- дихальна;
- трофічна.

# Особливості крові доношеної новонародженої дитини

Період новонародженості (від народження до 28 дня) характеризується підвищеною кількістю еритроцитів і гемоглобіну (пов'язують з гіпоксією, яка виникає у період внутрішньоутробного розвитку):

- гемоглобін – 180 – 210 г/л; починаючи з 2 –го дня життя дитини рівень гемоглобіну знижується, досягаючи наприкінці 1 –го місяця життя 145 г/л;
- еритроцити –  $5-7 \cdot 10^{12}/л$ ;



- ретикулоцити – до 5 % можуть бути нормоцити і нормобласти;
- лейкоцити –  $11 - 33 \cdot 10^9/\text{л}$ , до 7 дня їх кількість падає до  $10 \cdot 10^9/\text{л}$ ;
- на 5 – 7 день – перший фізіологічний перехрест: кількість лімфоцитів дорівнює кількості сегментоядерних нейтрофілів і становить у середньому 40 – 45 %;
- тромбоцити –  $140 - 400 \cdot 10^9/\text{л}$  (у середньому  $220 \cdot 10^9/\text{л}$ );
- ШОЕ – 2-4 мм/год;
- гематокрит біля 55 %.



# Грудний період (з місяця до року):

- маса крові складає 11 % від маси тіла;
- питома вага – 1050 – 1060;
- гемоглобін – 120 – 110 г/л;
- еритроцити –  $4 - 4,5 \cdot 10^{12}$ /л;
- лейкоцити –  $10 - 12 \cdot 10^9$ /л;
- кольоровий показник – 0,8 – 1,0;
- у віці 5 – 6 міс. – “фізіологічна анемія”
- ретикулоцити – до 1 %;
- помірний моноцитоз – 9-11 %;
- лейкоцити –  $8 - 9 \cdot 10^9$ /л;
- тромбоцити –  $250 - 350 \cdot 10^9$ /л;
- гематокрит – 42 – 35 %.



# У дітей старших 1 року



- гемоглобін – 125 – 130 г/л;
- еритроцити –  $4,5 \cdot 10^{12}$ /л;
- кольоровий показник – 0,8 – 1,0;
- в 5 –7 років – другий фізіологічний перехрест (кількість лімфоцитів дорівнює кількості нейтрофілів);
- після 7 років – кров як у дорослих;
- гематокрит – 40 – 45 %.

# Особливості крові недоношеної дитини



- присутні вогнища екстрамедулярного кровотворення;
- високий вміст Нв F (90 %);
- у червоній крові – підвищення молодих ядровмісних форм еритроцитів;
- швидкий розвиток ранньої анемії недоношених новонароджених (протягом 1,5 – 2 міс.);
- підвищена осмотична резистентність еритроцитів;
- на 4 – 5 місяці життя – розвиток пізньої анемії недоношених;

- лейкоцитоз менш виражений;
- в лейкоцитарній формулі виражений зсув до мієлоцитів;
- відсутній або більш ранній перший перехрест в лейкоформулі;
- формула залежить від ступеня зрілості дитини;
- ШОЕ – 1-3 мм/год;
- тромбоцити – від 200 до 500 · 10<sup>9</sup>/л.

# Особливості мієлограми здорових дітей

- до 3-х років лімфоцитів від 6 до 16,5 %, старше 3-х років - 2 – 8 %;
- у дітей до 3-х років клітини гранулоцитарного ряду - біля 60 %, старше 3-х років - 40 %;
- у дітей раннього віку - більш низький вміст (5 – 10%) мієлоцитів і метамієлоцитів, у дітей старшого віку - більше (15 – 20 %);
- важливим показником є співвідношення елементів мієлоїдних та еритроцитарних клітин – мієлоеритробластний коефіцієнт (М/Е).



# М/Е коефіцієнт у дітей різного віку:

- у новонароджених  $1,2 : 1$ ;
- у дітей раннього віку  $2 : 1$ ;
- у дітей старших 10 років  $3 : 1$ ;
- у дорослих  $3,5 - 4 : 1$ .

# Особливості згортальної системи крові:

- недостатній розвиток судинної ланки гемостазу;
- низький вміст в плазмі крові вітамін К – залежних факторів (II, VII, IX, XI);
- недостатня функціональна активність тромбоцитів – здатність до адгезії і агрегації знижена;
- більш високий вміст гепарину, знижена активність антитромбопластинів, антитромбіна III, плазміногена.

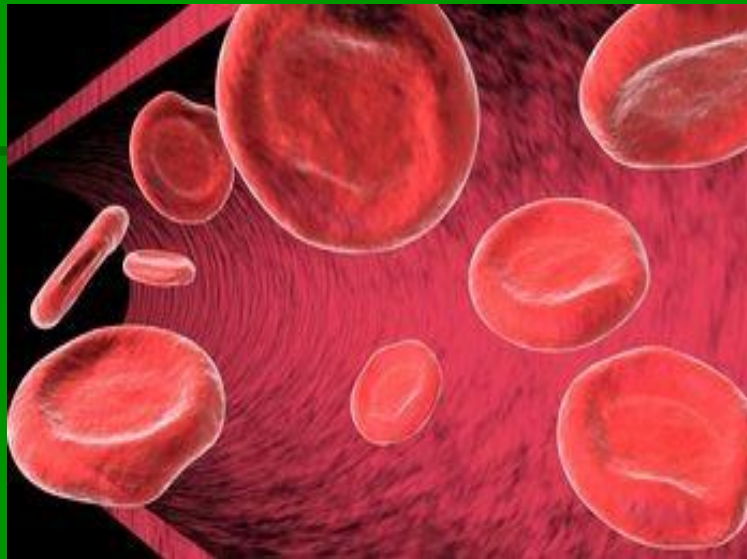


# Основні синдроми ураження системи крові

- анемічний;
- геморагічний;
- лейкомоїдної реакції.

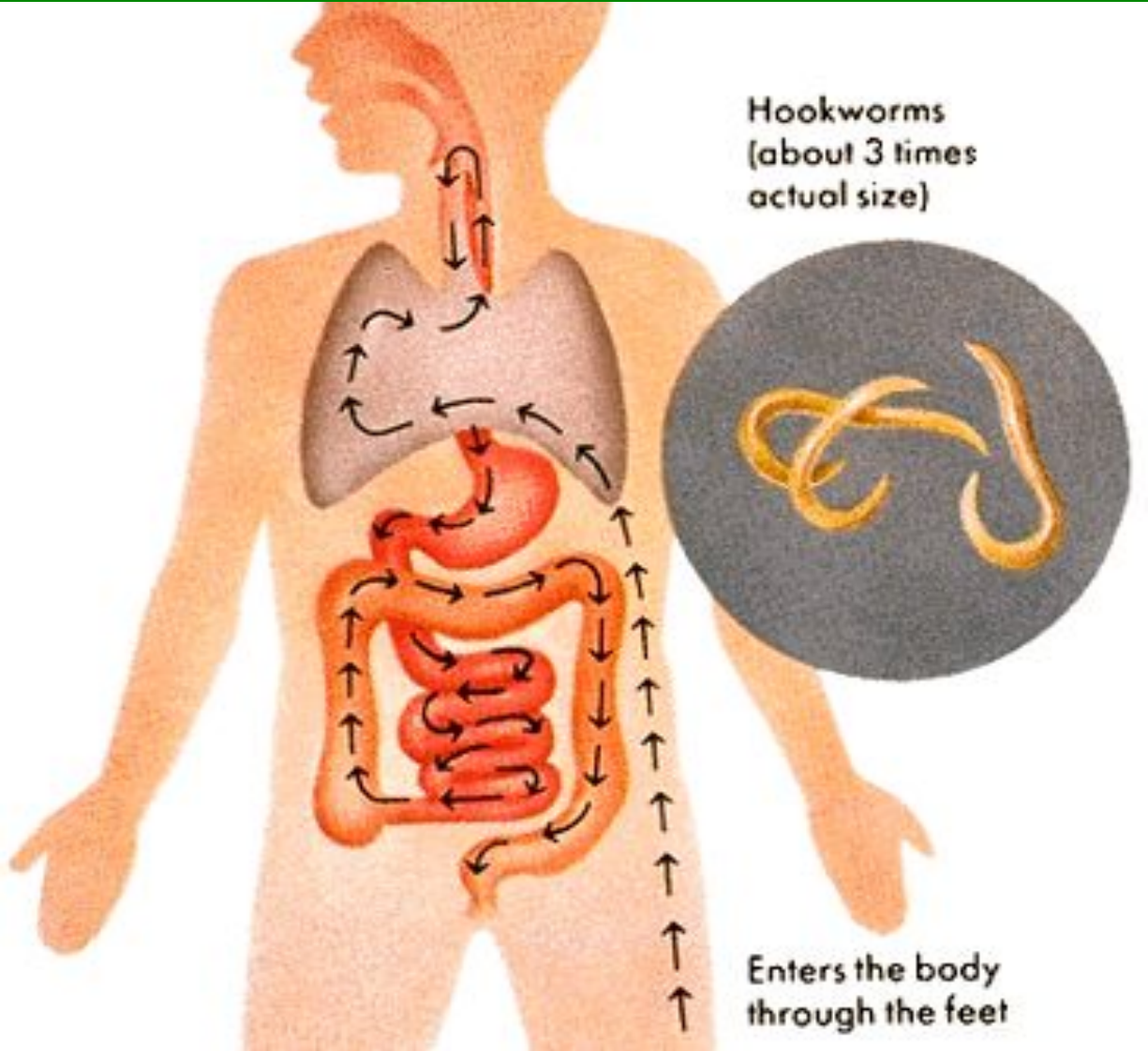
# Причини виникнення анемічного синдрому

- крововтрата
- порушення утворення еритроцитів і гемоглобіну
- підвищення руйнування еритроцитів
- дефіцит гемопоетичних факторів (заліза, білка, фолієвої кислоти, вітаміну В 12).



# Анемічний синдром





Hookworms  
(about 3 times  
actual size)

Enters the body  
through the feet

# Типи кровоточивості при геморагічному синдромі

- гематомний
- петехіально – плямистий
- васкулітно – пурпурний
- мікроангіоматозний
- змішаний

# Гематомний тип кровоточивості

- при коагулопатіях (гемофілія А (дефіцит VIII фактора), В (IX фактора), С (XI фактора));
- великі, болючі міжм'язові гематоми та гемартрози; стискання гематомами нервових структур і великих судин веде до розвитку парезів і некрозів.

# Гематомний тип кровоточивості



# Петехіально – плямистий тип кровоточивості

- при тромбоцитопенії, тромбоцитопатії (тромбоцитопенічна пурпура, хвороба Гланцмана, лейкоз);
- на шкірі спонтанно або після незначних травм - дрібноточкові крововиливи (петехії) і екхімози (синці);
- носові, ясневі, маткові, внутрішні кровотечі.



# Тромбоцитопенічна пурпура



Рис. 2. Кожный геморрагический синдром при вторичной тромбоцитопении: полиморфность, полихромность, неадекватность травме

# Васкулітно – пурпурний тип кровоточивості

- патологія судинної стінки первинного (системний васкуліт) і вторинного (гострі інфекційні захворювання, ЗТШ, ревматизм) генезу;
- дрібноплямисті геморагічні висипання, іноді зливні, з вогнищами некрозу, на шкірі і слизових оболонках.

# Васкулітно-пурпурний тип кровотичивості



# Мікроангіоматозний тип кровоточивості

- хвороба Рандю – Ослера (мала резистентність легка ранимість судинної стінки);
- стійкі рецидивуючі носові, шлунково – кишкові, ниркові кровотечі, що виникають при пошкодженні спадкових телеангіектазій.

# Змішаний тип кровоточивості

- при патології факторів плазмової та тромбоцитарної ланок гомеостазу (хвороба Віллебрандта);
- петехіально – плямисті висипання та болючі гематоми, гемартрози, носові, ясневі, шлунково – кишкові кровотечі, менорагії.

# Змішаний тип кровоточивості (хвороба Віллебрандта)



# Синдром лейкомоїдної реакції

- клініко – гематологічний синдром, що супроводжується змінами в крові і кровотворних органах, які нагадують лейкоз або інші пухлини кровотворної системи, але носять реактивний характер і не трансформуються в пухлину, на яку схожі;
- частіше у хлопчиків 3 – 7 років.

# Причини лейкомоїдних реакцій

- поступання в кров ендотоксина, що стимулює гранулоцитопоез (нейтрофільний тип лейкомоїдної реакції);
- розпад клітин при раку, сепсисі стимулює мієлопоез з виділенням лейко – та тромбопоєтинів;
- інфекційні процеси ( лейкомоїдні реакції лімфатичного або моноцитарного типу).





# Псевдобластні лейкемоїдні реакції

- у новонароджених з генетичним дефектом хромосом; при виході з імунного агранулоцитозу;
- клітини, схожі на бласти в кістковому мозку.

# Промієлоцитарні лейкемоїдні реакції

- великий відсоток промієлоцитів в пунктатах кісткового мозку без пригнічення тромбоцитарного та еритроцитарного ростків;
- токсикоінфекції, алергічний дерматит, при виході з імунного агранулоцитозу.

# Нейтрофільні лейкемоїдні реакції

- нейтрофільний лейкоцитоз з паличкоядерним зсувом;
- септичні стани, поєднання гострої крововтрати з токсикоінфекцією.

# Еозинофільні лейкемоїдні реакції

- еозинофільний лейкоцитоз (більше 20%), збільшення кількості еозинофілів у кістковому мозку;
- пухлини, паразитарні інвазії, алергози, колагенози, органні еозинофілії (ураження легень, плеври).

# Лімфоцитарні лейкемоїдні реакції

- збільшення в периферичній крові лімфоцитів, поява клітин інфекційного мононуклеозу (бласттрансформованих лімфоцитів);
- інфекційний мононуклеоз, інфекційний лімфоцитоз, вірусні інфекції, ієрсиніоз.





# Методи дослідження згортальної системи:

- швидкість згортання крові
- довготривалість кровотечі
- рефракція кров'яного згустка
- час рекальцифікації плазми
- протромбіновий індекс
- протромбіновий час





# Швидкість згортання крові

- по Бюргеру або Моравіцу – 5 – 6 хв;
- по методу Сітковського – Єгорова - від 1' 35" до 2 хв;
- по методу Лі – Уайта – 6 – 10 хв;

**Довготривалість кровотечі по Дукє** – час, за який повністю припиняється кровотеча;

в нормі – 2 – 4 хв.

**Ретракція кров'яного згустка** – перші ознаки – через 5 – 6 год; повне скорочення кров'яного згустка - на протязі 20 – 24 год.



# Час рекальцифікації плазми

- це час споживання протромбіну в процесі утворення кров'яного тромбопластину; в нормі – 30 – 60 сек.

**Протромбіновий індекс** – це відношення протромбінового часу здорового до протромбінового часу обстежуваного, помножений на 100 %; в нормі – 80 – 100 %.

**Протромбіновий час** – час згортання плазми хворого після додавання до неї оптимальної кількості тромбопластину і хлористого кальцію.

# Скарги хворих з ураженням системи крові

- в'ялість, блідість, підвищена втомлюваність, головний біль, головокружіння, втрата апетиту, дратівливість;
- часті кровотечі;
- артралгії;
- відчуття важкості і болю в животі;
- підвищення  $t^{\circ}$  тіла;
- спотворення смаку.

# Анамнез при патології системи крові

- генетичний анамнез;
- несприятливий перебіг вагітності, пологів;
- захворювання в грудному віці;
- патологія травного каналу;
- порушення догляду, вигодовування;
- несприятливі санітарно – гігієнічні умови.

# Особливості змін при огляді

- зміна забарвлення шкіри, поява крововиливів;
- збільшення лімфатичних вузлів, печінки, селезінки;
- збільшення суглобів (гемартрози), живота, набряк, грубі вади розвитку.



## Групи периферичних лімфатичних вузлів

- потиличні;
- підщелепні;
- підборідні;
- передньо- і задньошийні;
- над- і підключичні;
- аксілярні;
- торакальні;
- ліктьові;
- пахові;
- підколінні.





# Дослідження системи крові включає в себе:

- дослідження периферичної крові (палець, мочка вуха, п'ятка у новонародженого);
- прижиттєвим методом дослідження кісткового мозку є кісткова мозкова пункція; у нас – це пункція грудини, за кордоном частіше пункція клубової кістки або пункція зовнішнього відростку великогомілкової кістки.
- Дослідження бажано проводити спеціальною голкою Касірського, яка має щиток – обмежувач, який дозволяє вводити голку на таку глибину, яку треба в залежності від віку та маси.

# Лабораторні методи обстеження системи крові

- загальний аналіз крові (+ кількість тромбоцитів, гематокритне число, осмотична резистентність еритроцитів);
- група крові системи АВО та системи резус;
- біохімічний аналіз крові, коагулограма;
- мієлограма; гемостазіограма;
- пункція лімфатичних вузлів, печінки.



# Перкусія

- трубчатих кісток і грудини (болючість)
- грудної клітки (збільшення лімфатичних вузлів середостіння)
- живота (збільшення печінки, селезінки)



# Пункція кісткового мозку

- співвідношення елементів білої і червоної крові (мієлоеритробластичний коефіцієнт) у дітей є постійним – 3 : 1;
- кількість гранулоцитів – 40 – 60 %;
- лімфоцитів і клітин PEC – 10 – 20 %;
- моноцитів – не більше 3 – 5 %;
- мегакаріоцитів – 0,5 % всіх формених елементів.

# Чинники, що впливають на гематологічні показники:

- емоційні стреси;
- значні м'язові та розумові навантаження;
- лікарські засоби;
- надмірне вживання їжі;
- фізіотерапевтичні процедури;
- рентгенівське опромінення;
- стать і вік дитини.

# Загальні правила забору крові

- в один і той же час доби, переважно вранці;
- натще або через годину після легкого сніданку;
- до проведення будь – яких лікувальних процедур;
- спокійний стан дитини;
- до виконання ранкової гімнастики або інших фізичних навантажень.

