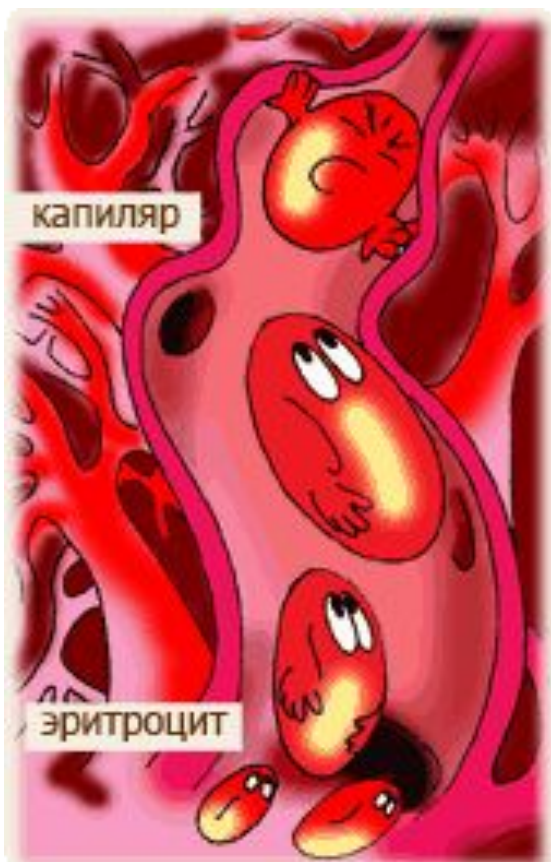
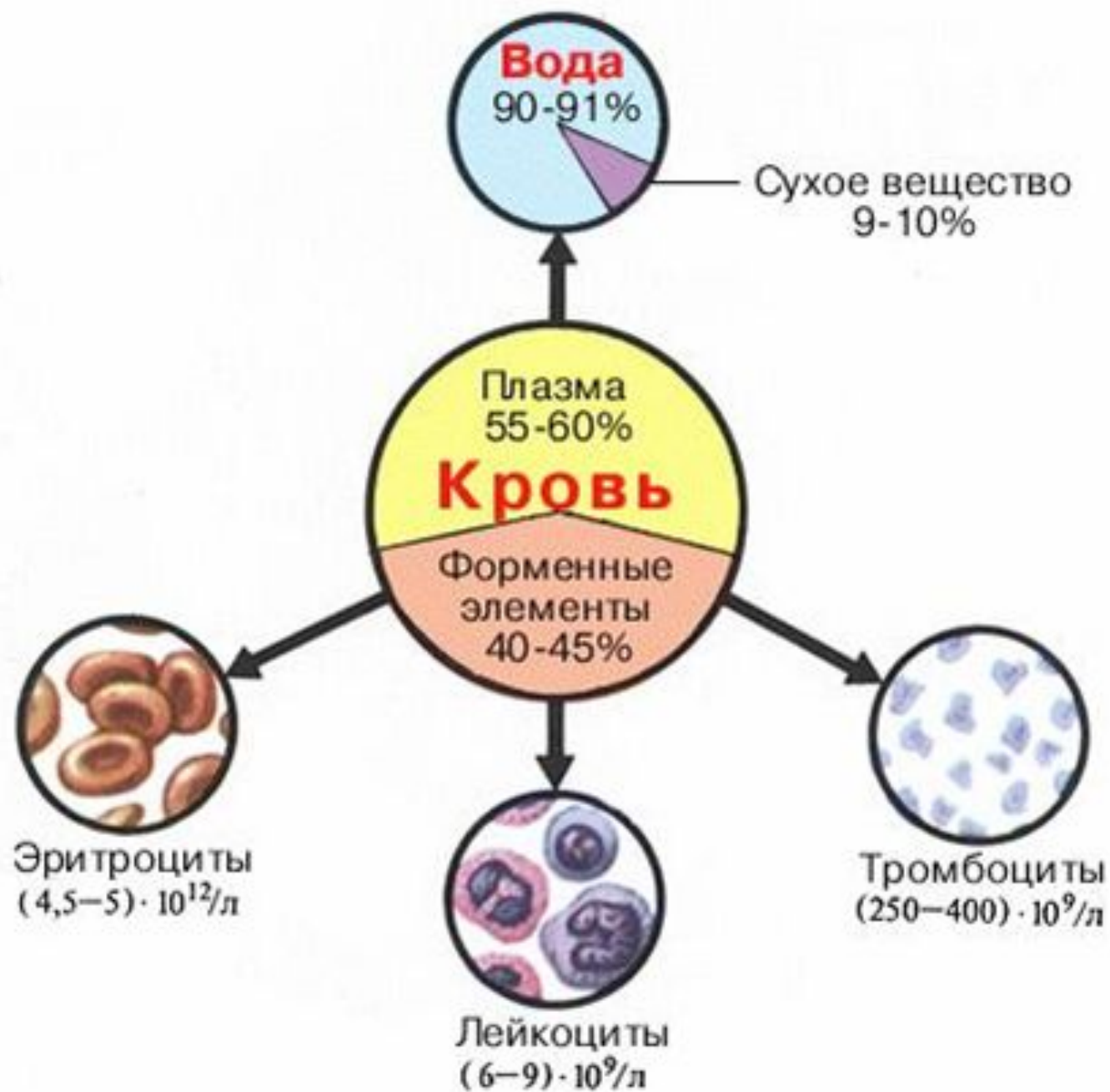


Заболевания крови у детей

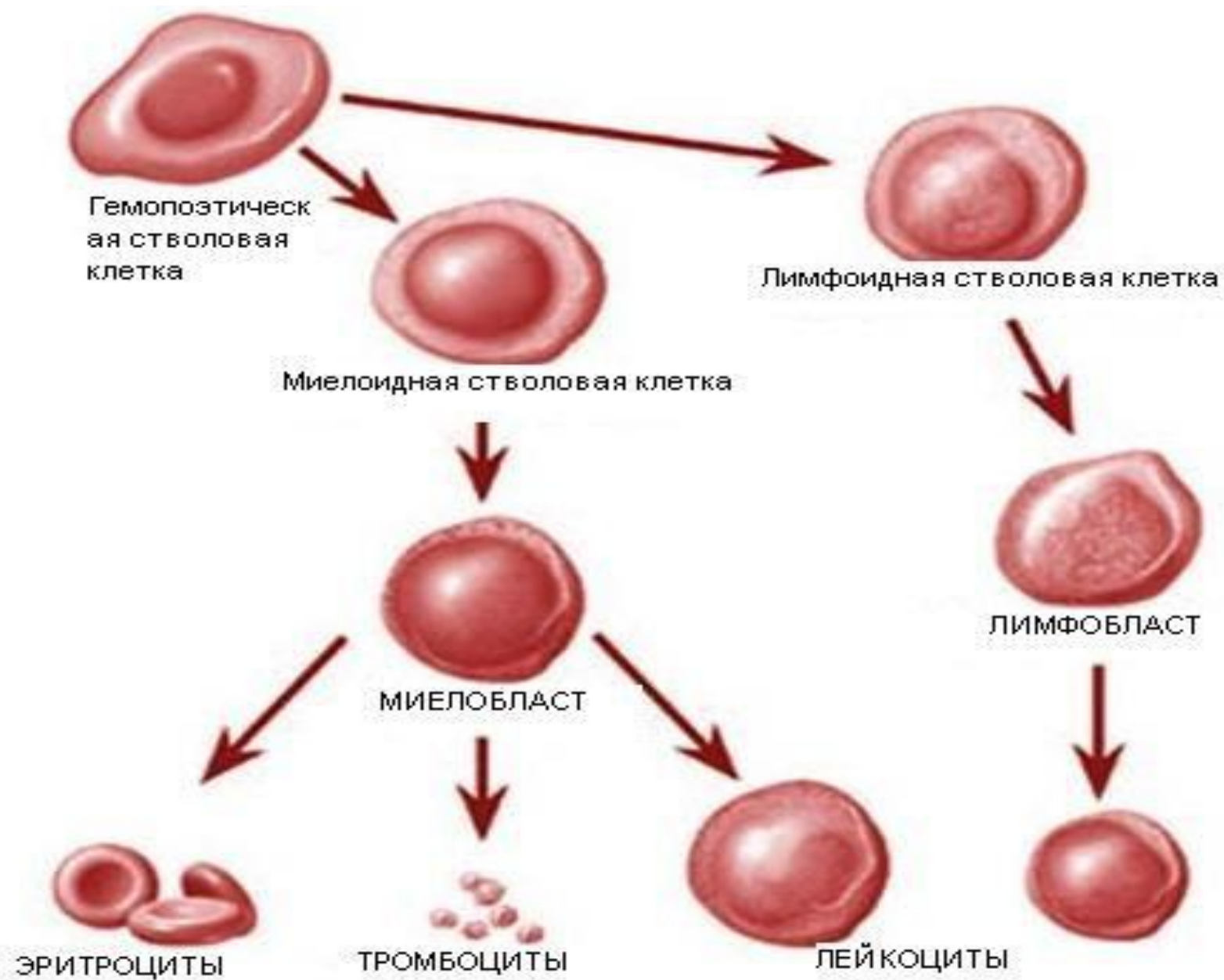


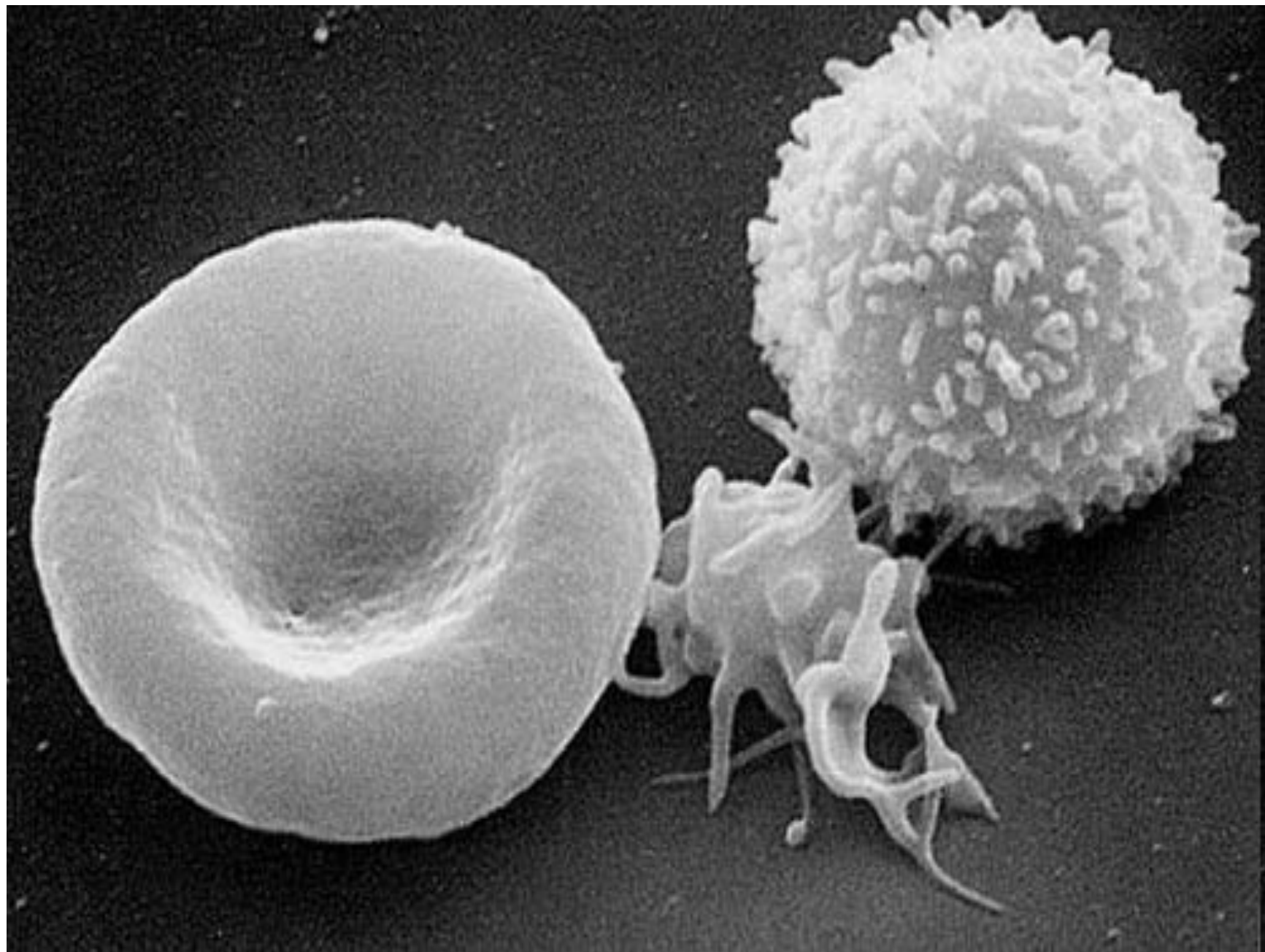


Функции крови

- 1) транспортная
- 2) дыхательная
- 3) питательная
- 4) экскреторная
- 5) терморегулирующая
- 6) защитная









Строение и функции клеток к

ЭРИТРОЦИТЫ

Двояковогнутый
диск, без ядра,
содержит
гемоглобин



Живет 120 дней

Переносит
кислород,
углекислый газ

ЛЕЙКОЦИТЫ

Округлая или
амебовидная
бесцветная клетка
с ядром



Живет 1-несколько
дней

Защита
(фагоцитоз,
иммунитет)

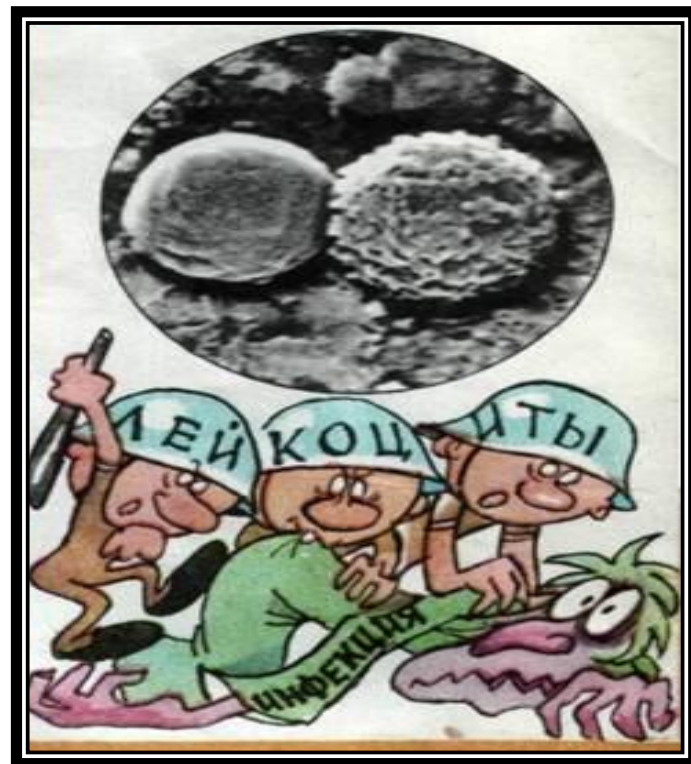
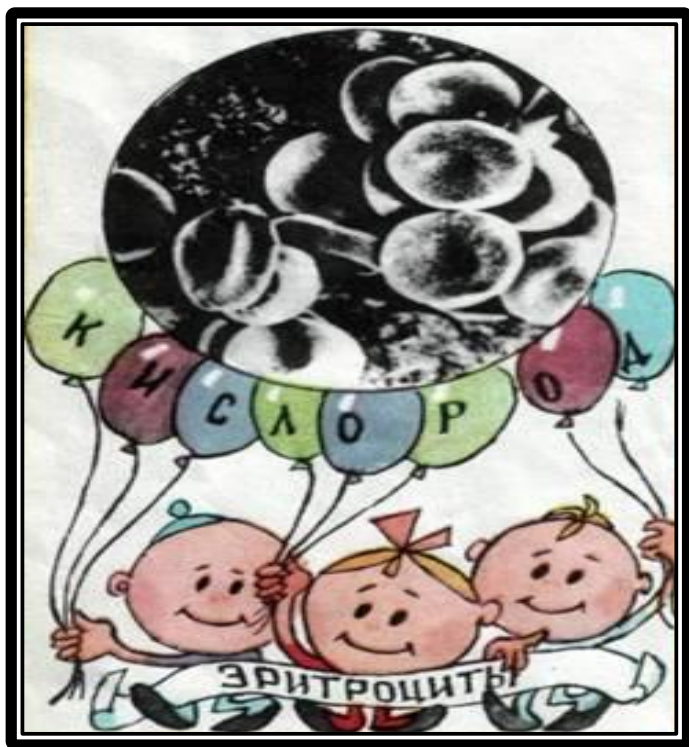
ТРОМБОЦИТЫ

Неправильной
формы, является
фрагментом
крупных клеток
костного мозга,



Живет 5-8 дней

Свертывание
крови,
восстановление
сосудов

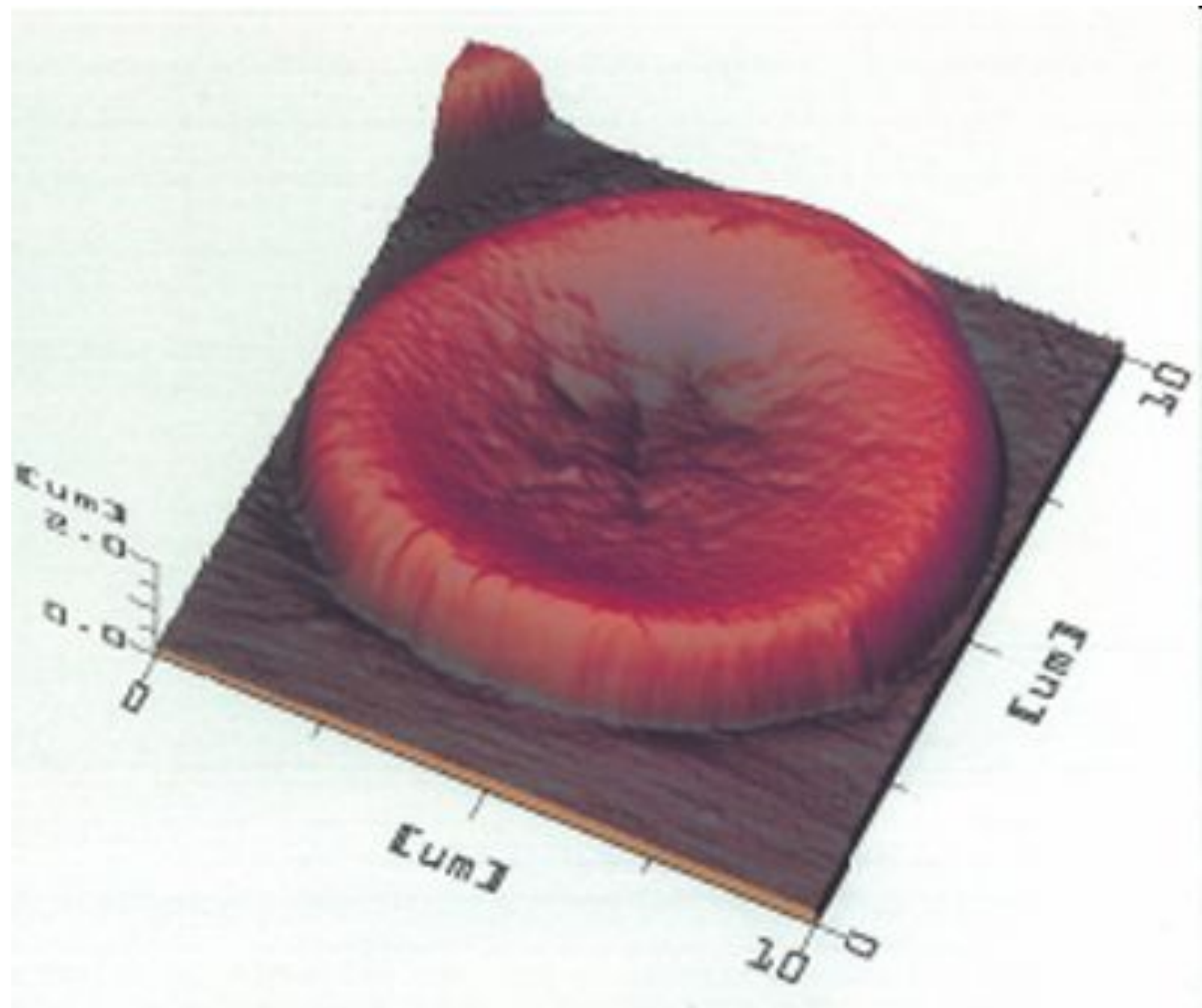


Анализ крови

- **Эритроциты RBC**
- **Гемоглобин (HGB, Hb)**
- **Гематокрит (HCT)** - отношение объема эритроцитов к объему плазмы крови
- **Средняя концентрация гемоглобина в эритроците (MCHC)**
- **Тромбоциты - PLT**
- **Число лейкоцитов WBC**

Анемии у детей





Эритроциты содержат гемоглобин



Эритроцит

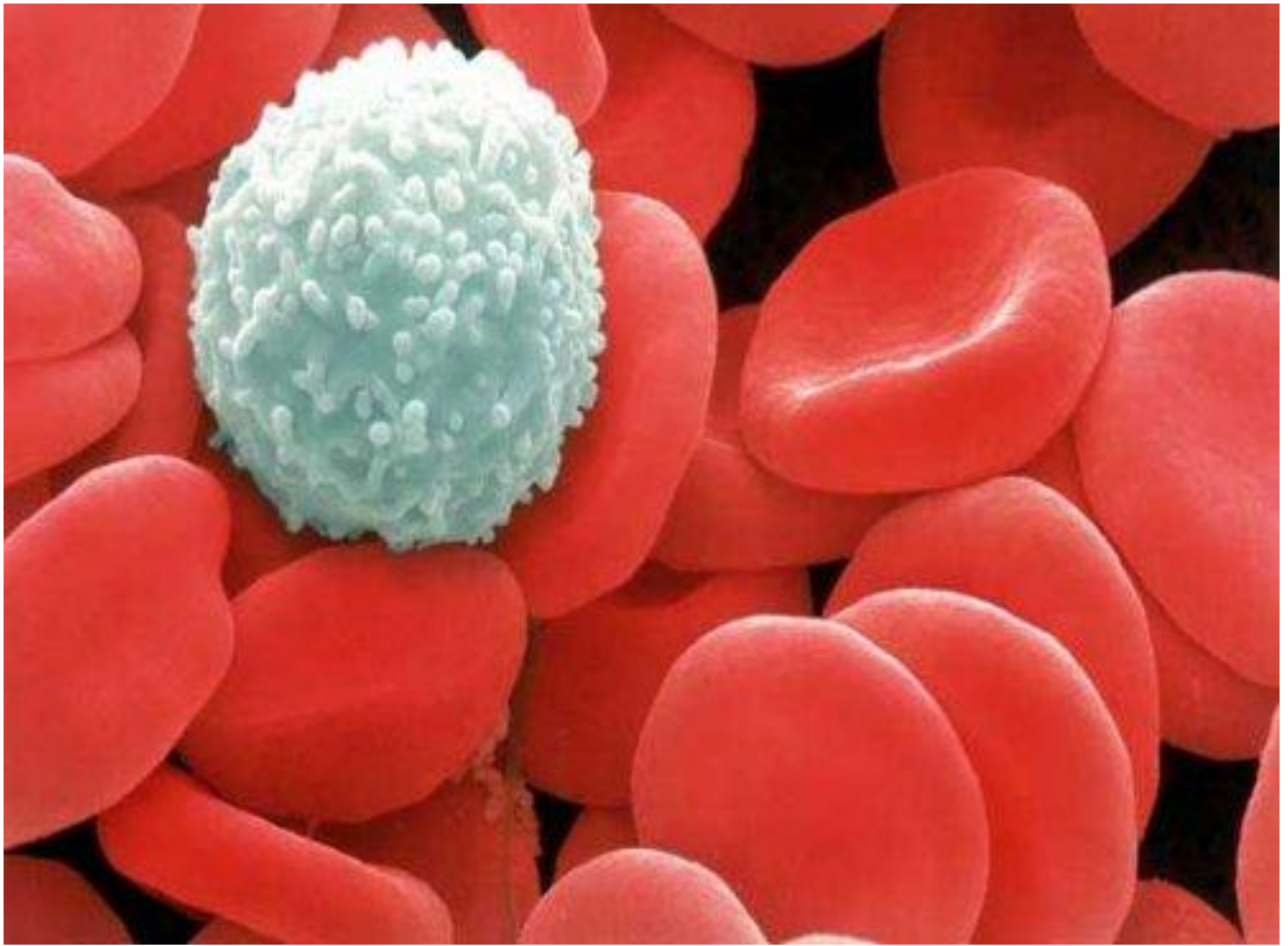


Гемоглобин

Гем
(небелковая часть,
содержит атом железа)

Глобин
(белковая часть)





Подумать только...

□ Если все эритроциты человека уложить рядом, то получится лента **3 раза** опоясывающая земной шар по экватору.



□ Если считать число эритроцитов со скоростью 100 штук в минуту, то для того, чтобы пересчитать их все, потребуется почти **450 тысяч лет!**

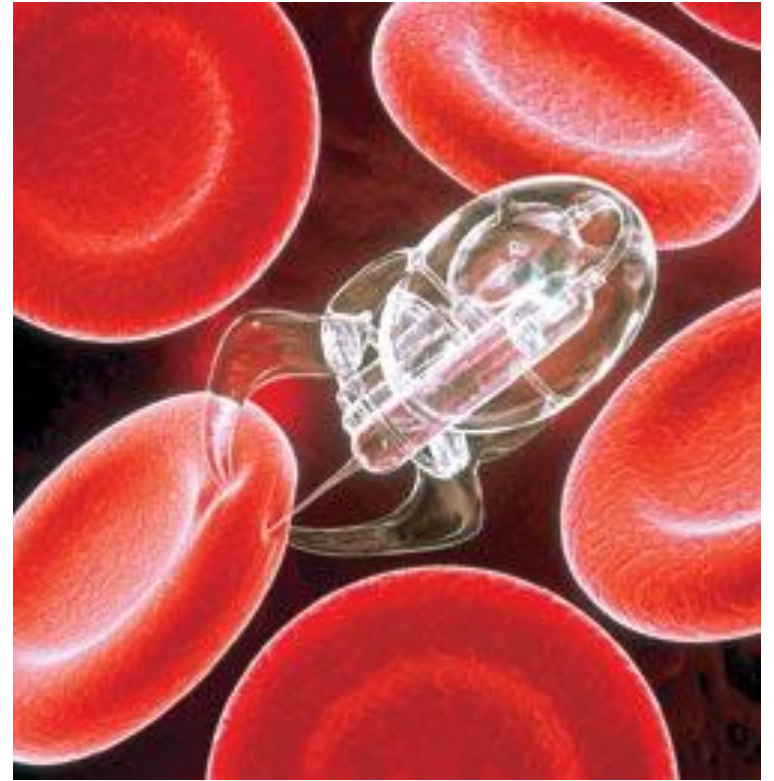
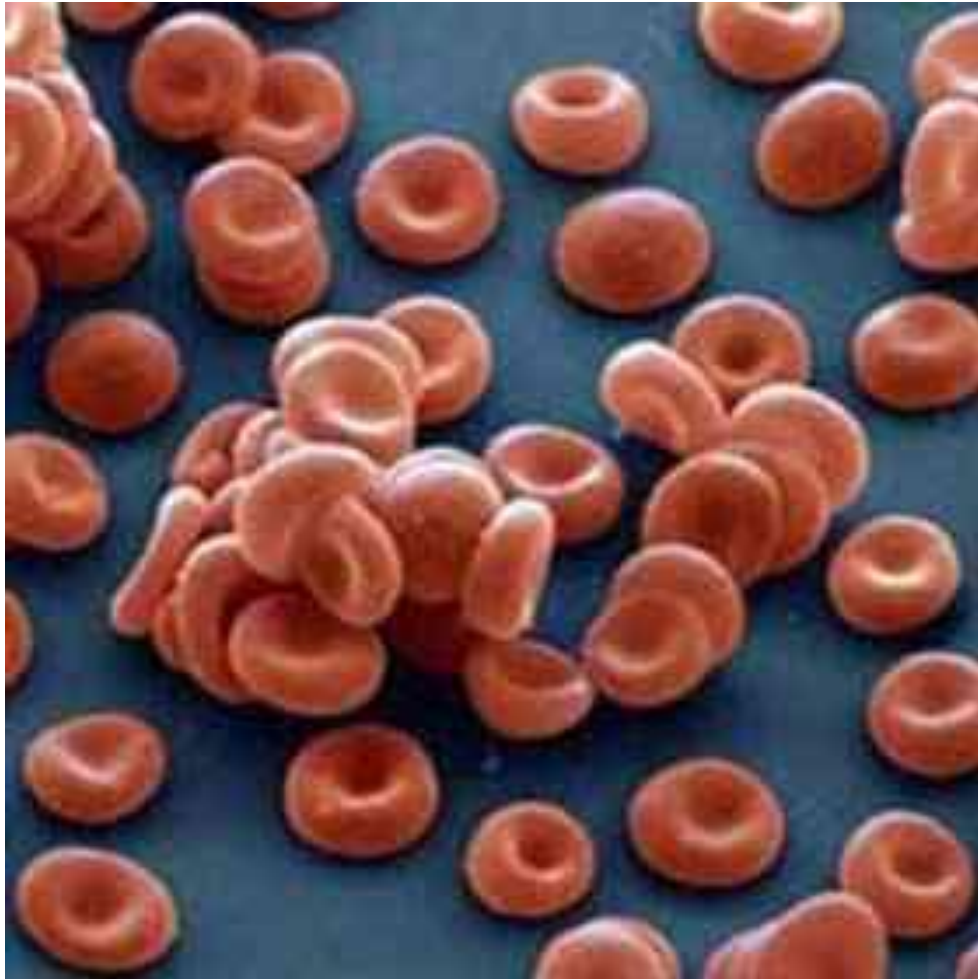
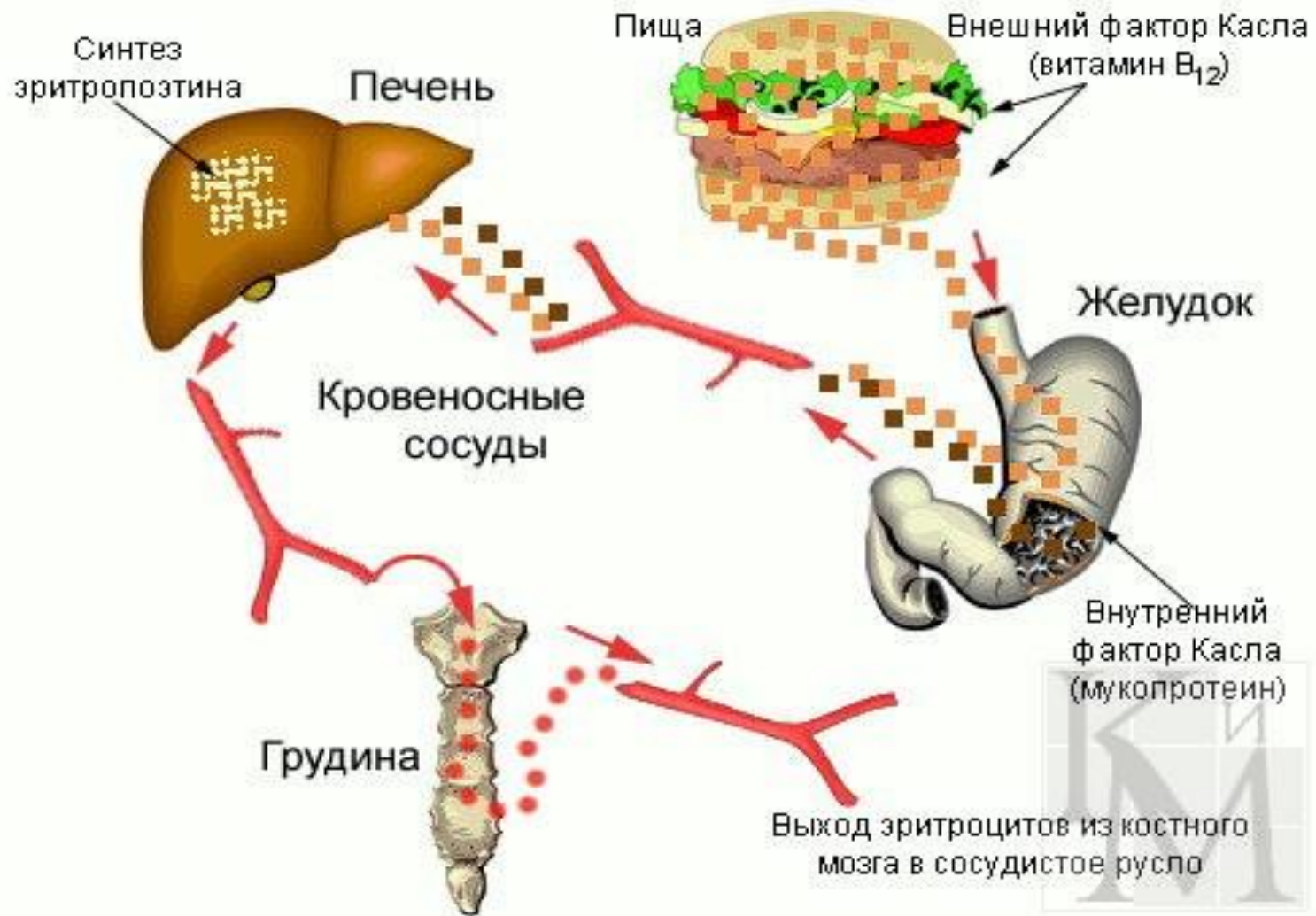




Схема эритропоэза



Анемии у детей

патологическое состояние,
характеризующееся **снижением**
содержания **гемоглобина**, часто в
сочетании с **уменьшением** количества
эритроцитов в единице объема крови,
причиной которой является **дефицит**
железа, вызванный нарушением его
поступления, усвоения или **повышенными**
потерями.

Анемии у детей

К анемиям относятся состояния, при которых снижено содержание гемоглобина ниже 110 г/л у детей до 6 лет и ниже 120 г/л – у детей старше 6 лет.

Депо железа в организме: костный мозг, печень, селезенка.

СТРУКТУРА КРОВИ ЧЕЛОВЕКА С ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИЕЙ

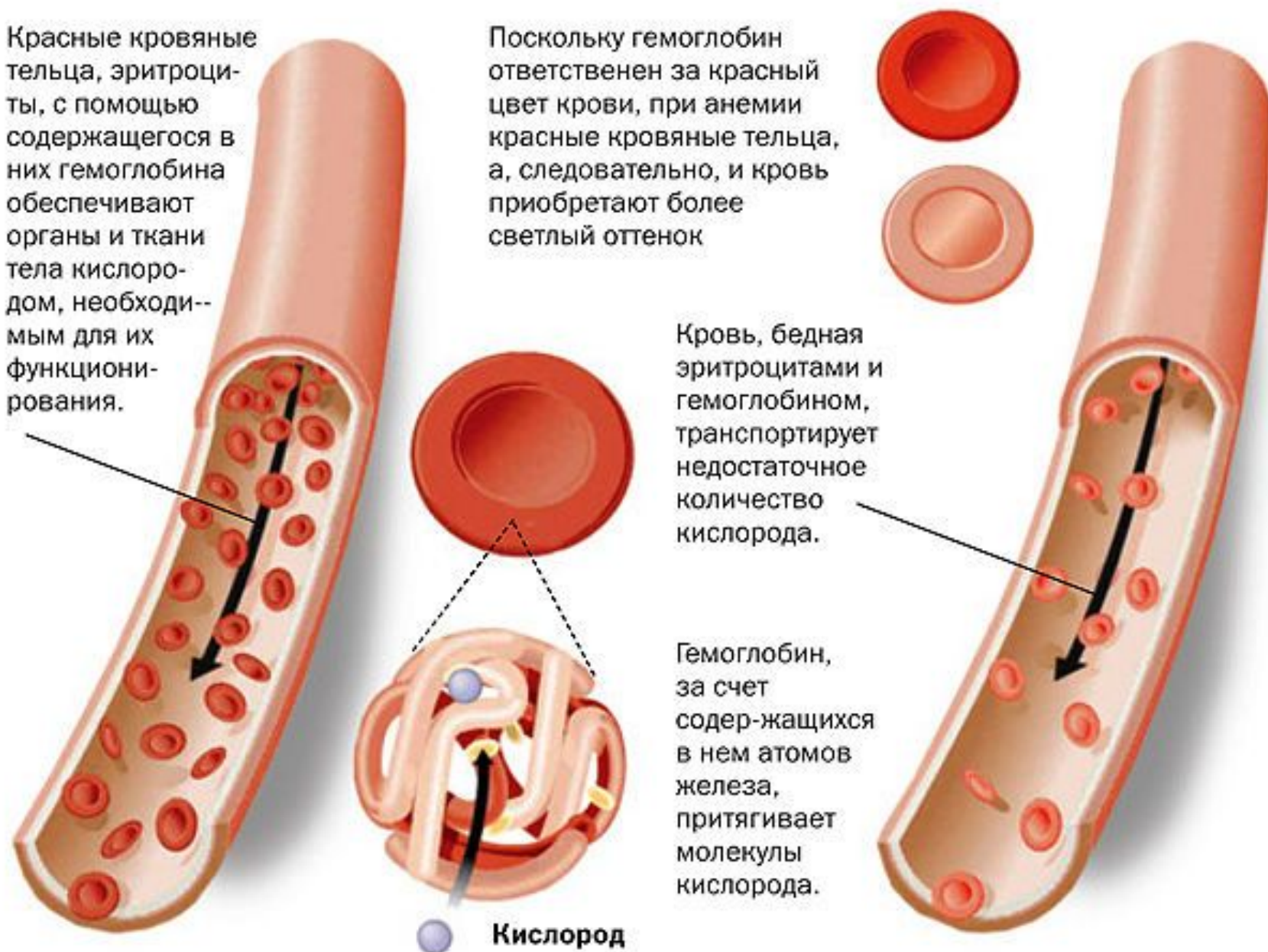
Красные кровяные тельца, эритроциты, с помощью содержащегося в них гемоглобина обеспечивают органы и ткани тела кислородом, необходимым для их функционирования.

Поскольку гемоглобин ответственен за красный цвет крови, при анемии красные кровяные тельца, а, следовательно, и кровь приобретают более светлый оттенок

Кровь, бедная эритроцитами и гемоглобином, транспортирует недостаточное количество кислорода.

Гемоглобин, за счет содержащихся в нем атомов железа, притягивает молекулы кислорода.

Кислород



Метаболизм железа в организме

Во внутриутробном периоде активное накопление железа у плода начинается в последние **3 мес** до нормальных родов. К моменту рождения запас железа у доношенного ребенка составляет 250-300 мг. Запас железа сохраняется до **4-6 мес**, но после 4 мес идет снижение запасов железа из-за роста ребенка. После 6 мес потребность в железе покрывается не только за счет грудного молока, но и за счет прикорма.

Классификация анемий

- **1. Анемии вследствие кровопотери (постгеморрагические):**
 - острые
 - хронические
- **2 . Дефицитные анемии :**
 - железодефицитные
 - белководефицитные
 - витаминдефицитные
- **3. Апластические и гипопластические:**
 - наследственные
 - приобретенные
- **4. Гемолитические анемии:**
 - наследственные
 - приобретенные

Эпидемиология

- 1-е место среди самых распространенных заболеваний;
- В мире 700 млн. человек больны ЖДА;
- В России выявляется у 6-30%

Причины железодефицитных состояний

1. Недостаток неонатальных запасов.

- анемия беременной
- токсикозы 2 половины беременности.
- беременности, следующие друг за другом.
- многоплодная беременность.
- недоношенность.
- плацентарные кровотечения.
- повторные инфекции у беременной.
- профессиональные вредности.

У детей, рожденных от многоплодной беременности и у недоношенных депо железа расходуется к 1,5 мес.

Этиология железодефицитных состояний

2. Дефекты вскармливания

- раннее искусственное вскармливание. Всасываемость железа из материнского молока составляет 50% (благодаря лактоферрину), из коровьего – только 10%.
- кормление коровьим или козьим молоком; мучной, молочный или молочно - вегетарианский рацион;
- диета, лишенная мясных продуктов;
- позднее введение прикормов
- аллергический диатез (поражение кожи и слизистых)

Причины железодефицитных состояний

3. Недостаточное всасывание железа и его усвоения: дефицит витаминов, ферментов, микроэлементов; рецидивирующие и острые ЖКЗ; энтеропатии, связанные с непереносимостью коровьего молока.
4. Повышенные затраты железа (инфекционные вирусные заболевания).
5. Токсические факторы – хроническое отравление солями свинца, ртути, азотом и т.д.
6. Факторы, вызывающие кровопотери – полипы, язвенные изменения, гельминтозы, телеангиоэктазии.
7. У детей старшего возраста – интенсивный рост, глисты, *Helicobacter pylori* (в 52%).

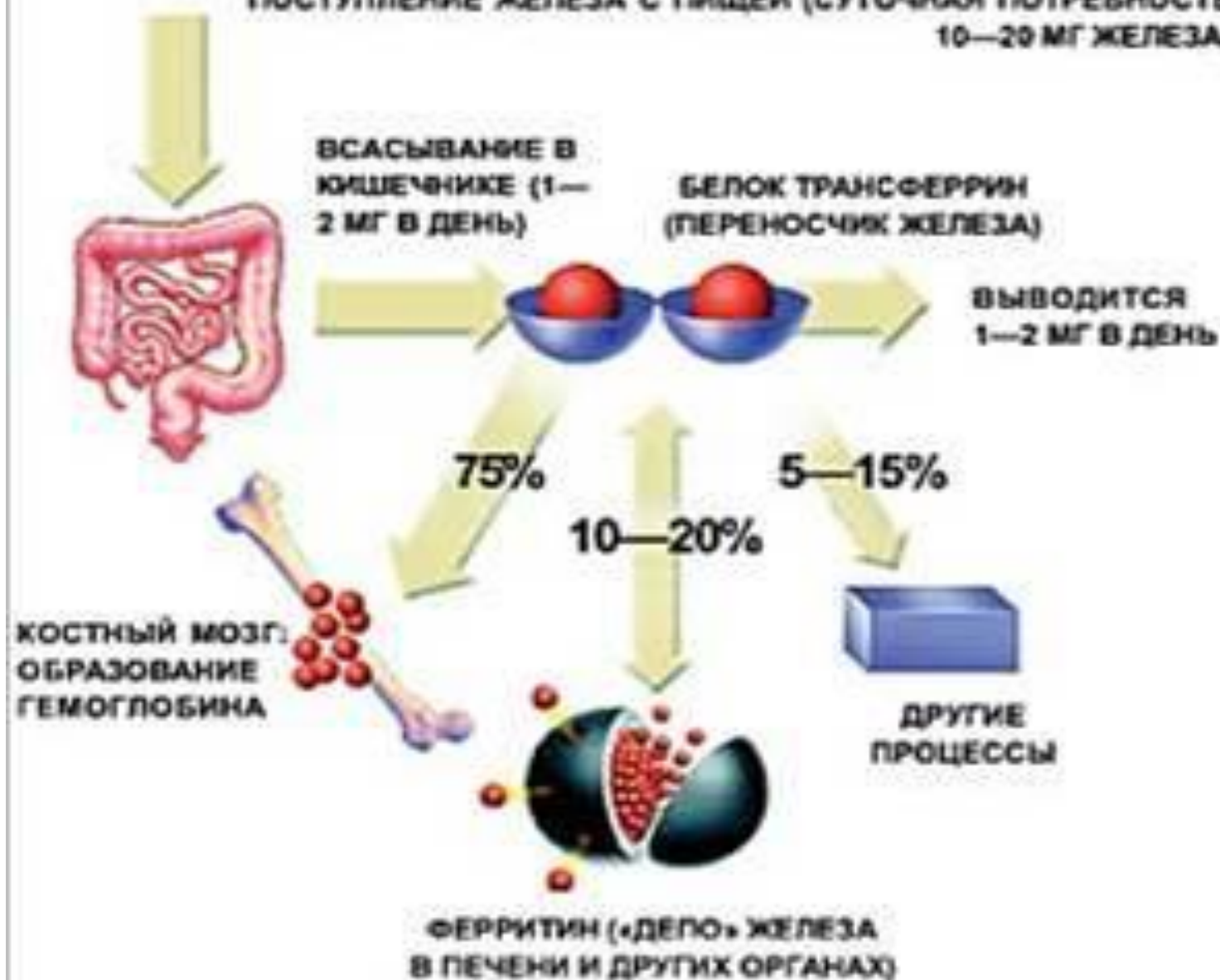
ГРУППЫ РИСКА ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

- Недоношенные, маловесные и крупные новорожденные, дети из двоен.
- Дети от матерей с анемией.
- Быстро растущий организм (т.е. все дети и подростки).
- Беременные женщины.
- Люди с периодическими (менструации) и хроническими кровотечениями (геморрой, гематурия), заболеваниями ЖКТ (гастриты, язвенная болезнь, полипы, паразитарные заболевания).
- Низкий социально-экономический уровень.
- Донорство.
- Вскармливание только коровьим молоком.

Особенности всасывания железа из ЖКТ

- 1) 2-валентное железо захватывается клетками слизистой тонкого кишечника.
- 2) Окисление в 3-валентное железо в мембране микроворсинок клеток слизистой тонкого кишечника.
- При избытке железа оно задерживается в эпителии слизистой. Затем со сдвигивающимся эпителием удаляется.

ПОСТУПЛЕНИЕ ЖЕЛЕЗА С ПИЩЕЙ (СУТОЧНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ
10—20 МГ ЖЕЛЕЗА)



Железодефицитные состояния

Железодефицитная анемия

(30% всех железодефицитных состояний)

Последняя стадия дефицита
железа

Уровень гемоглобина снижен
Запасы железа истощены

Латентный дефицит железа

(70% всех железодефицитных состояний)

Начальная стадия дефицита
железа

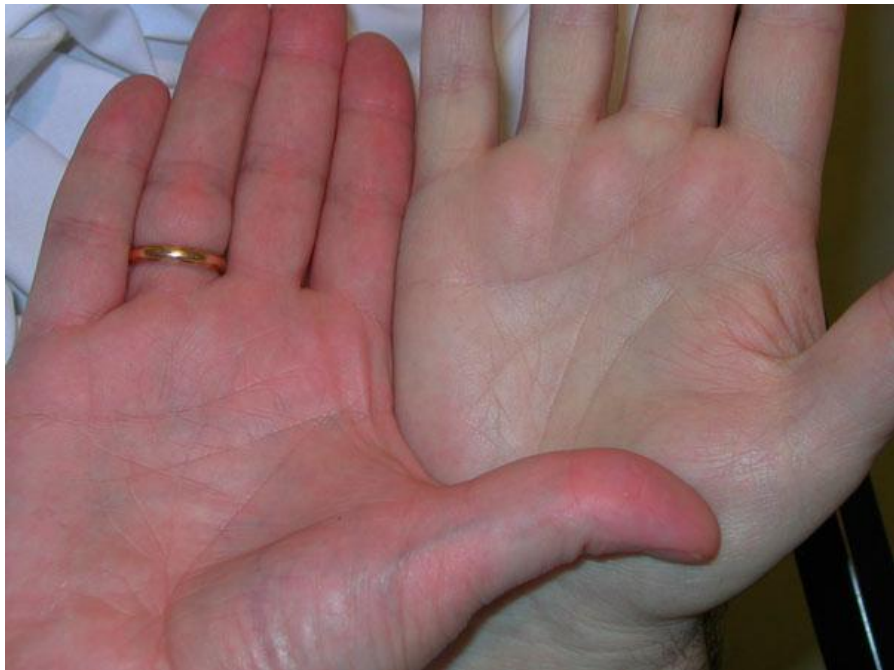
Уровень гемоглобина
нормальный



Клиника анемии

Общеанемические симптомы (гипоксия)

- Бледность кожи и слизистых оболочек
- Слабость
- Вялость
- Головокружение
- Обмороки
- Парестезии
- Расширение границ сердца, приглушение тонов, систолический шум
- Одышка
- Мышечная гипотония (ночное и дневное недержание мочи, императивные позывы при кашле, смехе)



Сидеропенические симптомы

- Жалобы на выпадение волос
- Тусклые сухие волосы, их ломкость
- Выпадение бровей
- Ломкость и поперечная исчерченность ногтей
- Извращение вкуса и обоняния (пристрастие к глине, мелу, сырому мясу, тесту, пельменям и т. д.) и обоняния (пристрастие к резким запахам лака, краски, ацетона, выхлопных газов автомобиля)



- Мышечные боли в икроножных мышцах вследствие дефицита миоглобина.
- Усиленное разрушение зубов
- Сухость кожи с образованием трещин стоп
- Затруднение при проглатывании сухой и твердой пищи
- Ангулярный стоматит
- Атрофия сосочков языка

Ломкость ногтей, поперечная исчерченность



Атрофия сосочков языка (лакированный язык)



Ангулярный стоматит



Клиника анемии

Клиника зависит от степени дефицита железа и длительности анемии. При нарастании степени ЖДА усиливается раздражительность, вялость, апатия. У детей грудного возраста начинается задержка речи на 2-4 нед и отставание в психомоторном развитии. У детей старшего возраста – жалобы на головные боли, головокружение, ухудшение памяти. Конечности всегда холодные. При среднетяжелой и тяжелой анемии увеличивается печень и селезенка. Дети начинают часто болеть простудными заболеваниями.

Диагностика анемии



1. Количество гемоглобина
от 6 мес до 6 лет **ниже 110 г/л**,
от 6 до 14 лет – **ниже 120 г/л**.
2. ЦП менее 0,8.
3. Ферритин сыворотки крови ниже 12
мкг/л.
4. Сывороточное железо ниже 14-12,5
мкмоль/л

По степени тяжести выделяют

- лёгкая степень тяжести - содержание гемоглобина **110 - 90 г/л**
- средняя степень тяжести – **90 - 70 г/л**
- тяжёлая степень тяжести - **менее 70 г/л**

Принципы лечения анемии

1. Возместить дефицит железа без лекарственных железосодержащих препаратов невозможно.
2. Терапия должна проводиться преимущественно препаратами для перорального приема.
3. Терапия анемии не должна прекращаться после нормализации уровня гемоглобина.
4. Гемотрансфузии при ЖДА должны проводиться только по жизненным показаниям.

Лечение анемии

- 1) Максимальное пребывание на свежем воздухе.
- 2) **Диета.** Продукты богатые железом: мясо, рыба, соя, горох, фасоль, свекла, капуста, морковь, репа, черная смородина, сливы, яблоки (антоновка), груши, сухофрукты, персики, финики. Кобальтом и фолиевой кислотой богаты творог, яичный желток, печень, дрожжи. Мало железа в молоке, сливках, сметане.

При добавлении 50 гр мяса усвоение железа из овощей увеличивается в 2 раза. При добавлении 100 гр рыбы – в 3 раза.

Мясное пюре назначают на 1-1,5 мес раньше.

Железо в молочных смесях - от 4 до 8 мг/л .



Гемовое железо

(соединенное с белком)
мясные продукты (40%)
(100%)

всасывается 20-30%

Негемовое

железо

(ионизированное)
растительные продукты



ети



Мясные продукты необходимо запивать апельсиновым, яблочным, лимонным соком.

При добавлении 50 гр мяса усвоение железа из овощей увеличивается в 2 раза. При добавлении 100 гр рыбы – в 3 раза.



Факторы, способствующие и ингибирующие всасывание негемового железа в кишечнике (WHO, 1989)

Усиливают	Снижают
Аскорбиновая кислота	Соевый протеин
Мясо (белок)	Фитаты
Мясо птицы (белок)	Кальций
Рыба (белок)	Пищевые волокна (образуется соединение инозитола с фосфатами, снижающее абсорбцию железа)
Молочная кислота	Полифенолы, содержащиеся в бобах, орехах, чае, кофе и некоторых овощах

Принципы лечения анемии

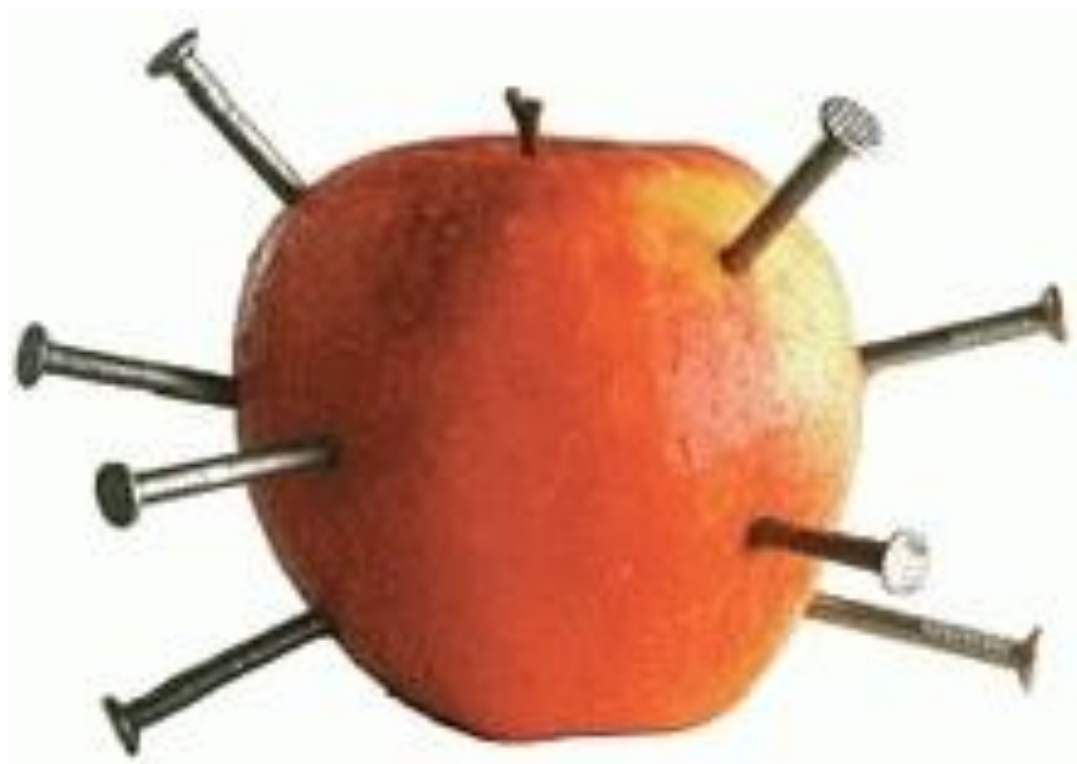
1. Возмещение дефицита железа путем приема железосодержащих препаратов.
2. Терапия должна проводиться преимущественно препаратами для перорального приема.
3. Терапия анемии не должна прекращаться после нормализации уровня гемоглобина.
4. Гемотрансфузии при ЖДА должны проводиться только по жизненным показаниям.



Медикаментозное лечение анемии









Медикаментозное лечение

Пероральные препараты

Солевые препараты двухвалентного железа

Гемофер – хлорид железа

Актиферрин – сульфат железа

Тардиферон – сульфат железа + аскорб. кислота

Тотема – глюконат железа, марганца, меди

Ферронат – фумарат железа

Для детей до 3 лет – 3 мг/кг/ сут элементарного железа, строго за 30 мин до еды, запивается водой.

Препараты трехвалентного железа (гидроксид железа с полимальтозой)

Феррум Лек

Мальтофер

Для детей 3 лет – 5 мг/сут, старше 3 лет –
45-60 мг/сут, подростки – 80-150 мг/сут, в
тяжелых случаях – до 200 мг/сут.

Назначаются во время еды.



Парентеральные препараты железа

- **Феррум Лек**
- **Венофер**
- **Мальтофер**



Парентеральные препараты
железа должны применяться
строго по показаниям!

Особенности приема препаратов железа

1. Курс приема препаратов железа.

Первые 1,5-2 мес. – восполнение дефицита железа. Вторые 1,5-2 мес. – восполнение депо железа

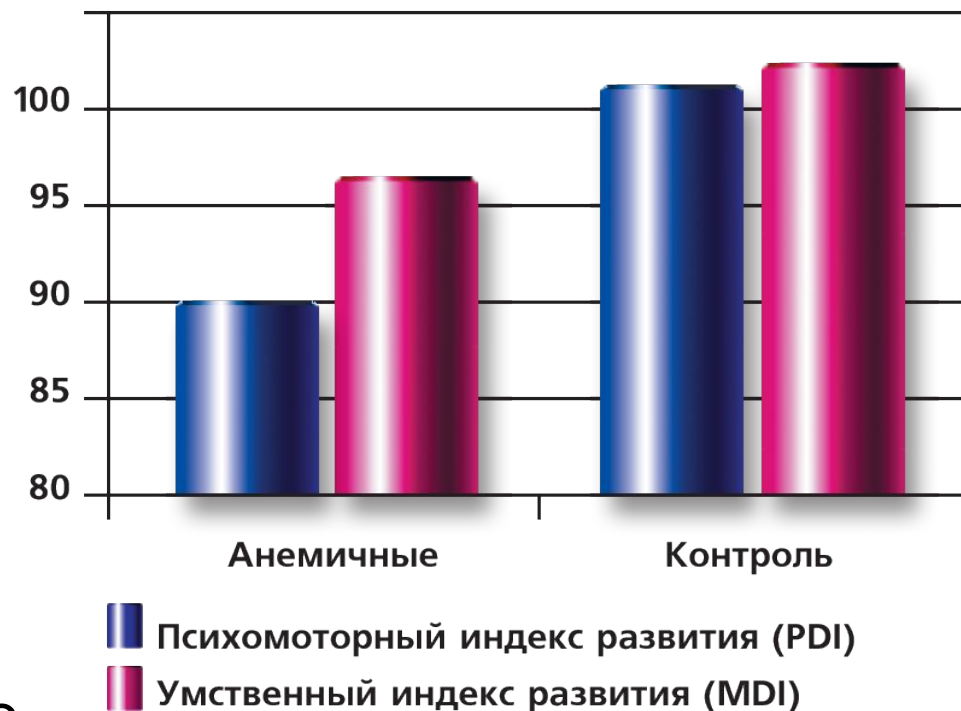
2. Запивать яблочным, апельсиновым соком



психомоторное развитие ребенка зависит от уровня гемоглобина

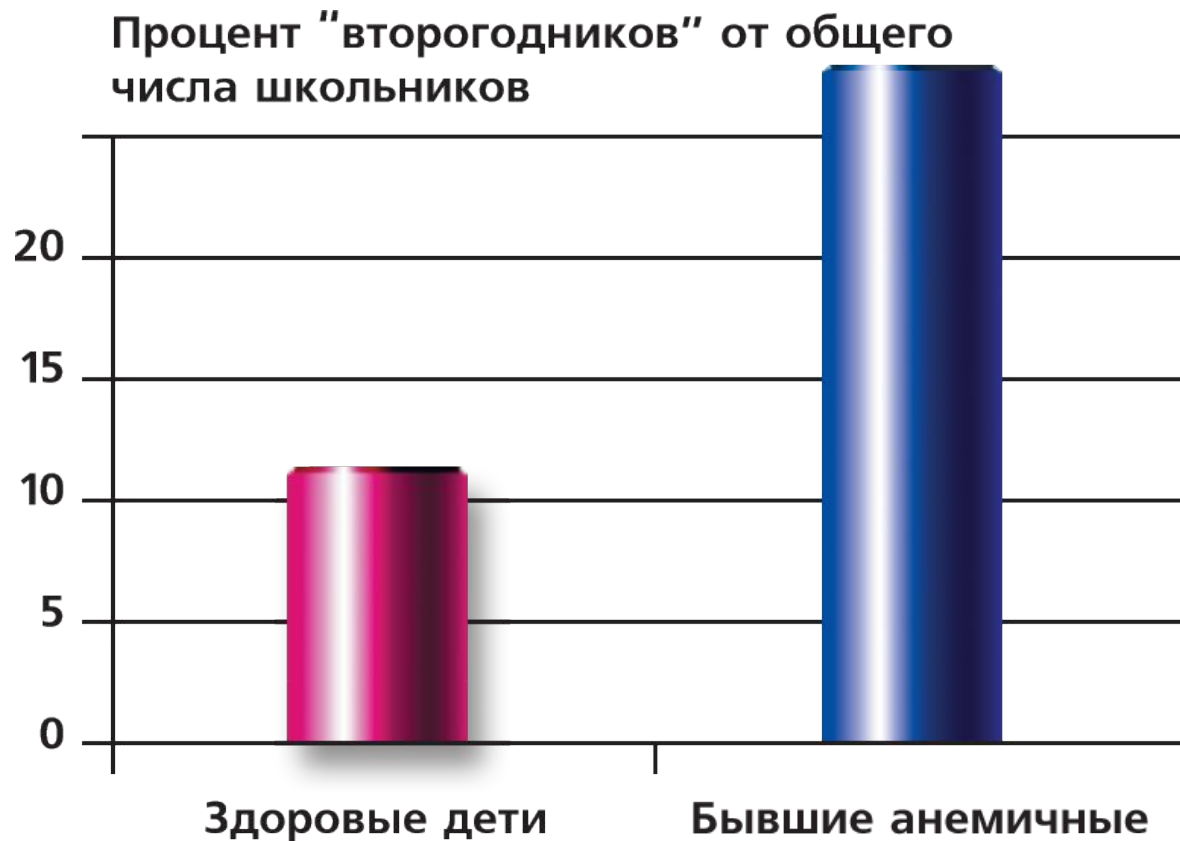
- Дефицит железа, особенно в раннем возрасте, негативно влияет на умственное и психомоторное развитие ребенка, и продолжает сказываться в школьном возрасте; такие дети хуже учатся имеют больше поведенческих проблем в среднем детском возрасте.

Индексы MDI и PDI в возрасте 12 месяцев



Корреляция психомоторного (PDI) и умственного (MDI) уровней развития и уровнем железа в организме детей в 12-месячном возрасте.

Влияние ЖДА на успеваемость в школе



- До 30% детей, перенесших анемию в младенчестве, остаются на второй год обучения. Выраженный дефицит железа негативно сказывается на психомоторном развитии ребенка на протяжении более чем 10 лет после его компенсации.
- Lozoff B. et al, Pediatrics 2000 Apr; 105(4):E51

Профилактика ЖДА

Аntenатальная профилактика



1. Соблюдение правильного режима и питания беременной, предупреждение недонашивания, устранение токсикозов, своевременное выявление и лечение анемий у беременных.
2. Препараты железа назначают женщинам из групп риска:
 - женщины репродуктивного возраста, страдающие обильными и длительными менструальными кровопотерями;
 - кадровые доноры;
 - беременные, особенно при повторных беременностях, следующих одна за другой с короткими интервалами;
 - женщинам с дефицитом железа в период лактации.

Постнатальная профилактика

- естественное вскармливание со своевременным введением прикорма (мясное пюре с 6–7 мес);
- детям, находящимся на ИВ, введение смесей, обогащенных железом (12 мг/л);
- недоношенным, детям от многоплодной беременности, родившимся с крупной массой тела, имеющим бурные темпы массо-ростовой прибавки, с 3-го мес до конца первого полугодия рекомендуется профилактический прием препаратов железа в дозе, равной $1/3$ – $1/2$ суточной терапевтической дозы элементарного железа (1,0–1,5 мг/кг/сут).
- Вакцинация детей с ЖДА проводится после нормализации уровня гемоглобина.
- Снятие с диспансерного учета через год.



Лейкозы у детей

- **Лейкоз** (лейкемия) - это системное злокачественное заболевание органов кроветворения и крови. Лейкозы являются первичным опухолевым заболеванием костного мозга, при котором опухолевые клетки, поражая костный мозг, распространяются не только по органам кроветворения, но и в ЦНС, в другие органы и системы.

Эпидемиология

Острые лейкозы делятся на лейкозы **лимфоидного** (75—85%) и **миелоидного** происхождения.

Пик заболевания - возраст от 2 до 5 лет с постепенным уменьшением числа заболевших в возрасте 7 лет и старше.

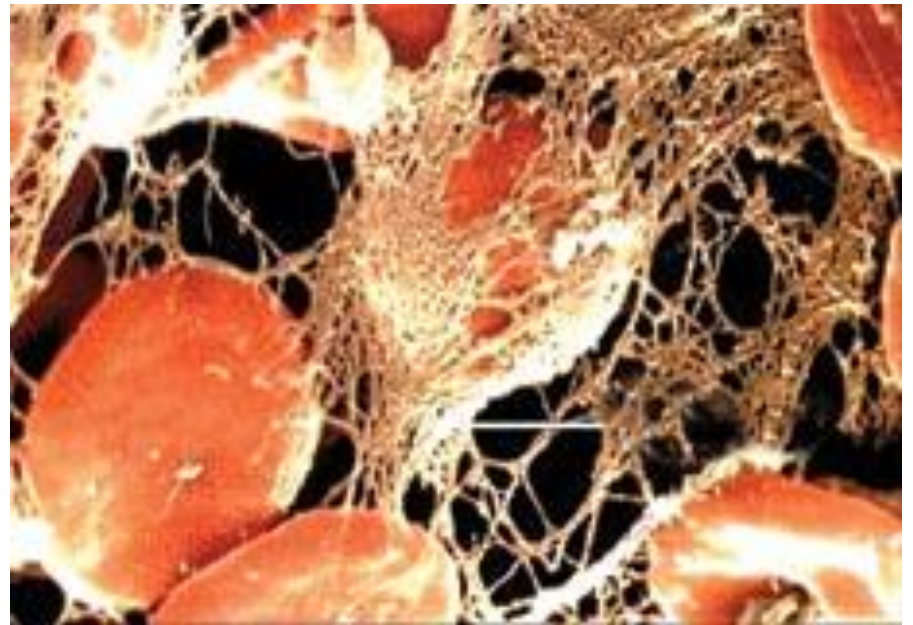
Менее заметный рост числа заболевших приходится на возраст 10—13 лет. Мальчики болеют острым лейкозом чаще, чем девочки. Эта закономерность особенно отчетливо прослеживается в возрастном периоде от 2 до 5 лет, когда формируется так называемый младенческий пик возрастной заболеваемости острым лейкозом.

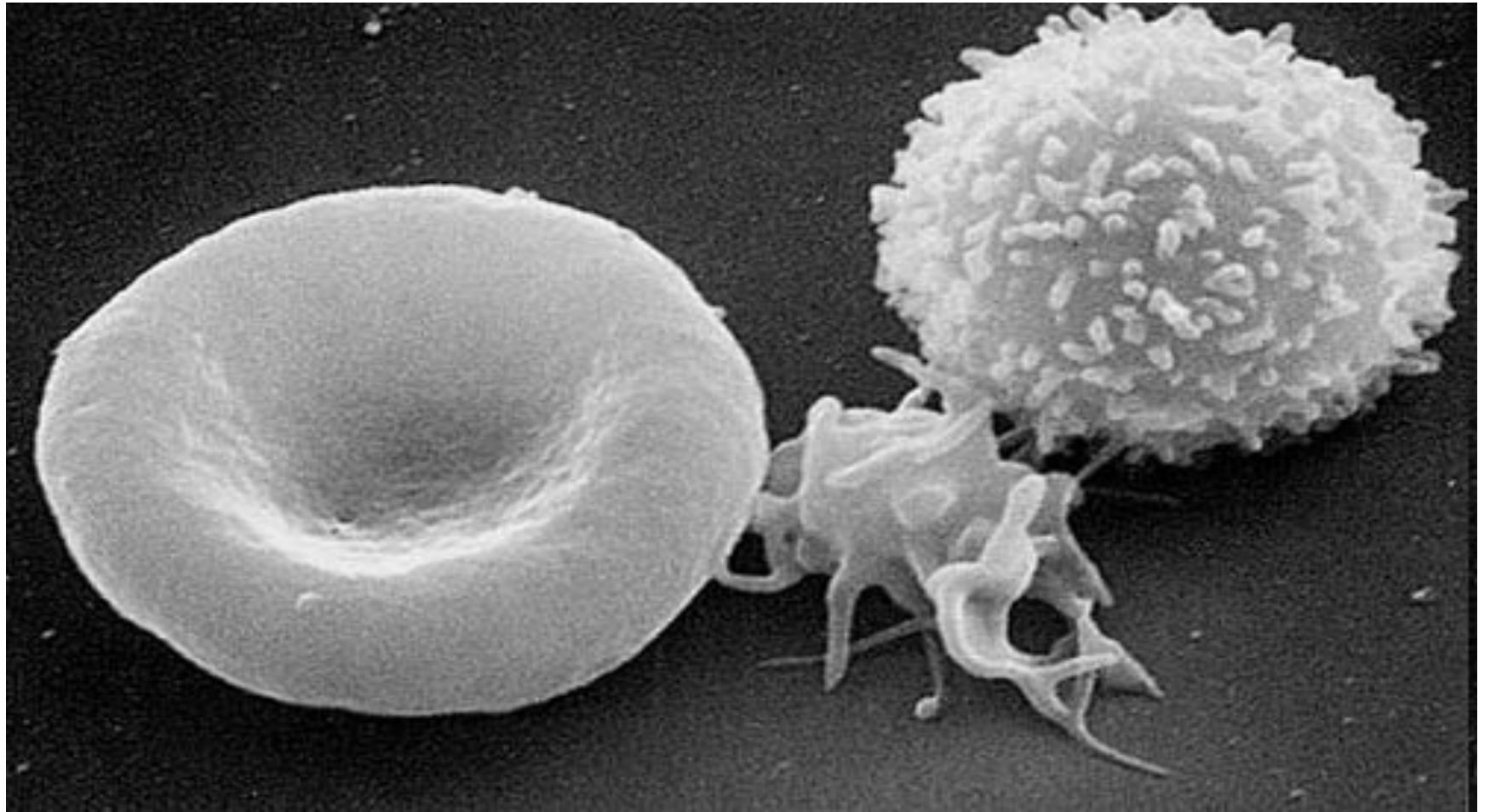
В возрасте 10—13 лет заболеваемость острым лейкозом имеет примерно одинаковый уровень.

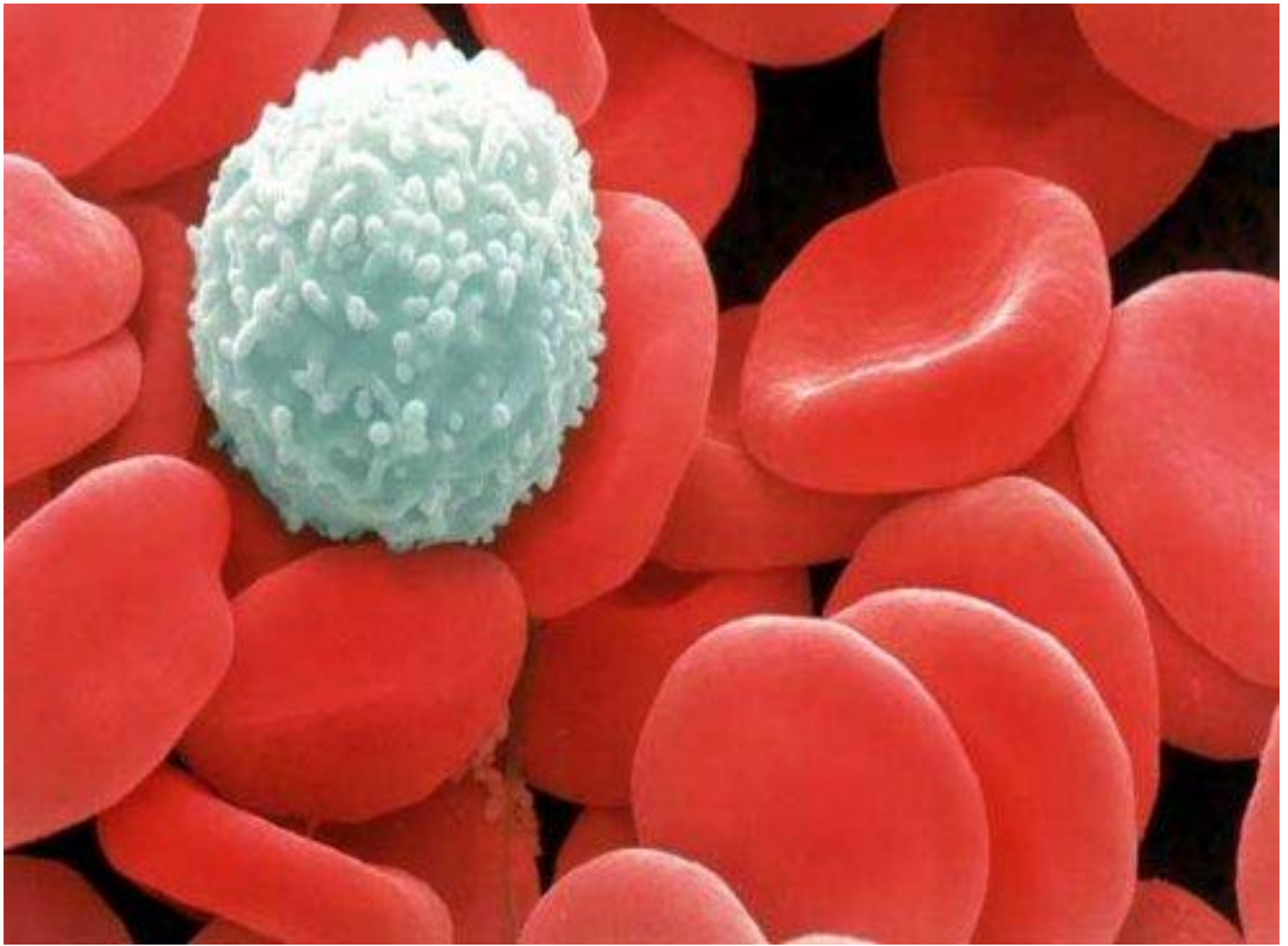
Частота лейкозов у детей составляет 3,2—4,4 на 100 000. В целом эти цифры остаются стабильными на протяжении последних лет.

Согласно мировой статистике, 3,3-4,7 детей из 100 тысяч заболевают лейкемией в возрасте до 15 лет. Около 40-46 % случаев приходится на детей 2-6 лет.

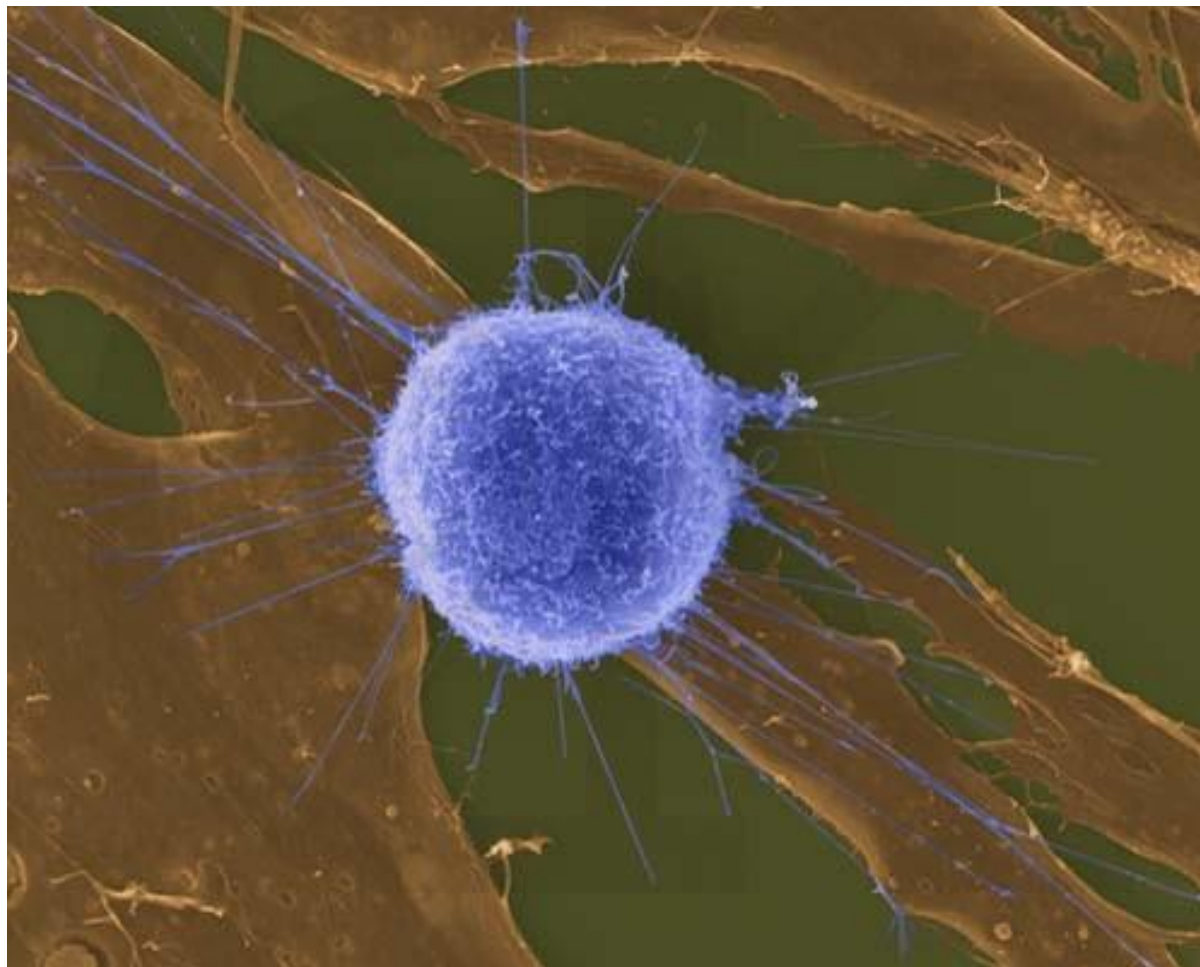
Геморрагические диатезы







Лимфоцит



Диатезом называется предрасположение организма (иногда наследственное) к определенным заболеваниям.

Геморрагическим диатезом, или кровоточивостью, называются заболевания, сопровождающиеся кровотечениями, возникающими от понижения свертываемости крови, недостатка в крови тромбоцитов или от повреждения капилляров (воспалительные, токсические или дистрофические).