

Полтавський державний медичний університет
Кафедра педіатрії №2

ЛЕКЦІЯ

для лікарів-інтернів першого року з фаху “Загальна практика – сімейна медицина”

Дефіцитні анемії у дітей, етіологія, клініка, діагностика та сучасні підходи до лікування. Імунні та неімунні спадкові гемолітичні анемії. Диференційний діагноз, лікування.

Диференційна діагностика дефіцитних анемій.

Лабораторна діагностика дефіцитних анемій (залізодефіцитних, вітамінодефіцитних, білководефіцитних, постгеморагічних), спадкового мікросфероцитозу, апластичних анемій (вроджених та набутих)

ПЛАН ЛЕКЦІЇ

- 1. Класифікація дефіцитних анемій
- 2. Залізодефіцитна анемія
- 3. В₁₂-дефіцитна і фолієво-дефіцитна анемія
- 4. Білково-дефіцитна анемія

Патогенетична класифікація анемій

- • внаслідок крововтрати (постгеморагічні гострі та хронічні);
- • внаслідок порушення еритропоезу (дефіцитні вітаміно-, білково-, залізодефіцитні), гіпопластичні, апластичні);
- • внаслідок підвищеного кроворуйнування: гемолітичні – спадкові
- (гемоглобінопатії, ферментопатії, мембранопатії) й набуті (аутоімунні, гетероімунні, ізоімунні, трансімунні).

Залізодефіцитна анемія (ЗДА)

- – це анемія, обумовлена нестачею заліза в організмі внаслідок порушення балансу між його надходженням, використанням і втратою.
- ЗДА відноситься до числа найбільш поширених захворювань у світі й становить 80–95 % усіх форм анемій. Фізіологічна потреба дитячого організму в залізі становить 0,5–1,2 мг/доб, добова потреба дорослої людини – 1–1,1 мг/доб.
- Провідні клінічні синдроми ЗДА:
 - 1. Гіпоксія
 - 2. Сидеропенічний синдром
 - 3. Синдром трофічних порушень
 - 4. Синдром м'язової слабкості
 - 5. Гематологічний синдром.

Зміни в гемограмі

- Зниження рівня гемоглобіну та кількості еритроцитів; гіпохромія еритроцитів (ЦП 0,6 і менше) (поява анулоцитів); поява дегенеративних форм еритроцитів – анізоцитоз (мікроцитоз); можливо незначне зменшення регенераторних форм еритроцитів (ретикулоцитів, поліхроматофілія).
- Зміна біохімічних показників крові: зниження рівня сироваткового заліза $< 10,0$ мкмоль/л (норма 12,5–30,4 мкмоль/л); підвищення загальної залізо зв'язуючої здатності сироватки > 60 мкмоль/л; підвищення латентної залізо зв'язуючої здатності сироватки > 50 мкмоль/л; зниження рівня сироваткового феритину < 15 мкг/л.
- Зміни в червоному кістковому мозку: зменшення вмісту сидеробластів і сидероцитів (еритробластів і нормоцитів, що містять гранули заліза) (норма 20–40 %); збільшення вмісту базофільних і поліхроматофільних форм клітин еритроїдного ряду при одночасному зменшенні оксифільних (вказаний феномен отримав назву "синього кісткового мозку").

Основними принципами терапії ЗДА є:

- усунення етіологічних чинників;**
- раціональне лікувальне харчування;**
- патогенетичне лікування препаратами заліза;**
- профілактичні заходи для запобігання рецидиву.**

Добові терапевтичні дози пероральних препаратів заліза (див. згаданий Протокол) при ЗДА середнього та тяжкого ступенів такі: у дітей віком до 3 років – 3-5 мг/кг/добу, від 3 до 7 років – 50-70 мг/добу, старше 7 років – до 100 мг/добу елементарного заліза.

B12- і фолієводефіцитна анемія

B12- і фолієводефіцитна анемія пов'язана з дефіцитом вітаміну B12 і фолієвої кислоти, у результаті чого порушується синтез нуклеїнових кислот і відбувається заміна еритробластичного типу кровотворення на мегалобластичний.

Причини:

1. Екзогенна (аліментарна) недостатність. Може розвинути у маленьких дітей при вигодовуванні козячим молоком або сухими молочними сумішами.
2. Порушення всмоктування вітаміну B12 в тонкій кишці:
 - порушення утворення і секреції гастромукопротеїну (внутрішнього фактора Кастла) при спадково обумовлених порушеннях, атрофії СО шлунка, аутоімунних пошкодженнях парієтальних клітин СО шлунка, після резекції шлунка або видалення більше 2/3 шлунка;
 - порушення функції тонкого кишечника (хронічна діарея – целиакія, резекція великих ділянок кишечника); конкурентне використання вітаміну B12 гельмінтами (дифілоботріоз) і мікрофлорою кишок.
3. Порушення утворення транскобаламінів у печінці.
4. Порушення депонування вітаміну B12 у печінці (гепатит, цироз).

Зміни в гемограмі

- зниження рівня гемоглобіну та кількості еритроцитів;
- гіперхромія еритроцитів (ЦП 1,7–1,8);
- поява клітин патологічної регенерації (мегалоцитів і мегалобластів);
- поява дегенеративних форм еритроцитів – анізоцитоз (макроцитоз), пойкилоцитоз (овалоцитоз);
- наявність патологічних включень (тільця Жоллі, кільця Кебота).
- зменшення регенераторних форм еритроцитів (ретикулоцитів, поліхроматофілів);
- зменшення вмісту гранулоцитів (особливо нейтрофілів) і тромбоцитів; виявляються гігантські нейтрофіли з гіперсегментованими ядрами
- (дегенеративний ядерний зсув вправо)

- Лікування вітаміном B12 (200–500 мкг/добу, у дітей перших місяців — 10 мкг/кг/добу) і фолієвої кислотою (2–5 мг/добу) до досягнення гематологічної ремісії.
- Профілактика включає раціональне вигодовування і харчування дітей, усунення причин, що порушують ендогенне утворення і всмоктування вітаміну B12 і фолієвої кислоти, лікування хвороб, які викликають підвищення їх споживання.

БІЛКОВО-ДЕФІЦИТНІ АНЕМІЇ

- **Дефіцит білка в дітей розвивається внаслідок однобічного вуглеводного харчування або голодування. При цьому порушується синтез еритропоєтину, транспортних білків, глобіну, гормонів і ферментів, виникає мальабсорбція гемопоетичних чинників і вітамінів.**

Клінічна картина

У хворих на білково-дефіцитну анемію знаходять ознаки гіпотрофії, полігіповітамінозу, порушення пігментного обміну у вигляді дисхромотрихії, ділянок пігментації та депігментації шкіри, знижений апетит, блювання, діарею, збільшення й ущільнення печінки.

У крові — низький Hb, анізо-, пойкилоцитоз, нормальний вміст ретикулоцитів. Тривалість життя еритроцитів знижена у 2 рази, ознаки гемолізу відсутні. Визначається дис і гіпопротеїнемія.

Лікування

на стадії вивчення толерантності до їжі користуються правилами харчування дітей, хворих на гіпотрофію II–III ступеня. Застосовують парентеральне живлення розчином глюкози, сумішшю амінокислот, інтраліпідом тощо, проводять інфузійну терапію. На стадії перехідного та оптимального харчування використовують білкові енпیتی, білок, розраховують у кількості 3,0–3,5 г/кг маси тіла. Включення препаратів заліза, вітамінів, мікроелементів обов'язкове.

Література

- Актуальні питання алергології в практиці сімейного лікаря : навчальний посібник для лікарів-інтернів і лікарів- слухачів закладів (факультетів) післядипломної освіти / Ю. В. Вороненко [та ін.] ; Нац. мед. акад. післядиплом. освіти ім. П.Л. Шупика, Ін-т сімейн. медицини. - Київ : Заславский А.Ю., 2016. - 322 с. : табл., іл.
- Амбулаторно-поліклінічна хірургія дитячого віку : навчально-методичний посібник для студентів вищих навчальних медичних закладів III- IV рівнів акредитації, лікарів-інтернів дитячих хірургів, ортопедів-травматологів, педіатрів. - Дніпро : Герда, 2018. - 246 с.
- Бережний В.В., Марушко Т.В., Марушко Ю.В. Клінічна ревматологія дитячого віку (клінічні рекомендації). К.-Хмельницький, 2013.