

Onemocnění krve

ZVLÁŠTNOSTI HEMOPOÉZY V DĚTSKÉM VĚKU

- V prvních letech života se hemopoetická (krvotvorná) kostní dřeň nachází **ve všech kostech**
- Od 4. roku se postupně v dlouhých kostech mění na tukovou dřeň a po pubertě je hemopoéza soustředěná jen do **plochých kostí** (pánev, sternum), **žeber a obratlů**
- **Relativní polycytemie novorozence** - většina produkce erythropoetinu ve fetálním období vlivem hypoxie
- V prvních třech měsících života **fyziologická anemie kojenců**

- Přechodná **leukocytoza u novorozence** po 12 hodinách ($23 \times 10^9/l$) jako reakce na stres při porodu (NH do $11 \times 10^9/l$)
- **Převaha granulocytů** po narození (tvorí až 75 % leukocytů)
- 5. den života stejné **zastoupení granulocytů a lymfocytů**
- Do 5. roku života **převaha lymfocytů** (tvorí více než 60 % leukocytů)
- Okolo 5. roku **vyrovnaný počet lymfocytů a granulocytů**
- Později postupný **nárůst podílu granulocytů**, který dosáhne okolo puberty hodnotu dospělých

KLINICKÉ PŘÍZNAKY HEMATOLOGICKÝCH CHOROB

- Únava – při těžké nebo náhle vzniklé anemii, jako leukemii
- Bolesti hlavy – mírné, doprovázejí anemii
- Nechutenství, neprospívání – projev sideropenie a anemie
- Bolesti končetin – při leukemii
- Bolesti břicha – při hemolytické krizi (mikrotromby z bílkovin rozpadnutých Ery) a hemoragických stavů

- Bledost – anemie
- Ikterus – hemolytická anemie
- Projevy krvácení – petechie, menší hematomy na kůži a sliznicích (trombocytopenie), velké hematomy, krvácení do kloubů, svalů (poruchy hemokoagulačních faktorů)
- Hepatosplenomegalie – extramedulární hemopoéza, leukemie
- Lymfadenopatie - leukemie
- Opakované bakteriální infekce – neutropenie
- Somatická stigmatizace – malformace rádia a palce (Fanconiho anemie)

ANEMIE

- Pokles Hb, Ht, Ery v objemu krve

Klinický obraz: únava, nechutenství, špatná nálada, bolesti hlavy, námahové dyspnoe a tachykardie, bledost kůže a sliznic (lalůčky, spojivky), zpomalení růstu a vývoje

1. Ze zvýšené ztráty Ery

- a) posthemoragické
- b) hemolytické

2. Z poruch tvorby Ery

- a) při nedostatku potřebných stavebních látek (Fe, vitamin B₁₂, acidum follicum, vitaminy, bílkoviny)
- b) při útlmu tvorby v kostní dřeni

Posthemoragické anemie

Akutní

- Rychlá ztráta krve – hypovolemický šok
- **Terapie:** zastavení krvácení, transfuze krve na zvládnutí šoku a úpravu těžké anemie

Chronická

- dlouhodobé opakované krvácení (do GIT)
- hypochromní mikrocytová anemie
- **Terapie:** odstranění zdroje krvácení, ferroterapie, transfuze při těžké anemii

Hemolytické anemie

- 1. Vrozené* – na podkladě poruch membrány Ery (sferocytóza), hemoglobinu (srpkovitá anemie) a metabolizmu Ery (deficit glukózo-6-fosfátdehydrogenázy)
- 2. Získané* – autoimunitní, hemolytická choroba novorozenců, polékové, hemolyticko-uremický sy.

Hereditární sferocytóza

- **Klinický obraz:** ikterus (dlouhotrvající žloutenka novorozenců), anemie, hemolytické krize (horečka, únava, dyspnoe, bolesti břicha)
- **Léčba:** transfuze, splenektomie

Autoimunní anemie – protilátky proti Ery, léčí se kortikoidy, imunosupresivy (znižují tvorbu protilátek)

Hemolytická nemoc novorozenců – matka tvoří protilátky proti Ery plodu (Rh a ABO inkompatibilita)

Hemolyticko-uremický syndrom

- **Klinický obraz:** po průjmu, zvracení nebo po infekci dýchacích cest náhle vzniknutý těžký stav
- anemie, trombocytopenie (krvácení do kůže a sliznic - purpura), selhání ledvin (uremie), postihnutí CNS
- **Léčba:** selhání ledvin (peritoneální dialýza), transfuze, léčba hypertenze – 25% mortalita

Sideropenická anémie

- **nejčastější anémie** v prvních 2 letech života:
 - A) nedostatečné zásoby Fe v organizmu - nedonošené děti, donošené děti matek se sideropénií, vícepočetné plody, děti z rychle po sobě následujících gravidit
 - B) nedostatek Fe v potravě – kojenci
 - C) porucha vstřebávání Fe - malabsorpce

Postinfekční anémie

- Druhá nejčastější anemie v dětském věku
- V důsledku infekce nechutenství – snížený příjem Fe, infekce sama snižuje využití Fe, může způsobit útlum krvetvorby
- **Léčba:** vyléčení základní choroby, v rekonvalescenci vitamíny, bílkoviny, Fe, pobyt na čerstvém vzduchu

Anémie z útlmu tvorby Ery

A) při poškození kostní dřeně: vrozená familiární aplastická anémia (Fanconiho anemie), získaný útlum kostní dřeně (po léčích, záření, infekci, nádorech)

B) deficit erythropoetinu: při chronickém selhání ledvin, při hypotyreóze

Alimentární methemoglobinemie kojenců

- Při používání vody s vysokým obsahem *dusičnanů* na přípravu umělé kojenecké výživy
- Střevní bakterie redukují dusičnany na *dusitany* a ty redukují Hb s Fe^{2+} na *methemoglobin s Fe^{3+}* , který není schopný přenášet O_2

CHOROBY BÍLÝCH KRVINEK

Leukocytóza – neutrofilie: bakteriální a mykotické infekce; lymfocytóza: virové infekce, ALL; eozinofilie: alergie, parazitární choroby

Leukopénie – neutropenie: virová infekce, chemikálie a léky, záření, krevní choroby = snížení obranyschopnosti

- Agranulocytóza – chybění granulocytů při normálním nebo sníženém počtu Leu: horečky, ulcerace v DÚ, drobné nekrotické ložiska v orgánech, sepse

Léčba: chránění před infekcemi, 2, 3-kombinace ATB, leukocytární koncentrát

Leukemie – nejčastější zhoubné nádorové onemocnění v dětském věku

- nádorové buňky se neregulovaně množí a hromadí v kostní dřeni, vyplavují se do krve a infiltrují orgány
- převládají akutní leukémie, hlavně lymfoblastové, chronické jsou zřídka
- postihují děti 2 – 5 leté

Klinický obraz: bledost, nechutenství, únava, teploty, bolesti v končetinách, později zvětšené LU, hepatosplenomegalie, sklon ke krvácení do kůže a sliznic

Diagnóza: KO – anemie, Tc-pénia, Leu snížené, normální nebo zvýšené, atypické buňky; dřeň – záplava blastů

Léčba: cytostatika, radioterapie CNS, transfuze, ATB při sekundární infekci, transplantace KD

KRVÁČIVÉ CHOROBY

- Sklon k samovolnému krvácení nebo prodloužené a silné krvácení po poranění

Vaskulopatie – **Schönleinova-Henochova purpura:**
získaná vaskulitida na imunitním podkladu
(mikroorganismy, potraviny, chemikálie a p.)

- **Klinický obraz:** purpura symetricky na předkoleních a zadečku, bolesti břicha, bolestivé otoky kloubů, hematurie
- **Léčba:** klid na lůžku, PNC, kortikoidy
- **Prognóza:** dobrá, nebezpečí chronické glomerulonefritidy

Poruchy krevních destiček – trombocytopenie a trombocytopatie: **akutní autoimunitní trombocytopenická purpura (ITP)** – zkrácení života Tc na základě imunologických mechanismů (viry, bakterie, chemikálie); nejčastější Tc-pénie u dětí

- **Klinický obraz:** po překonání infekce dýchacích cest petechie, sufúze, krvácení do vnitřních orgánů
- **Diagnóza:** Tc-pénie, protilátky proti Tc
- **Léčba:** klid na lůžku, Tc koncentrát, transfuze, kortikoidy, IVIG, splenektomie

Poruchy mechanismů srážení krve - **hemoragická choroba novorozenců:** nedostatek některých hemokoagulačních faktorů

Hemofilie: vrozené onemocnění s recesivním typem dědičnosti, vázaný na chromozom X (matky přenašečky, nemocní chlapci)

- nedostatek faktoru VIII (antihemofilický globulin, faktor A) – hemofilie A, nebo faktoru IX (antihemofilický faktor B) – hemofilie B
- **Klinický obraz:** těžko zastavitelné krvácení (po extrakci zubu), opakující se krvácení do kloubů (náhlé bolestivé zduření, později deformace a omezení hybnosti)
- **Léčba:** klid na lůžku, studené obklady, čerstvá zmrazená plazma, kryoprotein, čistý antihemofilický globulin
- **Prevence:** předcházení úrazům

OSP

Posouzení:

- Anamnéza
- Fyzikální vyšetření

Diagnostika

Plánování

- Cíle
- VK