



- Oświadczam, że współpracowałem w zakresie wygłaszania wykładów, udziału w kongresach z firmami: Baxter, Baxalta, Shire, Pfizer, Astellas, NovoNordisk

Niedokrwistości I kwartału

Tomasz Urasiński

Katedra Pediatrii, Hematologii i Onkologii Dziecięcej PUM w Szczecinie

Międzyzdroje, 8 czerwca 2018 r.

9-tyg. wcześniak (Hbd 31, waga ur. 2000 g, aktualna 4300 g.)



Morfologia krwi (podstawowa) (ICD-9: C53.083.02) ¹

Leukocyty	10,58	tys/ μ l*
Erytrocyty	3,63	mln/ μ l*
Hemoglobina	5,8	g/dl*
<i>KONIECZNA KONTROLA!!!!</i>		
Hematokryt	22,1	%*
MCV	60,9	fl*
MCH	16,0	pg*
MCHC	26,2	g/dl*
Płytki krwi	463	tys/ μ l*
RDW-CV	24,5	%*
PDW	10,9	fl*
MPV	9,3	fl*
P-LCR	21,1	%*
PCT	0,43	%

Hb w okresie życia płodowego

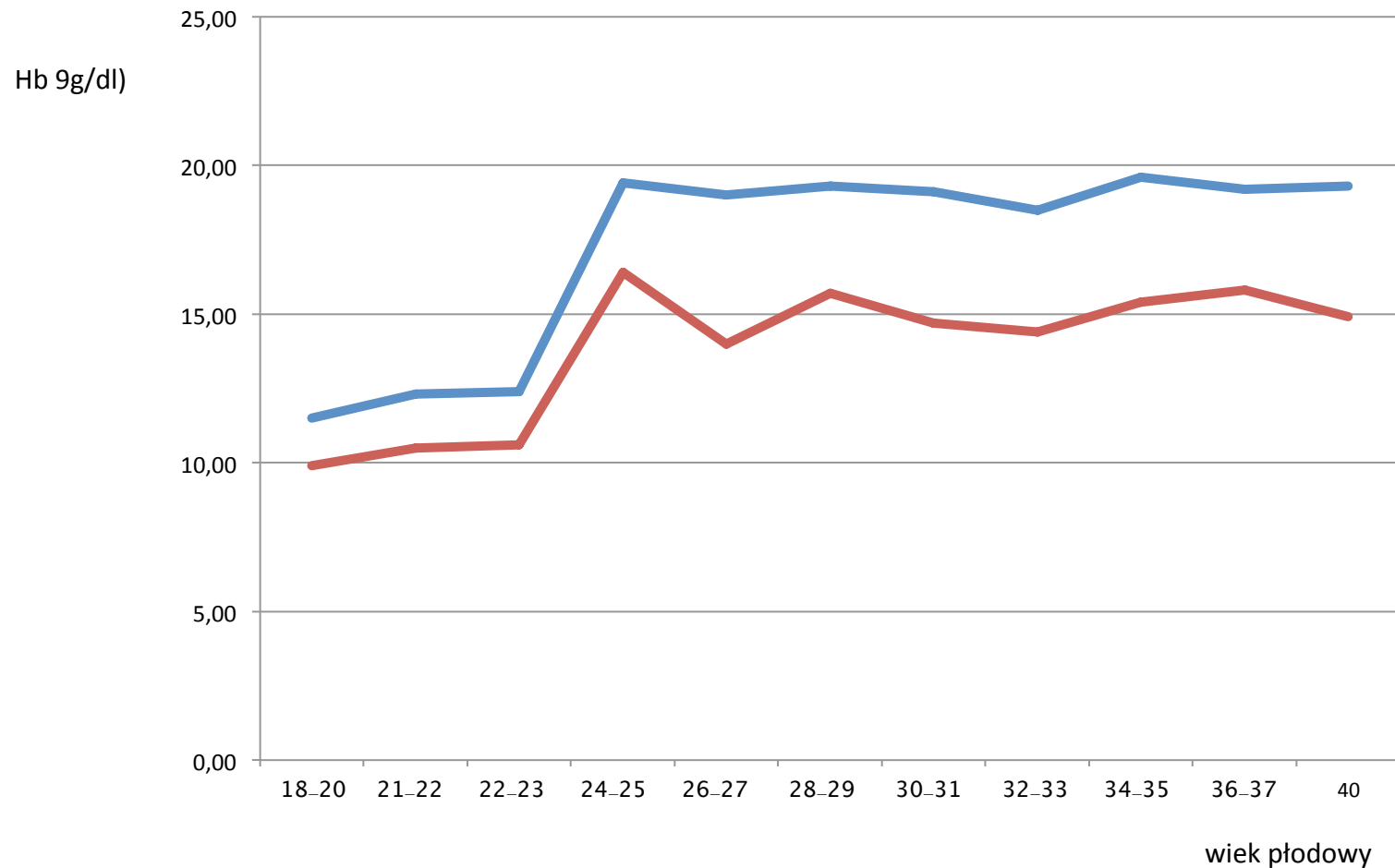
tydzień ciąży	Hb (g/dL)
10	9
23	11-12
30	13-14
40	16-17 (może wzrosnąć po porodzie o 1-2 g/dL jako efekt „transfuzji łożyskowej”)

Erytropoeza płodowa

- woreczek żółtkowy; ok. 3 - 4 tyg.
- wątroba płodowa; od 5 - 6 tyg.
- region AMG (aorta-gonady-mezonephros)
- szpik kostny; od 22 -24 tyg.

- hemoglobina HbF

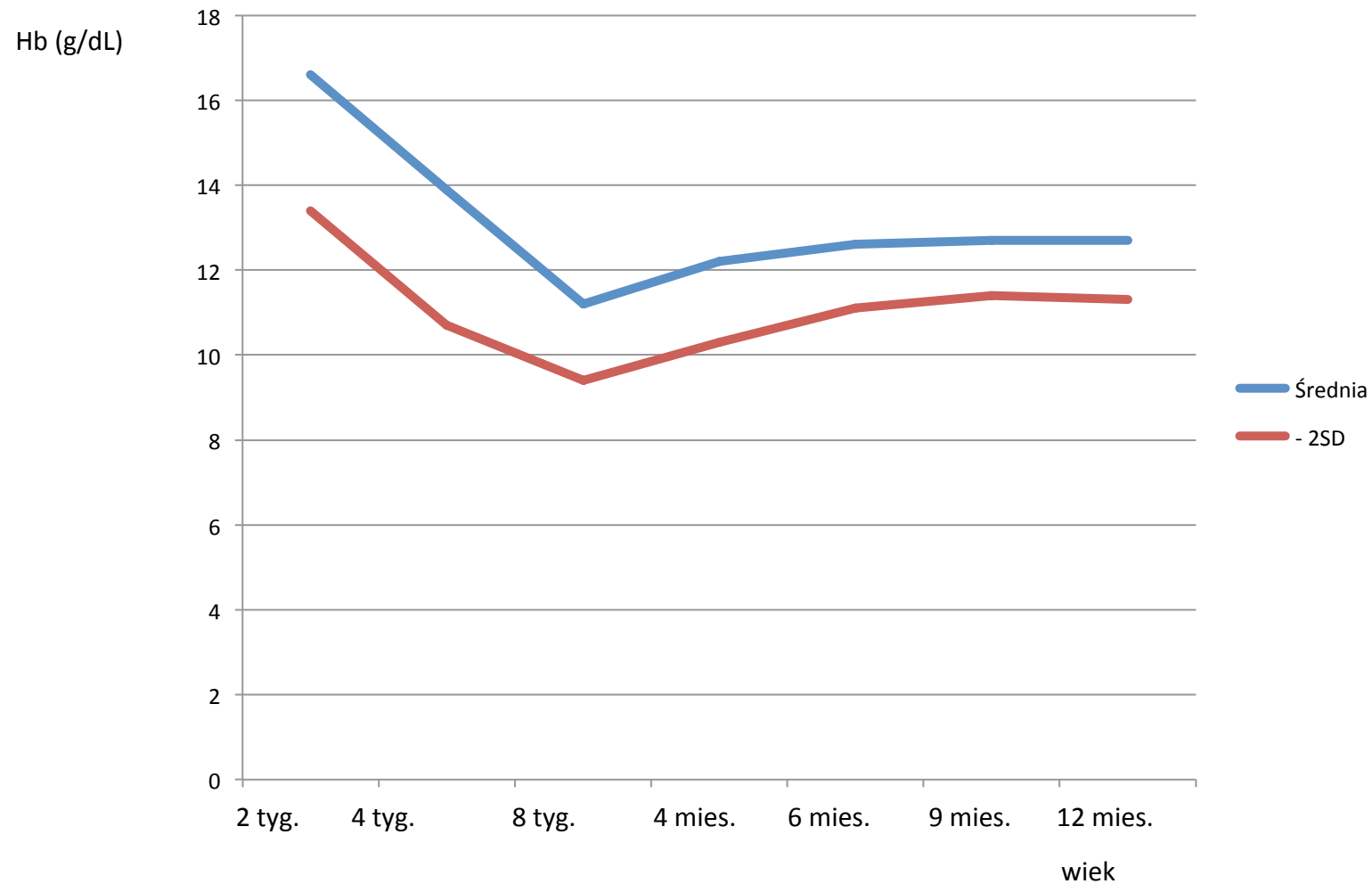
Stężenie Hb w zależności od wieku płodowego



Parametry morfologiczne krwi u noworodka

	krew pępowinowa	dzień 1	dzień 14
Hb (g/dL)	16,8	18,4	16,8
Ht (%)	53,0	58,0	52
RBC (mln/dL)	5,25	5,8	5,1
MCV (fl)	107	108	96,0
MCH (pg)	34	35	31,5
MCHC (g/dL)	31,7	32,5	33
retikulocyty (%)	3-7	3-7	0-1
jądrzaste RBC (/mm ³)	500	200	0
płytki (tys./mm ³)	290	192	252

Wartości prawidłowe Hb u dzieci w 1 r. ż.



Wartości prawidłowe Hb i retikulocytów u wcześniaków i noworodków donoszonych

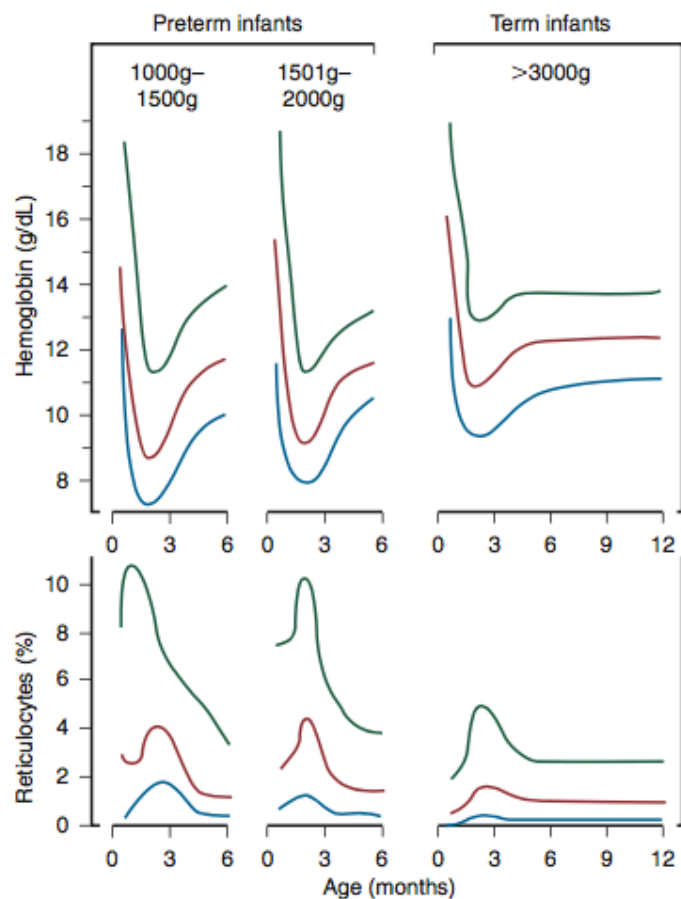


Figure 2-5 The mean upper (*green*) and lower (*blue*) ranges of normal hemoglobin and reticulocyte values for healthy and preterm infants. Premature infants become more anemic sooner after birth and their hemoglobin returns toward normal later. (From Dallman PR: *Anemia of prematurity*. Annu Rev Med 32:143, 1981.)

Objętość krwi krążącej

- 80 ml/kg
- donoszony noworodek ok. 250 ml
- wcześniak (1500 g.) ok. 150 ml
- niemowlę 3 mies. ok. 500 ml

Podstawowe badania hematologiczne

- morfologia krwi obwodowej
 - MCV
- rozmaz krwi obwodowej
- liczba retikulocytów
- bilirubina
- odczyn Coombsa
- grupa krwi
 - matki
 - dziecka



Przyczyny niedokrwistości u noworodków i małych niemowląt

- niedostateczne wytwarzanie
- utrata krwi
- skrócone przeżycie

Różnicowanie niedokrwistości I kwartału

	niedostateczne wytwarzanie	utrata krwi		hemoliza
		ostra	przewlekła	
stan ogólny	dobry zaadaptowany	średni lub ciężki (wstrząs)	dobry zaadaptowany	dobry średni/ciężki gwałtowna hemoliza
wątroba śledziona	-/+	N	N	splenomegalia
żółtaczka	(-)	(-) (+)tylko przy wynaczynieniu do tkanek/jam)	(-)	+
Hb	↓	N przy porodzie, spada po kilku godz.	↓	↓
erytrocyty	prawidłowe, mikrocyty niedobarwliwe	prawidłowe	mikrocyty niedobarwliwe	nieprawidłowe

Przyczyny niedokrwistości u noworodków i małych niemowląt

- niedostateczne wytwarzanie
 - zesp. genetyczne
 - „wyparcie” krwiotworzenia
 - zakażenia
 - inne: niedobory żywieniowe pochodzenia matczynego
- utrata krwi
 - ostra
 - przewlekła
- skrócone przeżycie
 - hemoliza
 - hemoglobinopatie (ilościowe, jakościowe)

Niedostateczne wytwarzanie erytrocytów

- zespoły genetyczne
- zahamowanie produkcji „przez wyparcie”
- zahamowanie spowodowane zakażeniem
- inne

Niedostateczne wytwarzanie erytrocytów

Zespoły genetyczne:

- zespół Blackfan-Diamond (AR)
- wrodzona niedokrwistość dyserytropoetyczna (AD, AR, X-linked)
- niedokrwistość Fanconiego (AR)
- zespół Shwachman-Diamonda (AR)
- zespół Pearsona (mitochondrialne)

Niedostateczne wytwarzanie erytrocytów

Zahamowanie produkcji „przez wyparcie”:

- białaczka wrodzona
- przejściowy zespół mieloproliferacyjny (zesp. Downa)
- osteopetroza

Niedostateczne wytwarzanie erytrocytów

Zahamowanie spowodowane zakażeniem:

- wirusowym: parvo B19, cytomegalia, różyczka, opryszczka, Coxackie B
- pierwotniakowym: toksoplazmoza
- posocznica bakteryjna

Niedostateczne wytwarzanie erytrocytów

Inne:

- niedobory żywieniowe, w tym pochodzenia matczynego: Fe, B6, B12
- przyjmowanie leków (antyretrowirusowych)
- „późna” niedokrwistość hiporegeneracyjna po konflikcie serologicznym

Przyczyny utraty krwi

- przed porodem
 - przyczyny związane z łożyskiem (FMH, odklejenie łożyska, łożysko przodujące)
- w trakcie porodu:
 - przyczyny łożyskowe,
 - pępowina
 - uraz okołoporodowy
- krwawienie po porodzie:
 - krwawienie dokomorowe
 - krwawienie z p. pok.

Ostra vs przewlekła utrata krwi

	ostra	przewlekła
stan kliniczny	ciężki, szybki, płytki oddech, tachykardia, brak tętna na obwodzie, niskie RR, bez hepatosplenomegalii	dobry, bladość nieproporcjonalna do dobrego stanu og., tętno i RR zazwyczaj prawidłowe, hepatomegalia
OCŻ	niskie	prawidłowe
stęż. hemoglobiny	N, po kilku godz. ↓	↓
morfologia erytrocytów	normocyty, normobarwliwe	mikrocyty, anizocyty, niedobarwliwość
stęż. Fe:	prawidłowe	niskie
przebieg kliniczny	często zagrożenie życia	„uneventfull”
leczenie	uzupełnienie wolemii, przetoczenie, później Fe	suplementacja Fe, czasem przetoczenie

Przyczyny hemolizy w I kwartale

zewnątrzkrwinkowe:

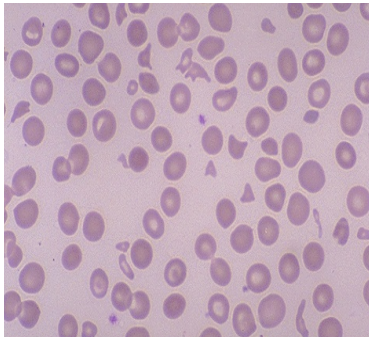
- izoimmunizacja (Rh, AB0, choroby autoimmunologiczne matki)
- mikroangiopatie (posocznica, DIC)
- naczyniowe (z. Kasabach-Merritt)

wewnątrzkrwinkowe:

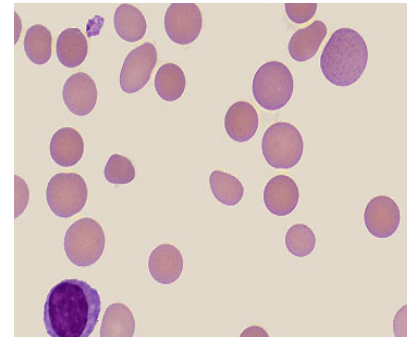
- enzymopatie (niedobór G6PD)
- defekty błony komórkowej (sferocytoza, eliptycytoza, stomatocytoza)
- hemoglobinopatie (talasemia, niestabilne Hb np. HbS)

Nieprawidłowości morfologiczne erytrocytów

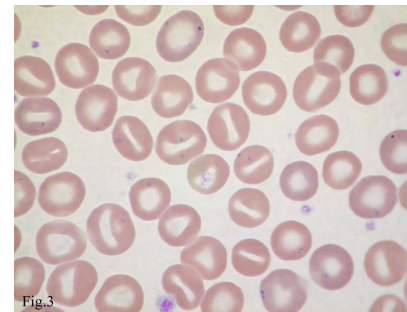
- zewnętrzne
- wewnętrzne



schistocyty



sferocyty



stomatocyty

Różnicowanie przyczyn niedokrwistości u dzieci

	MCV, MCH	retikulocyty
niedostateczne wytwarzanie	N lub ↓	↓
utrata krwi	N lub ↓	N lub ↑
skrócone przeżycie	N lub ↓	↑

retikulocyty

niskie

prawidłowe lub wysokie

- supresja hematopoezy:
 - niedokrwistość „wczęśniacza”
 - zespoły genetyczne: niedokrwistości B-D, Fanconiego etc.,
 - „wyparcie”: białaczka, TMS (Down)
 - niedobory: Fe, kw. foliowy, wit. B12
 - lekowa supresja hematopoezy
 - zakażenie (ParvoB19)

odczyn Coombsa

Odczyn Coombsa

dodatni

- niezgodność AB0
- niezgodność Rh

ujemny



MCV

MCV

obniżone

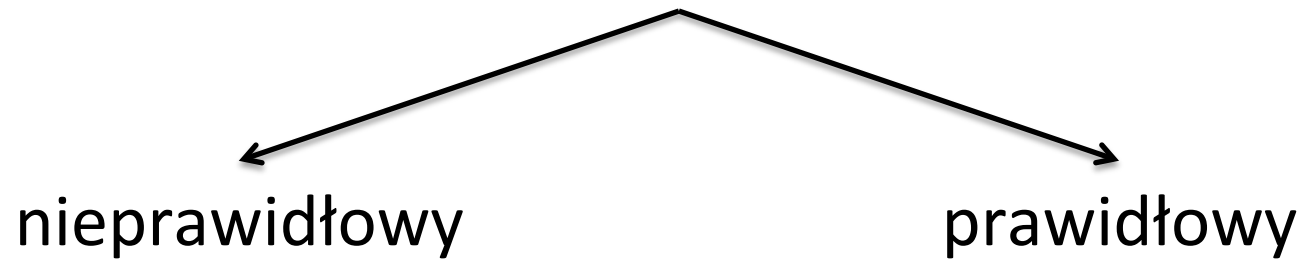
- przewlekła utrata krwi (wewnątrzmaciczna)
 - bliźniak/bliźniak
 - płodowo-matczyna
 - odklejenie łożyska
- niedobór Fe
- talasemia

prawidłowe lub wysokie



rozmaz krwi
obwodowej

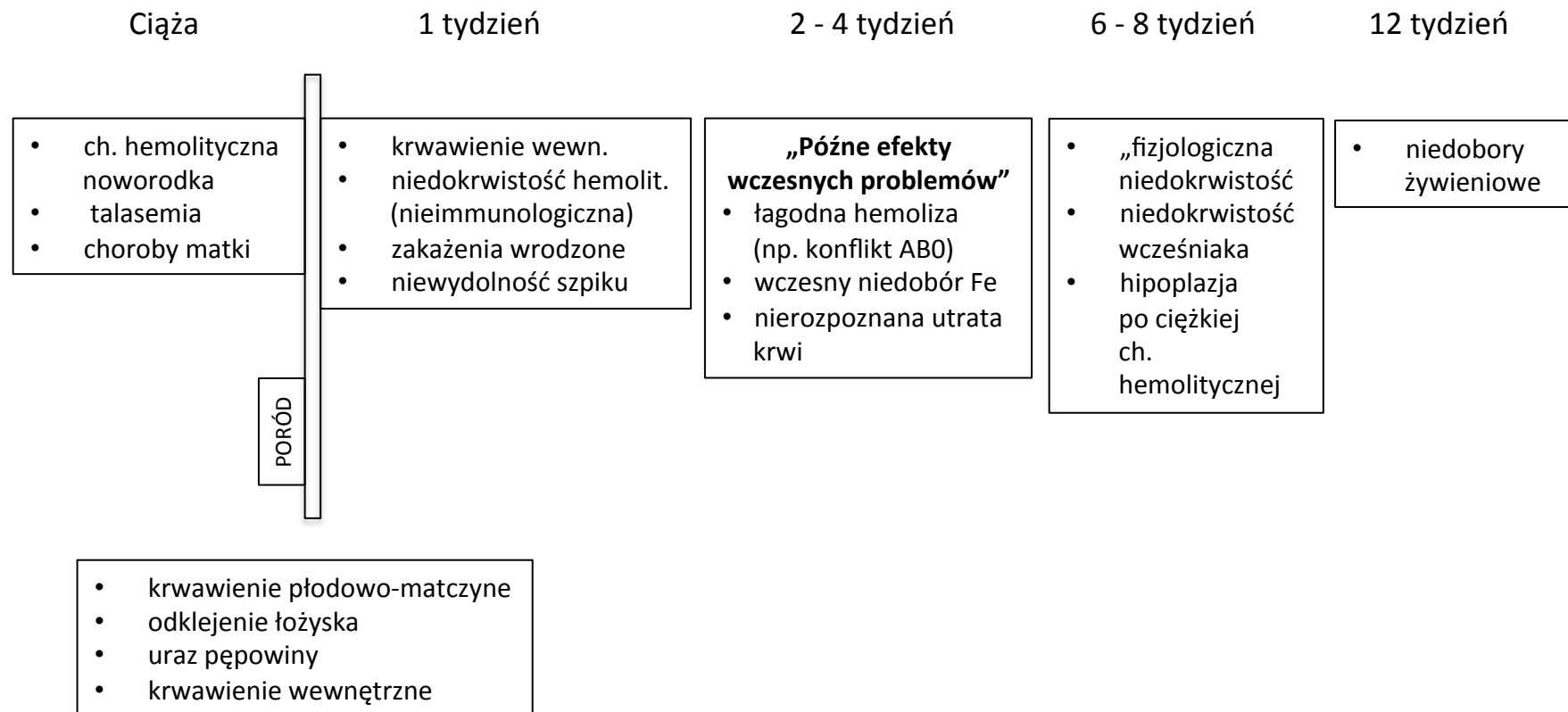
rozmaz krwi obwodowej



- wrodzone:
 - sferocytoza
 - eliptycytoza
 - stomatocytoza
- DIC (schistocyty)
- hemoglobinopatie

- wrodzone defekty enzymatyczne erytrocytów :
 - G6PD
 - kinazy pirogronianowej
 - heksokinazy

Przyczyny niedokrwistości w I kwartale życia



Postępowanie

- przyczynowe
- objawowe - substytucyjne

Przetaczanie KKCz

- zakłada się, że Ht KKCz = 80-90%
- 1 ml KKCz/kg podnosi HT o 1%
- dawka - 15 ml/KKCzkg

Wskazania do przetoczenia KKCz

(wg Kanadyjskiego Tow. Pediatrycznego)

wiek	oddech wspomagany Hb (g/dL) / Ht (%)	oddech własny Hb (g/dL) / Ht (%)
tydz. 1	115 / 35	100 (30)
tydz. 2	100 (30)	85 (25)
tydz. 3 i nast	85 (25)	75 (23)

Przetaczanie koncentratu krwinek czerwonych a ryzyko martwiczego zapalenia jelit

Published in final edited form as:

J Matern Fetal Neonatal Med. 2012 October ; 25(0 5): 85–89. doi:10.3109/14767058.2012.715465.

Association between Red Cell Transfusions and Necrotizing Enterocolitis

Sachin C. Amin^{1,2}, Juan I. Remon^{1,2}, Girish C. Subbarao³, and Akhil Maheshwari^{1,2,4}

Leczenie erytropoetyną nie zmniejsza zapotrzebowania na przetoczenia KKCz u noworodków i małych niemowląt

Published in final edited form as:

Clin Perinatol. 2009 March ; 36(1): 111–123. doi:10.1016/j.clp.2008.09.009.

Anemia in the preterm infant: Erythropoietin versus erythrocyte transfusion — It's not that simple

Isabelle Von Kohorn, M.D.^a and Richard A. Ehrenkranz, M.D.^b

Profilaktyka niedoboru Fe

(rekomendacje AAP 2010, ESPHAGAN 2013)

grupy ryzyka niedoboru Fe:

- wcześniaki
- dzieci z niską masą urodzeniową
- dzieci z ciąż mnogich
- dzieci matek z niedoborem Fe w ciąży

profilaktyka od pierwszych dni życia:

- | | |
|----------------------------------|----------------|
| – masa <2000 g | - 2-3 mg Fe/kg |
| – masa 2000-2500 g | -1 -2 mg Fe/kg |
| – masa > 2500 g karmiony piersią | - 1 mg Fe/kg |

zaleca się mieszanki wzbogacone w Fe



Dziękuję za uwagę