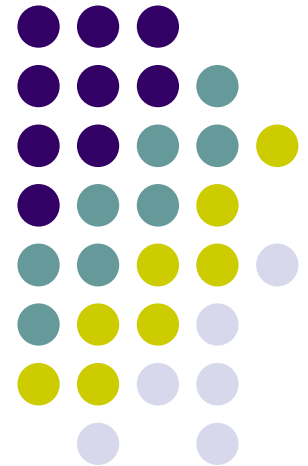
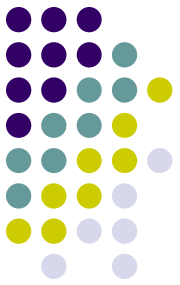


# Особливості системи крові у дітей різних вікових груп. Основні захворювання системи крові у дітей

лекція для здобувачів освіти 2 курсу  
ОПП Сестринська справа  
Лектор: доцент Цвіренко С.М.





# План лекції

1. Функції крові в організмі
2. Склад крові
3. Захворювання системи крові
4. Анемії у дітей. Причини, клініка, сестринський процес при анеміях.
5. Геморагічні захворювання: причини, класифікація, клінічні прояви, сестринський процес.
6. Гемобластози: причини, клінічні прояви, принципи діагностики, організація сестринського процесу при гемобластозах.

# Функції крові



- **Транспортна** - перенесення різних речовин: кисню, вуглекислого газу, поживних речовин, гормонів, медіаторів, електролітів, ферментів і ін.
- **Дихальна** (різновид транспортної функції) - перенесення кисню від легенів до тканин організму, вуглекислого газу - від клітин до легень.
- **Трофічна** (різновид транспортної функції) - перенесення основних поживних речовин від органів травлення до тканин організму.
- **Екскреторна** (різновид транспортної функції) транспорт кінцевих продуктів обміну речовин (сечовини, сечової кислоти і ін.), Надлишку води, органічних і мінеральних речовин до органів їх виділення (нирки, потові залози, легені, кишечник).

# Функції крові



- **Терморегуляторна** - перенесення тепла від більш нагрітих органів до менш нагрітих.
- **Захисна** - здійснення неспецифічного і специфічного імунітету; згортання крові охороняє від крововтрати при травмах.
- **Регуляторна (гуморальна)** - доставка гормонів, пептидів, іонів та інших фізіологічно активних речовин від місць їх синтезу до клітин організму, що дозволяє здійснювати регуляцію багатьох фізіологічних функцій.
- **Гомеостатична** - підтримка сталості внутрішнього середовища організму (кисотно-лужної рівноваги, водно-електролітного балансу та ін.).

# Склад крові



## Клітини крові

40-45% об'єму крові:

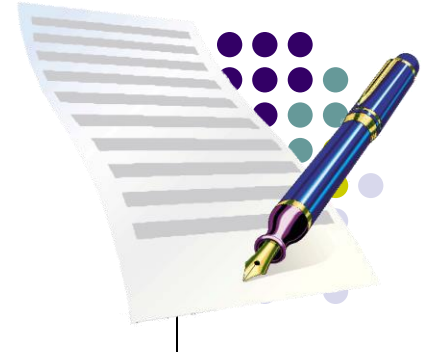
~ 99,9% – еритроцити

~ 0,1% – лейкоцити і  
тромбоцити

Плазма – 55-60%



# *Патологія крові*



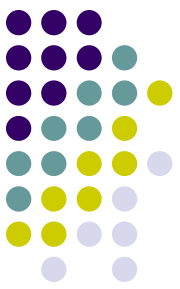
- **Анемії**
- **Гемобластози** – злоякісні пухлини, що виникають з кровотворних клітин.
- **Геморагічні захворювання** - гемофілія, тромбоцитопенічна пурпура, геморагічний васкуліт

# Патологія крові



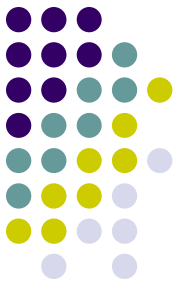
- Захворювання системи крові у дітей 16,6 ‰ (вперше виявлених хвороб та 43,9 ‰ усіх хвороб).
- За даними ВООЗ на анемію страждає близько 24,8% населення планети.
- Близько 1 млрд. людей має дефіцит заліза і залізодефіцитну анемію
- Дефіцит заліза визначається у 50-70% дітей раннього віку і у 20% дітей старшого віку.
- Пухлини кровотворної системи становлять 30 % пухлин в дитячому віці, 80% гострий лімфобластний лейкоз.

# Характерні скарги при захворюваннях крові



- ❖ кровотечі;
- ❖ крововиливи;
- ❖ збільшення лімфатичних вузлів;
- ❖ блідість шкіри і слизових оболонок (при деяких анеміях - жовтяниця);
- ❖ біль в кістках

# Визначення



**Анемія – патологічний стан, який характеризується зниженням рівня гемоглобіну та еритроцитів в одиниці об'єму крові.**

# Анемія



- Анемія – це патологічний стан, який характеризується зниженням гемоглобіну в одиниці об'єму крові

менше 110 г/л у дітей до 6 років

менше 120 г/л у дітей старше 6 років

- Анемія може бути як самостійним захворюванням так і симптомом інших захворювань

# Класифікація анемій



## **I. Анемії, викликані нестачею гемопоетичних факторів**

- залізодефіцитні
- вітамінодефіцитні
- протеїнодефіцитні

80% захворювань крові - дефіцитні анемії

80% дефіцитних анемій - залізодефіцитні

# Класифікація анемій



## **II. Гіпопластичні і апластичні анемії**

(пов'язані з пригніченням кровотворення)

## **III. Гемолітичні анемії**

(пов'язані з посиленою руйнацією еритроцитів)

## **IV. Анемія, викликана крововтратою**

**(постгеморагічна):** гостра, хронічна

# Скарги при анеміях



## ПРОЯВИ ГІПОКСІЇ

- ✓ Слабкість
- ✓ Підвищена стомлюваність
- ✓ Задишка
- ✓ Серцебиття
- ✓ Головний біль
- ✓ Запаморочення
- ✓ Порушення сну
- ✓ Зниження успішності в школі
- ✓ Зміна поведінки

## Прояви анемії

- ✓ Блідість шкіри і слизових
- ✓ Кровотечі
- ✓ Крововиливи

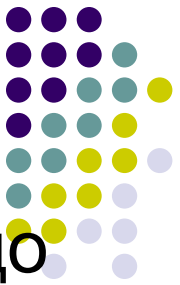
## ПОРУШЕННЯ ТРОФІКИ

- ✓ Зміни шкіри і слизових оболонок, схильність до їх запалення
- ✓ Зниження апетиту
- ✓ Спотворення нюху і смаку

## УРАЖЕННЯ ОРГАНІВ КРОВОТВОРЕННЯ

- ✓ Збільшення лімфовузлів
- ✓ Збільшення печінки і селезінки
- ✓ Немотивоване підвищення температури тіла

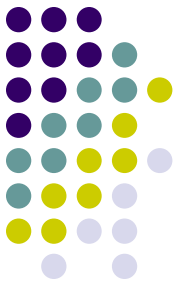
# ЗАЛІЗОДЕФІЦИТНА АНЕМІЯ (ЗДА)



**Залізодефіцитна анемія** – патологічний стан, що характеризується зниженням вмісту гемоглобіну через дефіцит заліза в організмі внаслідок порушення його надходження, засвоєння або патологічних втрат.

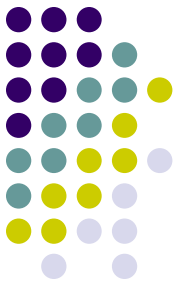
## **За ступенем важкості ЗДА:**

1. легкий ступінь – рівень Hb 110-90 г/л
2. середній ступінь – 90-70 г/л
3. важкий – менше 70 г/л

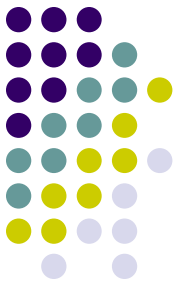


# Причини дефіциту заліза

- Недостатнє надходження заліза з їжею
- Крововтрата
- Порушення всмоктування
- Підвищена потреба, період росту
- Запальні захворювання



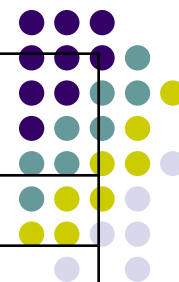
# Лікування залізодефіцитної анемії

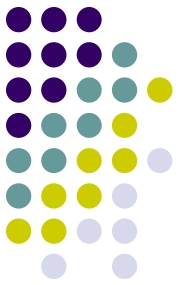


1. усунення причини
2. раціональне лікувальне харчування
3. лікування препаратами заліза
4. профілактичні заходи для запобігання рецидиву

## Вміст заліза в продуктах (1 мг на 100 г продукту)

| Продукт           | Вміст заліза,<br>мг/100 г | Продукт           | Вміст заліза,<br>мг/100 г |
|-------------------|---------------------------|-------------------|---------------------------|
| Печінка (яловича) | 9,0                       | Квасоля           | 7,9                       |
| Язик (яловичий)   | 4,0                       | Суниці            | 7,8                       |
| М'ясо кролика     | 3,3                       | Шипшина           | 5,5                       |
| Телятина          | 2,9                       | Щавель            | 5,5                       |
| М'ясо (яловичина) | 2,6                       | Шпинат            | 3,5                       |
| Баранина          | 2,0                       | Аґрус             | 2,5                       |
| Свинина           | 1,4                       | Малина            | 2,5                       |
| Тріска            | 0,7                       | Груша             | 2,0                       |
| Судак             | 0,5                       | Вишня             | 2,0                       |
| Крупа вівсяна     | 3,9                       | Диня              | 2,0                       |
| Горох             | 7,0                       | Смородина чорна   | 2,0                       |
| Хліб житній       | 1,9                       | Петрушка (зелень) | 1,9                       |
| Хліб пшеничний    | 0,9                       | Салат (листя)     | 1,5                       |
| Кукурудза         | 2,7                       | Буряк             | 1,4                       |
| Молоко коров'яче  | 0,1                       | Капуста цвітна    | 1,4                       |
| Масло вершкове    | 0,2                       | Яблука            | 1,3                       |





# Основні принципи лікування ЗДА

- призначення лікарських залізовмісних препаратів,
- використання переважно препаратів заліза для перорального прийому;
- призначення препаратів заліза в адекватних дозах, які розраховують для кожного конкретного хворого з урахуванням маси його тіла і терапевтичного плану лікування;
- достатня тривалість курсу лікування пероральними препаратами заліза,
  - при анемії легкого ступеня 3 міс.
  - при анемії середнього ступеня 4,5 міс.
  - при тяжкій анемії 6 міс.



# Правила ферротерапії

- Лікування ЗДА необхідно починати з дози рівної  $1/2-1/4$  від терапевтичної поступово доводячи її до повної терапевтичної (за 7-14 днів).
- Приймати в інтервалах між прийомами їжі, що попереджує утворення нерозчинних солей, нездатних всмоктуватися з компонентами їжі.
- Доцільно поєднувати з призначенням аскорбінової кислоти (0,1 г), що підвищує всмоктування заліза.

# Гемолітичні анемії



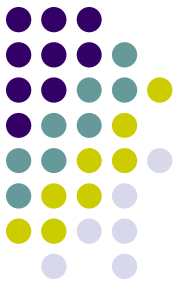
Група спадкових та набутих захворювань, основною ознакою яких є підвищена руйнація еритроцитів і вкорочення їх життя з 90-120 днів до 12-14 днів

Гемоліз може бути:

- внутрішньоклітинним (клітини РЕС - селезінка)
- внутрішньосудинним

## Гемолітична (внаслідок внутрішньосудинного руйнування)



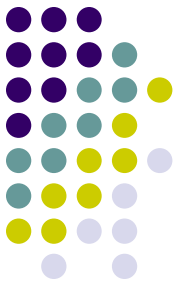


# Тріада гемолітичної анемії

- Збільшення печінки і селезінки
- Жовтяниця (лимонно-жовтого кольору) гірербілірубінемія за рахунок непрямой фракції
- Анемія



# Лікування гемолітичних анемії



- Детоксикаційна терапія: інфузійна терапія розчинами 5-10% глюкози з інсуліном, 0,9% розчин NaCl, кокарбоксилаза, аскорбінова кислота.
- Спазмолітики і жовчогінні препарати: но-шпа, аллохол, холосас, 25% розчин магнію сульфату.
- Антиоксиданти: препарати вітаміну Е.



# Апластичні анемії



Група захворювань, при яких пригнічується  
кровотворення

Клінічно:

- різко виражений геморагічний синдром
- септико-некротичні процеси

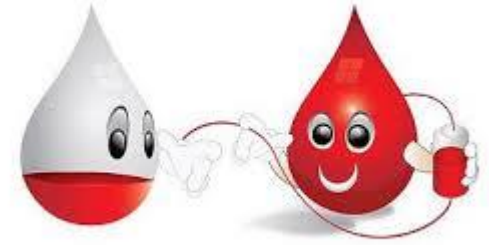
# *Причини апластичних анемій*



- Контакт з токсичними речовинами
- Опромінення
- Інфекції
- Генетична схильність
- Застосування деяких ліків

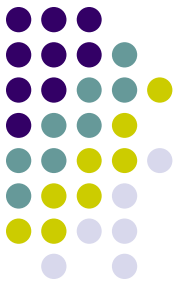


# Лікування апластичної анемії

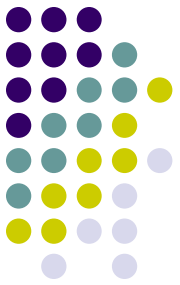


- Припинення контакту з провокуючим фактором
- Замісна терапія (еритромаса, тромбоконцентрат)
- Фактори росту лейкоцитів
- Антилімфоцитарний імуноглобулін
- Імуносупресивна терапія – стероїди, циклоспорин
- Симптоматична терапія (гемостатична, антибактеріальна терапія)
- Трансплантація кісткового мозку

# Гострий лейкоз



Це злоякісна пухлина кровотворної тканини, яка виникає з клітини-попередниці гемопоєзу, що характеризується проліферацією незрілих бластних клітин з пригніченням нормального кровотворення і ураженням внутрішніх органів (ЦНС, печінка, селезінка, лімфатичні вузли)



# Клініка гострого лейкозу

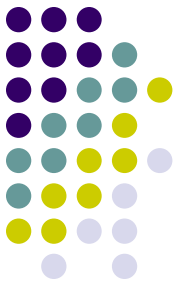
- **збільшення лімфовузлів**
- **Збільшення печінки і селезінки**
- **геморагічний синдром** (кровотечі, крововиливи)
- **анемія**
- **больовий синдром**
- **імунодефіцит** (некротичні ангіни, стоматити і ін. інфекційні захворювання).

## *Лікування гострих лейкозів*



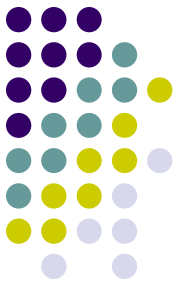
- Масивна поліхіміотерапія (певна послідовність цитостатичних препаратів, які оптимально впливають на мітотичний цикл).
  - Профілактика і лікування інфекційних ускладнень (бактеріальних, грибкових, вірусних);
  - Інфузійне і трансфузійне забезпечення
  - Опромінення головного мозку
-

# *Діагностика гострого лейкозу*



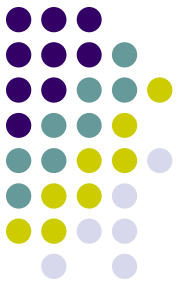
1. Клінічна картина
  2. Анемія, тромбоцитопенія, лейкоцитоз чи лейкопенія.
  3. Наявність бластних клітин (молодих форм лейкоцитів) в периферичній крові
  4. Дослідження кісткового мозку.
  5. Цитохімічні особливості бластних клітин.
-

# Геморагічні захворювання

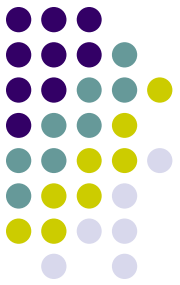


*група захворювань, основним синдромом яких є підвищена схильність до кровотеч та крововиливів (підвищена кровоточивість).*

Нормальний гемостаз (згортання крові)  
залежить від:

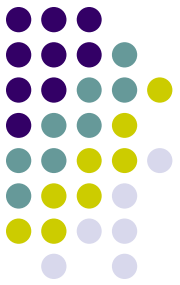


- **стану судинної стінки**
- **кількості та функціональної активності тромбоцитів,**
- **плазмових факторів згортання крові,**



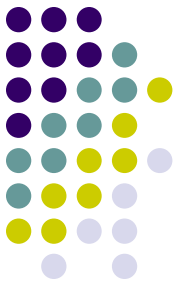
- Система гемостазу – функціональна система організму, яка забезпечує
  - зупинку та попередження кровотечі;
  - збереження рідкого стану циркулюючої та депонуючої крові;

# ГЕМОФІЛІЯ



- *спадкове порушення гемостазу, зчеплене з X-хромосомою, яке характеризується недостатністю одного з факторів згортання крові і проявляється схильністю до кровотеч, крововиливів.*
- *Види:*
  - гемофілія А - дефіцит VIII фактора*
  - гемофілія В - дефіцит IX фактора*

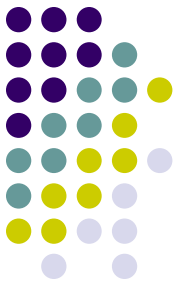
# КЛІНІКА



*Для гемофілії характерно:*

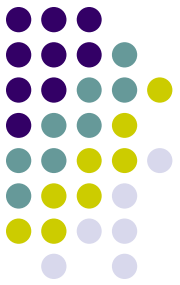
- 1) гематомний тип кровоточивості;*
- 2) невідповідність кровотеч травмам, які наносяться;*
- 3) кровотечі виникають не зразу ж після травми, а через деякий час - 1-3 год. після травми;*
- 4) кровотечі довготривалі (к-ка год., діб);*
- 5) виникають після порушення цілості шкіри;*

# КЛІНІКА ГЕМОФІЛІЇ



- Крововиливи в суглоби (**гемартрози**)
- **Крововиливи в м'які тканини, гематоми**
- Кровотечі із слизової оболонки ротової порожнини при травмуванні
- **Гематурія**
- **Крововиливи в головний мозок**

# СТУПІНІ ТЯЖКОСТІ ГЕМОФІЛІЇ:



Тяжка - рівень VIII фактора менше 1%;

Середньої тяжкості – рівень VIII фактора 1- 5%;

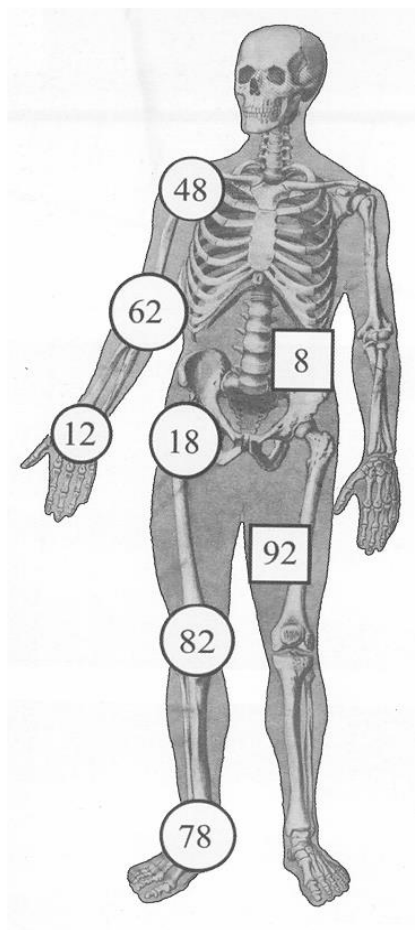
Легка - рівень VIII фактора вище 5%;

Латентна - рівень VIII фактора вище 10 %.

# Гемартроз



# Місця найчастіших крововиливів в тканини тіла





# Принципи лікування гемофілії

1. Заходи по зупинці кровотечі загальної і локальної спрямованості.
2. Лікування наслідків кровотеч (гемартрози, гематоми).
3. Лікування ускладнень гемофілії (інгібіторні форми, ревматоїдний синдром).
4. Профілактика кровотеч: передопераційна профілактика кровоточивості, елементи догляду, режиму.
5. Генопрофілактика в сім'ях, які мають хворих на гемофілію

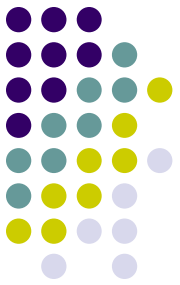
# Препарати для замісної терапії гемофілії



можуть бути:

- приготовані з плазми донорів;  
кріопреципітат (концентрат VIII фактора)
- отримані за допомогою рекомбінантної технології.

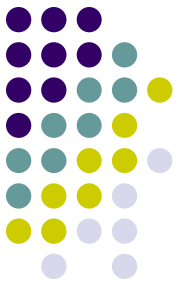
# Профілактичне застосування концентрату фактора



Профілактичне застосування:

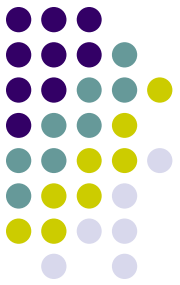
- При гемофілії А - концентрат фактора VIII передбачає в/в введення препарату 3 рази на тиждень (156 ін'єкцій на рік)
- При гемофілії В фактор згортання IX вводять 2 рази на тиждень (104 ін'єкції на рік).

# Сучасне лікування - еміцизумаб



нещодавно розпочалася ера так званих **нефакторних препаратів**, які відрізняються принципово новим механізмом дії, — ***біоспецифічних моноклональних антитіл, до яких належить еміцизумаб***. Ці засоби запускають механізм згортання крові і тим самим усувають чинники, пов'язані з підвищеною кровоточивістю. Великими перевагами нефакторних препаратів є тривалість дії (до 28 днів), що зменшує частоту застосування, та зручніший спосіб введення (підшкірна ін'єкція).

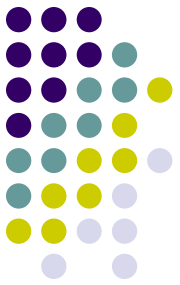
# ***ТРОМБОЦИТОПЕНІЧНА ПУРПУРА (х-ба ВЕРЛЬГОФА)***



*геморагічне захворювання, зумовлене зменшенням кількості тромбоцитів (менше 150 тис.), що спричинено посиленням їх руйнуванням, надмірним споживанням або недостатнім утворенням.*

# Тромбоцитопенічна пурпура.

## Клінічні прояви.



**Основними клінічними симптомами є кровотечі зі слизових оболонок та петехіальні висипання на шкірі.**

*Кровоточивість при ІТП має мікроциркуляторний характер.*

Геморагічні висипання на шкірі виникають, переважно, без конкретних причин.

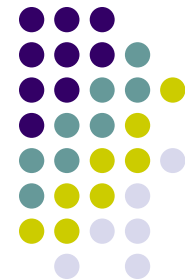
*Характерні дрібноточкові петехії та невеликі екхімози.*

Екхімози частіше локалізуються на передній поверхні тулуба, верхніх та нижніх кінцівках. Колір геморагій змінюється в залежності від їх давності: пурпурно-червоне забарвлення свіжих екхімозів поступово переходить у голубе, зеленувате та жовте.

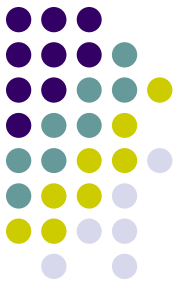
Великі гематоми, типові для коагулопатій, при ІТП не бувають.

Характерні профузні кровотечі з носа, з ясен, тривалі та рясні менструації.

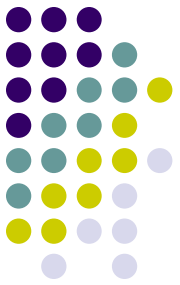
# Клінічні прояви



# Клінічні прояви



# Діагностика



## **1. значне зниження кількості тромбоцитів (менше $150,0 \times 10^9/\text{л}$ )**

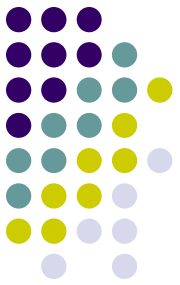
- $70 - 60 \times 10^9/\text{л}$  – легкий ступінь
  - $50 - 30 \times 10^9/\text{л}$  – середньо тяжкий ступінь
  - менше  $30 \times 10^9/\text{л}$  – тяжка;
2. порушення функції тромбоцитів – агрегація, адгезія, реакція вивільнення та ін.
  3. подовжується час кровотечі (більше 15 хв. по Дюку, замість 3-5 хв. у нормі).
  4.  $\uparrow$  кількість ретикулоцитів (через кровотечі);
  5. „біла кров” – N, може бути помірне  $\uparrow$  лейкоцитів та еозинофілів;
  6. позитивні ендотеліальні проби;
  7. в кістково-мозковому пунктаті:  $\uparrow$  кількість мегакаріоцитів.

# ЛІКУВАННЯ ТРОМБОЦИТОПЕНІЧНОЇ ПУРПУРИ



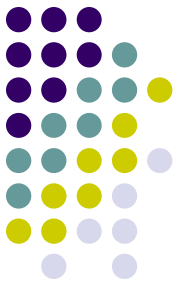
- Госпіталізація;
- Ліжковий режим;
- Дієта № 5;
- Зупинка кровотеч і лікування геморагічного синдрому:
  - глюкокортикоїди (преднізолон по 1-2 мг/кг/добу);
  - імуноглобуліни (сандаглобулін в/в крапельно по 0,4 г/кг протягом 5 днів);
  - в/м  $\alpha_2$ -інтерферон;
  - плазмаферез;

# ГЕМОРАГІЧНИЙ ВАСКУЛІТ



*Хвороба Шенлейна-Геноха - генералізоване імунокомплексне захворювання дрібних судин мікроциркуляторного русла, що проявляється симетричними дрібноточковими крововиливами на шкірі, ураженням суглобів, ШКТ, нирок.*

# Причини геморагічного васкуліту

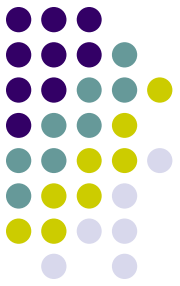


- вплив інфекційних факторів, алергенів,
- травми,
- переохолодження
- перегрів

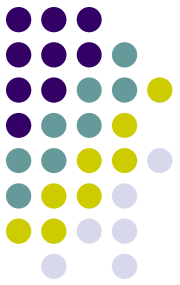
провокують розвиток гіперергічної судинної відповіді з імунокомплексним ураженням мікроциркуляторного русла з відкладенням гранулярних IgA-депозитів, активацією системи комплемента та гемостазу, порушенням реологічних властивостей крові.

Спостерігається синдром гіперкоагуляції з асептичним некрозом, деструкцією, тромбозом судин дрібного калібру, геморагічним синдромом

# *КЛАСИФІКАЦІЯ: Клінічні форми*



- 1. Шкірна форма*
- 2. Шкірно-суглобова форма*
- 3. Абдомінальна форма*
- 4. Ниркова форма*
- 5. Змішана (шкірно-суглобово-абдомінальна) форма*



# ***Клініка:***

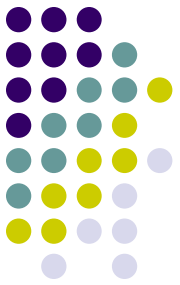
*Тип кровоточивості - васкулітно-пурпурний*

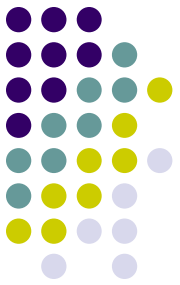
*Ураження шкіри - висипання геморагічного характеру: петехіальні, дрібноплямисті (d 2-5мм), не зникає при натискуванні;*

*Особливості висипань:*

- 1) симетричні;*
- 2) типова локалізація - навколо суглобів, на розгинальній поверхні гомілок, передпліччя, сідницях;*
- 3) некроз в центрі висипань;*
- 4) пігментація після висипань, яка утримується деякий час;*

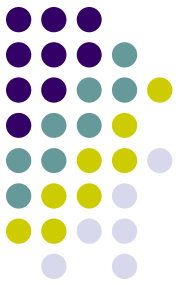
# Клініка геморагічного васкуліту





## ***Клініка:***

- ***Суглоби (60-80%).*** Зазвичай вражаються великі суглоби (колінні та гомілковостопні). Дитина скаржиться на біль, набряк і обмежений обсяг рухів. Набряк зазвичай періартикулярний, синовіальний випіт, як правило, відсутній. Приєднання артрити значно порушує загальний стан, але в більшості випадків ці ушкодження мають зворотній характер.

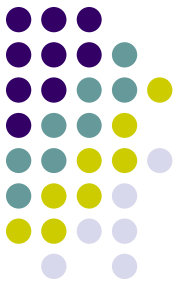


## ***Клініка:***

***Система травлення (60%).*** Варіює від колікоподібних болей у животі, нудоти і блювання до шлунково-кишкових кровотеч, інвагінації.

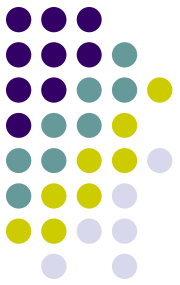
***Сечовидільна система (20-60%).*** Серед пацієнтів з ураженням нирок у 76% симптоми виявляються через 4 тиж після початку захворювання, в 97% – вже через 3 міс. Симптоматика варіює: мікроскопічна чи макроскопічна гематурія, протеїнурія, нефритичний або нефротичний синдроми та ниркова недостатність. Гіпертензія може бути пов'язана з нефритом або бути ізольованим симптомом.

# Лікування геморагічного васкуліту:



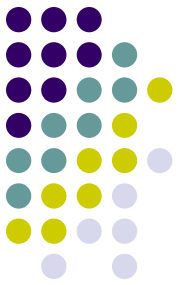
1. *Суворий ліжковий режим - період висипань + 2 тижні; напівліжковий режим - 2 тижні, палатний режим.*
2. *Дієта - гіпоалергічна. Виключаються алергізуючі продукти: риба, какао, шоколад, цитрусові, овочі та фрукти червоного та оранжевого кольору.*
3. *Ентеросорбенти на 5-7 днів.*

# Лікування геморагічного васкуліту:



*Медикаментозна терапія:*

- **антибіотики** – напівсинтетичні пеніциліни, макроліди (коли був інфекційний агент);
- **Гепарин** в дозі 200-600 ОД/кг/добу підшкірно в 4-6 прийомів. Курс лікування - 4-6 тижнів.
- **антиагреганти** (дипіридамомол 3-5 мг/кг/добу, пентоксифілін 5-10 мг/кг/добу на 4-6 тиж з поступовою відміною);



# ЛІКУВАННЯ ГЕМОРАГІЧНОГО ВАСКУЛІТУ

- **антигістамінні препарати** (фенкарол, перитол, супрастин, тавегіл, кларитин, лоратадин, цетрин у вікових дозах на період 2-4 тиж) при легкому ступені перебігу, свербінні шкіри;
- **глюкокортикоїди** (ГК) показані при блискавичній формі, абдомінальному, нирковому та масивному геморагічному синдромі з високим ступенем запальної активності. Преднізолон призначається в дозі 1-2 мг/кг/добу на період 2-4 тиж з поступовою відміною. Для зменшення гіперкоагуляційного ефекту ГК поєднують з антикоагулянтами та дезагрегантами. При високому ступені запальної активності, суглобовому синдромі, але без ознак ураження нирок допускається прийом преднізолону коротким курсом на 5-7 діб з наступною повною відміною з метою запобігання нефрологічній патології;