

Anemia gyermekkorban

Fiziológiás anémia

- Hgb csökkenés 3 hónapos életkorra
(8-12 hét 90-110g/l Hgb)
- Háttérben zajló fiziológiás változások
 - Születéskor az oxigén szaturáció gyorsan emelkedik (65% in utero, 90-100% post nat.)
 - Csökkent eritropoetin termelés
 - Magzati VVT rövidebb élettartam (60 nap)

Életkor	Hb (g/l)	Hct
Születés	149-237	0,47-0,75
2 hét	134-198	0,41-0,65
2 hónap	94-130	0,28-0,42
6 hónap	100-130	0,30-0,38
1 év	101-130	0,30-0,38
2-6 év	111-147	0,32-0,43
12-18 év		
Nő	121-151	0,35-0,44
Férfi	121-166	0,35-0,49

Lilleyman J, Hann I, Blanchette V (eds): **Pediatric Hematology**, ed 2. London, Churchill Livingstone, 1999, p 2.

Anemia

- Definíció
 - Hgb koncentráció/ VVT szám / Htc > 2 SD a normál populációs átlag alatt
- Normál értékek korral változnak
- Kezelés ennek (is!) függvényében

- (Újszülöttkori anemia speciális – neonatológia tárgyköre)

Anamnézis

- Tünetek fennállása:
 - Icterus, sötét vizelet
 - Véres széklet
 - Súlyvesztés, fájdalom, kísérő betegség
- Pica
- Étrend
- Gyógyszerelés
- Újszülöttkori anamnézis: icterus

Családi anamnézis

- Etnikai hovatartozás
- Anemia
- Cholecystectomy
- Splenectomy
- Transzfúzió

Fizikális vizsgálat

- Általános állapot
- Sápadság (bőrszín, vértelítettség)
- Fáradékonyság
- Koponya, ill. csontváz eltérések
- Lymphadenomegalia
- Splenomegalia
- Icterus
- Tachycardia

Anemia diagnózingisa

1. Izolált anemia?
2. VVT méret? (micro-,normo-,macrocytaer)
3. VVT termelés (reticulocyta) \uparrow n. \downarrow
4. Lassan vagy gyorsan alakult ki?
5. VVT morfológia
6. (Speciális - célzott vizsgálatok)

Laboratóriumi leletek

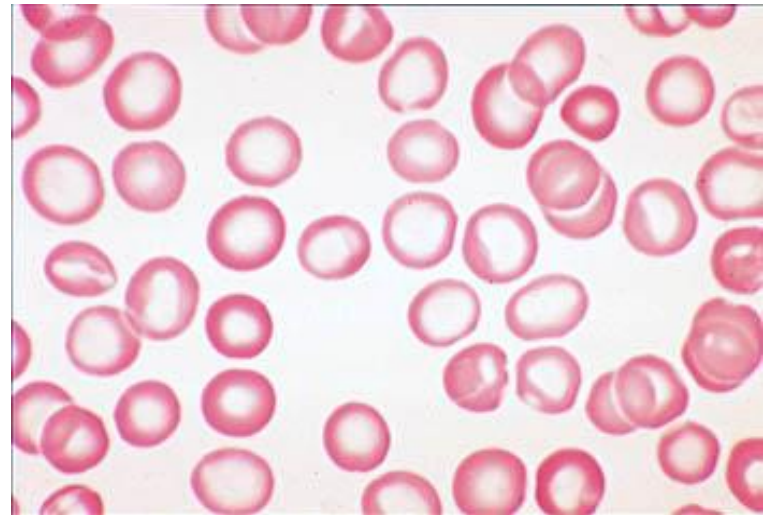
- Alapvizsgálatok
 - Teljes vérkép (thrombocyta, leukocyta?)
 - Hgb; Htc; VVT szám
 - MCV (mean corpuscular volume)
 - MCH (mean corpuscular hemoglobin)
 - MCHC (mean corpuscular hemoglobin concentration)
 - Retikulocyta szám / százalékos arány
 - Mikroszkópos vizsgálat – VVT morfológia

MCV alsó érték: 70 + évek

Életkor	Újszülött	2 hetes	3 hónapos	6hó – 6 év	7-12 év
Hb (g/l)	168 (137-210)	165 (130-200)	120 (95-145)	120 (105-140)	130 (110-160)
Hct (%)	55 (45-65)	50 (42-66)	36 (31-41)	37 (33-42)	38 (34-40)
MCV (fl) alsó	110			70-74	76-80
Reticulo- cyta (%)	5	1	1	1	1

Microcyter anemia

- Alacsony MCV
- Kis méretű VVT
 - Vas-hiány
 - Thalassemia
 - Krónikus gyulladás
 - Ólom mérgezés

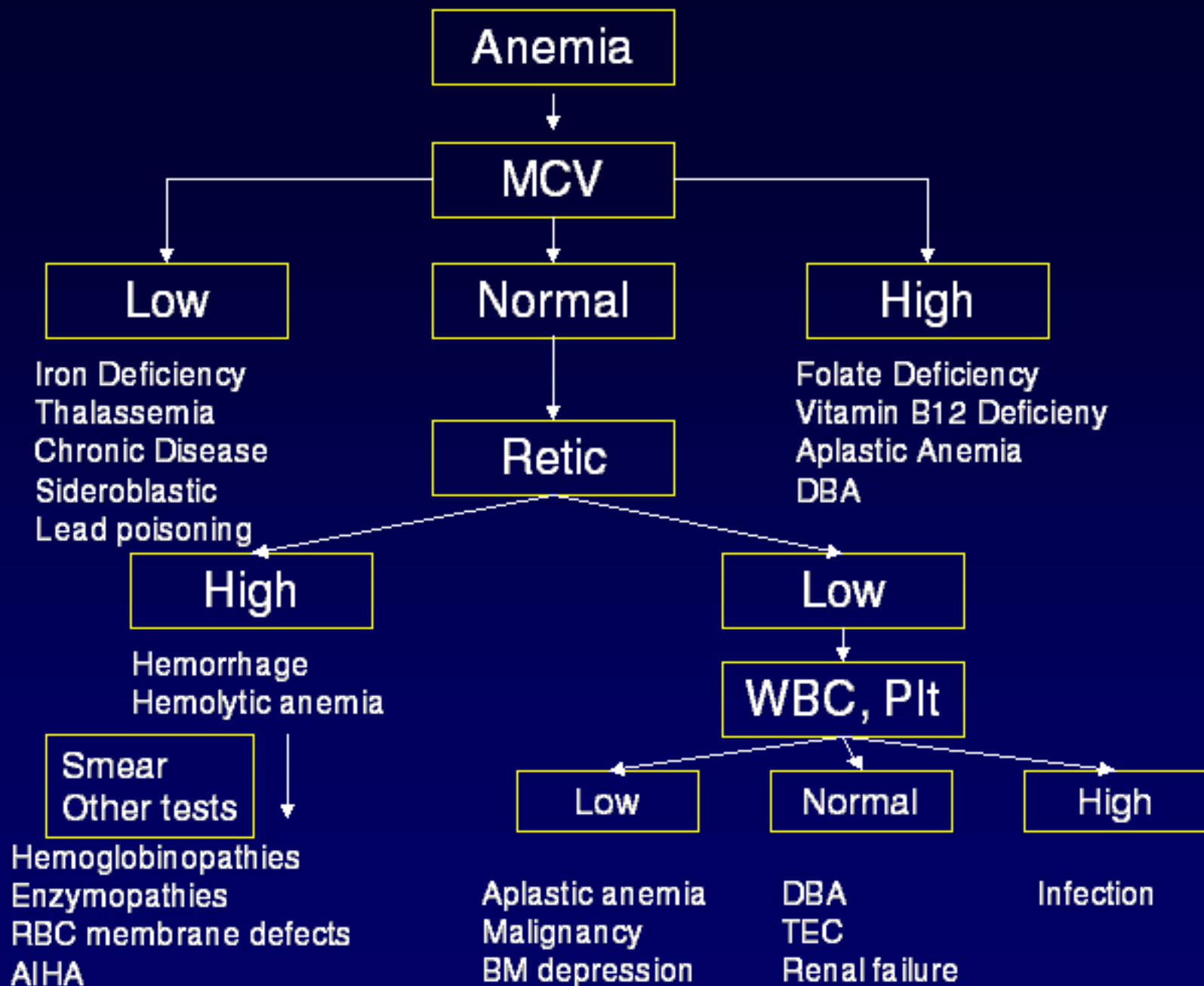


Macrocyter anemia

- Emelkedett MCV
- Etiológia
 - Fólsav és / vagy B12 vitamin hiány
 - Hypothyreoidizmus
 - Krónikus máj betegség
 - Aplasztikus anemia

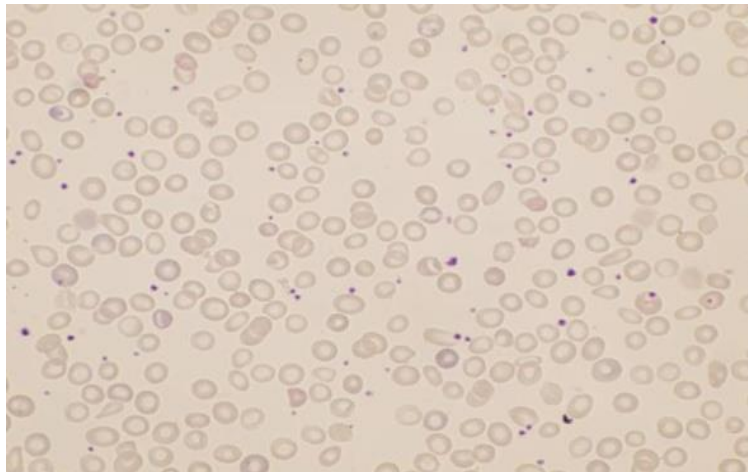
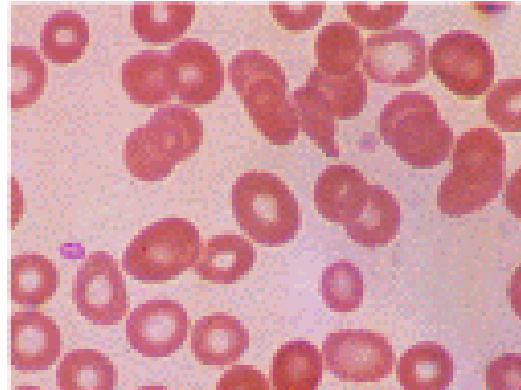
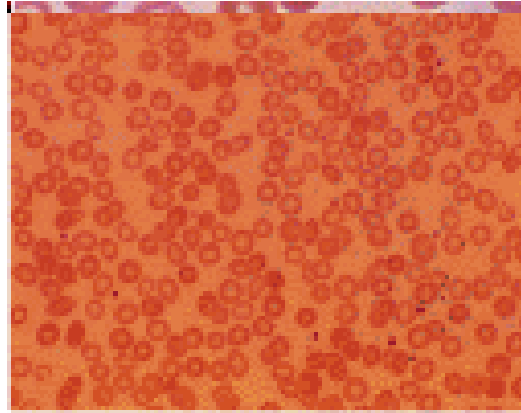
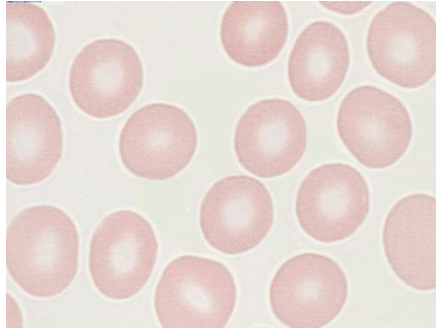
Normocyter anemia

- Emelkedett reticulocytá arány
 - Vér vesztés (acut)
 - Hemolízis
- Csökkent vagy normális Rtc arány
 - Aplasztikus anemia
 - Leukemia
 - Krónikus betegség
 - TEC (Transient erythroblastopenia of childhood)
 - Kongenitális hipoplasztikus szindrómák (pl.: DBA)

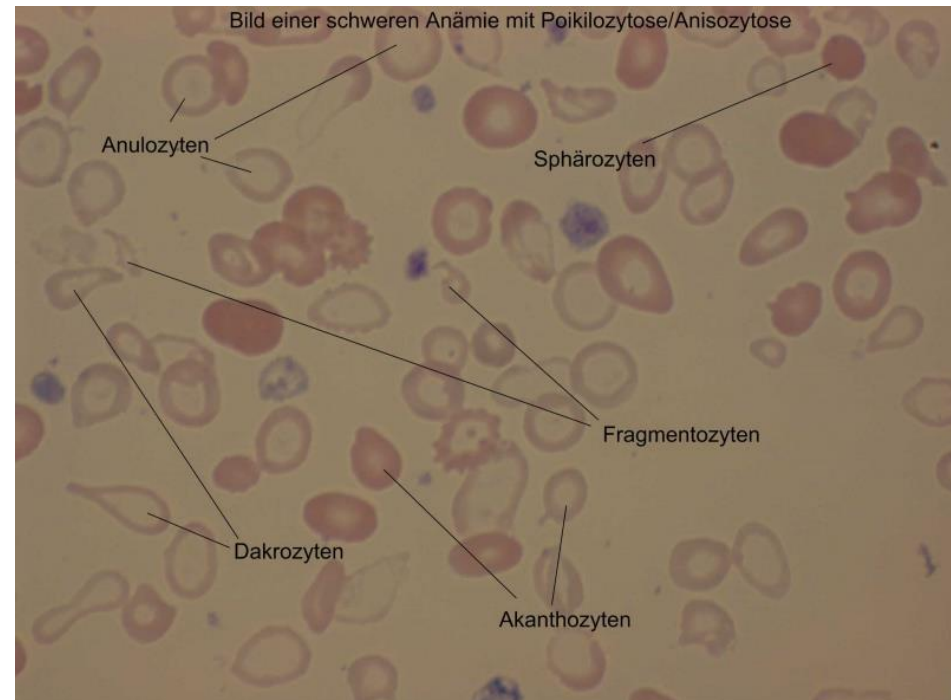
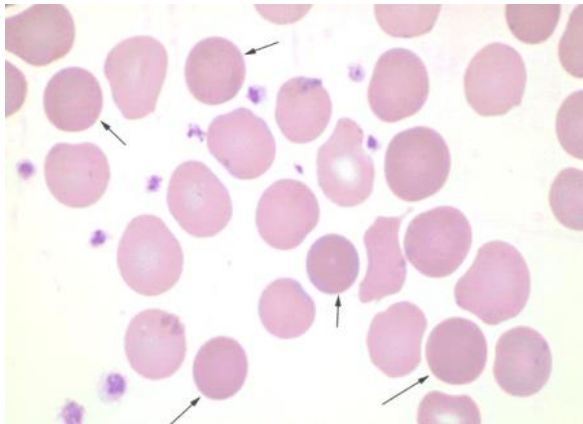
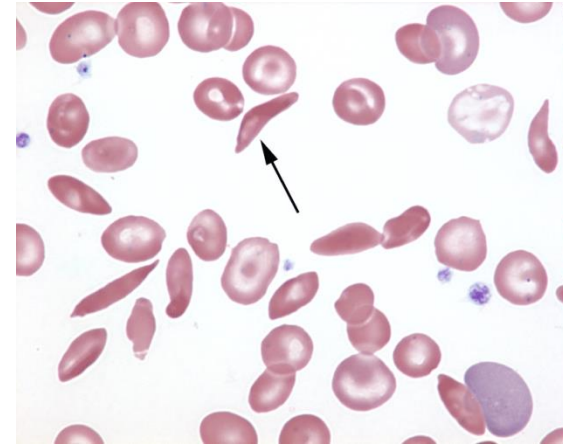
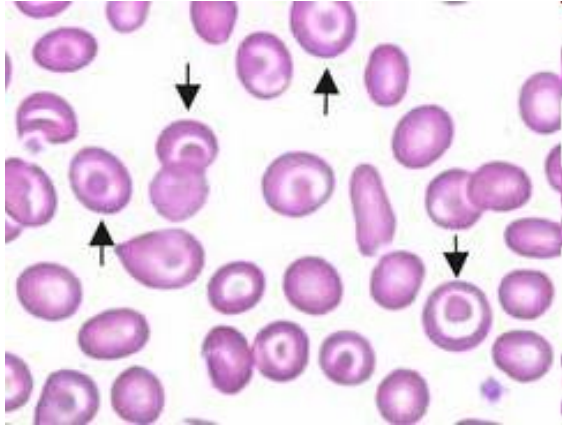


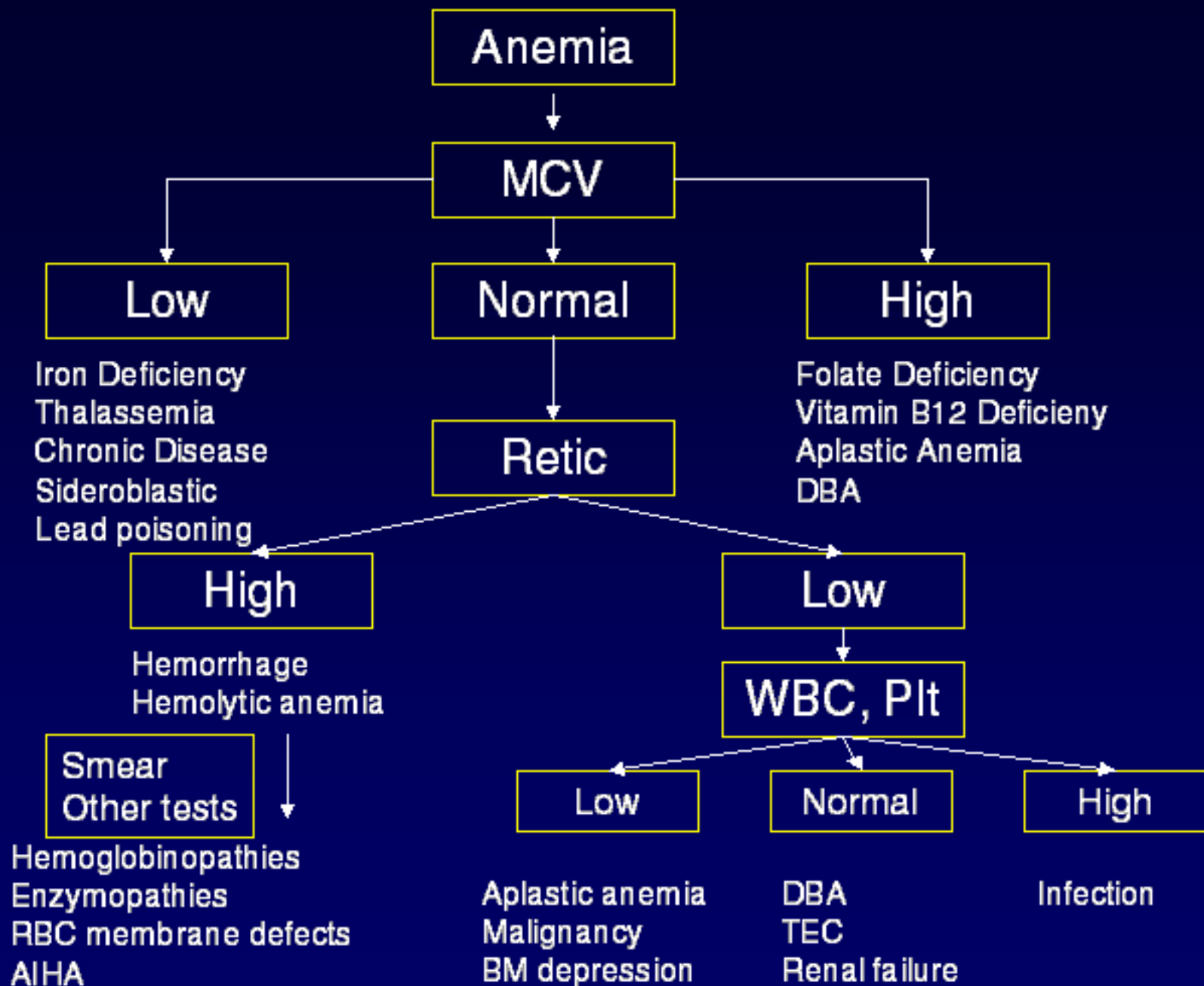
Vörösvértest morfológia

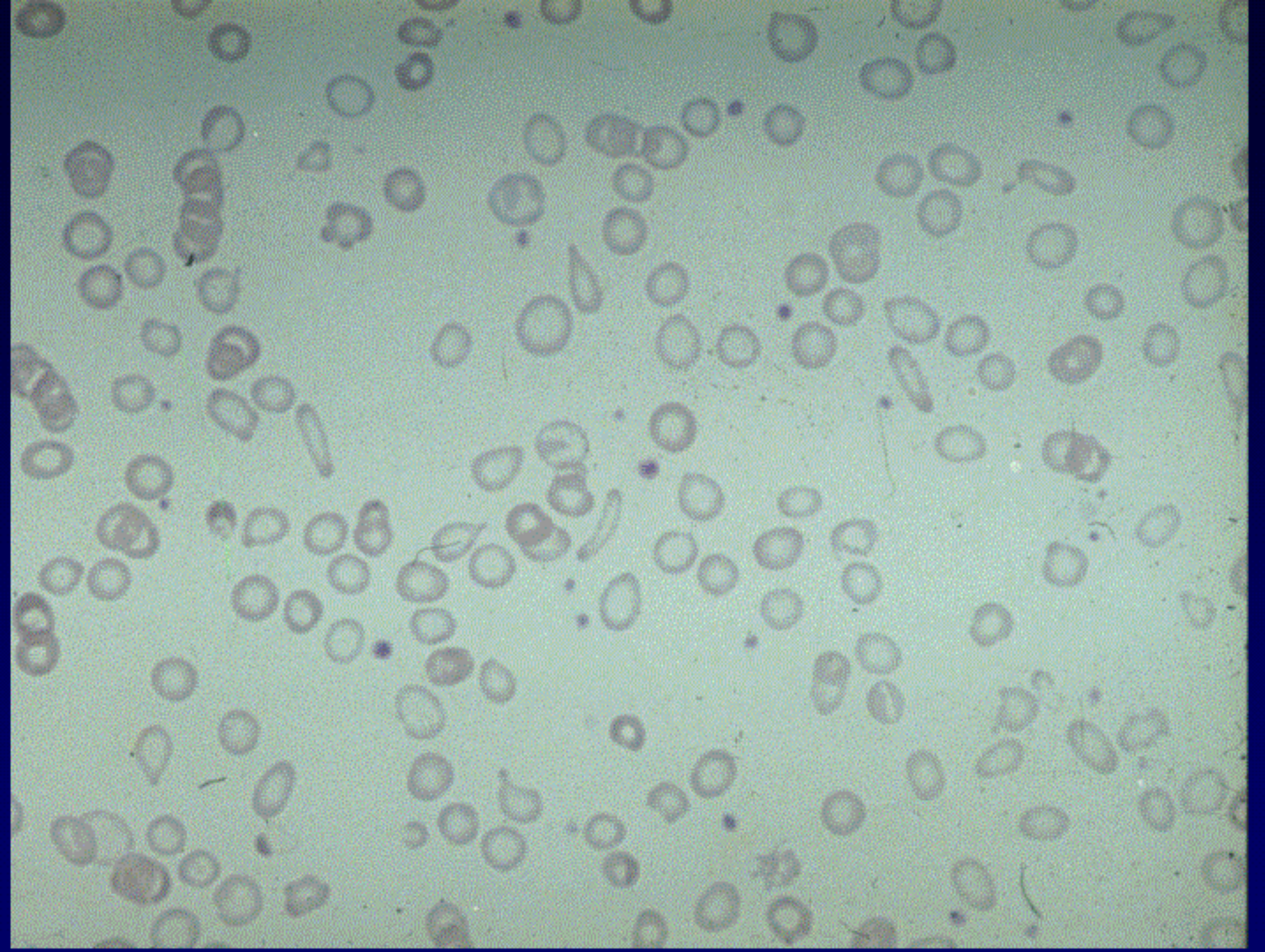
- Normocyta
- Mikrocyta
- Megalocyta
- Anisocytozis
- Poikilocytozis



Vörösvértest morfológia







Vashiány epidemiologia - gyermekkor

Prevalencia:

- Csecsemő, 12-20 % (50 %)
 kisdéd

- 10-19 év 9-14 %
 leány

A vashiány kezelése

- Rizikócsoporthú csecsemő, 6-12 hónap között
- Kisdedek microcyter anemiával (évente vérképkontroll?)
- Adolescens és kamasz lányok klasszikus microcyter anemiában és erős menstruációs vérzésnél

Rizikócsoport

- Csecsemő:
 - Koraszülött, kissúlyú újszülött
 - Csak anyatej 4 hónapon túl
 - Tehéntej fogyasztás 1 éves kor alatt
 - Kevés vastartalmú táplálék
 - Növekedési zavar
 - Táplálási probléma
- Kamasz lány:
 - erős, elhúzódó menses vérzés

Microcyter anemia

- $MCV \downarrow$, $RDW \uparrow$
- Per os vaskezelés – Hgb \uparrow - vashiány
– kezelés Hgb normalizálódás után +
2-3 hónapig
- Ha vaskezelés – Hgb stagnál / vagy \downarrow
- Vérbkép, Fe \downarrow , ferritin \downarrow , TIBC \uparrow ,
Transzferrin szat. \downarrow , kenet $RDW \uparrow$ (Pb)
- Vérveszt.? Compliance? Felszívódás?

Vaskezelésre nem reagáló microcyter anemia

- Compliance? (Szirup, tabl., stb.)
- Széklet hemoteszt (vérzés)
- Vasfelszívódási teszt: Ferro-sulfát
10mg/kg per os
- Fe szint előtte, és 2h utána
- Átlag emelkedés: $49\mu\text{M/l}$, ha $<18\mu\text{M/l}$ –
felszívódási zavar – általános (pl.:
coelikakia) vagy Fe specifikus (ritka)

Vashiány és transzfúzió

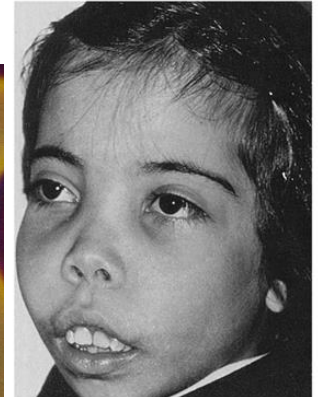
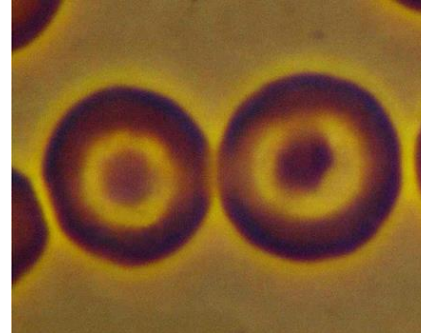
Vashiányos anémia kezelése transzfúzióval kizárólag akut plusz oxigén igény növekedés, szívelégtelenség vagy súlyos, akut vérzés egy idejű jelentkezése esetén indokolt.

Kompenzált keringésű betegben a transzfúzió felesleges kockázattal jár, ráadásul a vasraktárak sem telítődnek. Megfelelő dózissal orális vaspótlás néhány héten belül Hb szint emelkedést okoz. Ha klinikailag szükséges, vénás vaspótlás pedig még gyorsabb emelkedést eredményez.

*Diagnosis and management of iron deficiency anaemia:
a clinical update MJA 2010; 193: 525–532*

Microcyter anemia

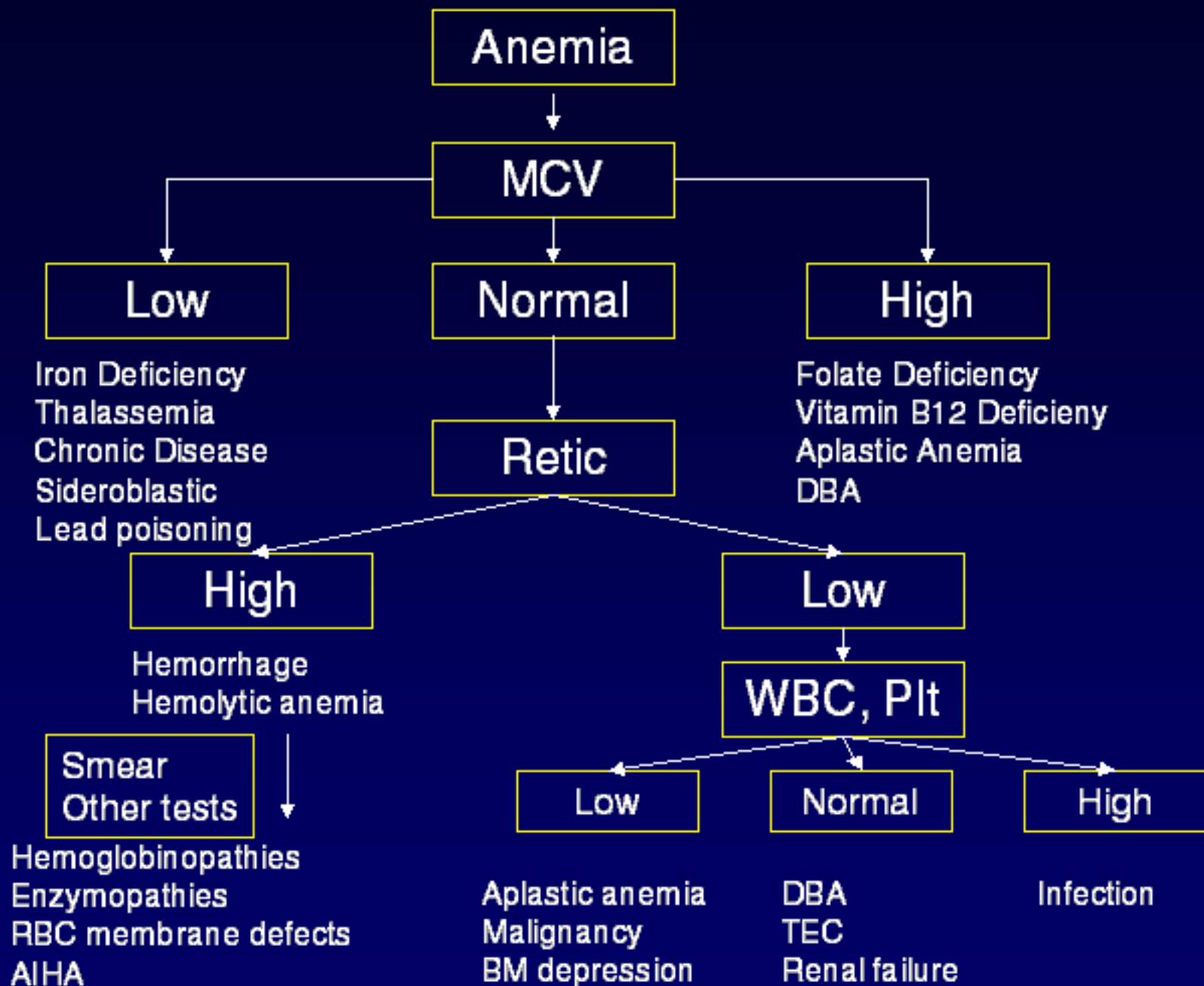
- Biztos, hogy vashiány?
- Thalassemia – Hgb elfo



- Ólom mérgezés –Pb szint



- Sideroblastos anemia – Ferritin norm. –
csontvelő biopsia



Normocyter anemia

- MCV norm. Rtc magas (arányosan)
- Indirect bilirubin, LDH, (haptoglobin)
- NEG: vérvesztés – ált. egyértelmű
- POZ: hemolízis
- Immun-hemolitikus?
- Coombs (direkt, indirekt) poz

Autoimmun hemolitikus anémia (AIHA)

Hideg típusú: 15-20 %

–0-2 C-on reagáló IgM autoantitestek

–Specifitás: anti I, anti-i, anti-P

•Előfordulás:

– Infekciók (Mycoplasma pneumonia),

- Tumor

– Lymphoprolif. betegség

•**Transzfúzió: csak vitális indikációban, vér 37°C-ra melegítve.**

Meleg típusú: 80-85%

–37°C-on reagáló, IgG autoantitestek

–*Specifitás*: nagy gyakoriságú Ag-k elleni pan-auto At, ritkán vércsoport specifitás (anti-e)

•**Transzfúzió: nincs kompatibilis vér! Csak vitális indikációban, steroid védelemben. Naponta kis mennyiség, lassan beadva.**

– 90 % direct Coombs pozitív

– autoAt elfedhet alloAt-ket (12-40%), ezek destruktívabbak

– alloAt-re nézve negatív Ag tulajdonságú vér

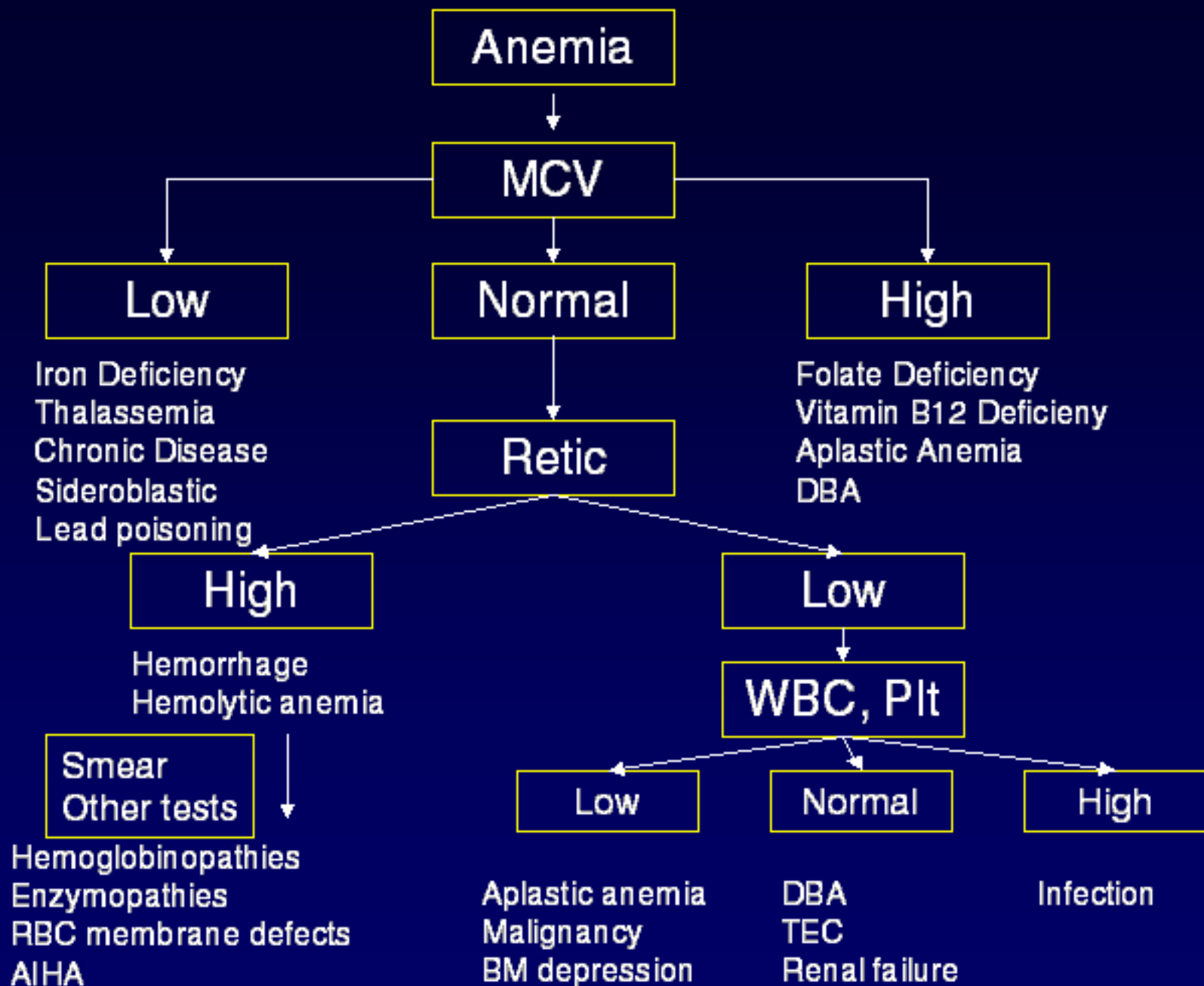
– FFP tilos! (complement tartalom)

Normocyter anemia

- MCV norm. Rtc magas (arányosan)
- Indirect bilirubin, LDH, (haptoglobin)
- NEG: vérvesztés – ált. egyértelmű
- POZ: hemolízis
- Nem immun-hemolitikus: Coombs: NEG
- Membrán- és enzimdefektusok
- Ozmotikus rezisztencia, egyéb spec.

Normocyter anemia

- MCV norm., Rtc csökkent
- (Indirect bilirubin norm., LDH norm./ ↑)
- Csontvelő elégtelenség?
- Többi sejtvonal?
- Csökkent: AA, Malignitás, Myelosuppressio
- Emelkedett (tct, gran.): infekció
- Izolált anemia: DBA, TEC, veseelégtelenség



Transfusion Requirements in the Pediatric Intensive Care Unit (TRIPICU) Study

Hemoglobin szint alapján vvt transzfúzió

- 320 beteg 70g/l (restrictive-strategy group)
- 317 beteg 95g/l (liberal-strategy group)

Stabil, de intenzív ellátást igénylő beteg esetén 70g/l Hb szint alatti transzfúzió szövődmények emelkedése nélkül csökkenti a transzfúzió igényt. (Controlled-trials.com number, ISRCTN37246456.)

Transfusion Strategies for Patients in Pediatric Intensive Care Units
N Engl J Med 2007;356:1609-19.

A vértranszfúzió túlélésre gyakorolt hatása gyermekekben egy kenyai kórházban

- 12 hónapon keresztül, 12 év alatti gyermekek (n=2433)
- Addigi gyakorlatuk szerint folytatták a transzfúziót
- 29% súlyos anémia (Hb < 50g/l), 20% részesült transzfúzióban
- Laboratóriumi és klinikai kritériumokat nézve: légzési elégtelenség tüneteivel, Hb<47g/l transzfundáltak között a mortalitás kevesebb, mint a nem transzfundáltaknál
- Légzési elégtelenség tünete nélkül nem volt különbség a mortalitásban a transzfundált és nem transzfundált csoport között Hb szinttől függetlenül

Transzfúziós ajánlásuk:

- **Hb < 50g/l**, ha pangásos szívelégtelenség vagy légzési elégtelenség
- **Hb < 30g/l**, ha nincs egyéb klinikai tünet

A súlyos anémia morbiditási következményei nem derültek ki, de a gyermekszervezet tűrőképességéről hasznos adatokat szolgáltatott.

Lackritz et al. **Lancet 1992.340:524-528** - Lilleyman J, Hann I, Blanchette V (eds): **Pediatric Hemat.**, ed 2. London, Churchill Livingstone, 1999, p 715.

Most akkor mégis csak Hb szint?

- 60g/l Hb szint alatt csaknem mindig transzfúzió szükséges
- Stabil állapotú betegben 60 és 100 g/l Hb érték között a klinikai státusz alapján transzfundálunk
- 100g/l Hb szint felett ritkán szükséges transzfúzió

• *Grade of recommendation: 1A*

Blood Transfus. 2009 January; 7(1): 49–64.

Recommendations for the transfusion of red blood cells