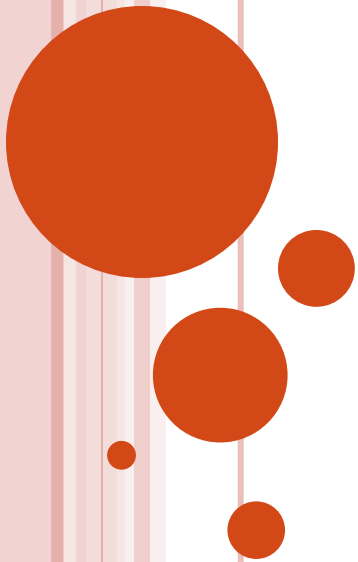


A TRANSZFÚZIÓ GYERMEKGYÓGYÁSZATI VONATKOZÁSAI

2023.07.31.



VÉRSEJTEK KÉPZÉSE

- **Első generáció:** magzati 19. naptól: mesenchymalis eredetű szikhólyagban – mesoblastos szakasz
- **Második generáció:** magzati 6. hét: máj és részben a lép – hepatikus szakasz
- **Harmadik generáció:** magzati 11-12. héttől: csontvelő és a nyirokszervek, utolsó hónapok, születés után: csontvelőben – medulláris vérsejtképzés
- **Gyermekkor:** centrális csöves csontok velőüregében, bordák, csigolyák, lapos csontok (koponya, medence, lapocka, szegycsont)
- Visszahúzódik a csöves csontok proximális végébe



ÁLTALÁNOS VÉRKÉPPARAMÉTEREK

Életkor	Fvs G/l	Hgb g/l	Htk l/l	Thr G/l	Reticulocyt %
1-7 nap	9-30	152-220	0,45-0,65	230-500	2-5
1-2 hét	5-20	150-210	0,4-0,6	220-500	0,1-1,0
2-4 hét	5-18	130-190	0,31-0,55	210-450	0,2-2,0
1-3 hó	6-17	100-140	0,29-0,42	200-400	0,4-4,8
3-6 hó	6-12	100-130	0,29-0,4	200-400	0,4-3,6
7-24 hó	5-11	105-135	0,3-0,4	200-400	0,5-3,5
3-6 év	4,5-11	110-140	0,32-0,43	200-400	0,6-3,0
7-12 év	4,5-11	120-145	0,35-0,47	180-400	0,7-2,5



TRANSZFÚZIÓ GYERMEKKORBAN

- Mit?
- Kinek?
- Mikor?



TRANSZFÚZIÓ GYERMEKKORBAN

- Mit?
 - Vörösvértest
 - Thrombocyta
 - FFP
 - Granulocyta

- Kinek?

- Mikor?



	Dózis	Indikáció	Megjegyzés
Vörösvérttest cc.	10-20 ml/kg	Hb~65-70 g/l	Fvs tartalom <1,2 x10 ⁹
Szűrt vvt cc. (fvs mentesített)		<ul style="list-style-type: none"> • ARDS megelőzés • Nem haemolyticus lázas reakció • Primer HLA immunizáció • CMV fertőzés • Neonatológia • Malignitások 	Célja a vvs cc. fvs tartalmának immunológiailag csekély mértékre csökkentése, így a fvs asszociált szövődmények és vírusátvitel megelőzése. Fvs tartalom <1-(5)x10 ⁶
Sugarazott vvt készítmény		<ul style="list-style-type: none"> • Potenciális csv átültetés • Immundeficiencia • Egésztest besugárzás • Iu. Transzfúzió • Vérrokon donortól származó vérkészítmény • Koraszülött, újszülött • Malignitások 	Célja a beadott készítmény ly számának csökkentése. Elsősorban CMV vírusátvitel és a TA-GVHD megelőzése szempontjából számottevő.
Mosott készítmény		<ul style="list-style-type: none"> • Súlyos transzfúzió utáni reakció • Nem ABO azonos, de kompatibilis transzfúzió • IgA hiány • Paroxizmális nocturnális haemoglobinuria (PNH) • Autoimmun haemolyticus anaemia • Iu transzfúzió 	Sóban reszuspendált készítmények. Célja: maradék plazmafehérjék eltávolítása. Egy mosási lépés kb. 1/10részre csökkenti a maradék plazmafehérje-tartalmat.
Thrombocyta	1 E/5-10 tskg	Thrombocytaszám <5-10 G/l	ITP-ben, DIC-ben lehetőleg NE!
FFP	5-10 ml/tskg/nap	DIC, szerzett véralvadási zavarok (pl. aszparagináz kezelés)	Fehérjepótlásra NE!



VÖRÖSVÉRTEST TRANSZFÚZIÓ GYERMEKKORBAN

○ Mit?

- vvt cc
 - fehérvérsejt-mentesített
 - besugározott
 - választott
 - osztott



GYERMEKKORI ANAEMIÁK

- **Anaemia:** a keringő vörösvértestek mennyiségének és oxigén szállító kapacitásának csökkenése, melynek mértékét a vörösvérsejt szám, a hematokrit és a hemoglobin értékek jellemzik.
- **Anaemia fizikális vizsgálati tünetei gyermekkorban:**

Klinikai tünetek:	
Keringés	Tachycardia, szívzörej, ritmuszavar, syncope, sápadtság
Neurológiai	Aluszékonyság, fejfájás, szédülés, irritabilitás
Általános jelek	Etetési zavar, elmaradt súlyfejlődés, fáradékonyság



VÖRÖSVÉRTEST TRANSZFÚZIÓ GYERMEKKORBAN

- Mit?
- Kinek?
 - ITO-s/PIC-es beteg - akut vérvesztés – trauma, abruptio placentae, életmentés!
 - Újszülöttek, koraszülöttek
 - Onkológiai betegek – ALL (diagnóziskor, kezelés alatt)
 - Speciális anaemiák – sphaerocytosis
- Mikor?
 - indikációk



ÚJSZÜLÖTTEK SAJÁTOSSÁGAI


- Az újszülött szíve csaknem maximális teljesítménnyel dolgozik, a csökkenő oxigénszállító kapacitást nem képes a cardiac output növelésével kompenzálni
- A myocardium fokozottan érzékeny az oxigénhiányra
- Nagyobb az oxigénfelhasználás
- **A fiziológiás anaemia:** élettani jelenség
 - a foetalis vörösvérsejtek haemolyticus pusztulása
 - a testtömeg és a keringő vértérfogat gyors növekedésének
 - az alacsony EPO szintézis
- Egészséges, érett csecsemő esetén nem indokolt a transzfúzió!!!!



ÚJSZÜLÖTTEK, KORASZÜLÖTTEK VÖRÖSVÉRTEST TRANSZFÚZIÓJA

vörösvérsejt-koncentrátum:

- AB0- és RhD-kompatibilis
 - az anya vérmintájával is kompatibilis, választott
 - fehérvérsejt-mentesített
 - osztott (kb. 50 ml)

 - *irreguláris antitesttel rendelkező anya koraszülött, újszülött és négy hónaposnál fiatalabb csecsemője **az anya vérmintájával is kompatibilis, választott vérkészítményekkel transzfundálható** (az anyai ellenanyag kb. négy hónapig perzisztálhat az újszülött keringésében)*
 - *anyai anti-A/anti-B-vel rendelkező csecsemő négy hónapos koráig az anya savójával is kompatibilis vörösvérsejt- és thrombocyta-készítményt kaphat*
- 

ÚJSZÜLÖTTKORI HEMOLÍTIKUS BETEGSÉG (ÚHB) ABO-, RH-INKOMPATIBILITÁS

- Placentán átjutó magzati vörösvérsejt ellenes antitestek (IgG1/IgG3), melyek hemolízist okoznak
- 4 hónapig keringenek
- Anyai immunizációt okoz (már 0,1 ml magzati vér elegendő):
 - korábbi terhesség alatti foetomaternalis transzfúzió
 - korábbi terhesség megszűnésekor (szülés, abortusz) az anyai keringésbe került magzati vörösvérsejtek
 - az aktuális terhesség alatti foetomaternalis transzfúziók
 - amniocentesis, chordocentesis, chorionboholy biopszia
 - extrauterin graviditás műtét
 - korábbi transzfúziók



ÚJSZÜLÖTTKORI HEMOLÍTIKUS BETEGSÉG (ÚHB) ABO-, RH-INKOMPATIBILITÁS

○ ABO-inkompatibilitás:

- 0 vércsoportú anyák A vagy B vércsoportú gyermekein
- A vércsoportú anya B, illetve AB gyermekén
- B vércsoportú anya A, illetve AB vércsoportú gyermekén
- enyhe lefolyású, ritkán szükséges az újszülöttnél vércsere
- anyai anti-A-, anti-B-titer nem mutat korrelációt a magzati vörösvérsejtkárosodással

○ egyéb-inkompatibilitás

legsúlyosabb magzati károsodást okozzák:

- **anti-D**
- anti-c
- anti-Kell (már a progenitorsejtek szintjén, a vérképzés helyén képes elpusztítani a magzati vörösvérsejteket, súlyos, sárgaság nélküli anémiát okozva)

AZ ÚHB-T KIVÁLTÓ TOVÁBBI ELLENANYAGOK

➤ **Anti-D okozta ÚHB:**

- anti-D
- anti-D + C;
- anti-D + E;
- anti-D + C + E.

➤ **Egyéb antigének ellen termelődő ellenanyag okozta ÚHB:**

○ **Rh-rendszerbeli**

- – anti-c,
- – anti-e,
- – anti-E,
- – anti-C
- – anti-ce, anti-Ce, anti-Cw, anti-Hr, anti-Rh29 stb.;

○ **Más rendszerbeli antitestek:**

- – Kell,
- – Duffy,
- – Kidd,
- – M, N, S, s; Diego-, Colton- stb. rendszerek;

○ **Autoantitestek** (általában nem okoznak súlyos, vércserét igénylő magzati károsodást).



ÚJSZÜLÖTTKORI HEMOLÍTIKUS BETEGSÉG (ÚHB) ABO-, RH-INKOMPATIBILITÁS

- az anyai ellenanyag specificitása, mennyisége, immunglobulin osztályhoz tartozása szerint különböző mértékben károsíthatja a magzati vörösvérsejteket
- vörösvérsejt-pusztulás mértékétől függően a magzat károsodása



ÚJSZÜLÖTTKORI HEMOLÍTIKUS BETEGSÉG (ÚHB) ABO-, RH-INKOMPATIBILITÁS

ÚHB klinikai megjelenési formái

- hydrops foetus universalis (a magzat halva születik vagy néhány órán belül meghal)
- súlyos sárgaság (icterus gravis, illetve anaemia gravis)
- újszülöttkori anaemia (2-3 hetes korban jelentkező súlyos anaemia, amelynek fertőzőeses eredete kizárható)




ÚHB DIAGNOSZTIKA

ÚHB diagnózisához:

- a szülést követő 24, de legfeljebb 72 órán belül el kell végezni a **vércsoport-szerológiai vizsgálatokat**
- **anyai vérmintát küldeni**
- **az újszülött vérmintájából** az alábbi vizsgálatokat kell elvégezni:
- laboratóriumi AB0- és RhD-vércsoport-meghatározás, AB0-inkompatibilitás esetén anyai anti-A-, anti-B-kimutatás (IAT), az anyai ellenanyagnak megfelelő antigén vizsgálata, ellenanyagszűrés (IAT és DAT), Rh-fenotípus meghatározás, szükség esetén Kell-antigén-meghatározás

ÚHB igazolható, ha:

- az anya vérmintájában IgG osztályú ellenanyag található a gyermek (illetve az apa) vércsoport-antigénjeivel szemben (ez az ellenanyag gyakran kimutatható a gyermek keringésében is)
 - a gyermek vérmintája DAT-pozitív
 - az anyai ellenanyagszűrés negatív, a gyermek vérmintája DAT-negatív, vagy gyengén pozitív, de AB0-inkompatibilitás áll fenn az anya és a gyerek között, az anyai anti-A, anti-B az újszülött savójában kimutatható (IAT), és az újszülött vörösvérsejtjeiről anti-A és/vagy anti-B eluálható
- 

ÚJSZÜLÖTTKORI HEMOLÍTIKUS BETEGSÉG (ÚHB) ABO-, RH-INKOMPATIBILITÁS

ÚHB diagnózisához:

Előfordulhat, hogy RhD-negatív és anti-D-t termelő anya újszülöttkori hemolitikus betegségben szenvedő DAT-pozitív **gyermeke RhD negatívnak mutatkozik** az Rh-meghatározáskor.

Ennek az lehet az oka, hogy a magzat vörösvérsejtjeinek minden D antigénjét lefedik az anyai anti-D antitestek.



Kezelés

- - (Intrauterin transzfúzió)
 - Vvt cc transzfúzió
 - vércsere



VÉRCSERE TRANSZFÚZIÓ



ÚJSZÜLÖTTKORI VÉRCSERE / CSERETRANSZFÚZIÓ

Mire jó:

- A vér alakos elemeinek és plazmájának egyidejű cseréje.
- Hemolízist okozó szabad ellenanyagok és fedett, hemolizáló vörösvértestek esetén mindkét alkotó elemet el kell távolítani!
- **Indikáció:**
 - Újszülöttkori immunhemolízis
 - Vörösvértestek eltávolítása
 - Plazmában található kóros anyag eltávolítása



VÉRCSERE

Gyakorlatban mikor?

- Egyértelmű és leggyakoribb indikáció az újszülött alloimmun (anyai antitest mediált) hemolízise

Mit kell „cserélni”?

- Hemolizáló antitesttel fedett vörösvértestek
- Anaemia van -> vörösvértest pótlás igény
- Plazmában szabad ellenanyag
- Plazmában magas indirekt bilirubinaemia -> **Kern-icterus**

Az indikációt abszolút értékben meghatározó tényező a bilirubinszint!



ÚJSZÜLÖTTKORI CSERETRANSZFÚZIÓ

- indikációja során figyelembe kell venni az újszülött állapotát, a vércsoport-szerológiai eredményeket, valamint a további laboratóriumi eredményeket (szérumbilirubin, vérkép, vérgáz stb.)
- a vérkészítmény vércsoport-szerológiai kiválasztását mindig **transzfúziológiai konzílium** alapján kell végezni
- Cseretranszfúzió:
 - mennyisége az újszülött teljes vérmennyiségének legalább 2-2,5 szerese
 - a beállított hematokritértéke kb. 50%
 - öt-, de legfeljebb hétnaposnál nem idősebb vérkészítmény
 - fehérvérsejt-mentesített
 - lehetőség szerint besugarazott
 - az anya savójával választott
 - 0 vércsoportú, fehérvérsejt-mentesített, mosott vörösvérsejt-koncentrátum, amely irreguláris antitest-mentes és sejtzegény, AB-s vagy az újszülöttével azonos csoportú FFP-ben van reszuszendálva
 - beadás előtt 37 °C-ra kell melegíteni



ÚJSZÜLÖTTKORI CSERETRANSZFÚZIÓ – ABO INKOMP.

Az ANYA vércsoportja	Az ÚJSZÜLÖTT vércsoportja	VÉRCSERÉRE ALKALMAS VÉRKÉSZÍTMÉNY	
		vvs.	FFP
0	A	0	A v. AB
	B	0	B v. AB
A	0	0	0
	B	0	B v. AB
	AB	A v. 0	AB
B	0	0	0
	A	0	A v. AB
	AB	B v. 0	AB
AB	A	A v. 0	A v. AB
	B	B v. 0	B v. AB



ÚJSZÜLÖTTKORI CSERETRANSZFÚZIÓ – RhD INKOMP.

- csakis az anya savójával kompatibilis RhD negatív vörösvérsejt-készítményt lehet választani
- korábban alkalmazott kis mennyiségű RhD-pozitív vörösvérsejt koncentrátum adása kontraindikált (sem az anya, sem az újszülött savójával nem végezhető el a laboratóriumi keresztpróba)
- egyéb vércsoport-antigénnel szembeni immunizáció esetén is az anya savójával kompatibilis, az immunizációért felelős antigént nem hordozó vörösvérsejt-koncentrátumot kell választani.



ÚJSZÜLÖTTKORI CSERETRANSZFÚZIÓ

- köldökvénán keresztül
- 2,5–15 ml vért kell lebocsátani, majd a lebocsátott vérmennyiséggel azonos mennyiséget kell visszaadni a választott vérkészítményből
- vérkészítmény szokásos mennyisége 170–200 ml/kg
- koraszülött esetén az ajánlott mennyiség 120 ml/kg
- 1 óra alatt legfeljebb 400 ml vér cseréje végezhető el
- cseretranszfúzió után monitorozni kell a bilirubinszintet, a szabad ellenanyagot és a DAT-pozitivitást



VÖRÖSVÉRTEST TRANSZFÚZIÓ GYERMEKKORBAN

- Mit?
- Kinek?
 - Újszülöttek, koraszülöttek
 - **Onkológiai betegek** – ALL (diagnóziskor, kezelés alatt)
 - Speciális anaemiák – sphaerocytosis
- Mikor?
 - indikációk



ONKOLÓGIAI BETEGEK

- Diagnóziskor
- Kezelés alatt
- ALL/AML vs szolid tumor
- Hgb: 70-75g/l
- Általános állapot, kor



MEMBRÁNZAVAROK

- Sphaerocytosis, elliptocytosis, stomatocytosis, xerocytosis
- A klinikai kép változó: anaemia, icterus, gyakori transzfúziók, splenomegalia, epekő,
- Splenectomy (5-6 évesen), előzetes vaccinálás a tokos baktériumokkal szemben!



SPHAEROCYTOSIS

Hgb érték
akut hemolízis



THALASSAEMIA

- A **globin** lánc veleszületett rendellenességei, mely microcyter anaemiához, enyhe haemolysishez és krónikus szekunder haemosiderosishoz vezetnek.
- Thalassaemia major, intermedia, minor
- **Intermedia:** időnkénti transzfúzió, főleg magas lázzal járó betegségekben
- **Minor:** Élettartam nem különbözik az egészségesekétől, egyetlen tünet a microcyter, hypochrom anaemia és a vérképben látható céltábla sejtek
- **Thalassaemia major**
- Születéskor manifesztálódó súlyos hydrops foetalis
- Később icterus, növekedési elmaradás, csontdeformitások
- Szívelégtelenség, KIR-i tünetek, májelváltozások, endokrin tünetek
- Splenomegalia → citopenia, fertőzések, vérzékenység
- Rendszeres transzfúzió → szekunder hemosiderosis



THROMBOCYTA KÉSZÍTMÉNY TRANSZFÚZIÓ GYERMEKKORBAN

- Mit?
 - Szűrt, irradiált thrombocyta susp
 - Aferetizált, irradiált thrombocyta susp
- Kinek?
 - Onkológiai betegek
 - Koraszülöttek, újszülöttek
 - ITP!!!
- Mikor?



KLINIKAI HELYZET	THR INDIKÁCIÓS HATÁR (G/l)
<i>BEAVATKOZÁSOK</i>	
<u>Idegsebészet vagy szemészeti műtét</u>	100
<u>A legtöbb nagy sebészeti műtét</u>	50
<u>Endoszkópia, terápiás (műtét)</u>	50
<u>Endoszkópia, diagnosztikus (biopszia)</u>	20
<u>Centrális véna behelyezés</u>	20
<u>Lumbálás, hematológiai malignitás</u>	10-20
<u>Lumbálás, nincs hematológiai malignitás</u>	40-50
<u>Epidurális anesztézia</u>	80
<u>Csonvelő aspiráció és biopszia</u>	20
<i>PROFILAXIS</i>	
<u>Akut myeloid leukemia</u>	10
<u>Akut promyelocytás leukemia</u>	30
<u>Akut lymphoblastos leukemia</u>	10
<u>Szolid tumorok</u>	10
<u>Csontvelő-transzplantáció</u>	20
<u>Aplasztikus anémia</u>	10
<u>Idiopáthiás thrombocytopeniás purpura</u>	<u>csak vérzés esetén</u>
<u>TTP/HUS</u>	<u>csak vérzés esetén</u>
<u>Heparin indukálta thrombocytopenia</u>	<u>csak vérzés esetén</u>
<u>DIC</u>	<u>csak vérzés esetén</u>
<u>Májelégtelenség</u>	<u>csak vérzés esetén</u>

14.2. táblázat: Vérlemezke-készítmény adásának indikációi



ÚJSZÜLÖTTEK, KORASZÜLÖTTEK THROMBOCYTA TRANSZFÚZIÓJA

- NAIT: neonatalis alloimmun thrombocytopenia



ÚJSZÜLÖTTEK, KORASZÜLÖTTEK THROMBOCYTA TRANSZFÚZIÓJA

- neonatalis alloimmun thrombocytopenia (NAIT) esetén indokolt lehet thrombocytatranszfúzió adása
- a NAIT az ÚHB-hez hasonlóan jön létre, de az idegen apai thrombocytaantigének hatására
- leggyakrabban a HPA-1a, HPA-3a, HPA-5b thrombocytaantigének ellen termelődő anyai antitestek okozzák
- placentán átjutó thrombocytaellenes antitestek károsítják a magzati thrombocytákat
- súlyos thrombocytopenia esetén intracranialis vérzés is előfordulhat
- thrombocytatranszfúzió / IVIG adása javasolt
- az anyától származó vagy az anyai antitestre tipizált, antigénnegatív donortól származó aferézises (fehérvérsejt-mentesített), az anya savójával kompatibilis, közegcserélt és besugározott vérkészítményt kell alkalmazni

GYERMEKEK FFP TRANSZFÚZIÓJA

Mit?

- FFP
- besugarazott FFP (onkológiai betegek)
- osztott, besugarazott FFP (koraszülöttek, újszülöttek)

Mikor?

- Vérzés esetén
- Fehérjepótlásra TILOS adni!

FFP alkalmazása újszülöttek és koraszülöttek vérzése esetén egyidejű K-vitamin adása mellett indikált

FFP profilaktikus alkalmazása tilos!

Véralvadási vizsgálattal is igazolt, nem K-vitamin hiánya okozta coagulopathia esetén fellépő vérzés, műtét esetén gyári faktorkészítmény adása javasolt



FEHÉRVÉRSEJT TRANSZFÚZIÓ GYERMEKKORBAN

- indikációi:
 - potenciálisan reverzibilis, GCSF-re nem reagáló neutropenia, ahol a granulocyták száma: $<0,5G/l$
 - antibiotikum-, illetve antimycoticum kezelésre 48 órája nem javuló szepszis
 - a granulocytafunkció súlyos zavara
- aferézissel készül AB0- és RhD-azonos vagy -kompatibilis, szükség esetén HLA-ra is kompatibilis donortól
- TA-GVHD megelőzése érdekében a vérkészítményt be kell sugarazni
- a készítményben jelenlevő nagy mennyiségű szennyező sejt miatt gyakori a nemkívánatos reakciók előfordulása
- lassú cseppszámmal, a beteg szigorú megfigyelése és vitális paramétereinek ellenőrzése mellett transzfundálható
- beadásig 20–24 °C-on mozgatás nélkül kell tartani, és a lehető leghamarabb, de legfeljebb 24 órán belül transzfundálni kell
- testfelület-négyzetméterenként $1-2 \times 10^{10}$ három-négy napon át



KÖSZÖNÖM A FIGYELMET!

