

Anaemia a csecsemő és gyermekkorban

Dr. Rényi Imre
Semmelweis Egyetem
II. Gyermekklinika

Anaemiák osztályozása

Microcytás hypochrom anaemiák (MCV 80 alatt)

1. Vashiányos anaemia
2. Thalassaemia
3. Infekcióhoz társuló anaemia
4. Chronicus betegséghez társuló anaemia
5. Sideroblastos anaemia

Normocytás, normochrom anaemia (MCV 80-95)

1. Aplasticus anaemia
2. Pure red cell anaemia
3. Malignus kórképekhez társuló anaemia
4. Akut vagy krónikus vérzés okozta anaemia
5. Haemolyticus anaemia: membran defectus
enzim defectus
kóros Hb (HbS)
immun-haemolyticus anaemiák

Macrocytás anaemiák

1. Megaloblastos anaemiák

- a. B 12 vitamin hiány
- b. folsav hiány

2. Nem megaloblastos anaemiák

- a. myelodysplasia
- b. chronicus májbetegséghez társuló anaemia

Vashiányos anaemia

Okai: 1. Krónikus vérvesztés

2. fokozott szükséglet

3. felszívódási zavar

4. hiányos étrend

Kezelés: ferri- és ferrovas készítmények, vitamin, polymaltoz kombinációkkal.

Dózis: 6 mg/tskg elemi vas 2-3 részletben, 6 órás adagolási szünetekkel.

B12 vitamin- és folsav-hiány okozta anaemia

	B12 vitamin	Folsav
Napi szükséglet:	0,3-2,6 µg	25-200 µg
Átlagos napi bevitel:	7-30	200-250
Forrása:	állati eredetű ételek	+máj,élesztő
Főzésre	nem változik	könnyen bomló
Felszívódás:	ileum,	duodenum, jejunum
Terápia:	hidroxocobalamin	folsav

Infekciókhoz társuló anaemia

Jellemzői: megfelelő RES vasraktárak ellenére csökkent vasszint, csökkent TVK, emelkedett szérum-ferritin szint, az intestinalis vasszívódás, csökkent válasz EPO-ra.

Oka: A hepcidin antimikrobiális peptid (HAMP) vas-ciklusra kifejtett negatív hatása.

A májsejtek II.típusú akut fázis reakció részeként, az interleukin 6-ra adott válaszreakció során HAMP-ot termelnek.

Újdonságok a haematológiában

Dr. Kovács Gábor

Semmelweis Egyetem, II. sz. Gyermekgyógyászati Klinika

Vasanyagcsere

A vasanyagcsere szabályozásában néhány fontos új információ látott napvilágot az elmúlt években. Leírásra került egy új szabályozó fehérje, a hepcidin. Ez egy 25 aminosavból álló és diszulfid hidakban különösen gazdag fehérje, mely a májban termelődik. Egy általános vasanyagcserét, vastranszportot szabályozó mechanizmus részeként szabályozza a vas plazmába áramlását. Gátolja a sejtek vas felszabadítását és a vas plazmába jutását. A gátló hatását a ferroportin, mint a membránban jelenlévő vastranszport fehérje gátlásán keresztül valósítja meg. A hepcidin szintézis megemelkedik vasterhelés esetén és csökken anemiában vagy hypoxiában. Fokozott a szintézis még gyulladásos folyamatokban is. Jelen tudásunk szerint a legtöbb hemokromatózis forma hátterében a hepcidin hiánya, ill. szabályozásának zavara állhat.

A szervezet kóros vasterhelésének csökkentésére mindezidáig csak vénásan alkalmazható fémkötő kelátok álltak rendelkezésre.

Leggyakrabban – Magyarországon is – használt készítmény a desferrioxamin. Ezen szerek hátránya, hogy csak tartós parenterális alkalmazás mellett (iv, vagy sc.) hatásosak.

Most megjelent a piacon az első orális vaskötő készítmény, mely már Magyarországon is rendelkezésre áll a gyakorlat számára. Ez a gyógyszer az Exjade (deferazirox). A gyógyszer javasolt minden olyan esetben, amikor a desferrioxamin hatástalan volt, a kezelés nem kivitelezhető. Alkalmas ezenkívül minden tartós vastúlterhelésnek kitett felnőtt és gyermek (!) kezelésére, pl. thalassemia, primer haemochromatosis, malignus betegségek kezelésében alkalmazott politranszfúziók.

Koraszülöttek anaemiája

Tünetek: 25% alatti Ht érték, tartós tachypnoe, tachycardia, ismétlődő apnoe, táplálási intolerancia, elégtelen súlygyarapodás, emelkedett se-laktát szint.

Kezelés:transfusio: fvs-depletalt vvt conc.

1250 g-nál kisebb súlyú koraszülöttek profilaktikus erythropoetin kezelése.

Dózis:300-900 E recombinans erythropoetin hetente 3 részre osztva, párhuzamosan alkalmazott 5-15 mg/tskg/nap vastherapiával, 3,5-4,5 g/tskg /die proteinnel.

α -THALASSAEMIA SZINDRÓMÁK

- mediterrán, ázsiai és negrid népcsoportot érintő betegség,
- 16. kromoszómán 2-2 globin fókusz génjeinek károsodása,
- szabad alfa-globin láncok akkumulálódnak (tetramer),
- súlyos szöveti hipoxiát okoz az intrauterin életben.

β -THALASSAEMIA SZINDRÓMÁK

Öröklött hibás gének sokfélesége haemoglobin a beta-globin láncának csökkent képződése révén változatos klinikai tünetekkel járó kórállapotot okoz.

THALASSAEMIA MAJOR

- születés után 3-6 hónappal jelentkezik,
- Hgb A hiánya miatt Hgb F és Hgb A2 emelkedett
- hepatosplenomegalia
- somatikus retardatio

Kezelés:

transfusio, folsav, desferrioxiamin,
C-vitamin, splenectomia,
csontvelő átültetés (16 évnél fiatalabb korban
HLA-identikus testvér-donorral).

KRÓNIKUS BETEGSÉGEKHEZ TÁRSULÓ ANAEMIÁK

- **rheumatoid arthritis**
- **SLE**
- **Crohn betegség**
- **krónikus gyulladákos állapotok**
- **végstádiumú vesebetegség**

SIDEROBLASTOS ANAEMIA

Oka: a haem bioszintézisének összetett zavara és hyporegeneratív erythropoesis

Veleszületett forma X kromoszómához kötött öröklődésmenetet mutat

Szerzett forma: kemoterápia, chloramphenikol, INH terapia, infectio következménye

Kezelés: transfusio, piridoxin

APLASTIKUS ANAEMIA

Veleszületett:

Fanconi-anaemia

Blackfan-Diamond anaemia

Szerzett aplastikus anaemiák

Kezelés:

allogen csontvelő-transplantatio

anti-thymocytá ill. antilymphocytá-globulin

Cyclosporin A, glükokortikoidok, androgenek

EPO G-CSF, GM-CSF

GLUKOZ-6 FOSZFÁT DEHIDROGENAZ-HIÁNY

200 millió embert érint a Földön

- **diabeteses ketoacidosis**
- **szulfonamidok, nitrofurantoin, chloramphenicol
K-vitamin antagonisták**
- **bab-fajok**
hatására haemolytikus anaemia jön létre

SARLÓSEJTES ANAEMIA

A HbS oldhatatlan, alacsony O₂ tensionál kristályokat képez.

**A deoxygenizált HbS fibrillumokká polymerizálódik
→ a vvt sarló alakúvá deformálódik →
→ microcirkulációban elzáródásokat okoz →
→ infarctusok - vascularis okklusiv krízisek,
→ hemolytikus krízis jön
létre.**

Kezelés: hydroxyurea? folsav, penicillin profilaxis

IMMUNHAEMOLYTIKUS ANAEMIA

Meleg típusú AIHA: IgG, IgG komplement, komplement típusú antitestek fedik a vvt-eket. pl. SLE.

Hideg típusú AIHA: az antitestek IgM típusúak, monoklonalis: lymphoproliferatív betegségek, polyclonalis: mycoplasma okozta pneumonia, mononucleosis infectiosa esetén.

Kezelés: nagy dózisú kortikosteroid, splenectomia, cyclophosphamid, cyclosporin A.

ANAEMIA ESETÉN ELVÉGZENDŐ VIZSGÁLATOK

- **quantitatív és qualitív vérkép (vvt morfológia)**
- **retikuloctaszám meghatározás**
- **SeFe, TVK, sat., ferritin és LDH**
- **B12 és folsavszint**
- **hemoglobin elektroforesis**
- **Csontvelő vizsgálat:**
 - aspiratio, biopsia**
 - erythropoetin-szint meghatározás**