

A transfúzió gyermekgyógyászati vonatkozásai



Dr. Tajti Zsanett

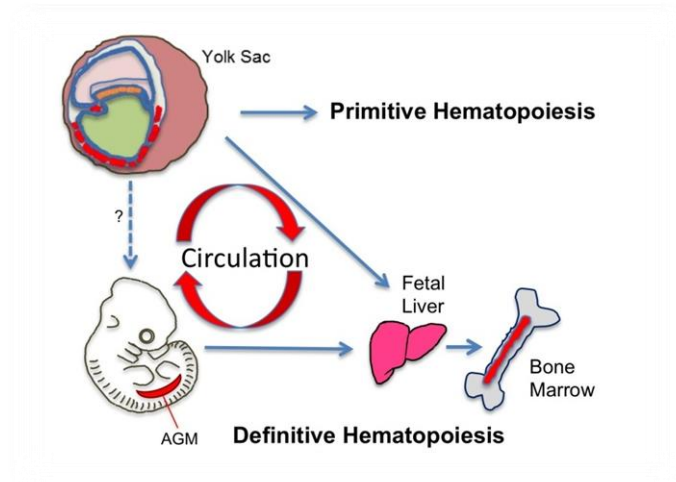
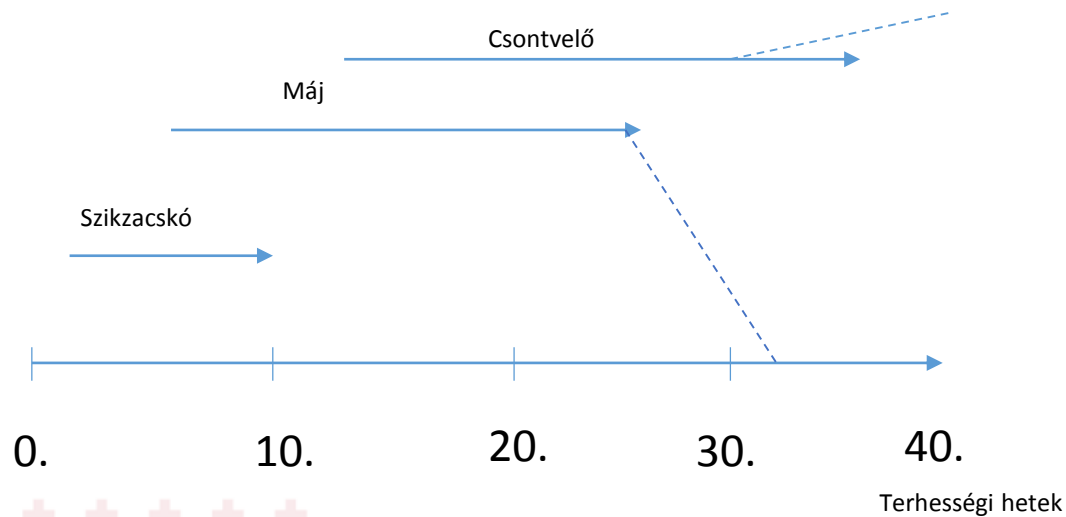
SZTE Gyermekegyógyászati Klinika

2018.04.06



Vérsejtek képzése

- **Első generáció:** magzati 19. naptól: mesenchymalis eredetű szikhólyagban –**mesoblastos szakasz**
- **Második generáció:** magzati hatodik hét: máj és részben a lép – **hepaikus 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 (20 % vvt, 80 % fvs)



Általános vérképparaméterek

Életkor	Fvs G/l	Hb g/l	Koraszülött 1200-1400 g	Koraszülött < 1200 g	Htk l/l	Thr G/l	Reticulocyt a %
1-7 nap	9-30	152-220	170	156	0,45-0,65	230-500	2-5
1-2 hét	5-20	150-210	153	148	0,4-0,6	220-500	0,1-1,0
2-4 hét	5-18	130-190	132	120	0,31-0,55	210-450	0,2-2,0
1-3 hó	6-17	100-140	96	82	0,29-0,42	200-400	0,4-4,8
3-6 hó	6-12	100-130	98	81	0,29-0,4	200-400	0,4-3,6
7-24 hó	5-11	105-135	110	90	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



Gyermekekori anaemiák

- **Anaemia:** a keringő vörösvértestek mennyiségének és oxigén szállító kapacitásának csökkenése, melynek mértékét a vörösvérsejt szám, a hematokrit és a hemoglobin értékek jellemzik.
- Fokozatosan kialakuló anaemia esetén a legtöbb gyermek tünetmentes marad 60 g/l—es Hgl értékig
- **Restriktív transzfúziós politika** - kritikus állapotú, de stabil gyermeknél a transzfúzió indikációs szint leengedése 70 g/l értékre nem rontotta a túlélést és csökkentette a vérfelhasználást
- **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



Anaemia igazolása



Anaemia igazolása

- Anamnézis, fizikális vizsgálat
- **Vérkép vizsgálatok:** vkp, vvt index, reticulocytá szám, kvalitatív vérkép
- **Serum vizsgálatok:** Fe, TVK, transferrin, O₂-szaturáció; bilirubin (ind./dir.), máj-, vesefunkció
- Vizeletvizsgálat
- Széklet vizsgálat
- **Speciális vizsgálatok:** csontvelő biopszia, Coombs-teszt, ellenanyagok, haptoglobín, szérum és vvt B12- és folsavszint, vvt enzimvizsgálatok, genetikai vizsgálatok
- **Mikrobiológiai vizsgálatok:** vírus szerológia

A vérképzés normális fejlődése

• In utero

- Artériás O₂ szaturáció 45 %
- EPO termelés magas (EPO szenzor a májban van, hypoxiára nem érzékeny)
- Vvs produkció rapid (reticulocytá: 30-70 %)

• Megszületéskor

- Artériás O₂ szaturáció 95 %
- EPO hiányzik (EPO szenzor a vesébe kerül)
- Vvs produkció csökken (1/10)
- Reticulocytá csökken
- Hgb csökken

• 8-10. hét:

- A típusú Hgb emelkedik
- F típusú Hgb csökken

• 8-12. hét:

- Hgb mélyponton
- EPO termelés megindul

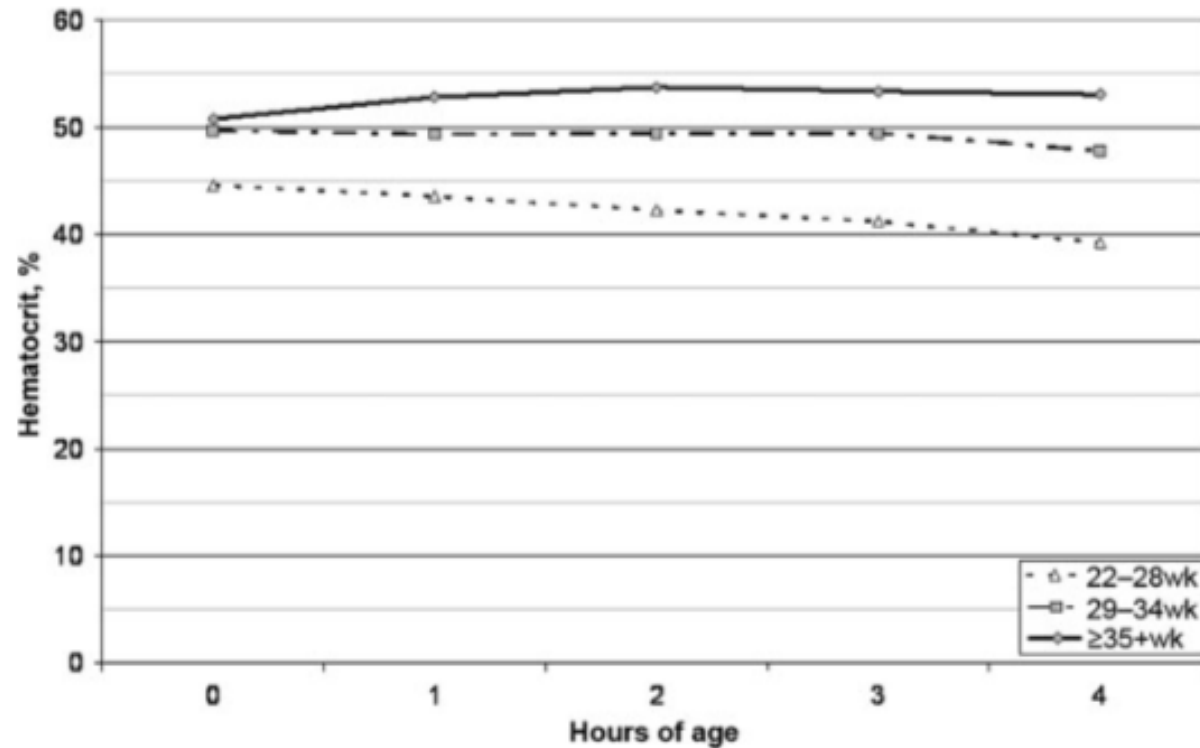
• > 12. hét:

- A vasraktárak kiürülése megindul

Haematokrit változása az első 4 órában

FIGURE 2

Mean values are shown for hematocrit ($N = 23\,534$) at delivery and during the first 4 hours after birth. Three groups of neonates are shown, according to gestational age (35–42 weeks, 29–34 weeks, and 22–28 weeks).



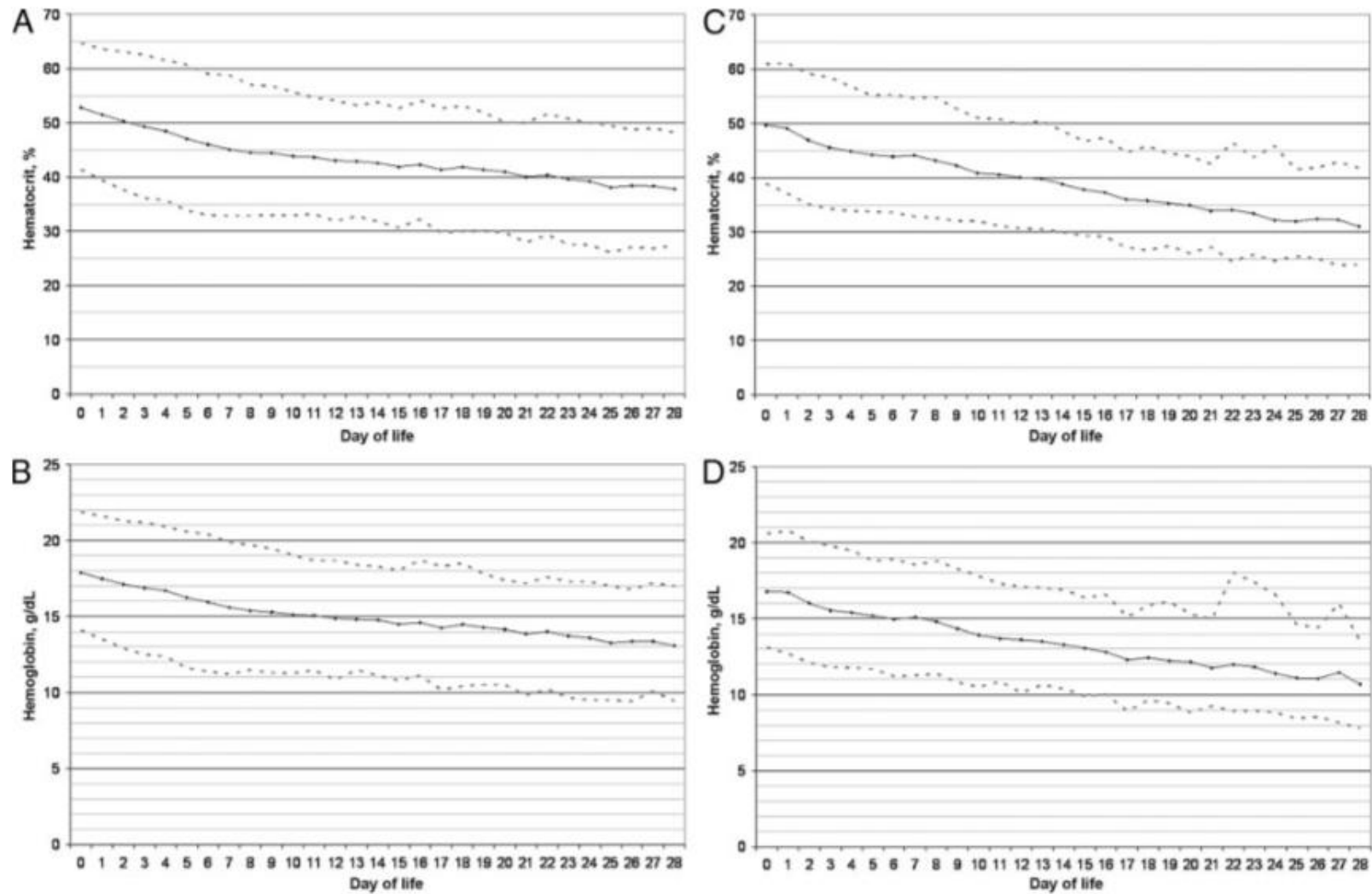


FIGURE 3

The reference ranges are shown for hematocrit (A and C) ($N = 41\,957$ patients) and blood hemoglobin (B and D) ($N = 39\,559$ patients) during the 28 days after birth. Values were divided into 2 groups (A/B and C/D) on the basis of gestational age at delivery. Patients were excluded when their diagnosis included abruption, placenta previa, or fetal anemia or when a blood transfusion was given. Analysis was not possible for patients <29 weeks' gestation because virtually all of these had repeated phlebotomy and erythrocyte transfusions. A and B, Late preterm and term infants (35–42 weeks' gestation); C and D, preterm infants (29–34 weeks' gestation).

Hgb koncentráció mélypontja és ideje

Fiziológiás anémia

- **Érett újszülött**
 - 110 g/l
 - (6)-8-12 hét
- **Koraszülött (1200-1800 g)**
 - 80-100 g/l
 - 5-10 hét
- **Kissúlyú koraszülött (<1200 g)**
 - 65-90 g/l
 - 1-6 hét



Koraszülöttek anaemiája (Anemia Of Prematurity)



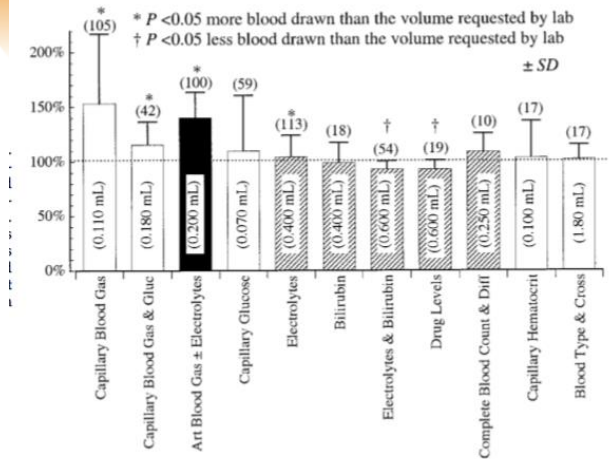
- Csökkent EPO termelés
 - Májban lévő elsődleges EPO termelés –hypoxiára és anemiára kevésbé reagál
 - A vesében is jelen van a 30. gh-től
- Vérvételekkel történő vérvesztés
 - 2-4 ml/kg/hét
- Csökkent vvt féléletidő
 - 60-80 nap (45-50 nap extrém koráknál)
- Vashiány
- Egyéb vitaminok, nyomelemek hiánya
 - B12, folsav

PEDIATRICS[®]
OFFICIAL JOURNAL OF THE AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS

Phlebotomy Overdraw in the Neonatal Intensive Care Nursery
James C. Lin, Ronald G. Strauss, Jeff C. Kulhavy, Karen J. Johnson, M. Bridget
Zimmerman, Gretchen A. Cress, Natalie W. Connolly and John A. Widness
Pediatrics 2000;106:e19
DOI: 10.1542/peds.106.2.e19



Koraszülöttek anaemiája



- **0-4. hét iartogén anaemia MEGELŐZÉS!**

- 1 ml vér = 70 ml felnőtteknél
- 1 Astrup vizsgálat = 0,2 ml vér

- **4-12. hét anaemia praematurorum**

- Normocyter
- Normochrom
- Reticulocytopenia
- Csontvelő hypoplasia
- Alacsony Se EPO szint
- Relatív telített vasraktárak

Nem mindig jár tünetekkel (70 g/l)!

- Apnoe
- Tachycardia, bradycardia
- Súlystagnálás

De a transfúzió adásával a tünetek változnak

- Apnoe 48-72 óra alatt
- Tachycardia átmenetileg fokozódik
- Súlygyarapodás viszont javul!

Koraszülöttek transzfúziója

- A csökkent szöveti oxigénszállítás következtében jelentkező klinikai tünetektől függ.
- Mennyisége 20 ml/kg
- EPO adása rutinszerűen nem ajánlott
- A vérmintát lehetőség szerint centrális helyről vegyünk, alternatívának elfogadható az adekvátan bemelegített periféria

Akut vérvesztés:

- > 10 % vérvesztés tünetekkel
- > 20 % vérvesztés

Krónikus vérvesztés:

- **Gépi lélegeztetési igény + Hgl < 120**
 - Konvencionális MAP > 6 vízcm, FiO₂ > 0,4
- **Gépi lélegeztetési igény + Hgl < 100**
 - Konvencionális MAP < 6 vízcm, FiO₂ < 0,35-0,4

- **Nincs MV, Hgl < 70 g/l + 1 vagy több az alábbiakból**
 - 1 napon túl fennálló tachycardia (180/min) vagy tachypnoe (60/min)
 - Megduplázódott O₂ igény 48 h alatt
 - Se lactat 2,5 mmol/l felett vagy metabolikus acidózis (pH 7,2 alatt)
 - Súlycsökkenés 10 g/kg/nap az elmúlt 4 napban
 - 72 órán belüli műtét esetén
- **Tünetmentes, Hgl < 65 g/l + < 2 % reticulocytá**

A transfúzió indikációi gyermekeknél

Hgb g/l	
≤70	Stabil állapotú csecsemő
70-80	Kritikus állapotú csecsemő
≤100	Csecsemők, gyermekek perioperatív kezelése
≤130	Cyanoticus szívhiba, thalassaemia
>10 %	Vérvesztés akutan
< 100 g/l	B thalasseamia major
< 60 g/l	Stabil onkológiai betegek
< 80 g/l	Csv transzplantáción átesett betegek



Vérkészítmények indikációi

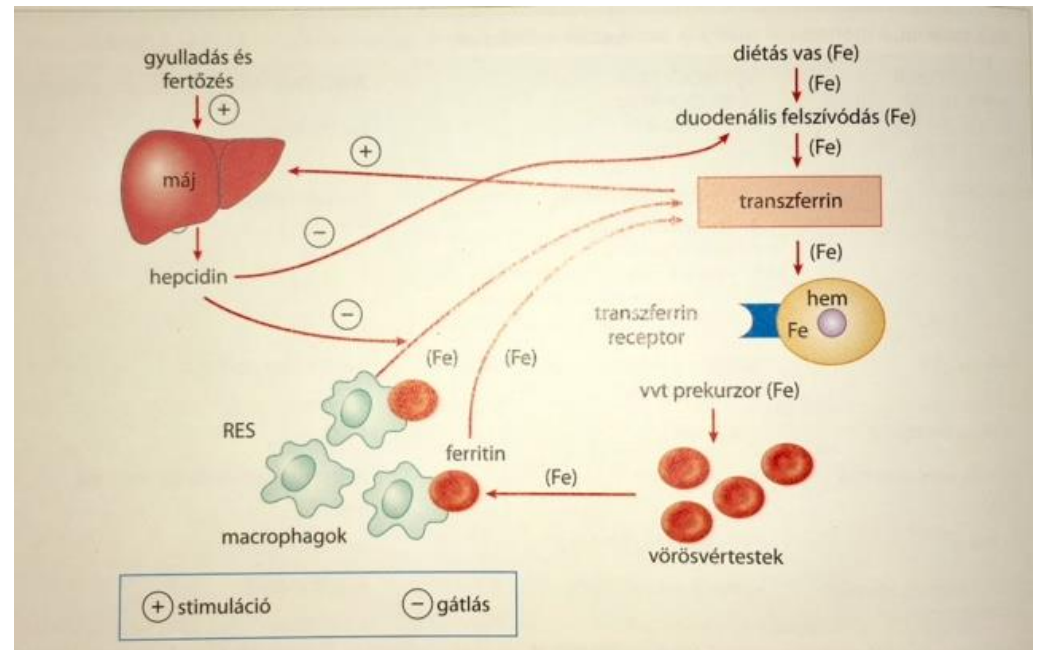
	Dózis	Indikáció	Megjegyzés
Vörösvértest cc.	10-20 ml/kg	Hb~65-70 g/l	Fvs tartalom <1,2 x10 ⁹
Szűrt vvt cc. (fvs mentesített)		<ul style="list-style-type: none"> • ARDS megelőzés • Nem haemolyticus lázas reakció • Primer HLA immunizáció • CMV fertőzés • Neonatológia • Malignitások 	Célja a vvs cc. fvs 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, vércsere • Vérrokon donortól származó vérkészítmény • Koraszülött, újszülött • Malignitások 	Célja a beadott készítmény Iy 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 reszuszpendált 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!

Gyermekekori anaemiák osztályozása

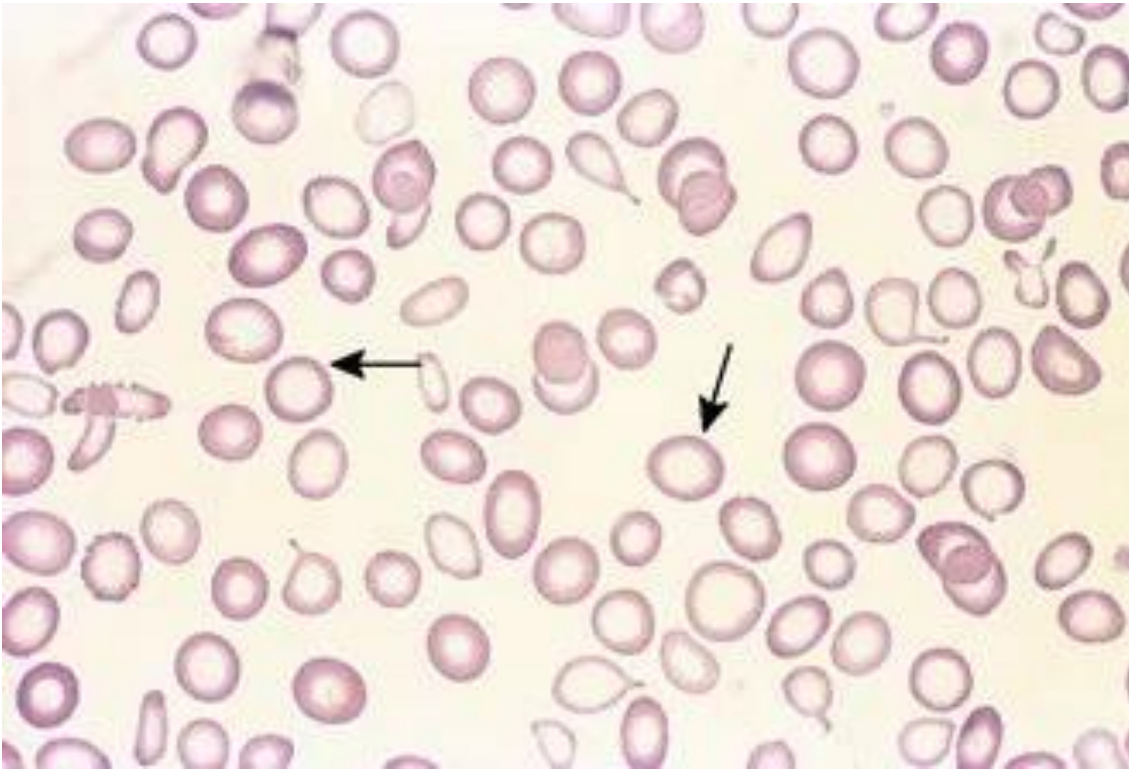
MICROCYTER HYPOCHROM MCV <75 fl MCH >27 pg	NORMOCYTER NORMOCHROM MCV 75-90 fl MCH > 27 pg	MACROCYTER MCV >90 fl
Vashiány	Haemolytikus anaemiák <ul style="list-style-type: none"> • Membránzavarok • Enzimopathiák • Haemoglobinopathiák (HbS) • Immun haemolytikus anaemia • Extrinsic tényezők (HUS, TTP, DIC) 	Megaloblastos anaemia (B12, folsav hiány)
Thalassaemia	Krónikus gyulladás (IBD, collagén vasculáris betegségek)	Májbetegség (alkohol)
Krónikus betegség	Mailgnitás	MDS
Sideroblastos anaemia	Akut vérvesztés	Aplasticus, hypoplasticus anaemia
Réz-hiány	Csontvelő elégtelenség	Gesztáció
Ólommérgezés, alumínium mérgezés	Krónikus vesebetegség	Hypothyreosis

Vashiányos anaemia

- A leggyakoribb gyermekkori anaemia (90 %)
- Világviszonylatban a populáció fele, harmada vashiányos
- **Szervezet vas igénye:**
 - előregedett erythrocyták (20mg/die) + táplálékból felvett (1-2 mg/die)
 - 10 % szívódik fel a duodenumban, jejununban – 10-20 mg bevitel szükséges
 - **Hem vas-10-25 %:** húsfélék, jobb felszívódás
 - **Nem-hem vas – 75-90 %:** tojás, zöldségek, gyümölcsök
- Veszélyeztetett korcsoportok



Tünetek, kórisme



- Általános tünetek
- **Laboreltérések:** ↓ Hb, ↓ Htk, ↓ MCV, ↓ MCH, anisocytosis, poikilocytosis, se-Fe ↓, ↑ thrombocyta, TVK ↑, trf-Sat ↓, ferritin ↓
- **Diff.dg.:** krónikus gyulladásos betegségek (se-Fe ↓, de a TVK és a ferritin normál vagy ↑)



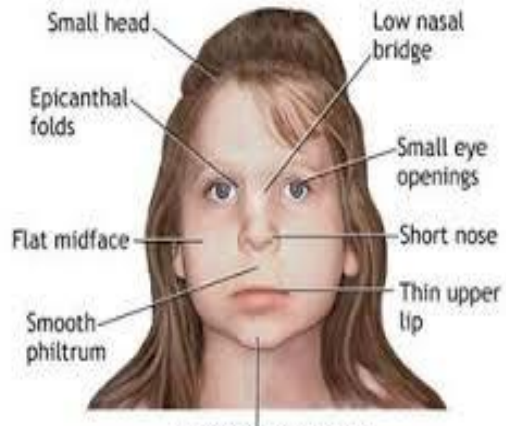
Vashiányos anaemia kezelése

- Vaspótlás
 - Per os ferro-folvas 3-5 mg/kg adagban étkezések között
 - Koraszülöttek: 2 mg/kg
 - Maltofer 2,5 mg/csepp → kilónként egy csepp
 - Csak anyatejes csecsemőkben is 4 hónapos koron túl 1 mg/kg
 - Tápszeres csecsemők napi 10-12 mg
 - Iv. csak súlyos esetben vagy igazolt felszívódási zavarban!
A Hb rendeződése után még 2-3 hónapig!

A vas felszívódását segíti	A vas felszívódását gátolja
Ferro vas ++	Ferri vas +++
Savak, C-vitamin	Lúgok, antacidok
Cukrok, aminosavak	Precipitáló szerek
Várandóosság	Fertőzések
Primer haemochromatosis	Tea, desferroxamin



Thalassaemia major

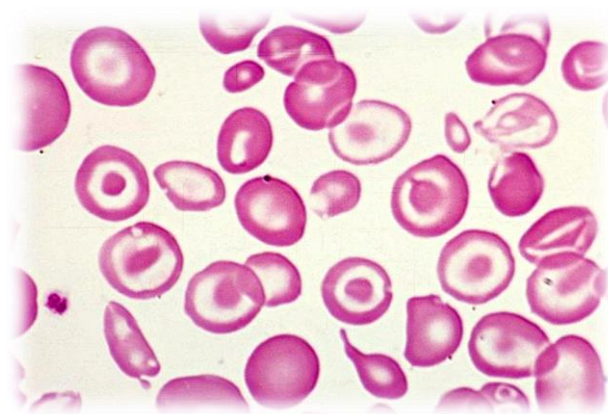


- Születéskor manifesztálódó súlyos hydrops foetalis
- Később icterus, növekedési elmaradás, csontdeformitások
- Szívelégtelenség, KIR-i tünetek, májelváltozások, endokrin tünetek
- Splenomegalia → citopaenia, fertőzések, vérzékenység
- Rendszeres transzfúzió → szekunder haemosiderosis



Thalassaemia 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



Sideroblastos anaemia

- Ismeretlen etiológiájú, ritkán előforduló, a **hemszintézis** zavarával és ineffektív erythropoesissel járó anaemia.
- **Jellemző:** ↑Fe, ↑ferritin, microcyter hypochrom/normochrom aneamia

Herediter	Primer szerzett	Szekunder szerzett
X-hez kötött/AR	MDS csoportba tartozó	Toxikus anyagok (alkohol, cink, ólom, gyógyszerek)
Piridoxin kezelésre reagálhat		Hematológiai betegségek (megaloblastos anaemia, haemolyticus anaemia, AML, MM)
Gyakori transfúziók		Szolid tumorok
		Krónikus gyulladások (RA)

Normocyter anaemiák

NORMOCYTER NORMOCHROM

MCV 75-90 fl

MCH > 27 pg

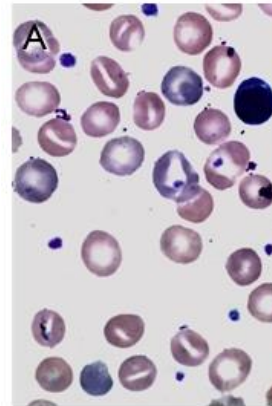
Haemolytikus anaemiák

- Membránzavarok
- Enzimopathiák
- Haemoglobinopathiák (HbS)
- Immun haemolytikus anaemia
- Extrinsic tényezők (HUS, TTP, DIC)
- Paroxysmalis nocturnali haemoglobinuria (PNH)

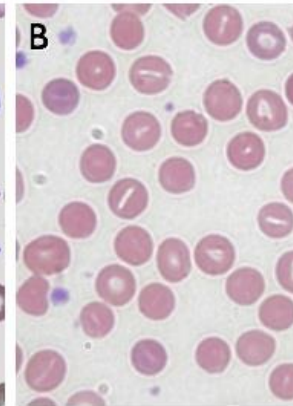
- **VVT fokozott szétesése**
 - Intravascularis haemolysis
 - Extravascularis haemolysis (RES)
- Secunder haemosiderosis, splenomegalia, epekő
- **Laboreltérések:** ↑ ind. SeBi., ↑ reticulocyták szám, ↑ LDH, ↓ se-haptoglobin, ↓ viz. ubg, haemoglobinuria, haemosiderinuria

Membránzavarok

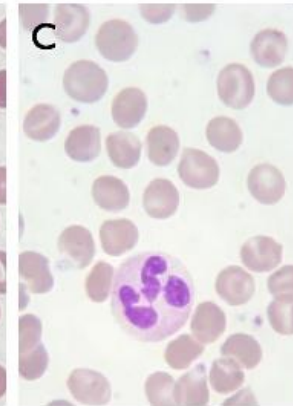
- Sphaerocytosis, elliptocytosis, stomatocytosis, xerocytosis
- A klinikai kép változó: anaemia, icterus, gyakori transfúziók, splenomegalia, epekő,
- Splenectomy (5-6 évesen), előzetes vaccinálás a tokos baktériumokkal szemben!



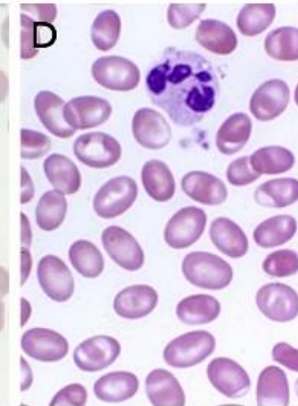
A
Stomatocytosis
(Stomatocytes)



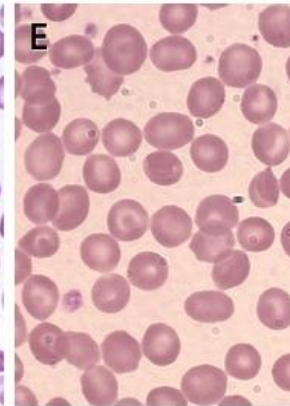
B
Stomatocytosis
(Stomatocytes &
spherocytes)



C
Cryohydrocytosis
(Stomatocytes &
targets)



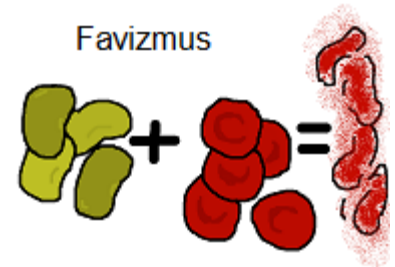
D
SE Asian Ovalocytosis
(Elliptocytes, some with a
transverse bar)



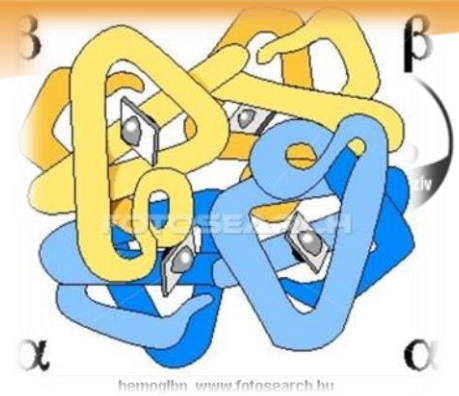
E
Xerocytosis
(Targets & a few
poikilocytes)

Enzimdefektusok

- Érinthetik a vvt anyagcseréjét és energiatermelő folyamatait, a sejtmembrán stabilitását és a Hb szintézist
- Hullámzó lefolyás icterussal és haemolyticus krízisekkel oxidálószerrek hatására (2-3 nappal)
- Súlyos neonatalis icterusban kékfény kezelés és vércsere alkalmazható
- Mo-on szinte csak glukóz-6-foszfát-dehidrogenáz (G-6-PD) hiány fordul elő (ritkábban piruvátkináz-hiány)



Haemoglobinopathiák



- A Hb molekula öröklődő zavarával járó betegségecsoport (sarlósejtes anaemia, thalassaemiák, Hb-C, HbS-C betegségek) illetve a Hb működési zavarai sorolhatók ide.
- **Sarlósejtes anaemia:**
 - Kóros Hb-S okozza
 - Hypoxiás és haemolyticus tünetek 4 hónapos kortól kezdődnek
 - Vasospasmus és kiserek occlusiója fordul elő
 - Hasi fájdalom, splenomegalia, stroke, lábszárfekély, cholecystitis, osteomyelitis, tubulopathia
 - **Kezelése tüneti:** folsav, vaskötők adása



- **Paroxysmalis nocturnalis haemoglobinuria (PNH)**
 - Génmutáció következtében felnőttkorra kialakuló betegség, mely az őssejtek és a progenitor sejtek membránzavarán alapul
 - A membránra kihelyezett proteinek hiánya a glikozil-foszfatidil-inozitol elégtelen horgonyzó képességére vezethető vissza (PIGA gén, X-kromoszómán)
 - A fvs-ek és a thr-ák is érintettek
 - Kimutatása áramlási citometriával történik (CD59 és CD 55 hiány) , ill. Hamteszttel (savas haemolysis teszt)
 - Kezelése tüneti, esetleg monoklonális ellenanyag (eculizomab)



Szerzett haemolyticus anaemiák

- **Autoimmun haemolyticus anaemia (AIHA)**
 - **Immunmediált** kórképekben irreguláris AT-ek képződnek, melyek elpusztítják a saját vvt-eket.
 - Oka:
 - idiopathiás
 - autoimmun betegséghez kötött (pl. SLE)
 - malignitás (lymphoma)
 - gyógyszerekhez kötött (aspirin, kinin, cytostaticumok)
 - fertőzésekhez kötött (Mycoplasma, EBV, CMV)
 - Meleg (IgG)/hideg-antitest (IgM) típus
 - Kezelése: kortikoszteroid, IVIG, immunszuppresszió, splenectomia, (transzfúzió csak életveszélyes anaemia esetén—ronthatja a haemolysist!!)
 - **Nem –immunmediált haemolyticus anaemia:**
 - Gyógyszerek, fertőzések (malária, Clostridium, vírusok), nehézfémek, égés, graftok, microangiopathiás haemolysisek (HUS/TTP, DIC)

Macrocyter anaemiák

MACROCYTER
MCV >90 fl

Megaloblastos anaemia (B12, folsav hiány)

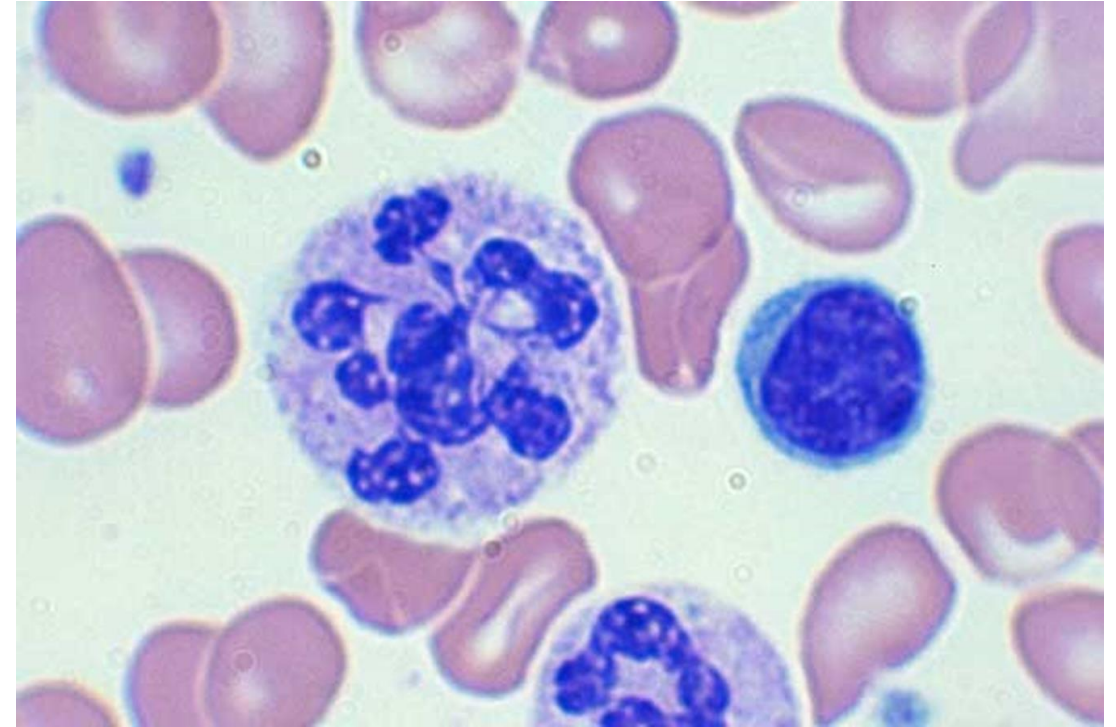
Májbetegség (alkohol)

MDS

Aplasticus, hypoplasticus anaemia

Gesztáció

Hypothyreosis



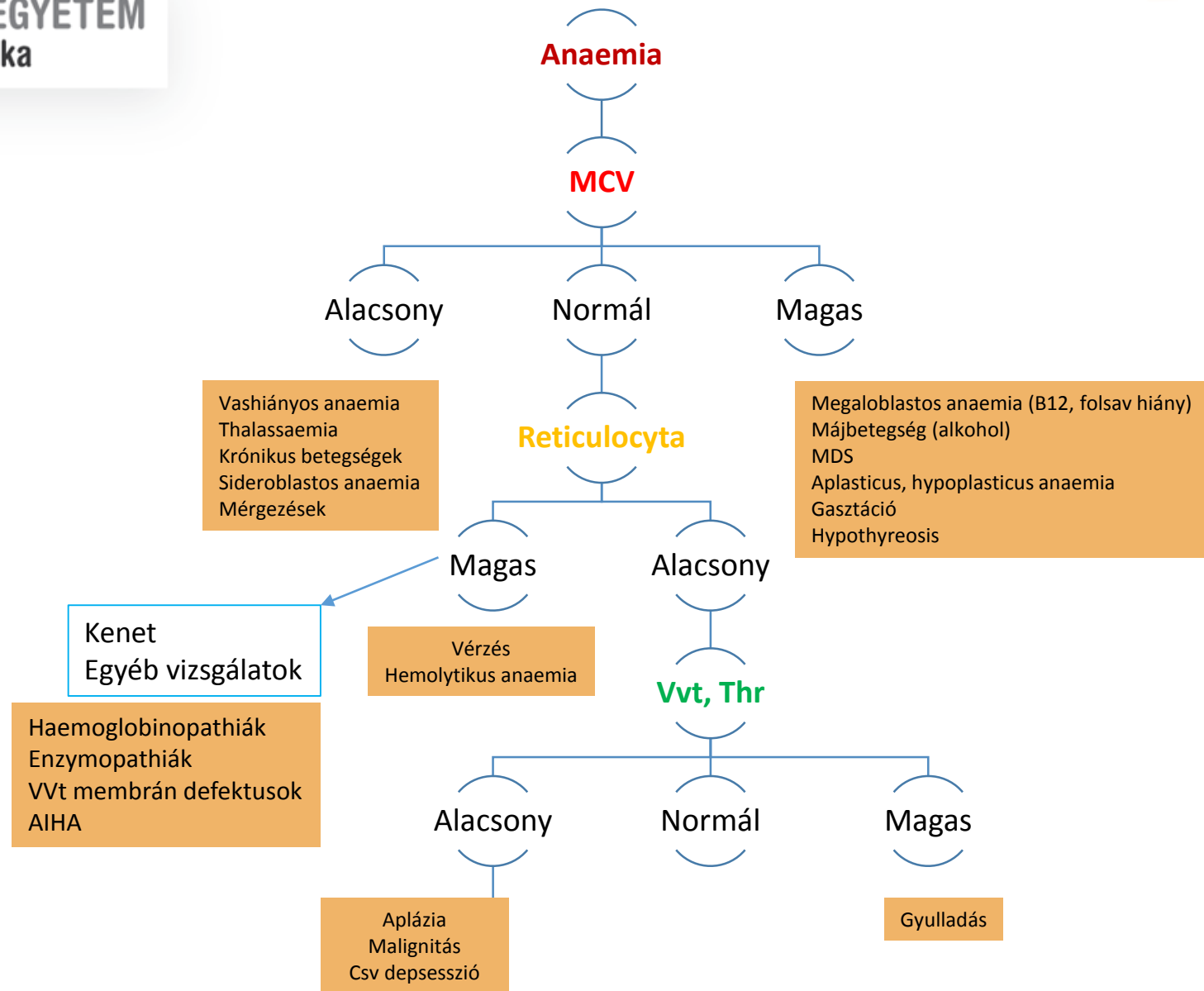
Megaloblastos anaemiák

- Kórosan nagy csontvelői erythroid prekurzorok (megaloblastok) megjelenése és a perifériás vérben változatos méretű és alakú vvt-k (anisopoikilocytosis)
- **Folsavhiányos anaemia**
 - Elégtelen bevétel (zöldségek, gyümölcsök)
 - Elégtelen felszívódás, malabsorbtio (vékonybél felső szakasza)
 - Megnövekedett igény (terhesek, gyerekek)
 - **Kezelés:** folsav pótlás
- **B12-vitamin hiányos anaemia (gyermekkorban ritka)**
 - Elégtelen bevétel (állati eredetű táplálék)
 - Csökkent felszívódás (IF hiány, gastrectomia, ileum betegségei)
 - Örökletes forma
 - **Kezelés:** im. B12 vitamin

Methaemoglobinaemia

- Ritka Hb betegség, melyben a Hb ferri (+++) vasat tartalmaz. A MetHb molekula nem alkalmas O₂ megkötésére, 5% felett → hypoxia
 - **Örökletes forma:**
 - a citokróm b5 reduktáz enzim zavara
 - csak erythrocytáknak/minden szövetben enzimzavar (HbM betegség)
 - **Szerzett forma:**
 - Nitritet, nitrátot tartalmazó ivóvíz fogyasztásakor
 - Antibiotikumok (sulfonamidok)
 - Anesztetikumok (benzocain)
 - EMLA krém
 - **Kezelése:** redukáló molekulákkal – methylénkék (0,1 %) iv. 1-2 mg/kg adagban, C-vitamin, cseretranszfúzió





Újszülöttek, koraszülöttek vörösvértest transzfúziója

- Az újszülöttek, koraszülöttek transzfúziójához a következő tulajdonságokkal rendelkező vörösvérsejtkoncentrátumot kell alkalmazni:
 - AB0- és RhD-kompatibilis;
 - az anya vérmintájával is kompatibilis, választott;
 - fehérvérsejt-mentesített;
 - osztott (kb. 50 ml).
- Irregularis antitesttel rendelkező anya koraszülött, újszülött és **négy hónaposnál fiatalabb csecsemője** az anya vérmintájával is kompatibilis, választott vérkészítményekkel transzfundálható, az anyai ellenanyag ugyanis a születés után kb. négy hónapig perzisztálhat az újszülött keringésében.
- Ha az újszülött cseretranszfúzióban részesült, azzal azonos immunhematológiai kritériumoknak megfelelő vérkészítményt kell adni.



Vérminta korcsoportok szerint

Életkor	Vérmennyiség (ml)
<4 hó	2ml natív vér + 9 ml natív anyai vér
>4 hó-3 év	3 ml natív vér
3 év-10 év	6 ml natív vér
>10 év	9 ml natív + 6 ml EDTA-s vér



Vércsoport, vérkeresés



- **„Fecskendő transzfúzió”**

- Ha (pl. újszülöttek transzfúziójakor) fecskendőt használnak, a standard szűrővel ellátott transzfúziós szerelék akkor sem hagyható ki a rendszerből.
- Fecskendő használata esetén nagyobb a tévesztés kockázata, ezért kiemelt figyelmet kell fordítani a jelölésekre, valamint a vérkészítményt tartalmazó zsák megbontásának dokumentálására.



Transzfúzió kivitelezése gyermekkorban

- Periférián (22 G branül) vagy CVC-n keresztül
- Megfelelő szűrőt tartalmazni (150-250 mikron)
- Koraszülött PICC line-ba NE (haemolysis)
- Azon a száron semmi egyéb (kivéve fiziológiás só)
- Sebesség 2,5 ml/kg/h ~ 4 óra



„A vérkészítményhez tilos gyógyszert, infúziót vagy bármilyen egyéb anyagot hozzáadni, és csak olyan vénába szabad bekötni, amely más célra egyidejűleg nincs használatban.”

„A vérrel együtt gyógyszer adása tilos. Intravénás injekció csak a beadó szár végén levő toldalék vagy Y-szár segítségével adható.”



„Fecskendő transzfúzió”

- Ha (pl. újszülöttek transzfúziójakor) fecskendőt használnak, a standard szűrővel ellátott transzfúziós szerelék akkor sem hagyható ki a rendszerből.
- Fecskendő használata esetén nagyobb a tévesztés kockázata, ezért kiemelt figyelmet kell fordítani a jelölésekre, valamint a vérkészítményt tartalmazó zsák megbontásának dokumentálására.



1 E ~ 200 ml, 1 osztott ~ 50 ml

- 1 E vagy 2x 50 ml?

- 50 ml keresett szűrt, irradiált vvt. cc. 7050 Ft
1 E keresett szűrt irradiált vvt. cc. 20000 Ft

- **100 ml-ig 2x50 ml osztott készítményt kell rendelni, fölötte 1 egységet!**

Dózis: 10-15-20 ml/kg (koraszülött felső tartomány, nagy gyerek max 2 E)



Thrombocyta transzfúzió

Klinikai tünet	Trh szám
Stabil beteg	< 20 G/l
Instabil beteg	30-50 G/l
Aktív vérzés vagy beavatkozás	>50 G/l
Idegsebészeti/szemészeti műtét	100
Nagy sebészeti műtét	50
Endoszkópia (terápiás)	50
Endoszkópia, biopszia	20
CVC behelyezés	20
LP (malignitás)	10-20
LP (nincs malignitás)	40-50
Csv-aspiráció, -biopszia	20

- Dózisa 1E/10 kg =5-10 ml/kg
- Petechia, purpura nem indikációk
- „Wet purpura” (nyh vérzés, orrvérzés) indikáció
- Profilaktikus naponta 1x
- Fvs mentesítés és besugarazás a vvt-nek megfelelő indikációkban
- Beadási idő 30 perc
- Súlyos vérzés esetén lassan, pumpával adva hatékonyabb (6h-án belül)
- Extrém súlyos esetben 4x4 E thr 4x6h alatt

Inkrement

- Transzfúzió után 10 perc-1 h
 - Alacsony → alloimmun mechanizmusra utal, választott thr donor szükséges
- Transzfúzió után 18-24 h
 - Szepszis, DIC, vérzés...



Friss fagyasztott plazma

- Az FFP alkalmazása újszülöttek és koraszülöttek vérzése esetén egyidejű K-vitamin adása mellett indikált. Az FFP profilaktikus alkalmazása tilos!
- *Véralvadási vizsgálattal is igazolt, nem K-vitamin hiánya okozta coagulopathia esetén fellépő vérzés, műtét esetén gyári faktorkészítmény adása javasolt.*
- Dózis 10-15 ml/kg



Az anyai keringésből a placentán keresztül a magzat valamely vörösvérsejt antigénje ellen irányuló antitest kerül át a gyermek keringésébe, és ott hemolízist, súlyos, akár végzetes anémiát okoz. A magzati korban átkerült anyai antitestek a születés után kb. 4 hónapig károsíthatják a gyermek vörösvérsejtjeit.

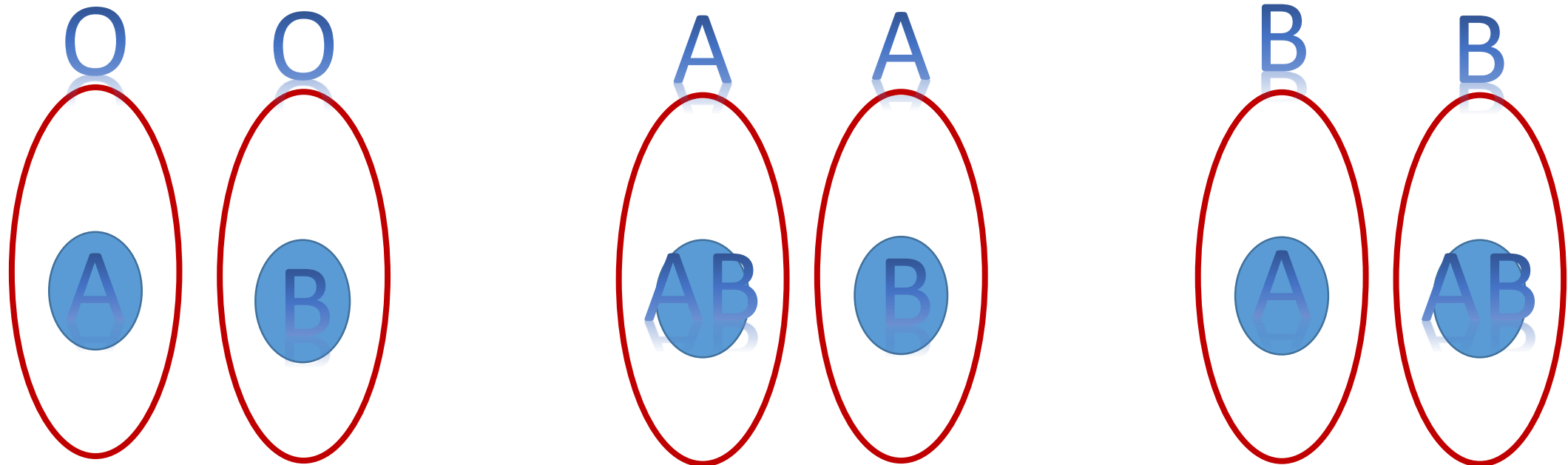
Az anyai immunizációt az alábbi tényezők válthatják ki:

- korábbi terhesség alatti foetomaternalis transzfúzió;
 - korábbi terhesség megszűnésekor (szülés, abortusz) az anyai keringésbe került magzati vörösvérsejtek;
 - korábbi transzfúziók;
 - az aktuális terhesség alatti foetomaternalis transzfúziók.
-
- *Az immunizálódáshoz már 0,1 ml magzati vér elegendő.*

ÚHB

- Ha az anyai ellenanyag átjut a placentán, specificitása, mennyisége, immunglobulin-osztályhoz tartozása szerint különböző mértékben károsíthatja a magzati vörösvérsejteket. →
 - Enyhe **anémia, hypoxián, icterus, hydrops foetus universalis**
 - A legsúlyosabb magzati károsodással akkor kell számolni, ha az anyai antitestek specificitása **anti-D, anti-c vagy anti-Kell**.
 - Az anti-Kell már a progenitorsejtek szintjén, a vérképzés helyén képes elpusztítani a magzati vörösvérsejteket, súlyos, sárgaság nélküli anémiát okozva.
 - **Csoportosítása:**
 - **Az AB0-inkompatibilitás:**
 - O vércsoportú anyák A vagy B vércsoportú gyermekein.
 - Előfordulhat azonban A vércsoportú anya B, illetve AB, valamint B vércsoportú anya A, illetve AB vércsoportú gyermek relációjában is.
- Többnyire enyhe lefolyású, ritkán szükséges az újszülöttnél vércsere. Az anyai anti-A-, anti-B-titer nem mutat korrelációt a magzati vörösvérsejt-károsodással.

ABO inkompatibilitás



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).



ÚHB klinikai diagnóza

Hydrops foetalis universalis



UHB klinikai diagnózisa

Icterus neonatorum



ÚHB klinikai diagnózisa

Gravis anaemia



ÚHB vércsoport szerológiai kimutatása

- A vércsoport szerológiai vizsgálatokat a szülést követő **24, de legfeljebb 72 órán belül el kell végezni!**
- Az anyai vérmintát akkor is biztosítani kell, ha az újszülött a szülést követően másik intézetbe kerül.
- Minden RhD-negatív terhesnél el kell végezni, akár van nála kimutatott anti-D, akár nincs.
- El kell végezni a vizsgálatokat az RhD-pozitív, egyéb antitesttel rendelkező szülő nőknél és gyerekeiknél, valamint minden olyan szülő nőnél és újszülöttjénél, ahol az anya nem vett részt immunhematológiai terhesgondozáson.



ÚHB megelőzése és kezelése

- **immunhematológiai terhesgondozás és a megfelelő anti-D-IgG-profilaxis** alkalmazása
- **intrauterin transzfúzióval vagy születés utáni cseretranszfúzióval** kezelés ha már kialakult a haemolytikus betegség
- újszülöttkorban **fototerápia**
- **cseretranszfúzió**



Újszülöttkori vércsere

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
- Anémia van -> vörösvértest pótlás igény
- Plazmában szabad ellenanyag
- Plazmában magas indirekt bilirubinaemia -> Kern-icterus

Az indikációt abszolútértékben meghatározó tényező a bilirubinszint!



Vércsere – hyperbilirubinaemia

Konzervatív kezelés:

- Emelt dózisú folyadékbevitel per os vagy iv.

• **Fénykezelés** indikációja:

1 napos korig	klinikai icterus
1-2 napos korban	Sebi >170 $\mu\text{mol/l}$
2-3 napos korban	Sebi >220 $\mu\text{mol/l}$
3-4 napos korban	Sebi >255 $\mu\text{mol/l}$
4 napos kor fölött	Sebi >290 $\mu\text{mol/l}$

Hyperbilirubinaemia rizikófaktorok

- Perinatalis asphyxia
 - Acidosis
 - Hypothermia
- Hypalbuminaemia
- Meningitis, sepsis
- Intraventricularis haemorrhagia
 - Hemolysis
 - Hypoglycaemia



Vércsere – gyakorlati indikáció fölállítás

- Sikertelen konzervatív kezelés esetén (6-12 óra).
- Ha a köldökzsínór sebi >80 $\mu\text{mol/l}$ és az emelkedés >8 $\mu\text{mol/l/h}$, akkor vércsere várható, konzervatív kezelés mellett fokozott figyelem és előkészület szükséges.

- Aktuális bilirubin szint követése:

- **Egészséges, érett újszülöttek indikációs protokollja:**

Kor (óra)	Fénykezelés	Konzervatív kezelés és felkészülés vércseréhez	Vércserehatár konzervatív kezelés után
<24	*	*	*
24-48	250-300	>420	>340
48-72	300-340	>500	>420
>72	>340	>500	>420
>2 hét	kivizsgálás	kivizsgálás	kivizsgálás

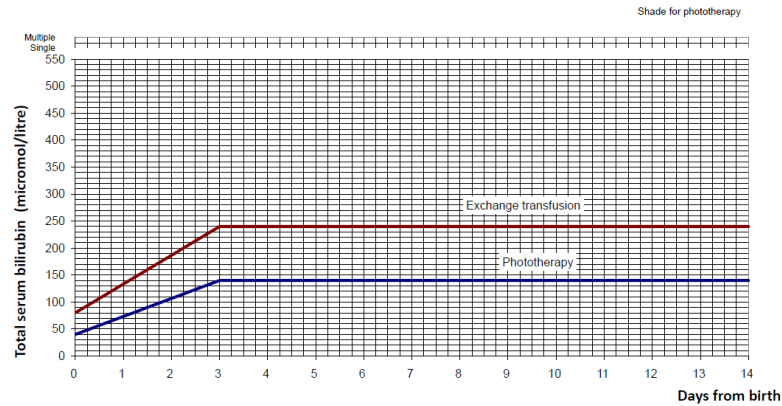
*Hemolysis esetén vércserét kell végezni 340 $\mu\text{mol/l}$ (20 mg%) fölötti sebi-nél.

- **A megengedett legnagyobb sebi koraszülöttekben bármely életkorban:**

Szül. súly (g)	Alacsony rizikócsoport	Magas rizikócsoport
<1000	200-220 $\mu\text{mol/l}$	200-220 $\mu\text{mol/l}$
1000-1250	200-240 $\mu\text{mol/l}$	200-220 $\mu\text{mol/l}$
1250-1500	240-270 $\mu\text{mol/l}$	220-240 $\mu\text{mol/l}$
1500-2000	270-340 $\mu\text{mol/l}$	250-290 $\mu\text{mol/l}$
2000-2500	340-370 $\mu\text{mol/l}$	300-340 $\mu\text{mol/l}$

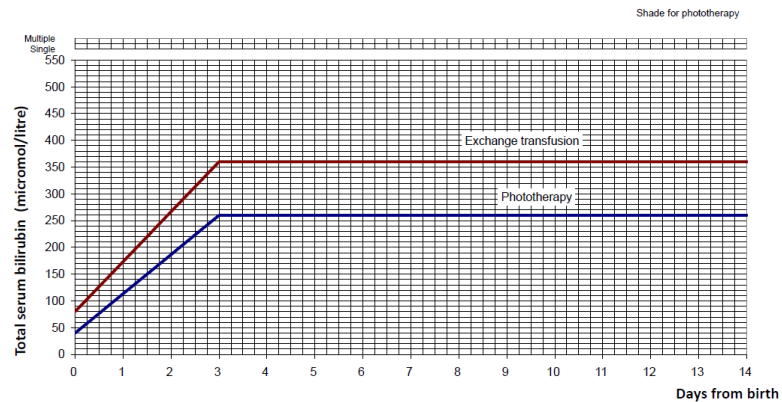
Vércsere – gyakorlati indikáció fölállítás 2.

Baby's name _____ Date of birth _____
Hospital number _____ Time of birth _____ Direct Antiglobulin Test _____ **24 weeks gestation**



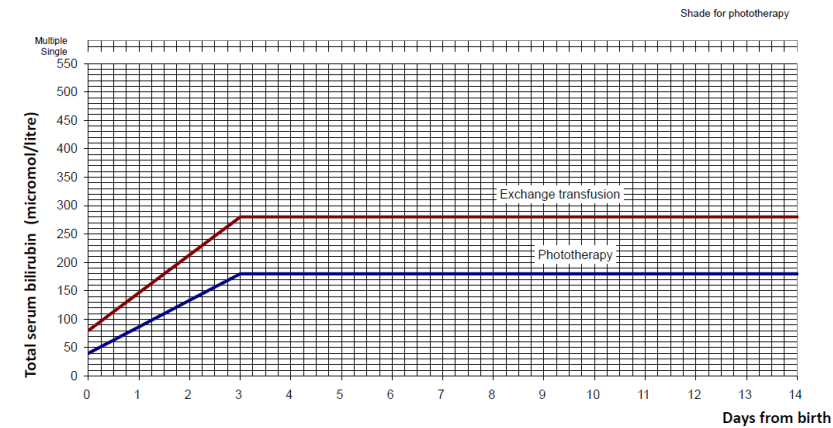
NHS
National Institute for
Health and Clinical Excellence

Baby's name _____ Date of birth _____
Hospital number _____ Time of birth _____ Direct Antiglobulin Test _____ **36 weeks gestation**

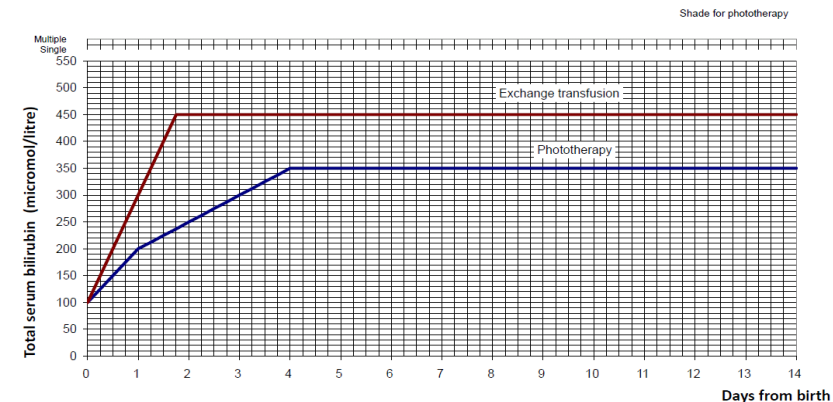


NHS
National Institute for
Health and Clinical Excellence

Baby's name _____ Date of birth _____
Hospital number _____ Time of birth _____ Direct Antiglobulin Test _____ **28 weeks gestation**



Baby's name _____ Date of birth _____
Hospital number _____ Time of birth _____ Direct Antiglobulin Test _____ **>=38 weeks gestation**



NHS
National Institute for
Health and Clinical Excellence

Baby's blood group _____ Mother's blood group _____

Baby's blood group _____ Mother's blood group _____

Vércsere vérkészítménye

- Cseretranszfúzióhoz a következő tulajdonságokkal rendelkező vörösvérsejt-koncentrátumot kell alkalmazni:
 - mennyisége az újszülött teljes vérmennyiségének legalább 2-2,5 szerese;
 - az anya savójával választott;
 - öt-, de legfeljebb hét naposnál nem idősebb;
 - fehérvérsejt-mentesített;
 - a beállított hematokrit értéke kb. 50%;
 - lehetőség szerint besugározott.
 - A vérkészítményt beadás előtt 37 °C-ra kell melegíteni.
- Az anya és az újszülött RhD-inkompatibilitása esetén ha az anya ellenanyagot termel, csakis az anya savójával kompatibilis RhD-negatív vörösvérsejt-készítményt lehet választani.
- Egyéb vércsoport-antigénnel szembeni immunizáció esetén is az anya savójával kompatibilis, az immunizációért felelős antigént nem hordozó vörösvérsejt-koncentrátumot kell választani.

Helyreállított vér: O RhD-negatív, öt napnál fiatalabb, fehérvérsejt-mentesített vörösvérsejt-koncentrátum és általában AB vércsoport-tulajdonságú, általában RhD-negatív friss fagyasztott plazma elegyítésével úgy, hogy a végtermék hematokrit értéke 0,40 és 0,50 közé kerüljön. Javasolt a készítményt sugározni.





Vércserére használt vérkészítmény

Az anya és az újszülött AB0-vércsoportjának eltérése esetén (az AB0-inkompatibilitás miatt szükséges vércseréhez) az alábbi vércsoportú vérkészítmények közül lehet választani:

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



A korábban alkalmazott kis mennyiségű RhD-pozitív vörösvérsejt-koncentrátum adása kontraindikált, mert sem az anya, sem az savójával nem végezhető el a laboratóriumi keresztpróba (vérválasztás).



Vércsere kivitelezése

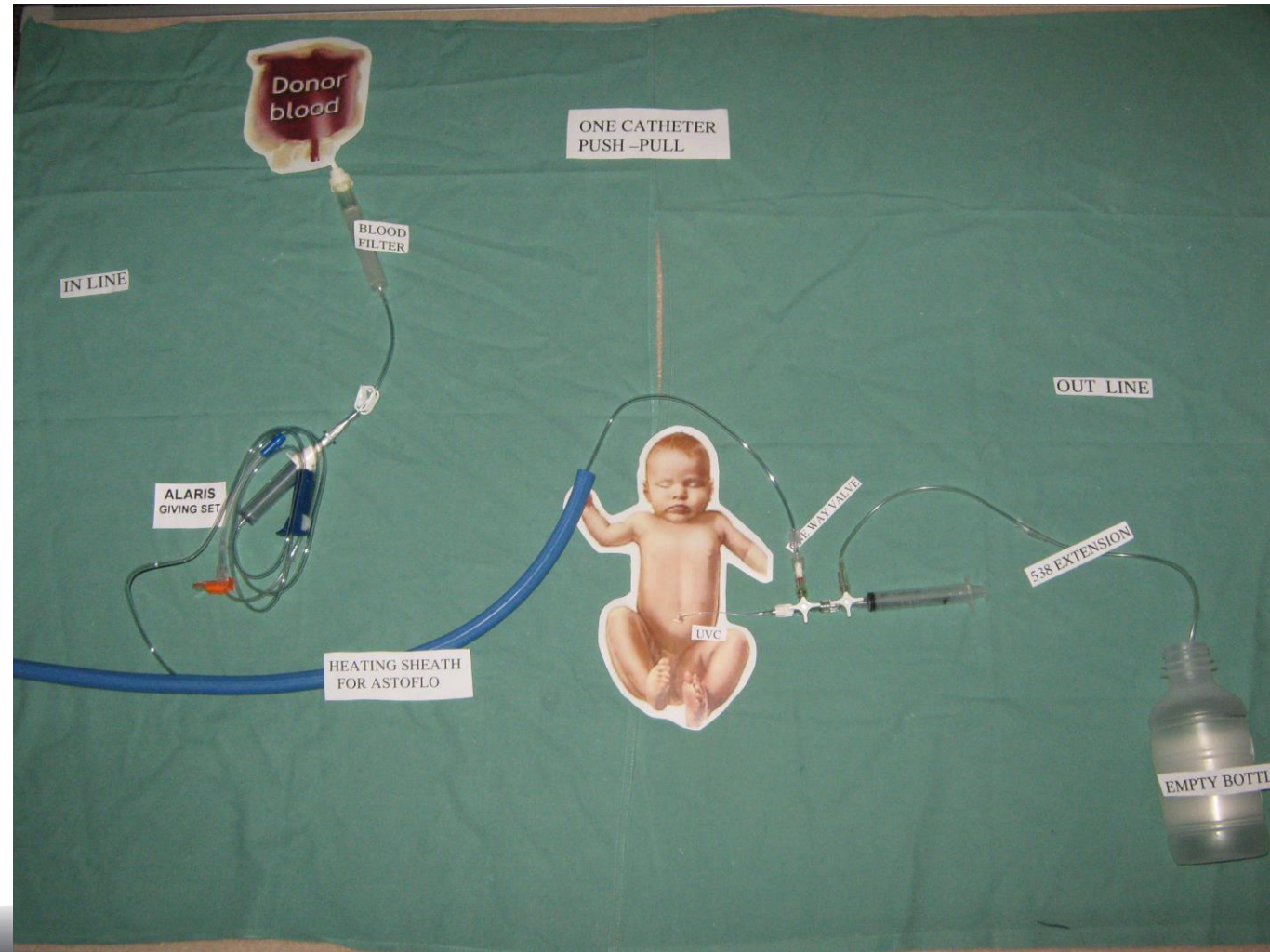
- Köldökvéna/CVC biztosítása (perifériás vénán és artériás kanülön is elvégezhető a beavatkozás).
- A vércsere előtti órákban 1 g/ttkg albumin (20 ml/ttkg 5%-os humán albumin 2 óra alatt) adandó/adható be.
 - Az albumin több indirekt bilirubint tud megkötni, keringésben tartani.
 - Az albumin infúzió beadása után 0,5-1 órán belül meg kell kezdeni a vércserét (tüdőödéma alakulhat ki)!!!
- Vércserét steril körülmények között, melegített infúziós szereléssel végezzük.
- Kifelé kezdünk kb. 2-5 ml/ttkg frakciókban.
- A vérkészítmény szokásos mennyisége 170–200 ml/kg, ami az újszülött keringő vérmennyiségének 90%-os cseréjét jelenti. Egy óra alatt leg-feljebb 400 ml vér cseréje végezhető el.
- Koraszülött esetén az ajánlott mennyiség 120 ml/kg.
- A cseretranszfúzió után monitorozni kell a bilirubinszintet, a szabad ellenanyagot és a DAT-pozitivitást.



Újszülöttkori vércsere



Újszülöttkori vércsere



Vércsere alatti teendők

- Minden beadott 50 ml vérkészítményhez 1 ml Calcimuscot adunk.
- Monitorizálás:
 - Vitális paraméterek rögzítése rendszeresen (L, P, RR, SatO₂).
 - A vércsere előtt-közben-után vérvétel:
 - Sebi, dirbi, elektrolitok (iCa) minden esetben.
 - Kezdeti Coombs pozitivitás esetén ezt is kontrollálni kell.



Vércsere utáni teendők

- Vércsere után kb. 8-12 órával:
 - Vértkép, szérum elektrolit, kalcium, bilirubin kontroll szükséges.
 - Ezek alapján további kalcium- és elektrolit pótlás mérlegelendő. A vértképben észlelt thrombocytopenia spontán rendeződése várható.
- Ismételt vércsere csak ritka esetben, 24 órán kívül javasolt.
- A bilirubinszintben mindig rebound emelkedés látható, ez normális.
- Elővigyázatosság, 1 %-os mortalitás!



Vércsere lehetséges szövődményei

- Fertőzés
- Thrombocytopaenia, alvadási zavar
 - GVHD
 - NEC
- Portális véna thrombózis
- Elektrolit eltérések (hypoCa, hyperK)
 - Ritmuszavarok



Köszönöm a figyelmet!

