

Pediatrie

Krevní onemocnění

B.

Prof.MUDr.Hana Hrstková, CSc

Leukémie u dětí

30% dětských nádorů

- ALL 80 % dětských leukémií
- AML 15 % dětských leukémií
- CML, MDS vzácné

□ **Incidence** leukémie

5/100 000 dětí do 15 let

Nejčastěji u dětí mezi 2.-5.rokem a pak před pubertou

Leukémie - klinické projevy

- ❑ Únava, nechutenství, horečky
- ❑ infekce- tonzilitida, otitida
- ❑ Bolesti kloubů a dolních končetin
- ❑ Krvácivé projevy
- ❑ Hepatosplenomegalie
- ❑ Lymfadenopathie

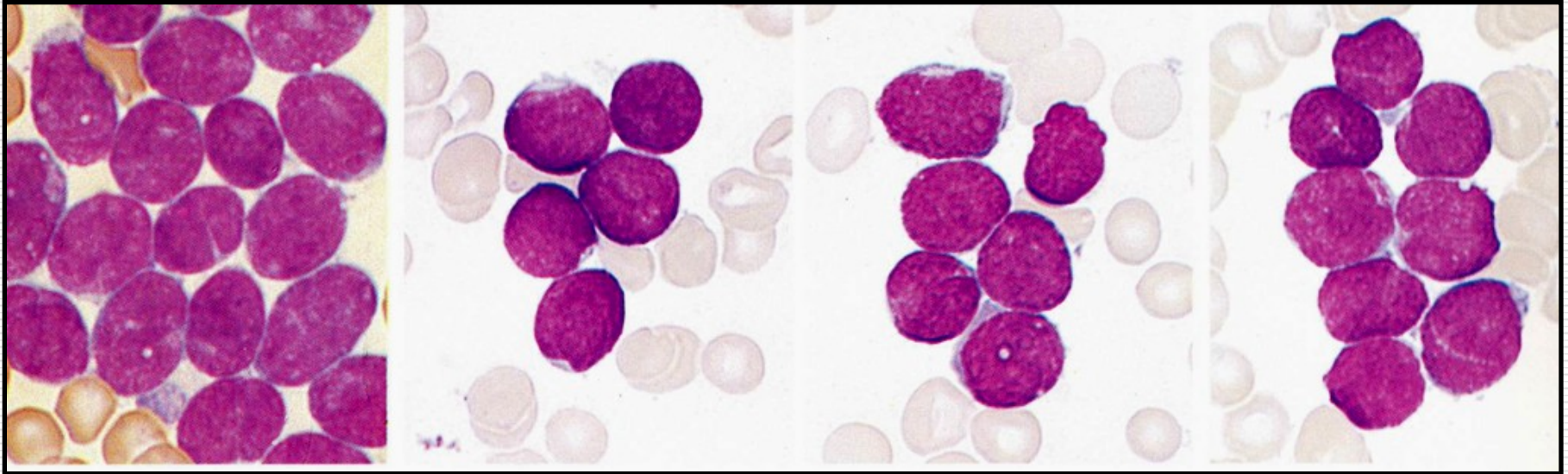
Leukémie - laboratorní projevy

- Typický KO s trombocytopenií
- Leukocyty nekonstantní
- Bývá zvýšení KM a LD
- Diff - blasty
- Vyšetření kostní dřeně
- Trepanobiopsie

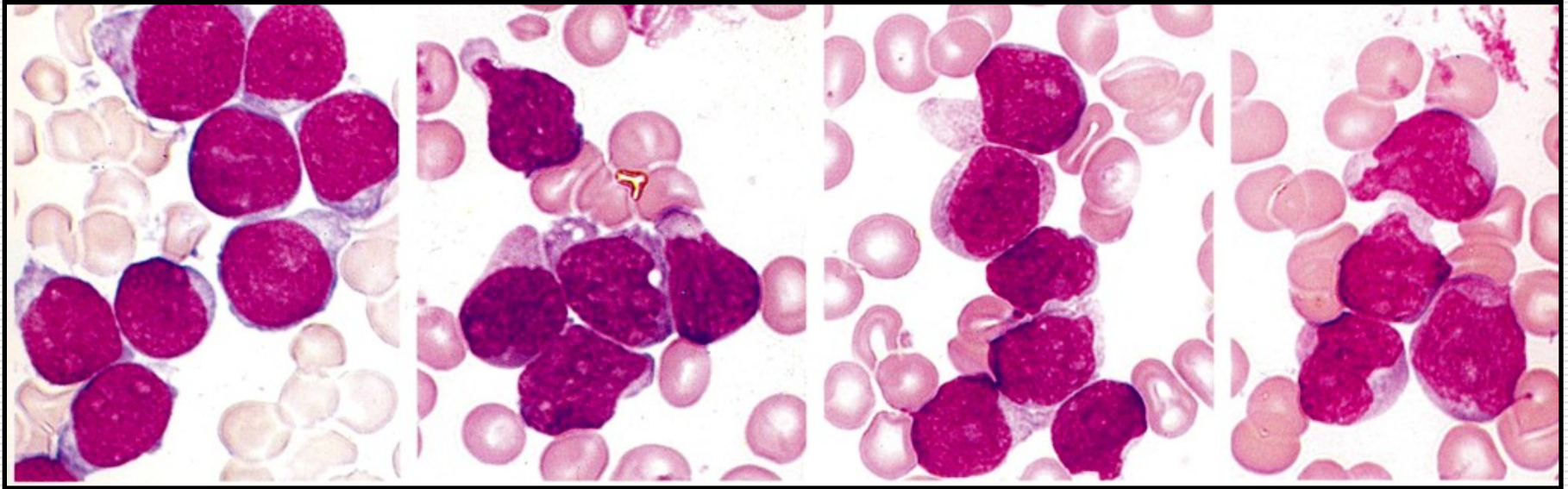
Leukémie - diferenciální diagnóza

- Trombocytopenie(ITP)
- Juvenilní chronická artritída
- Aplastická anemie

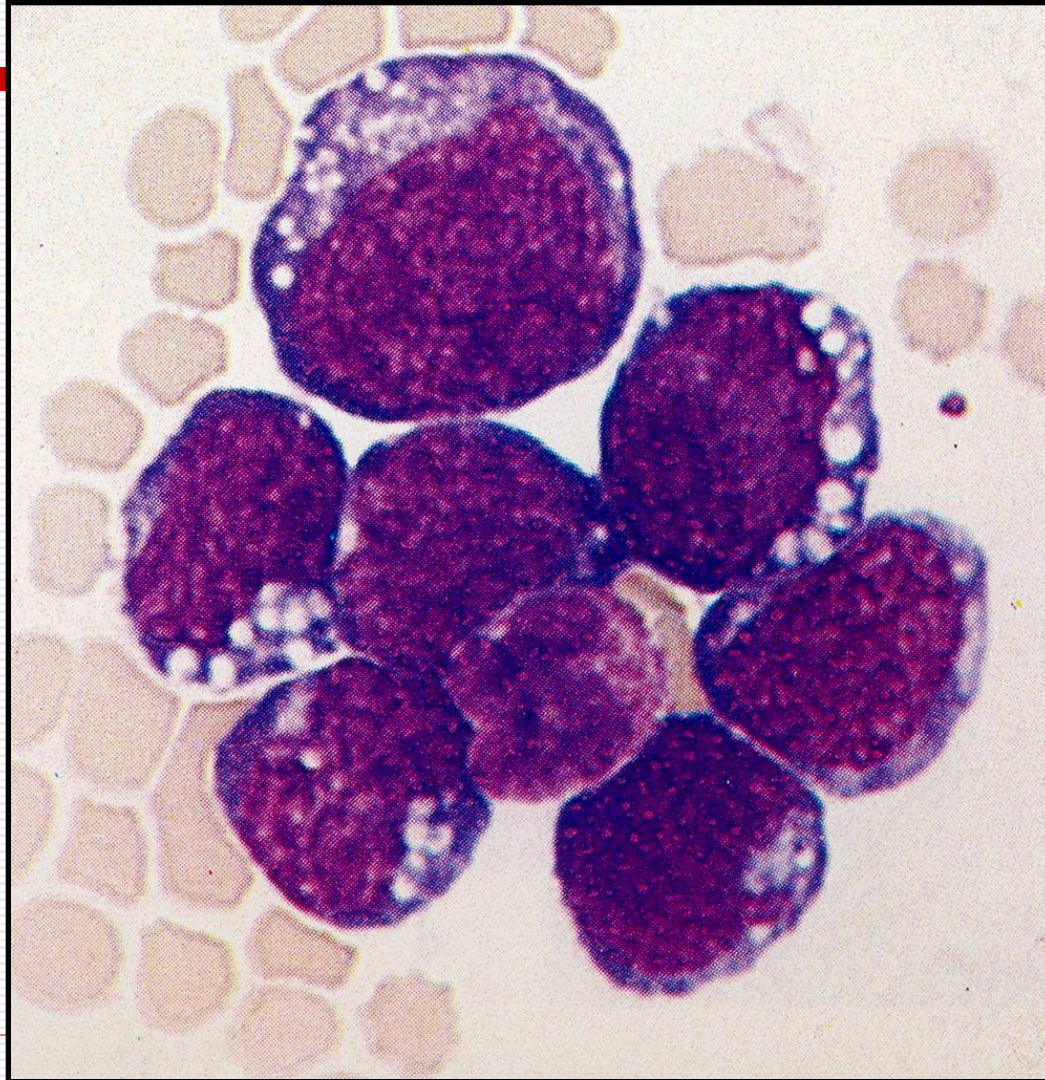
ALL



ALL



ALL

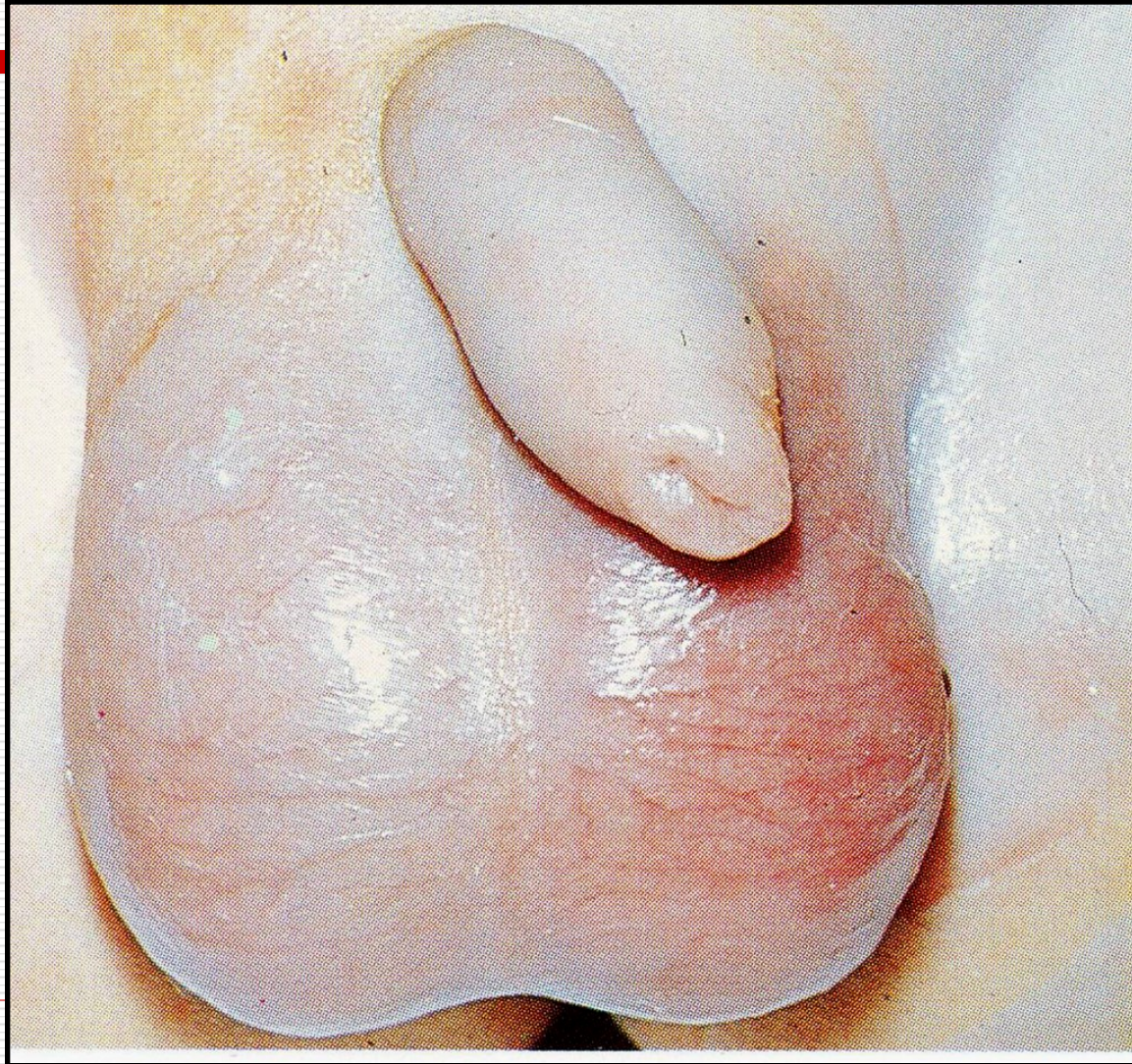


ALL

- V současné době vyléčení u 90% dětí s ALL

- Mohou být i relapsy
 - U chlapců relapsy v testes
 - Relapsy v CNS

ALL - infiltrát testes



ALL - Lymphadenopathie



ALL - terapie

- ❑ Cytostatická terapie - BMF protokoly- **intenzivní léčba** trvá asi 6 měsíců
- ❑ Pak **udržovací léčba** Purinetol a MTX - celkem 2 roky
- ❑ Obvyklá **profylaxe CNS** MTX i.t.
- ❑ Prevence CNS **radioterapie CNS** jen u vysoce rizikových
- ❑ **Podpůrná terapie**

Krevní srážení

□ **Primární hemostaza**

□ **Sekundární hemostaza**

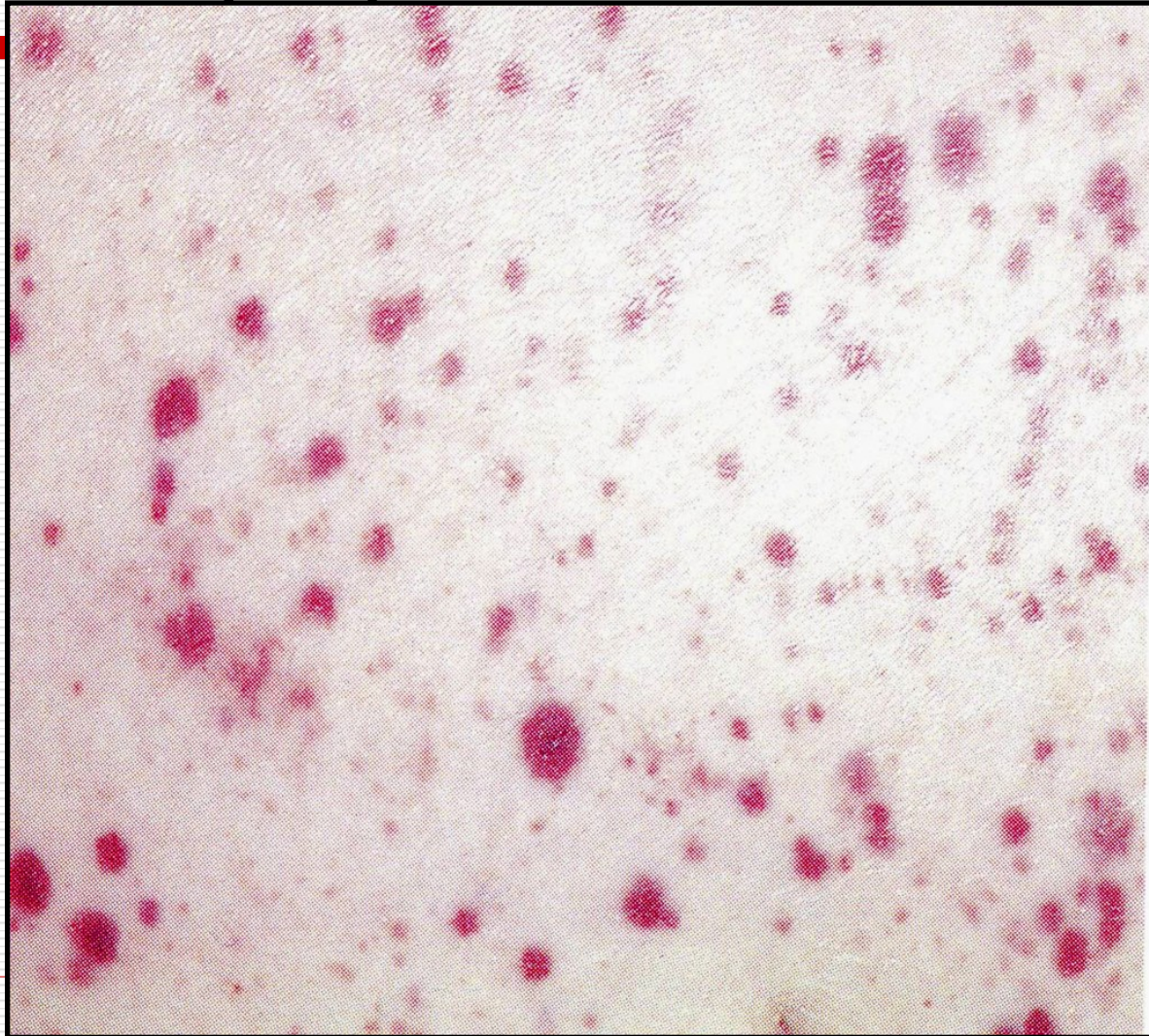
Trombocytopenie

- Pokles trombocytů pod $150,0 \times 10^9/l$
 - Snížená tvorba
 - Zvýšený zánik event. sekvestrace ve slezině
- Spontánní krvácení při trombocytech pod $20,0 \times 10^9/l$
- Typické krvácení do kůže a sliznic

Trombocytopenie



Trombocytopenie



Trombocytopenie



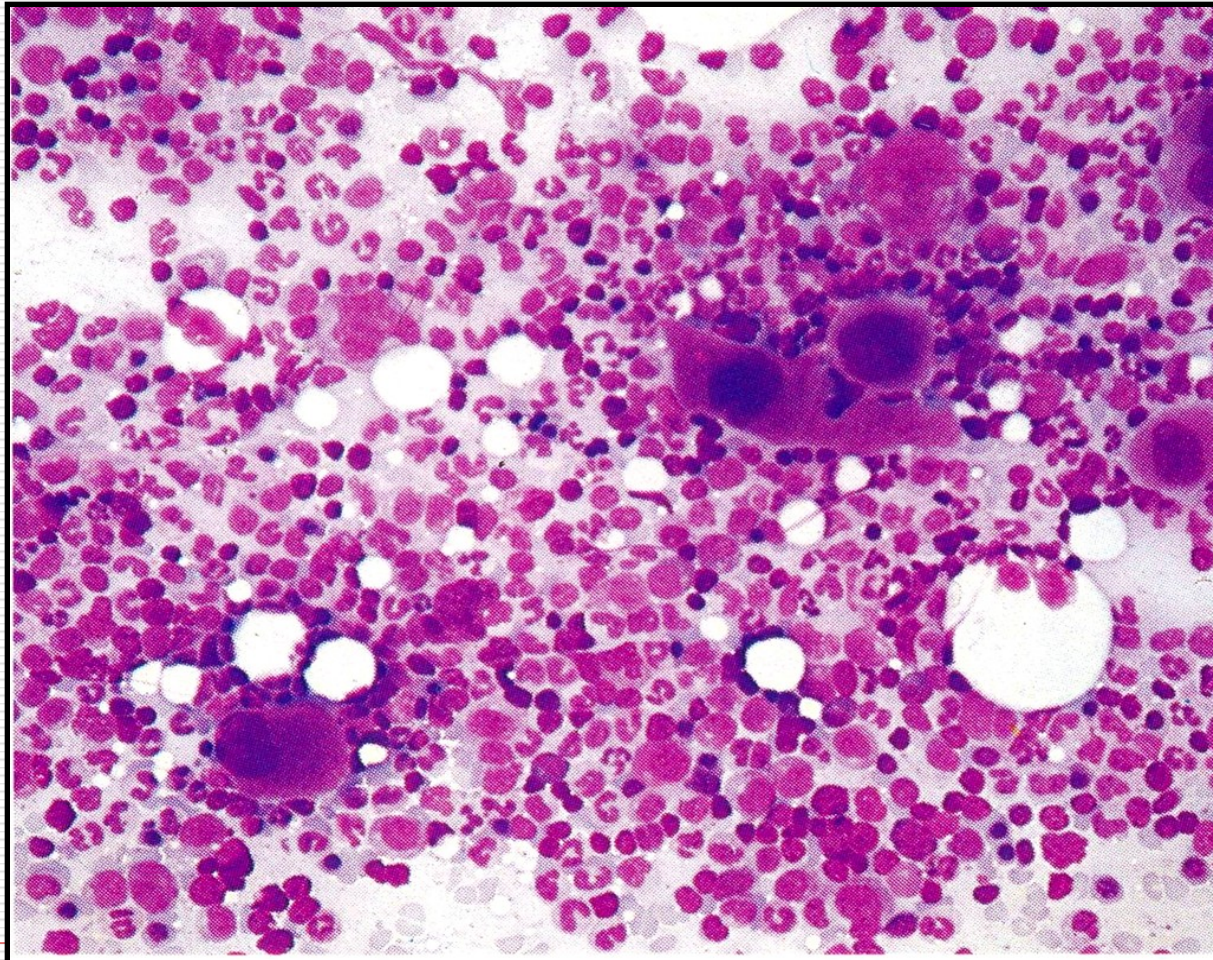
Akutní autoimunní trombocytopenie

- ❑ Autoprotilátky proti trombocytům
 - ❑ Trombocyty jsou vychytávány ve slezině
 - ❑ Onemocnění
 - po virovém infektu
nebo
 - idiopaticky
 - ❑ Děti ve věku 2-4 roky
 - ❑ Často přechod v jiné autoimunní onemocnění
-

I T P

- Krvácení do :
 - kůže a sliznic
 - močového traktu
 - GIT
 - nebezpečné do CNS
- Laboratoř : trombocyty $< 20,0 \times 10^9/l$
- Diferenciální diagnóza:
 - leukémie
 - aplastická anemie
- Někdy nutné vyšetření kostní dřeně

ITP- zmnožení megacaryocytů



ITP – terapie- zprvu vyčkávat při trvání pak

- Intravenozní imunoglobuliny
- Kortikosteroidy
- Transfuze destiček
 - jen jako první pomoc při těžkém život ohrožujícím krvácení
- Chronická forma možnost i splenektomie

Koagulopathie - Hemofilie

Hemofilie A - 80 - 85% - faktor č.VIII

Hemofilie B - 15 - 20% - faktor č.IX

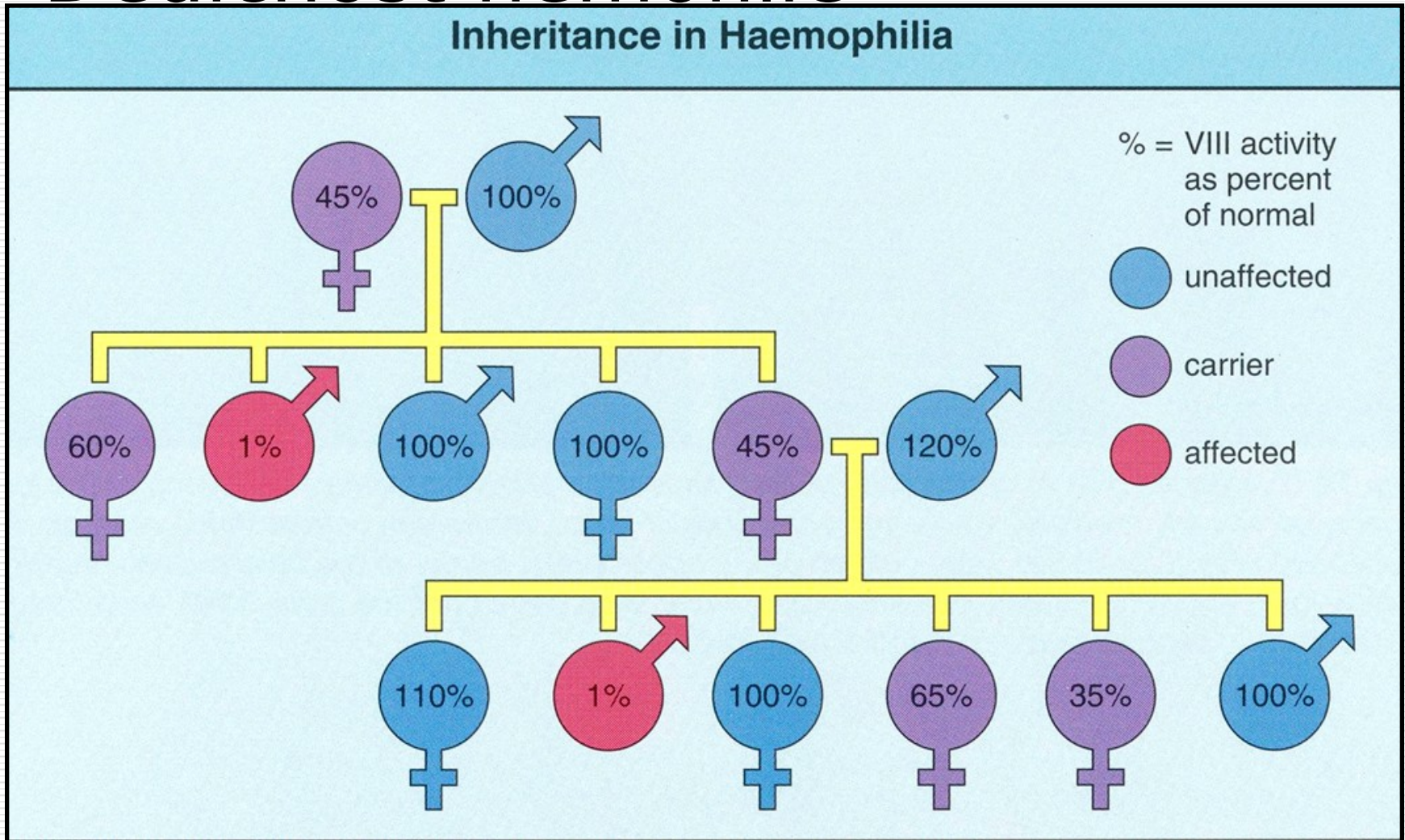
- Výskyt v populaci 1:5000 chlapců
- Hemofilie A 1/10 000 obyvatel
- Hemofilie B 1/60 000 obyvatel
- Dědičnost na X
- Jsou i de novo mutace
- Matky přenašečky - mají snížení f VIII a IX

Výskyt hemofilie v ČR

- Hemofilie A 750 pacientů
- Hemofilie B 120 pacientů

Dědičnost hemofilie

Inheritance in Haemophilia



Tíže hemofilie

□ Hemofilie - faktor VIII nebo IX

■ Těžká forma - hladina <

1%

■ Středně těžká forma - hladina 1 -

5%

■ Lehká hemofilie - hladina >

5%

Těžká hemofilie

- Spontánní krvácení do:
 - Kloubů
 - Svalů
 - Vnitřních orgánů
 - Krvácení do CNS

Klinický obraz

- Záleží na formě hemofilie (těžká-lehká)
- Při f nad 3% je symptomatologie chudá
- Těžká forma :
 - krvácení již u novorozence
 - prořezávání zubů
 - zvyšující se motilita dítěte
 - krvácení do měkkých tkání
 - krvácení do kloubů

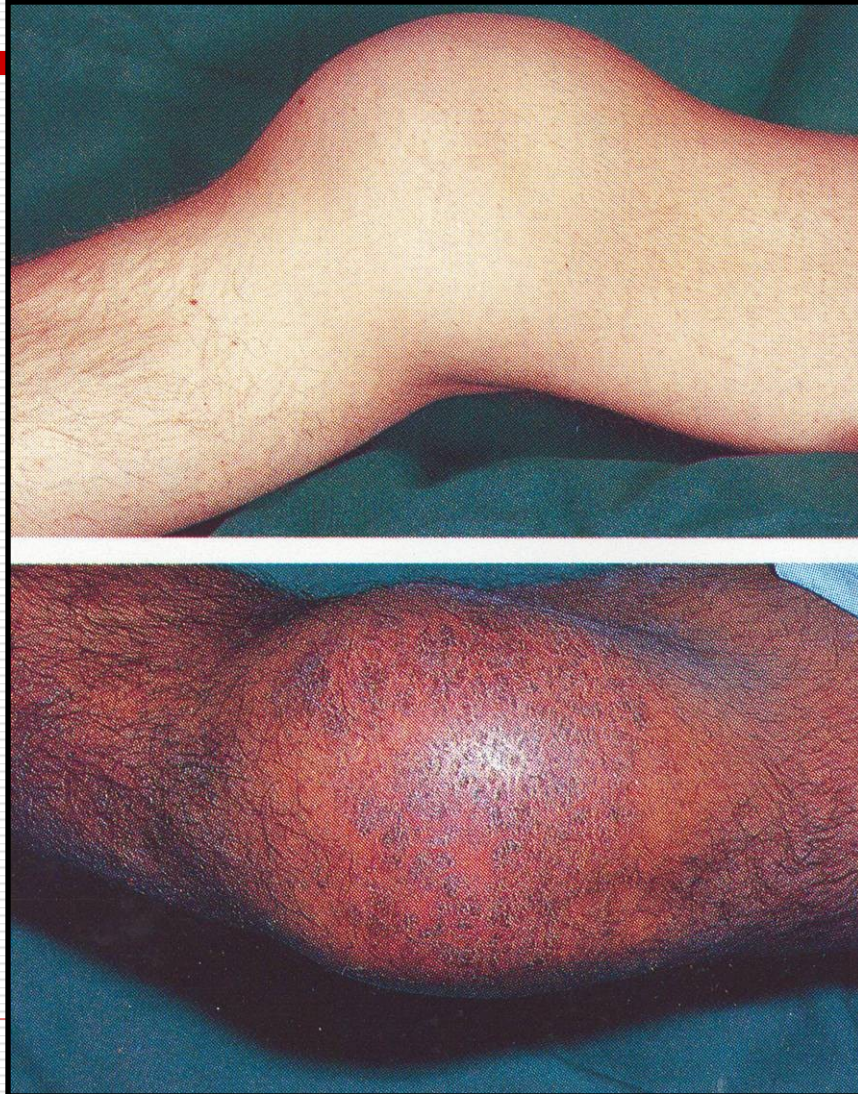
Klinický obraz

- 90% krvácení je do kloubů a svalů
- Kolenní a loketní klouby jsou vzhledem ke své relativní nestabilitě a kombinované rotačně-úhlové zátěži postiženy nejčastěji

Klinické známky krvácení

- Bolest kloubu
- Otok kloubu
- Fixace kloubu ve flekčním postavení

Hemofilie A - krvácení do kloubu



Hemofilie A - krvácení do kloubu



Co vzniká následkem krvácení do kloubu

- Hypertrofie synovie
- Další opakované krvácení
- Poškození kloubního aparátů
- Destrukce synovie
- Destrukce chrupavek
- Destrukce kostí
- Irreverzibilní funkční a anatomické poškození

Hemofilie A - deformity



Hemofilie A

- krvácení do hyždě po i.m. injekci



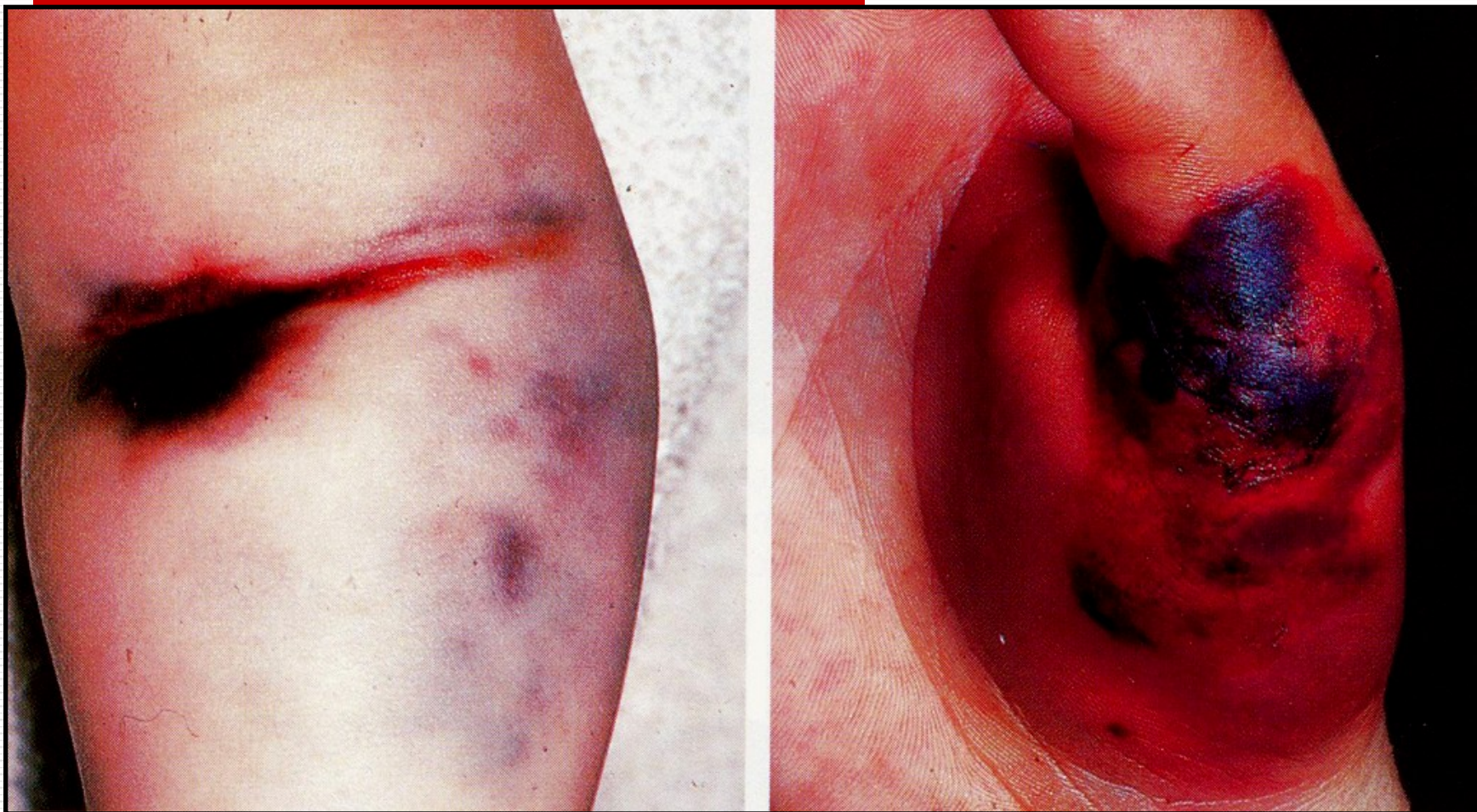
Hemofilie A - kontraktura



Diagnostika hemofilie

- Vyšetření hladiny koagulačního faktoru č VIII a IX
- Podrobná anamneza
- Vyloučit jiné poruchy koagulace

Hemofilie - Podkožní krvácení



Hemofilie - Rtg kolena



Léčba

- Prevence a léčba krvácení
- Předcházení komplikacím
- Léčba komplikací

Léčba Hemofilie

- Užívají se jen vysoce čištěné a protivirově ošetřené koncentráty plasmatického původu faktoru VIII nebo IX, či rekombinálně vyráběné

Léčba hemofilie A- faktor č.VIII je labilní

- ❑ Faktor č.VIII koncentráty:
- ❑ 1 IU f.č.VIII/kg zvýší hladinu o 2%
- ❑ Těžké krvácení ⇨ dosáhnout hladiny 80-100% obvykle stačí hladina 30-40%
- ❑ Imobilizace, chlazení
- ❑ Rehabilitace

Léčba hemofilie B-faktor č.IX je stabilní

- Koncentrát f.č.IX
- 1 IU/kg f.č.IX zvýší hladinu o 1%
- Jinak terapie stejná
- Genetické poradenství

Strategie léčby hemofilií

- Substituční terapie při prvních známkách krvácení
- Preventivní léčba
- Domácí léčba

Podpůrná terapie

- ❑ Chlazení, ledování, krátkodobá imobilizace
- ❑ Antifibrinolytika při krvácení GIT, dutina ústní
- ❑ Kontraindikace antifibrinolytik při hematurii
- ❑ Kontraindikace injekcí i.m.
- ❑ Kontraindikace salicylátů i antirevmatik, preference COX -2 inhibitory

Terapie hemofilických komplikací

- ❑ Když pacient neodpovídá na terapii, konzultace centra
- ❑ Po krvácení do kloubů, jejich kontrola
- ❑ Pacienti s artropatií, sledování na ortopedii
- ❑ Infekční screening-nebezpečí přenosu infekcí
- ❑ Očkování Hepatitid
- ❑ Léčbu hepatitid koordinuje centrum a provádí hepatologické pracoviště

Péče o pacienty s hemofilií

- Žádné i.m. injekce
- Nikdy kyselina acetylosalicylová
- Profylaktická zubní péče
- Léčbu zahájit včas
- Vhodné produkty
- Prevence infekcí
- Domácí péče, rehabilitace