

Pediatric

Blood diseases

A.

Erythropoeza

- **Erythrocyty** tvoří 40% objemu krve
 - podmiňují červenou barvu krve
- Vývoj v kostní dřeni
 - proerythroblast ⇒ erythroblast ⇒ retikulocyt
- Retikulocyt
 - nemá jádro, jen zbytek jaderné formace
 - speciálními barvivy
- Erythrocyt - nemá jádro

Erytrocyty

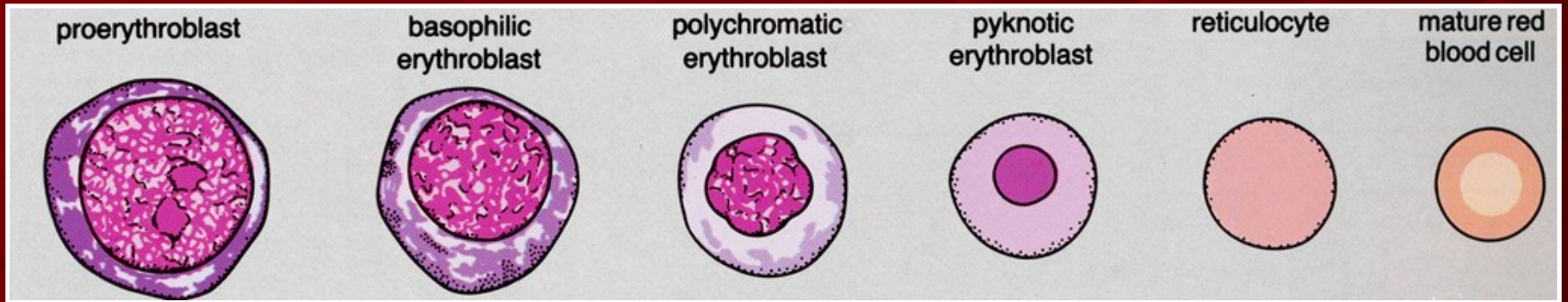
■ Velikost - 7,2 μ

■ Mikrocyty

■ Makrocyty

■ Přežívání erytrocytů 100 -120 dní

Erythropoeza



Hemoglobin

- ☐ Červená krvinka obsahuje krevní barvivo- hemoglobin

Hemoglobin



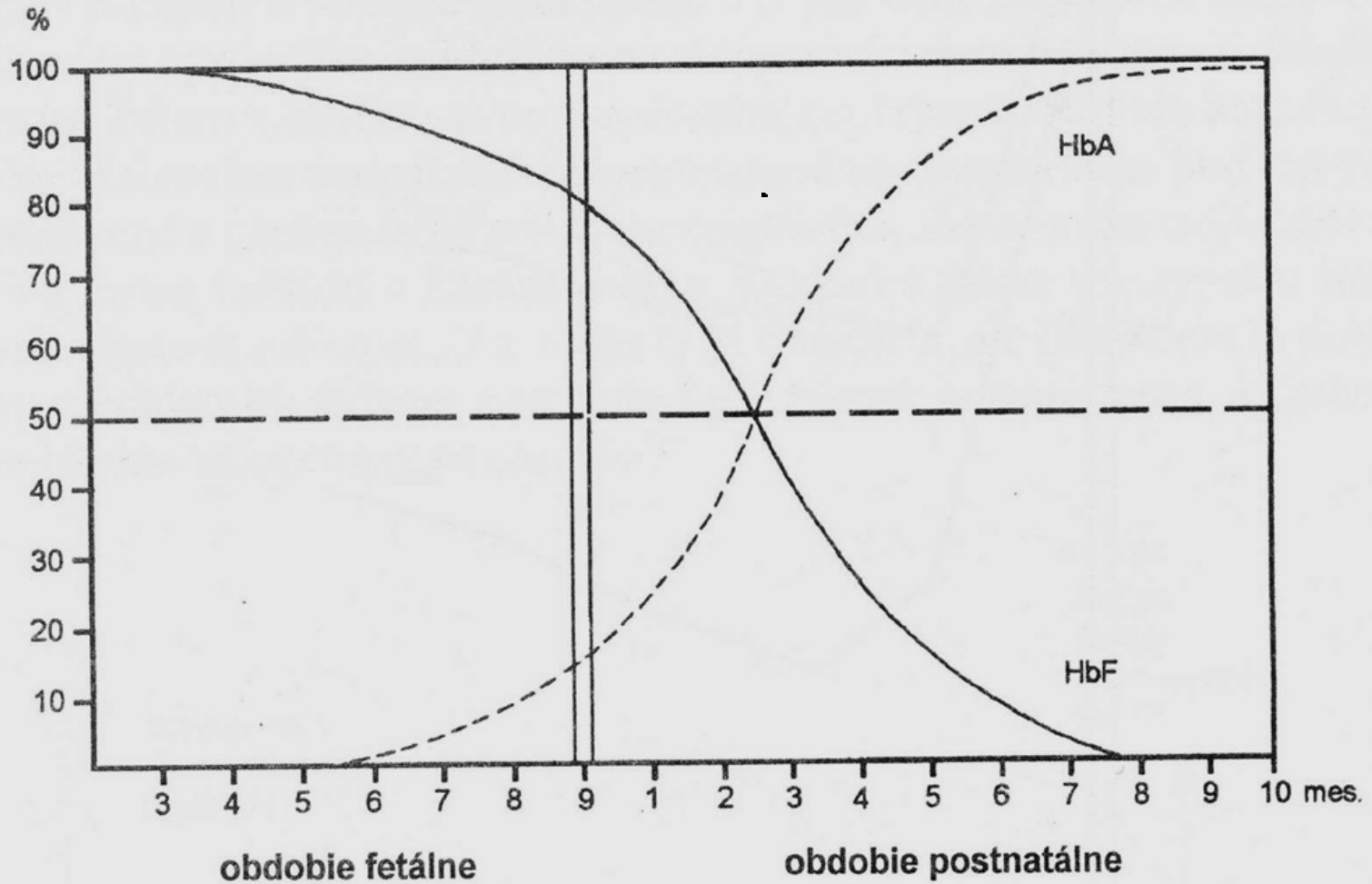
HbF

- tvoří se ve fetálním období

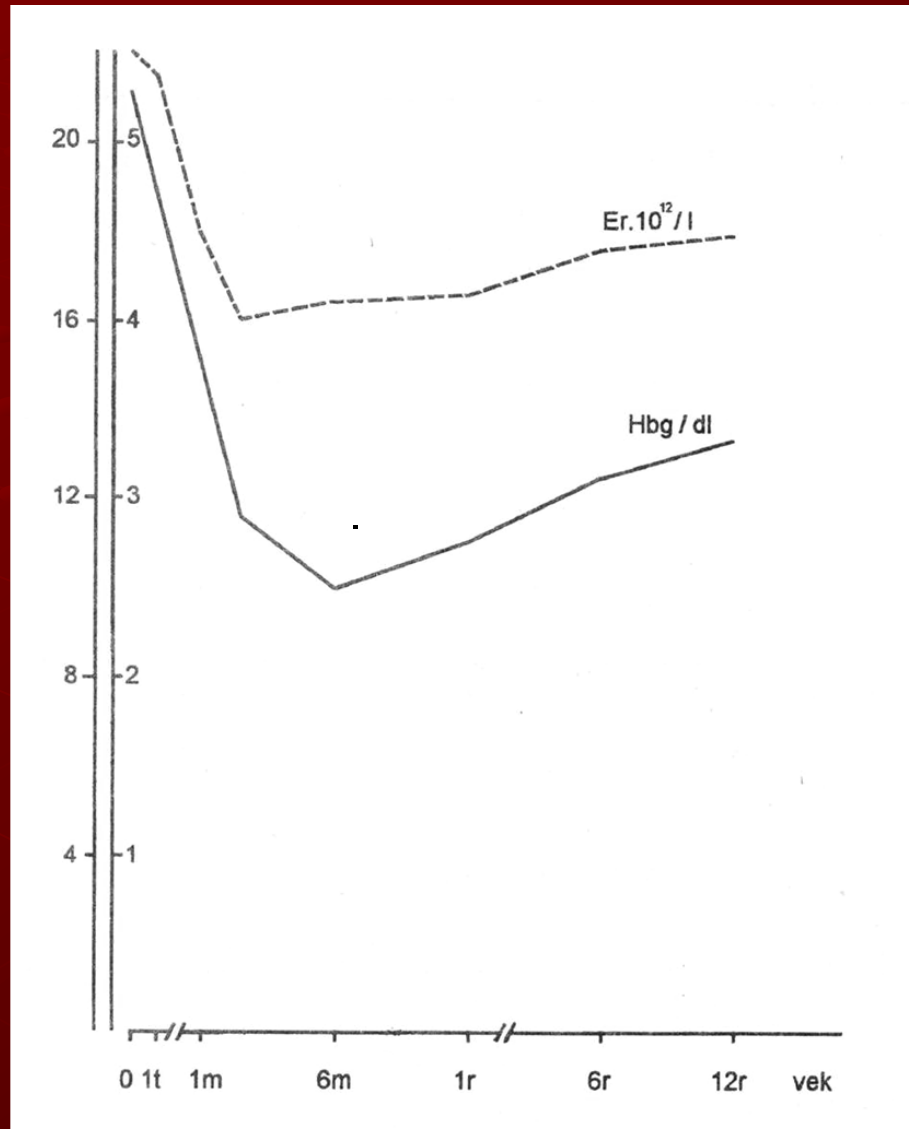
HbA

- adultní hemoglobin
- v 6.měsíci je již 98% tohoto Hb

% zastoupení HbF a Hb A



Změny v hodnotách Hb a Ery dle věku



Leukopoeza

■ Granulocyty

- vznikají pouze v kostní dřeni mají v cytoplasmě granula (neutrofilní, eosinofilní, bazofilní)

■ Mononukleáry

- vznikají v kostní dřeni a lymfatickém systému - nemají granula

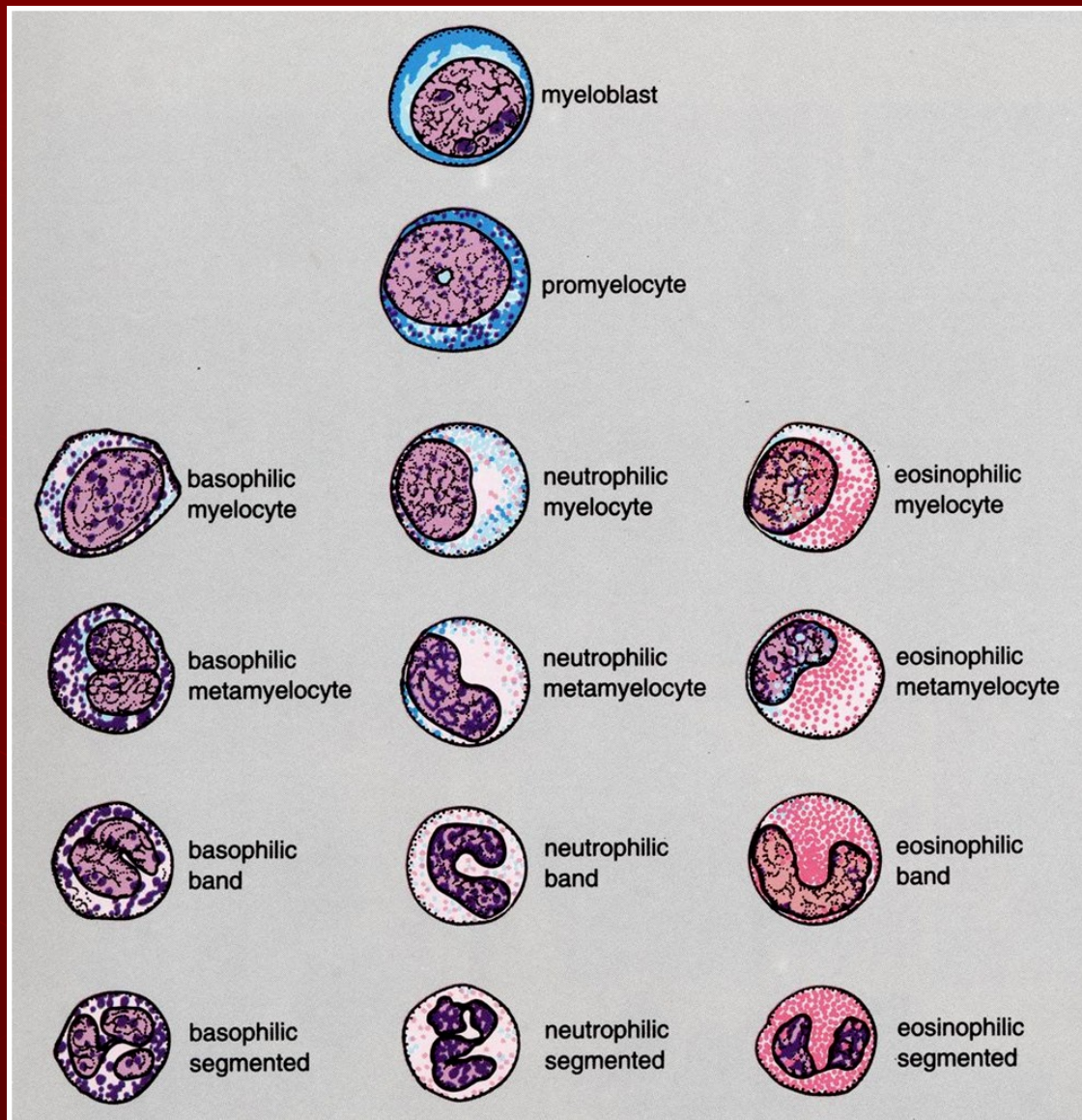
■ Společný znak obou - obranyschopnost

Granulocyty

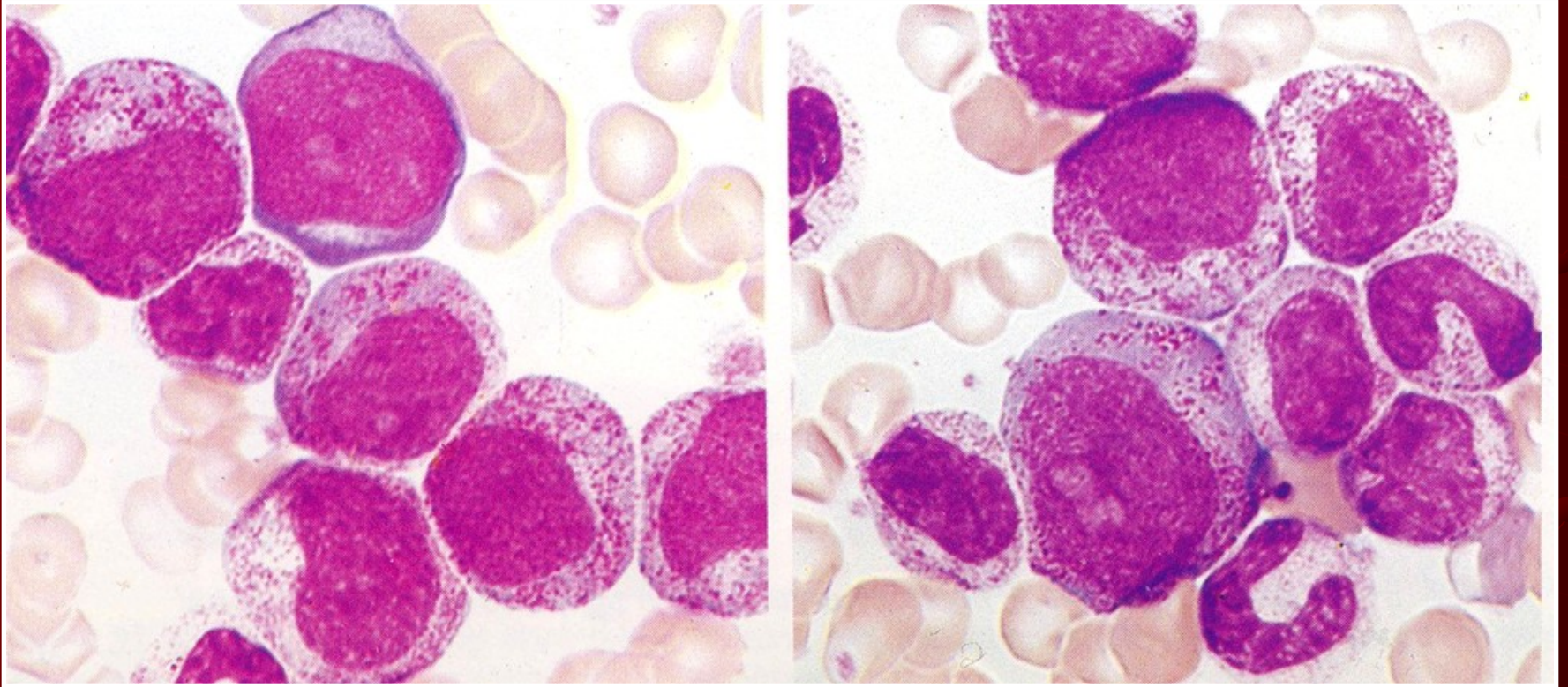
- Tvorba v kostní dřeni
- Tvoří 2/3 bb kostní dřeně
- Mateřská buňka myeloblast
- Proces dělení a vyzrávání trvá 10 dnů
- Granulocyty přežívají v krvi 12-14 hodin
v tkáních 4-5 dnů
- 90% je segmentovaných granulocytů

**Nejdůležitější funkce granulocytů =
= fagocytoza**

Myelopoeza



Myelopoeza



Lymfocyty

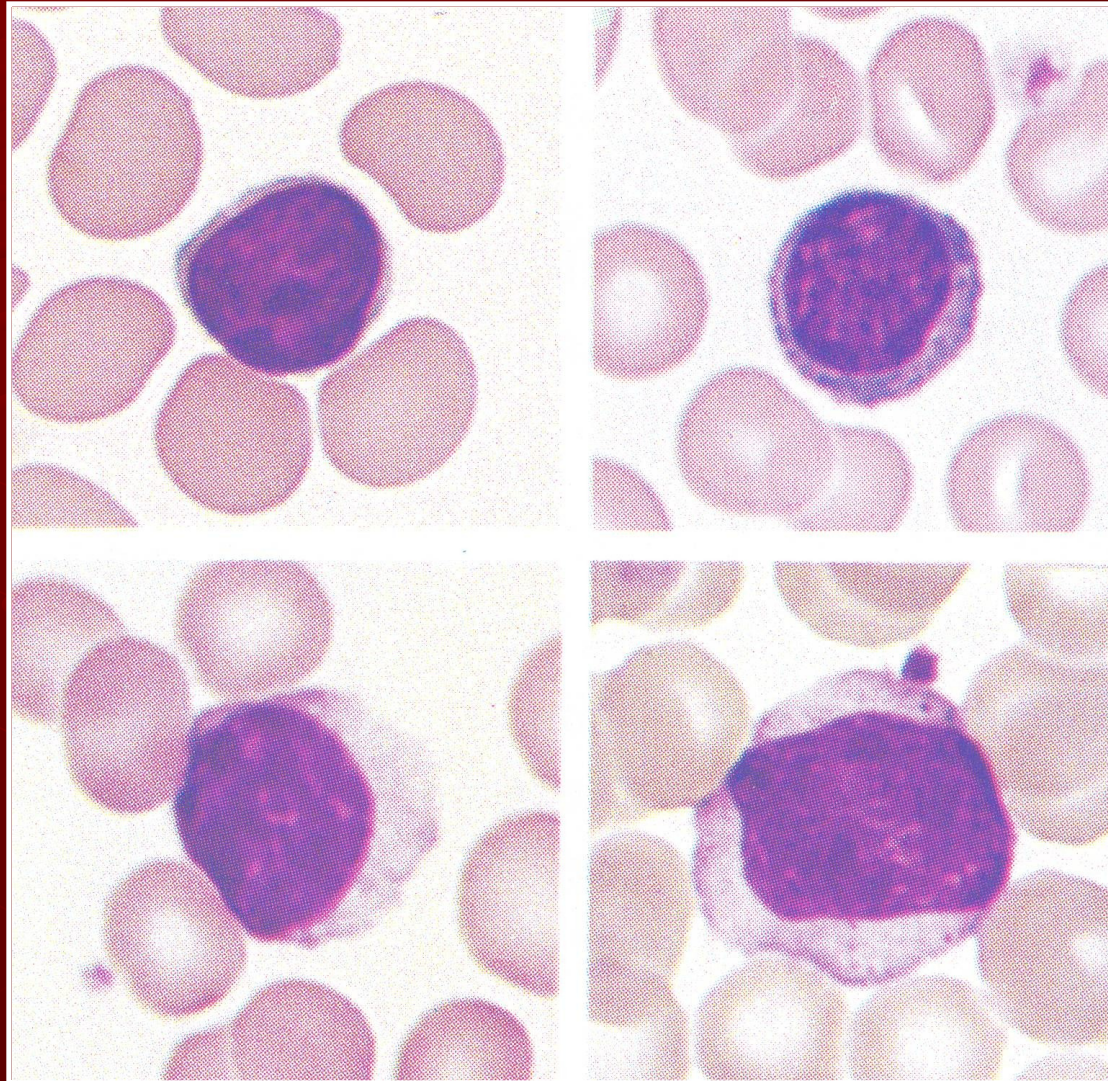
■ Malé lymfocyty

- 90% lymfocytů - původ lymfatické folikuly

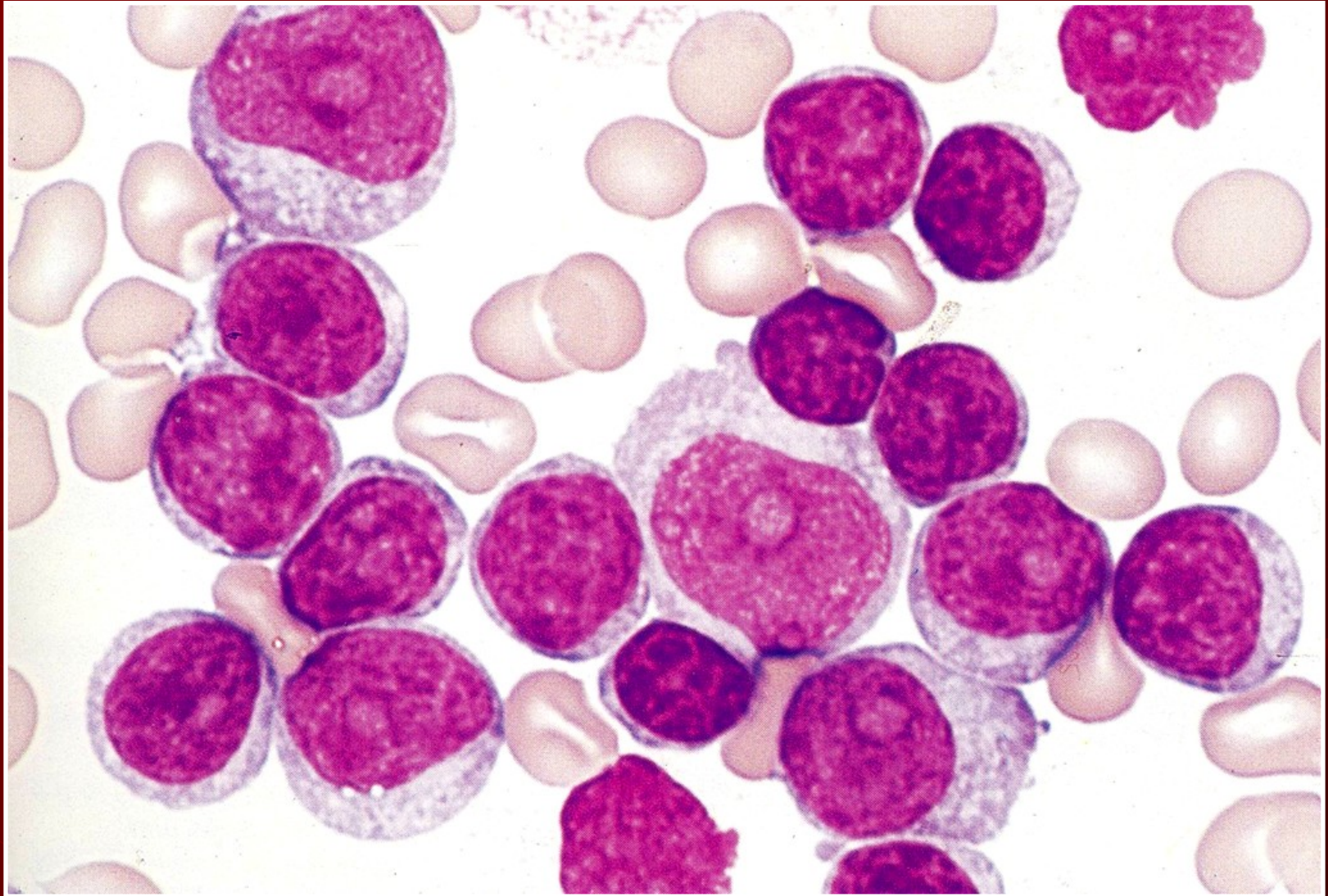
■ Velké lymfocyty

- 10% původ sinusy lymfatických uzlin a sleziny

Lymfocyty



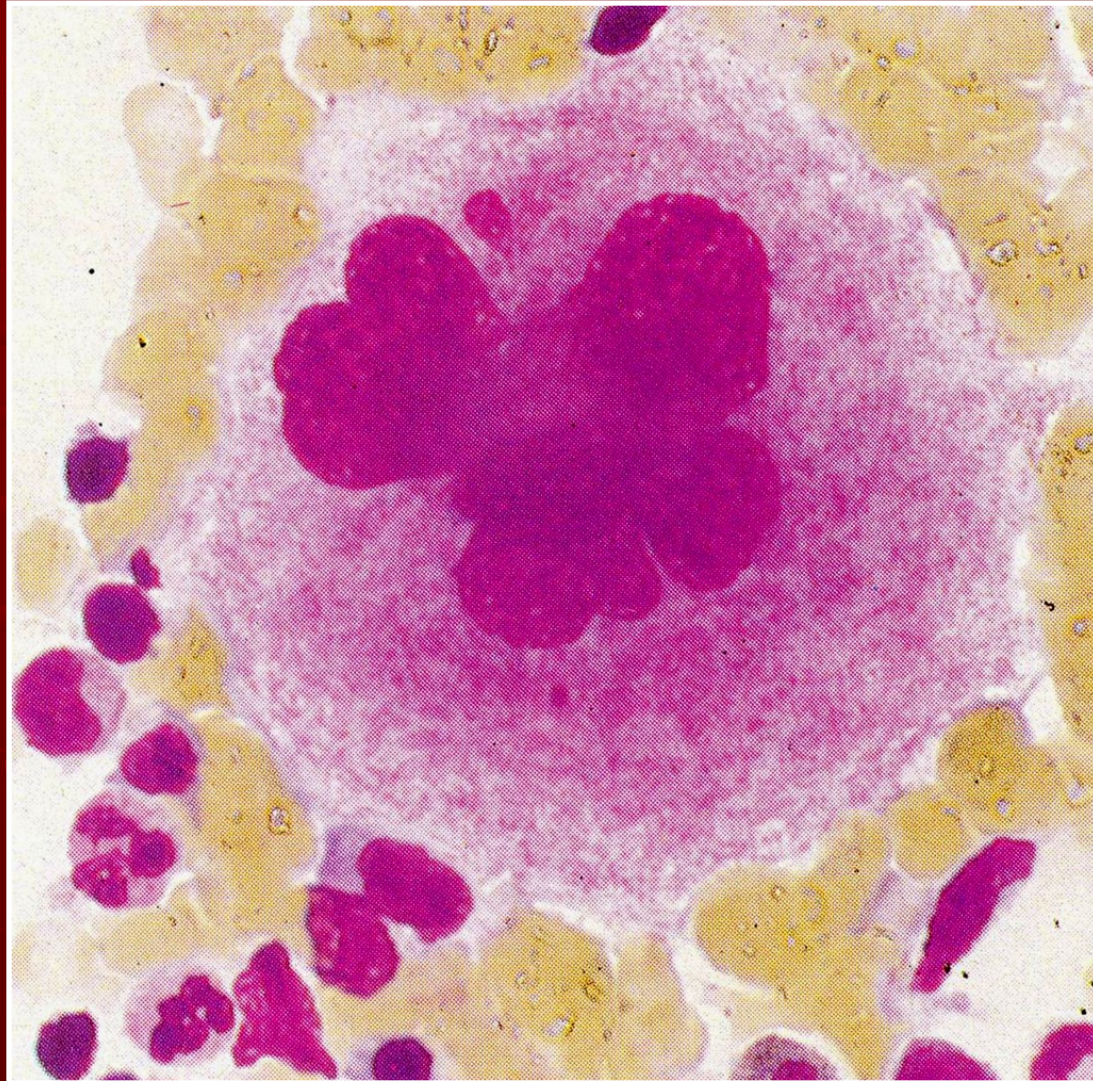
Lymfocyty



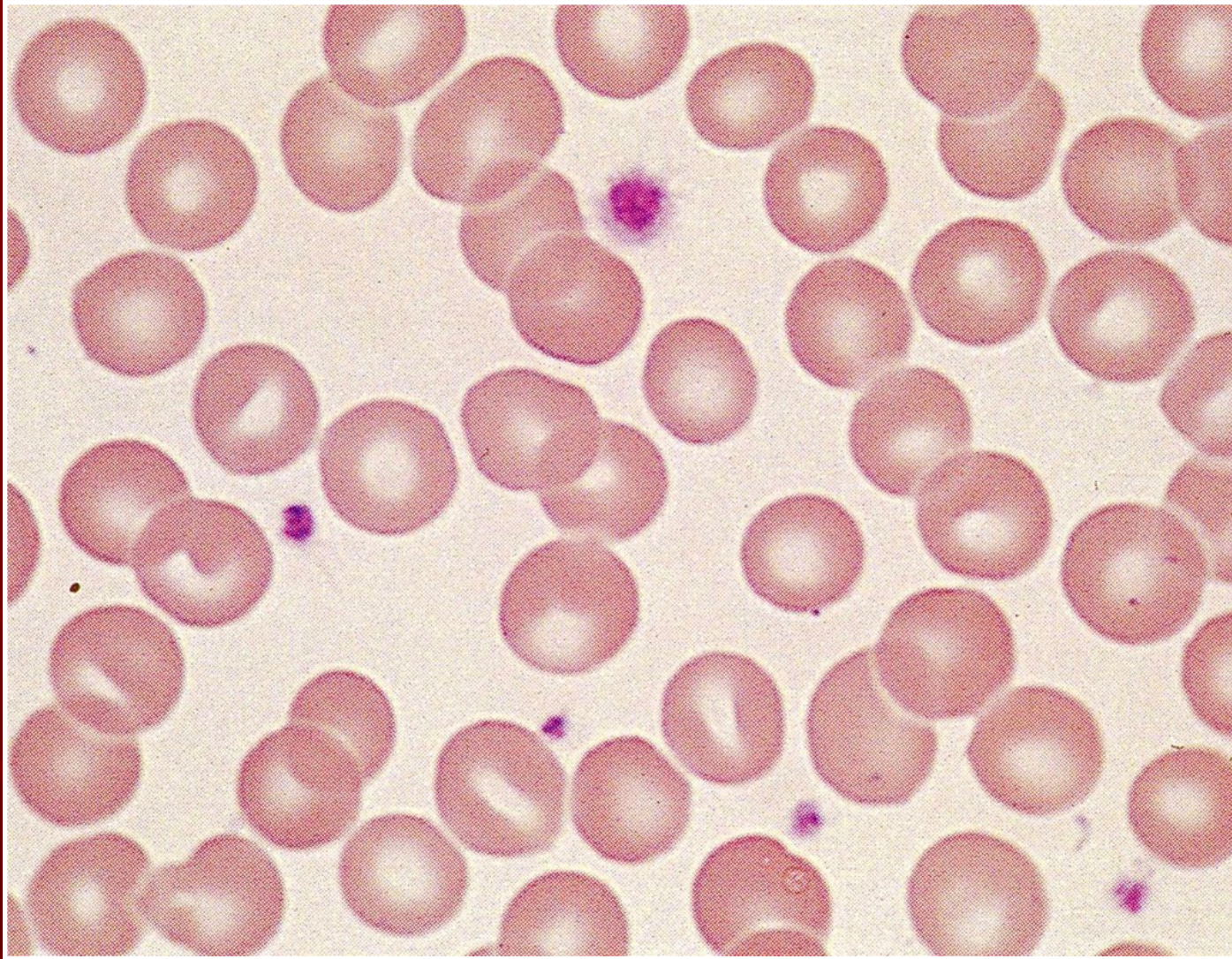
Trombocyty

- Vznikají z megacaryocytů
- Megacaryocyt největší buňka ve dřeni - 90 μ
- Laločnaté jádro, hrubozrnný chromatin, čím zralejší, tím více granulí
- Trombocyty - okrouhlý tvar, velikost 3-4 μ
- Význam v krevním srážení
- Normální hodnota okolo 200,0 x 10⁹/l
- Životnost = 9 - 11 dnů

Megacaryocyt



Trombocyty



Krevní srážení - koagulační faktory

- I. fibrinogen
- II. protrombin
- III. trombokináza
- IV. Ca
- V. proakcelerin
- VI. akcelerin
- VII. prokonvertin

Koagulační faktory

VIII. antihemofilický globulin

IX. Christmas faktor

X. Stuart-Power

XI. hemofilický faktor C

XII. Hagemanův faktor

XIII. fibrin stabilizující faktor

Onemocnění červené krevní řady - **anemie**

☐ Pokles červených krvinek a hemoglobinu

☐ **Příznaky anemie:**

- Bledost kůže a sliznic
- Únava a snížený výkon
- Bolesti hlavy
- Tachypnoe
- Tachykardie
- Nechutenství

Dělení anemií

I. Anemie ze zvýšené ztráty

- Posthehorhagické
- Hemolytické

II. Anemie z nedostatečné tvorby

- nedostatek stavebních látek
- nedostatečná funkce kostní dřeně

Akutní a chronická posthemorhagická anemie

- Náhlá ztráta krve - cirkulační kolaps
- Klinický obraz záleží na velikosti krevní ztráty
- Příčiny :
 - novorozenec - porodní trauma
 - Pozdější věk - onemocnění GIT, polytrauma, koagulační porucha
- Terapie:
 - úprava hypovolemie
 - odstranit zdroj krvácení

Hemolytické anemie

- vrozené a získané

■ Typická

- žloutenka
- anemie
- vysoký nekonj.bilirubin
- často zvětšená slezina a zvětšená játra

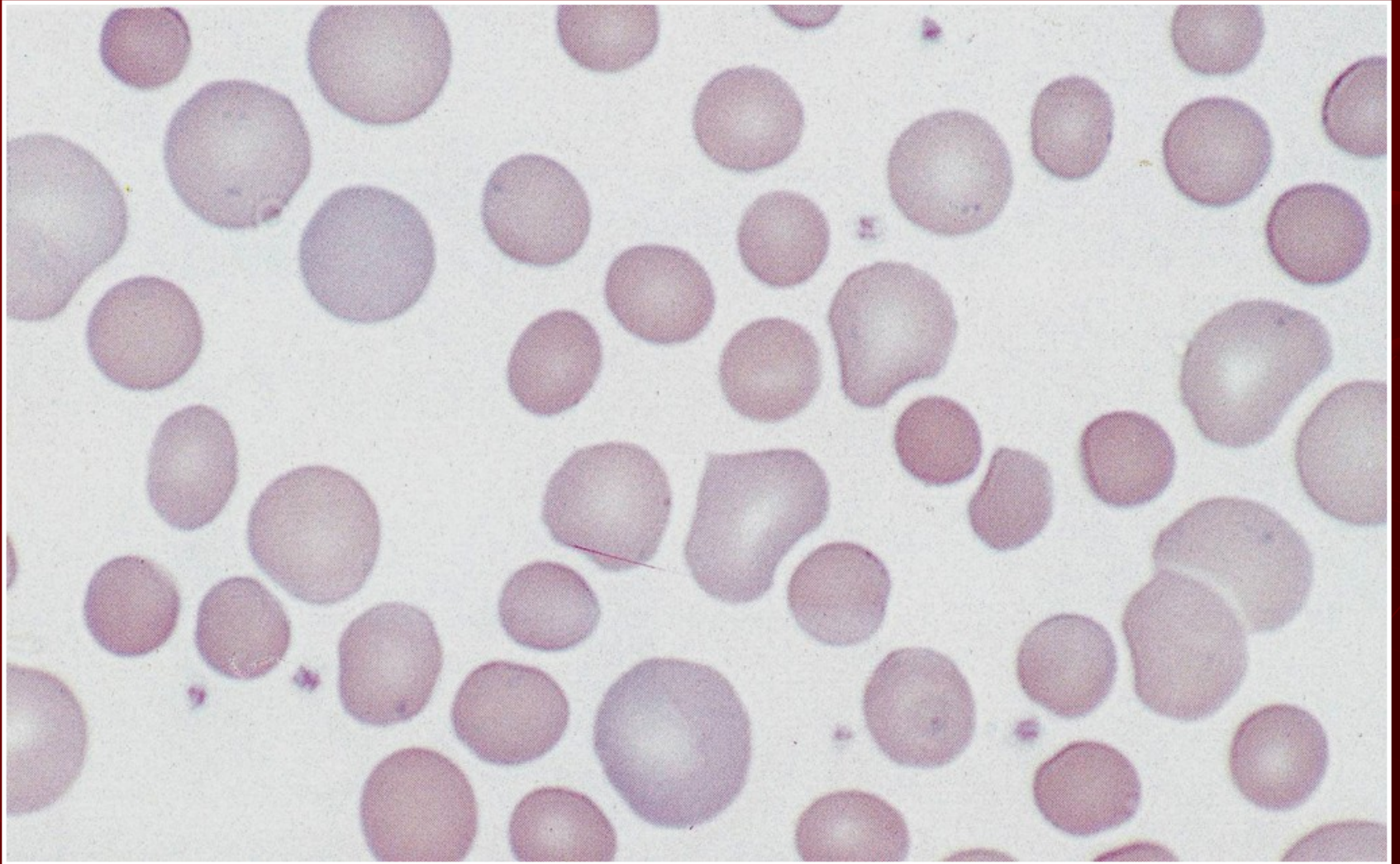
■ Vrozené - defekt membrány,
choroba metabolismu erytrocytů,
hemoglobinopathie

■ Získané - autoimunní

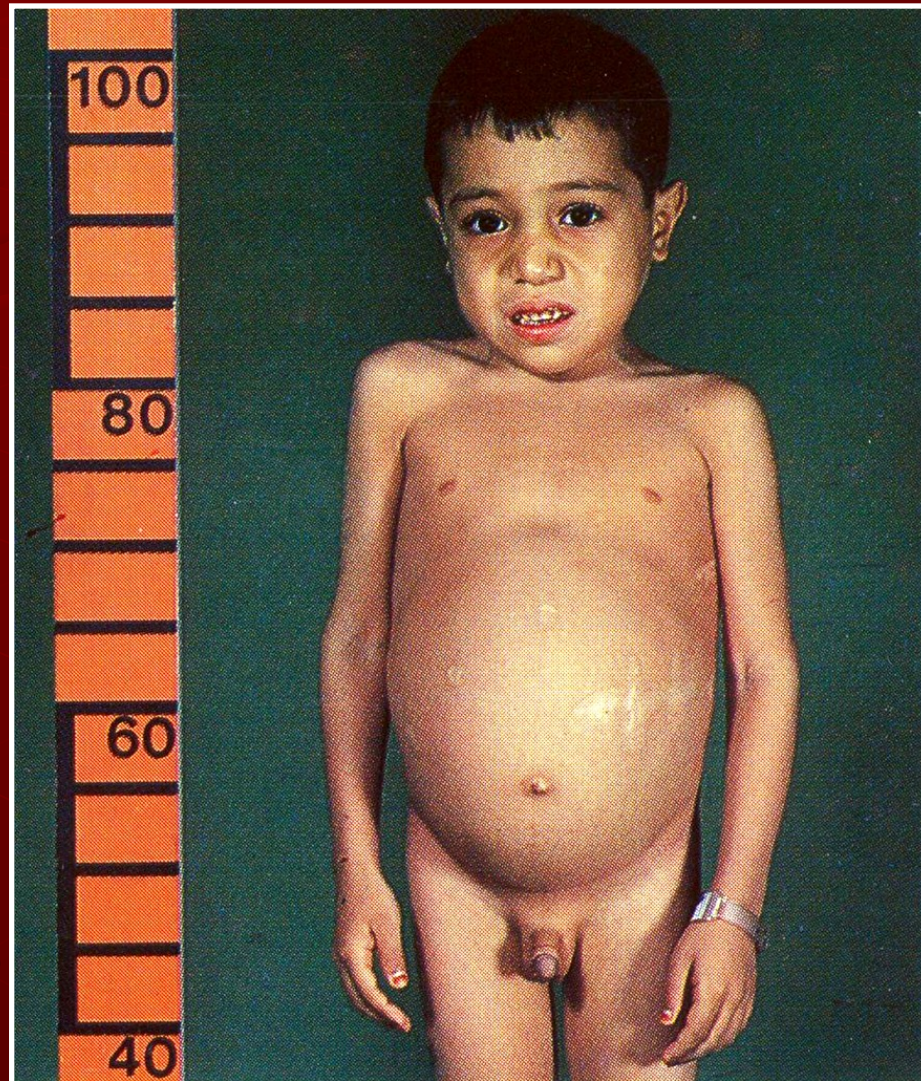
Hereditární sferocytoza

- Dědičné onemocnění
- Hyperplazie krvetvorby
- Vychytávání vadných erytrocytů ve slezině
- Morfologické změny erytrocytů
 - normochromie
 - sferocytoza
- Snížená osmotická rezistence
- Coombs negativní

Sferocytosza



Hemolytická anemie



Sferocytoza

- Hyperbilirubinemie je u 50% postižených již v novorozeneckém věku
- Splenomegalie do 5 let
- Ikterus často jen při infekci, zátěži
- Hemolytické a aplastické krize
- Tvorba žlučových kamenů

Sferocytoza - léčba

- Transfuze Ery masy
- Splenektomie po 5.-6.roce života
 - Vakcinace před splenektomií
 - Pneumokok
 - Meningokok
 - Hemofilus

AIHA

- Zkrácené přežití červených krvinek
protilátkami proti vlastním erytrocytům

AIHA - klinický obraz

- Akutní, dramatický začátek
- Těžká anemie
- Slabost, únava, zvracení,
bolesti břicha a hlavy
- Ikterus
- Hepatosplenomegalie

AIHA

- Anemie
- Zvýšený nekonjugovaný bilirubin
- Často vyšší TRA - AST a LD
- Coombs pozitivní
- Diferenciální diagnóza
 - jiné hemolytické anemie

AIHA - terapie

- Klid na lůžku
- Vysoké dávky Imunoglobulinů
- Kortikoidy
- Imunosuprese
- Přejchod do chronického stadia
- splenektomie

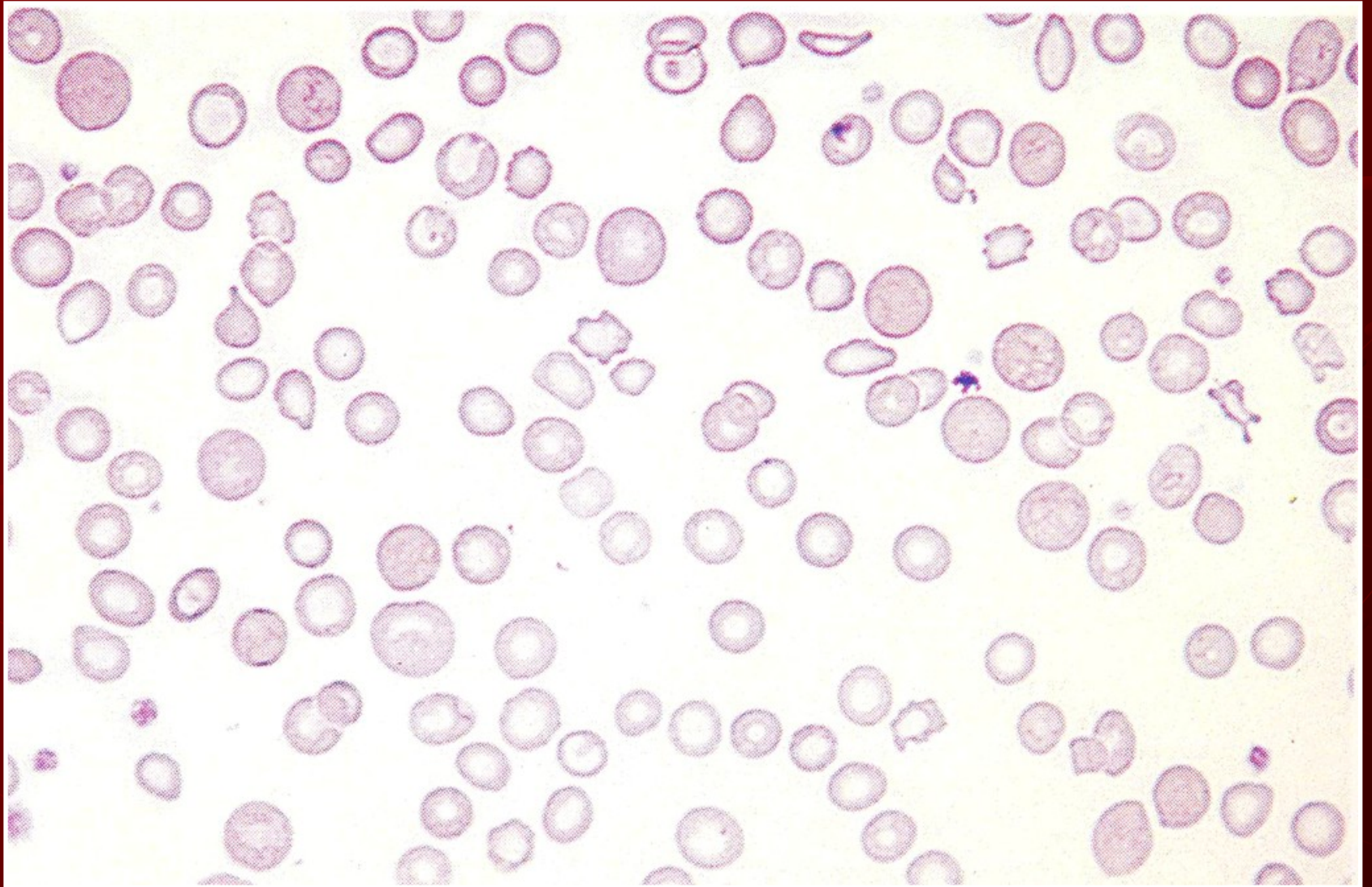
Anemie z nedostatečné tvorby

- Sideropenická anemie
- Nejčastější onemocnění u dětí
- Zásoby železa u novorozence
- Nejčastěji u nedonošených
a u dětí do 3.měsíce

Sideropenická anemie - laboratoř

- Hb < 90 g/l
- Erytrocyty snižené nebo v normě,
mikrocytoza
- Nízké plasmatické železo
- Terapie:
 - podávat železo nalačno - ½ -1 hod před jídlem
nebo 2 hod po jídle
 - Délka terapie 3 - 4 měsíce

Sideropenická anemie



Anemie z útlumu krvetvorby

- Častá pancytopenie
- Retikulocyty nízké
- Trombocytopenie
- Leukopenie
- Vyšetření kostní dřeně :
 - dřeň hypocelulární

Aplastická anemie - terapie

- Parenterální antibiotika
- Substituce transfuzními přípravky
- Imunoterapie
- imunosuprese
- Kortikoidy
- Transplantace kostní dřeně

Prognoza vážná

Aplastická anemie

