**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ**
**НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ**
**імені О.О. БОГОМОЛЬЦЯ**

«Затверджено»
на методичній нараді
кафедри педіатрії № 1
Завідувач кафедри
Професор О.В. Тяжка _____
«____» _____ 200 р.

# МЕТОДИЧНІ ВКАЗІВКИ

## для самостійної роботи студентів при підготовці до практичного (семінарського заняття)

| | |
|---|---|
| Навчальна дисципліна | педіатрія |
| Модуль № 4 | ХВОРОБИ СИСТЕМИ КРОВІ ТА ЕНДОКРИННОЇ СИСТЕМИ У ДІТЕЙ |
| Змістовий модуль №10 | ХВОРОБИ СИСТЕМИ КРОВІ У ДІТЕЙ |
| Тема заняття №1 | ДЕФІЦИТНІ АНЕМІЇ У ДІТЕЙ |
| Курс | 5 |
| Факультет | Медичний |

**1. Актуальність теми:** Залізодефіцитні стани дуже широко поширені в дитячій популяції. За даними ВООЗ, дефіцит заліза у тому чи іншому ступені виразності є в 20% населення планети. У дитячій популяції поширеність дефіциту заліза складає від 17,5% у школярів - до 50% у дітей раннього віку.

Найчастіше залізодефіцитні стани виникають у дітей та вагітних жінок, що пов'язано зі значними потребами організму в залізі та відносно низьким його рівнем в харчовому раціоні. Як свідчать останні дослідження, недостатність заліза приводить до несприятливих і, нерідко, незворотніх змін в організмі раніше, ніж розвивається залізодефіцитна анемія, сповільнюється психомоторний розвиток дітей, формування їх пізнавальних функцій, зменшується опірність організму до інфекцій. Залізодефіцитна анемія – це клінічно - маніфестний залізодефіцитний стан, що є заключною стадією дефіциту заліза в організмі.

**2. Конкретні цілі:**

Визначати етіологічні та патогенетичні фактори залізо-, білково- та вітамінодефіцитних анемій.

1. Класифікувати і аналізувати типову клінічну картину залізо-, білково- та вітамінодефіцитних анемій.
3. Визначати особливості дефіцитних анемій і ставити попередній клінічний діагноз.
4. Складати план обстеження та аналізувати дані лабораторних та інструментальних обстежень при типовому перебігу дефіцитних анемій у дітей.
5. Демонструвати володіння принципами лікування і профілактики дефіцитних анемій у дітей.
6. Ставити діагноз і надавати екстрену допомогу при гострій кровотечі, геморагічному шоку та синдромах стискання у дітей.
7. Проводити диференціальну діагностику дефіцитних анемій з іншими захворюваннями системи крові.
8. Здійснювати прогноз життя при дефіцитних анеміях у дітей.

**3. Базовий рівень підготовки**

| Назви попередніх дисциплін | Отримані навички |
|---|---|
| 1. Нормальна анатомія | Знання анатомічних особливостей будови органів системи кровотворення (кісток, селезінки, лімфатичної системи). |
| 2. Нормальна фізіологія | Знання основних фізіологічних процесів, що відбуваються в системі кровотворення: а) механізми регуляції гемопоезу; б) механізми кровотворення і руйнування клітин в нормі. |
| 3. Біологія та генетика | Значення генетичних факторів при захворюваннях системи крові. |
| 5. Кафедра гістології | Ембріогенез кровотворної системи. Морфологічні особливості клітин периферичної крові та кісткового мозку. гемопоезу. |
| 6.Пропедевтична терапія та педіатрія | Знання відповідних методик обстеження органів кровотворення. |
| 7.Кафедра фармакології | Застосування медикаментозної терапії для лікування гематологічних захворювань. |
| 8. Патологічна фізіологія | Патогенез виникнення основних симптомів і синдромів при захворюваннях кровотворної системи |

**4. Завдання для самостійної праці під час підготовки до заняття.**

**4.1. Основні терміни до теми.**

| Термін | Визначення |
|---|---|

| | |
|---|---|
| Залізодефіцитні стани | Прелатентний та латентний дефіцит заліза, що характеризуються виснаженням запасів заліза в тканинах організму. |
| Анемія | Патологічний клініко-лабораторний симптомокомплекс, що характеризується зниженням вмісту гемоглобіну й еритроцитів в одиниці об`єму крові. |
| Ювенільний хлороз | Маткові кровотечі у дівчат під час становлення менструального циклу. |
| Бітурія | Рожеве забарвлення сечі після вживання червоного буряка. |
| Геофагія | Спотворення смаку, поїдання крейди, піску, вапна і т.п. |

**4.2. Теоретичні питання до заняття**

1. Роль заліза в організмі.
2. Метаболізм заліза в організмі.
3. Класифікація залізодефіцитної анемії.
4. Причини дефіциту заліза в організмі.
5. Патогенез залізодефіцитних станів.
6. Клінічні прояви залізодефіцитних станів.
7. Лабораторні критерії діагнозу.
8. Принципи терапії залізодефіцитної анемії.
9. Сучасні препарати заліза.
10. Розрахунок дози.
11. Шляхи введення препаратів заліза.
12. Тривалість лікування залізодефіцитної анемії.
13. Побічні дії препаратів заліза.
14. Профілактика залізодефіцитних станів.
15. Диспансерне спостереження за дітьми з ЗДА.
16. Геморагічний шок. Невікладна допомога.

**4.3. Практичні завдання, які виконуються на занятті:**

1. Участь у демонстрації хворого викладачем.
2. Самостійна курація хворого.
3. Складання плану обстеження.
4. Диференціальна діагностика, оцінка результатів лабораторно-інструментальних досліджень.
5. Складання плану лікування.
6. Засвоєння практичних навичок з методики обстеження хворих з відповідною патологією.
7. Оформлення результатів практичної роботи.

**5.Зміст заняття**

*Анемія* – це патологічний клініко-лабораторний симптомокомплекс, що характеризується зниженням вмісту гемоглобіну й еритроцитів в одиниці об`єму крові.

*Залізодефіцитна анемія* (сидеропенічна) – це різновид анемій, причиною яких є дефіцит заліза в організмі, пов'язаний з недостатнім його надходженням чи засвоєнням чи підвищеним виведенням.

.

**Класифікація залізодефіцитної анемії.**

| Ступінь важкості | За ступенем | За | За |
|---|---|---|---|

| Легка | | Середня | | Тяжка | | насичення еритроцитів гемоглобіном | мікроскопічною характеристикою еритроцитів: | функціональним станом гемопоезу |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Гемоглобін г/л | Еритроцити | Гемоглобін г/л | Еритроцити | Гемоглобін г/л | Еритроцити | 1. гіпохромна (КП < 0,85)<br>2. нормохромна (КП 0,85 - 1,0)<br>3. гіперхромна (КП > 1,0) | 1.мікроцитарна<br>2.нормоцитарна<br>3.макроцитарна | 1. гіпорегенера-торна (ретикуло-цити - < 5 ‰)<br>2. регенераторна (ретикулоцити - 5 – 50‰)<br>3. гіперрегенера-торна (ретикуло-цити - > 50‰) |
| - 3 міс.-5 років 90-110<br>- > 5-ти років 90-120 | До 3,0*10 12/л | 70-90 | 2,5 – 3,0 | нижче 70 | нижче 2,5 | | | |

**Причини дефіциту заліза в організмі:**

*Причини залізодефіцитних станів:*

1. недостатня закладка запасів заліза в антенатальному періоді;
2. недостатнє надходження заліза з їжею;
3. порушення всмоктування заліза;
4. підвищена витрата заліза внаслідок росту, інтенсивних навантажень, захворювань;
5. хронічні крововтрати;
6. порушення метаболізму заліза.

*Безпосередні причини залізодефіцитної анемії:*

- антенатальні причини:
- інтранатальні причини:
- постнатальні причини:

**Патогенез залізодефіцитних станів.** Розвиток залізодефіцитної анемії в організмі дитини має визначену послідовність. Виділяють наступні стадії дефіциту заліза:

1. Прелатентний дефіцит заліза характеризується виснаженням запасів заліза в тканинах організму.
2. При несприятливих умовах захворювання переходить у стадію латентного дефіциту заліза.
3. Стадія залізодефіцитної анемії – клінічно маніфестний стан, що проявляється зниженням рівня гемоглобіну у зв'язку із значною нестачею заліза в організмі.

**Основні клінічні та лабораторні прояви залізодефіцитної анемії.**

1. Епітеліальний синдром (блідість шкіри і слизових, ангулярний стоматит, сухість шкіри, сухість і ламкість волосся тощо),
2. Синдром вегетативної дисфункції (тахікардія, тенденція до гіпотензії, задишка, ослаблення тонів серця, підвищена пітливість),
3. Симптоми пов`язані з дефіцитом заліза (підвищена стомлюваність, дратівливість, порушення сну, як прояви хронічної гіпоксії, ознаки вторинної імунної недостатності).
4. З лабораторних ознак для залізодефіцитної анемії характерні:
   -морфологічні зміни еритроцитів у вигляді анізоцитозу і пойкілоцитозу.
   -зниження абсолютного числа еритроцитів, нижньою межею норми еритроцитів у дітей молодше 6-ти років є 3,6 х $10^{12}$/л, старше 6-ти - 4,0 х $10^{12}$/л.
   -зниження кольорового показника який показує відносний вміст гемоглобіну в еритроцитах при ЗДА нижче 0,80, тобто ця анемія є гіпохромною.
5. Показники анемії залізодефіцитного характеру:
   -сироваткове залізо < 10 мкмоль/л (в нормі 10,6 – 33,5 мкмоль/л),
   -коефіцієнт насичення трансферину залізом < 17% (в нормі 20 – 50%),
   -феритин сироватки < 12мкг/л (в нормі 32 – 68мкг/л),
   -протопорфірин > 600 мкг/л (в нормі 200 – 400 мкг/л),
   -загальна залізозв`язуюча властивість сироватки > 63 мкмоль/л (в нормі 45 – 72мкмоль/л),
   -латентна залізозв`зуюча властивість сироватки > 47 мкмоль/л,
   -сидеробласти в мієлограмі < 10% (в нормі 20 – 30%).

Одним із давніх орієнтовних ознак на наявність дефіциту заліза є бітурія: при вживанні червоного буряка з'являється рожеве забарвлення сечі. Це пов'язано з дефіцитом залізовмісних ферментів, що знебарвлюють харчовий барвник буряка. Тест діагностує дефіцит заліза в організмі, але не рівень гемоглобіну в еритроцитах.

**Мінімальний діагностичний рівень гемоглобіну в залежності від віку:**

| Вік | Гемоглобін (г/л) |
|---|---|
| Немовлята | <150 у пуповинній крові |
| < 2-х тижнів | 145 |
| 15 – 28 днів | 120 |
| 1міс. – 6 років | 110 |
| Старше 6 років | 120 |

**Лабораторна діагностика залізодефіцитних станів:**

| Показники | Норма | ЛДЗ | ЗДА |
|---|---|---|---|
| Гемоглобін 1міс-6 років | > 110 г/л | > 110 | < 110 |
| Гемоглобін > 6років | >120 г/л | > 120 | < 120 |
| Кольоровий показник | 0,86 – 1,05 | 0,86 – 1,05 | <0,85 |
| Залізо сироватки | 10,6 – 33,6 мкмоль/л | < 10 | < 10 |
| Загальна залізозв`зуючої здатність сироватки | 40,6 – 62,5 мкмоль/л | > 63 | > 63 |
| Латентна залізозв`зуючої здатність сироватки | < 47 мкмоль/л | > 47 | > 47 |
| Відсоток насичення трансферрина | > 17 % | =17 | < 15-16 |
| Феритин сироватки | >12 мкг/л | <12 | <12 |
| Десфералова проба | 0,65-0,006 мг/кг | <0,4 | <0,4 |

**Принципи терапії залізодефіцитної анемії.**

Загальноприйняті основні принципи лікування залізодефіцитних анемій (Ідельсон Л.І. 1981):

1. відновити дефіцит заліза без лікарських залізовмісних препаратів неможливо;
2. терапія залізодефіцитних станів повинна проводитися переважно препаратами заліза для перорального прийому;
3. терапія залізодефіцитної анемії не повинна припинятися після нормалізації рівня гемоглобіну;
4. гемотрансфузії при залізодефіцитній анемії повинні проводитися тільки за суворими показаннями.

*Критерії ефективності терапії ЗДА:*

1. розвиток ретикулярного кризу;
2. щодобовий приріст HHb на 2 г/л і більше;
3. нормалізація морфологічних ознак еритроцитів (зникнення пойкілоцитозу, анізоцитозу);
4. підвищення рівня сироваткового заліза
5. «ослаблення» клінічних ознак анемії.

**Профілактика залізодефіцитних станів.**

*Показання для антенатальної профілактики:*

- ЗДА у вагітних з рівнем гемоглобіну нижче 90 г/л;
- багатоплідна вагітність;
- загроза невинесення;
- виражені токсикози;
- наявність хронічних декомпенсованих захворювань;
- крововтрати в період вагітності;
- передбачуваний кесарський розтин;
- недостатнє харчування вагітної.

Постнатальна профілактика залізодефіцитних станів починається з моменту перев'язки пуповини у пологовій залі. У результаті передчасної перев'язки пуповини, до припинення пульсації, дитина недоотримує близько 30 мг заліза, що для немовляти є значним.

*Показання для постнатальної профілактики ЗДА:*

- діти від багатоплідної вагітності;
- недоношені;
- діти з низькою вагою (< 2,5 кг)
- діти від матерів із ЗДА середнього і важкого ступеня важкості;
- діти від повторної вагітності (перерівши між родами < 2-х років);
- діти з малозабезпечених родин.

**Диспансерне спостереження** за дітьми з залізодефіцитною анемією повинен здійснювати педіатр. Залізодефіцитні анемії легкого ступеня важкості лікують в амбулаторних умовах. Терапію анемій середнього і важкого ступеня доцільно починати в умовах стаціонару з метою більш повного обстеження й уточнення характеру захворювання з подальшим переведенням на амбулаторний етап.

У випадку захворювання дитини вірусною чи бактеріальною інфекцією на фоні підтримуючої терапії, прийом препарату заліза бажано припинити до видужання. У більшості випадків ЗДА не є протипоказанням до вакцинації. Профілактичні щеплення

можна проводити при задовільному самопочутті дитини і рівні гемоглобіну не нижче 80 г/л. Вакцинація при більш низькому гемоглобіні не ефективна через зниження загальної імунологічної реактивності організму.

**$B_{12}$-дефіцитна анемія** та фолієводефіцитна анемії відносяться до групи макроцитарних (мегалобласних) анемій. За своєю сутністю це дві різні анемії, які рідко зустрічаються у однієї людини одночасно. Частіше спостерігається ізольований дефіцит вітаміну $B_{12}$ і нечасто - ізольований дефіцит фолієвої кислоти.

Поширеність вітамін $B_{12}$- дефіцитної анемії складає у дітей 1 : 10000.

Вітамін $B_{12}$ синтезується мікрофлорою кишечника, а також потрапляє до організму із молочною і м'ясною їжею.

Основними причинами розвитку дефіциту вітаміну $B_{12}$ є:

- дефіцит вітаміну у харчуванні (суворе вегетаріанство);
- спадкові порушення (вроджені дефіцити сорбції внутрішнього фактору Кастла) транспорту та метаболізму вітаміну (синдром Імерслунд-Гресбека);
- набуті дефекти сорбції вітаміну у термінальному відділі здухвинної кишки при целіакії, квашіоркорі, маразмі, регіональному ілеіті, множинному дивертикульозі тонкої кишки, дифілоботриозі, синдромі короткої кишки, резекціях шлунку та здухвинної кишки;
- конкурентне споживання вітаміну мікрофлорою кишечника або паразитами для синтезу власних РНК і ДНК.

*Клінічна картина.*

При огляді: блідість, іктеричність склер та шкіри, слабкість, зниження апетиту, глосит із болючістю язика та афтами, зміни з боку нервової системи у вигляді фунікулярного мієлозу (атаксія, парестезія, гіпорефлексія, клонуси, поява патологічних рефлексів) внаслідок дорсолатеральних дегенеративних явищ у спинному мозку, помірні ознаки серцевої недостатності (енергетично-динамічна недостатність міокарду), діарея, деяке збільшення печінки та селезінки.

Гемограма: макроцитарні (мегалобластні) зміни, зниження гемоглобіну, високий колірний показник, збільшені середній об'єм еритроциту та середній вміст гемоглобіну в еритроциті, рівень ретикулоцитів звичайно у нормі, мають місце нейтропенія (гігантські розміри нейтрофілів з гіперсегментацією), тромбоцитопенія. При мікроскопії: макроцити округлої форми без центрального просвітлення. Нерідко можна знайти нормоцити, тільця Жолі та Кебота (залишки ядерної субстанції), специфічною ознакою є базофільна пунктація еритроцитів (елементи РНК). Функції тромбоцитів зберігаються, тому геморагічний синдром спостерігається рідко. У сечі – підвищене виділення метилмалонової кислоти. Рівень ціанокобаламіну нижче 80 пг/мл.

Мієлограма: у результаті порушення клітинного поділу зменшується синтез клітин у еритроїдному, гранулоцитарному і тромбоцитарному ростках. Еритроїдні дозріваючі попередники стають більш великими (мегалобласти). Кістковий мозок насичений еритроїдними клітинами, які мають інтенсивний синій колір – «синій кістковий мозок», можна помітити поділ еритробластів (чого немає у нормі ). Відмічається феномен неефективного еритропоезу та внутрішньокістковомозкового гемолізу, що обумовлює появу іктеричності шкіри і склер внаслідок підвищення у сироватці крові рівня непрямої фракції білірубіну.

*Лікування.* Призначають щоденне парентеральне введення оксикобаламіну або ціанокобаламіну. Введення препаратів проводиться щоденно у дозі 200-500 мкг/добу. При неврологічних порушеннях дозу підвищують до 1 мг. Необхідно пам'ятати , що у

дітей перших місяців життя вітамін $B_{12}$ у дозах вищих 10 мкг/кг не засвоюється і може викликати пригнічення функції щитовидної залози. Курс лікування складає не меше 2 тижнів для оксикобаламіну та 4 тижні – для ціанокобаламіну.

Після перших ін'єкцій відмічається значне покращання самопочуття, через тиждень збільшується кількість ретикулоцитів (ретикулоцитарний криз), через 3 тижні поступово підвищується кількість еритроцитів. Показники червоної крові нормалізуються через 1-2 місяця. Для виявлення ретикулоцитарного кризу необхідно визначити кількість ретикулоцитів до та через 4-7 днів після початку лкування. Наявність кризу підтверджується збільшенням кількості ретикулоцитів у 2 і більше разів. Значно триваліше відновлюється неврологічна картина.

Після основного курсу лікування проводять закріплюючий курс для поповнення депо вітаміну $B_{12}$ у організмі. Медикаментозні засоби вводять 1 раз на тиждень протягом 2-3 місяців.

*Профілактику* рецидиву захворювання (підтримуюча терапія) здійснюють періодичним введенням препаратів вітаміну $B_{12}$ (оксикобаламін – 200 мкг/добу протягом 5 днів - 1 раз у 6 місяців, ціанокобаламін – 200 мкг/добу протягом 10 днів - 1 раз у 6 місяців). При спадкових формах дефіциту вітаміну рекомендується введення вітаміну 1 раз у три місяця у дозі 1000 мкг/добу протягом всього життя пацієнта.

*Прогноз* для життя та одужання є сприятливим.

**Фолієводефіцитна анемія** (ФДА) порівняно часто зустрічається у дітей раннього віку.

Основним джерелом фолієвої кислоти для організму людини є мікрофлора кишечника, рслинна їжа (боби, шпінат, спаржа, латук), а також яєчний жовток, пивні дріжджі, печінка. Добова потреба у фолієвій кислоті коливається в залежності від віку (25 - 200 мкг).

Основними причинами розвитку ФДА є:

-недостатнє надходження фолатів до організму;

-порушення утилізації;

-підвишена потреба у фолієвій кислоті.

*Клінічними проявами* фолієводефіцитної анемії є анемічний синдром, порушення функції шлунково-кишкового тракту.

Гемограма: трьохросткова цитопенія, гіперхромія і макроцитоз еритроцитів, а також гіперсегментація ядер нейтрофілів.

Мієлограма: аналогічна картині, що спостерігається при дефіциті віт.$B_{12}$ – мегалобластне кровотворення, «синій кістковий мозок», розподіл еритрокаріоцитів. Ці зміни у кістковому мозку і периферичній крові виникають через 2-3 місяці після появи дефіциту фолієвої кислоти. Концентрація фолатів у сироватці крові нижче 4 нг/мл. Одночасно підвищується виділення з сечею форміноглутамінової кислоти.

З'ясувати характер анемії можливо за допомогою визначення вмісту фолатів у сироватці крові ( у нормі – 3-25 нг/мл) або рівня форміноглутамінової кислоти у сечі.

*Лікування.* Фолієву кислоту призначають перорально у дозі 1-5 мг/ добу. Ефект відмічається через 3 дні від початку лікування. Тривалість терапії складає не меше 3 тижнів. При відсутності ефекту у хворого із мегалобластною анемією слід думати про дефіцит вітаміну $B_{12}$. При дефектах всмоктування доцільно призначати фолієву кислоту парентерально.

*Профілактика* розвитку дефіциту ФК повинна проводитися глибоконедоношеним дітям, дітям, які постійно отримують протисудомну або протитуберкульозну, сульфаніламідну або антибактеріальну терапію, дітям, які страждають на квашіоркор,

целіакію або інші варіанти мальабсорбції. Із профілактичною метою фолієва кислота призначається щоденно у дозі 0,2- 0,5 мг/добу.

*Прогноз* для життя та одужання є сприятливим.

**Білководефіцитні анемії** розвиваються внаслідок дефіциту білка в раціоні з високим рівнем вуглеводів в харчуванні. Це сприяє порушенню синтезу глобіну і білкових транспортних сполук, зниженню продукції еритропоетинів і ураженню еритропоезу, а також нестачі вироблення гормонів і ферментів.

Клінічні прояви характеризуються загальнодистрофічними змінами, ознаками полігіповітамінозів, порушенням пігментного обміну, пастозністю та набряками підшкірної основи.

Гематологічні особливості даної анемії: тяжка норморегенераторна анемія, нормохромна з вираженим анізо- і пойкілоцитозом, знижений рівень білка в сироватці крові, виражена диспротеїнемія.

Особливості лікування: раціональне харчування з достатньою кількістю білка, усунення дисбіозу кишечника, тривала замісна ферментна терапія, полівітаміни, в тяжких випадках внутрішньовенно плазма, альбумін.

**Геморагічний шок** виникає як наслідок масивної крововтрати з кровоносного русла. В патогенезі геморагічного шоку ведучим фактором є гостра гіповолемія, яка зменшує повернення венозної крові до серця і серцевий викид. Прогресуючий шок характеризується важкими розладами метаболізму і поліорганною недостатністю, які визначають летальний кінець.

**Діагностичні критерії.**

В діагностиці шоку ведучими факторами є визначення об'єму і швидкості втрати крові, які треба розглядати у взаємозв'язку з віком дитини, наявністю супутніх захворювань, можливістю ентерального засвоєння води. Діти раннього віку виявляють високу чутливість до дефіциту об'єму циркулюючої крові.

Визначення ступеню крововтрати на основі клінічних критеріїв:

- Дефіцит ОЦК до 10% - клейкі слизові оболонки, тістоподібний тургор шкіри, знижений діурез, теплі кінцівки, нормальний психічний стан, симптом «блідої плями» не більше 2 с, пульс не змінений, АТ в межах вікової норми, ЧСС не змінена, частота дихання не змінена.
- Дефіцит ОЦК до 20% у дитини відповідає компенсованій або декомпенсованій фазі шоку. Циркуляторні порушення спочатку характеризуються розвитком гіперкінетичного синдрому (тахікардія зі зниженням пульсового артеріального тиску), збільшенням центрально-периферичного температурного градієнту. Крім того характерні сухі слизові оболонки, знижений тургор шкіри, різко знижений діурез, дратівливість або тривога, симптом «блідої плями» більше 2 с, периферичний пульс ослаблений або відсутній, АТ знижується в ортостатичному положенні, ЧСС підвищена до 10-20% щодо норми, частота дихання не змінена, кінцівки теплі до ліктьових і колінних суглобів.
- Дефіцит ОЦК до 30% і більше у дітей відповідає декомпенсованій фазі шоку з гіподинамічним типом кровообігу – зниженням систолічного і підвищенням діастолічного АТ, тахікардією, венозною гіпотензією, блідо-цианотичною шкірою і слизовими, порушенням дихання, значним збільшенням центрально- периферичного температурного градієнту, оліго-анурією. Характерні: сухі слизові оболонки, різко знижений тургор шкіри в «формі намету», кінцівки холодні на всьому протязі,

непритомний стан, симптом «блідої плями» більше 5 сек., периферичний пульс слабкий або відсутній, частота дихання підвищена на 30-60 % від вікової норми;

- Крововтрата до 40% ОЦК, як правило, відповідає агональному стану і характеризується прекомою або комою, патологічним типом дихання, артеріальною гіпотензією, надмірною тахі- або брадікардією, відсутністю периферичної пульсації, холодною и ціанотичною шкірою, важким респіраторно-метаболічним ацидозом.

**Лікування.** Базовими напрямками терапії шоку на догоспітальному і госпітальному етапах є усунення наявного джерела кровотечі і термінове усунення гіповолемії. Складовими лікування також є:

- Забезпечення вільної прохідності дихальних шляхів і інгаляція 100% кисню.
- Катетеризація магістральних судин.
-Інфузія плазмозамінних розчинів (колоїдів і кристалоїдів) – препаратів гідроксиетилкрохмалю, реополіглюкіну, альбуміну, плазми, розчину Рінгера и других поліионних розчинів. Для досягнення гемодинамічного эфекту корекційний об'єм колоїдів повинен бути вище об'єму крововтрати на 20%, а кристалоїдних розчинів – на 300 – 400%, що визначає необхідність сполученого використання колоїдів і кристалоїдів. Швидкість введення колоїдів орієнтовно складає 5-6 мл/кг зі швидкістю 0.75 - 1.2 мл/кг/хв до відносної стабілізації АТ, потім - 0.1 - 0.5 мл/кг/хв. При неефективності – 7 - 7.5% розчин NaCl у дозі 2 - 4 мл/кг зі швидкістю введення не менш чим за 2 хв.
- При необхідності - анестезіологічне забезпечення, краще кетамін (кеталар, каліпсол) у дозі 3 - 5 мг/кг внутрішньовенно.

Інфузійна терапія и транспортування дитини з геморагічним шоком повинна здійснюватись в горизонтальному положені пацієнта. На протязі всього догоспітального и госпітального етапів здійснюються теплозберігаючі умови і постійно проводиться інгаляція кисню.

Використання симпатоміметиків при гіпотензії може в деякій мірі попередити повну гемодінамічну нездатність і розвиток церебральних ушкоджень незворотнього характеру. Частіше використовується норадреналін 0,1 – 5 мкг/кг разово. Повторне використання препарату небезпечно із-за можливого розвитку інтестинальних некрозів. Більш приємлива підтримка гемодинаміки допаміном в діапазоні доз 1 – 10 мкг/кг/хв.

На госпітальному этапі проводиться хірургічна зупинка кровотечі та замісна терапія препаратами крові до досягнення корекції кисневотранспортної функції крові поряд з симптоматичною терапією – знечуленням, коррекцією ацидозу, електролітних порушень. Критичний рівень гемоглобіну для новонароджених складає біля 110 г/л, для дітей до року – 90 г/л.

**6. Матеріали для самоконтролю:**

**6.1. Питання для самоконтролю**:

1. Дати визначення анемії.
2. Навести патогенетичну класифікацію анемій.
3. Навести морфологічну класифікацію анемій.
4. Навести класифікацію анемій за кольоровим показником.
5. Дати визначення залізодефіцитної анемії.
6. Навести перелік основних причин розвитку залізодефіцитної анемії.
7. Охарактеризувати клінічні синдроми при залізодефіцитній анемії.
8. Навести діагностичні критерії залізодефіцитної анемії та латентного дефіциту заліза.
9. Визначити принципи лікування залізодефіцитної анемії.

10. Дати визначення $B_{12}$-дефіцитної анемії.
11. Навести перелік основних причин розвитку В12-дефіцитної анемії.
12. Охарактеризувати клінічні синдроми при В12-дефіцитній анемії.
13. Навести діагностичні критерії В12-дефіцитної анемії.
14. Визначити особливості лікування В12-дефіцитної анемії.
15. Дати визначення фолієводефіцитної анемії.
16. Навести характеристику етіологічних факторів, клінічних симптомів та програми лікування фолієводефіцитної анемії.

**6.2. Тестові завдання.**

Тести:

1. Критері ефективності терапії ЗДА:
A. розвиток ретикулярного кризу;
B. щодобовий приріст HHb на 2 г/л і більше;
C. нормалізація морфологічних ознак еритроцитів (зникнення пойкілоцитозу, анізоцитозу);
D. підвищення рівня сироваткового заліза
E. Все перераховане
2. Нижня межа норми гемоглобіну в крові у дітей до 5 років.
A. 105 г/л
B. 110 г/л
C. 116 г/л
D. 120 г/л
E. 145 г/л
3. Нижня межа нормального вмісту еритроцитів у дітей 5 років і старших.
A. 3,0 x $10^{12}$/л.
B. 3,5 x $10^{12}$/л.
C. 4,0 x $10^{12}$/л.
D. 4,5 x $10^{12}$/л.
E. 5.5 x $10^{12}$/л.
4. Який варіант ураження нервової системи характерний для $B^{12}$-дефіцитної анемії?
A. Енцефалопатія
B. Геміпарез
C. Геміплегія
D. Хорея Сиденхема
E. Фунікулярний мієлоз
5. Для залізодефіцитного стану характерні прояви всі, крім:
A. Койлоніхії.
B. Спотворення смаку.
C. Спотворення нюху.
D. Атрофія сосочків язика.
E. Булімія.

Відповіді: 1.Е; 2.В; 3.Д; 4.Е; 5.Е;

**Задачі:**

**Задача 1.** При диспансеризації в школі у хлопчика 6 років виявлено: блідість шкіри та слизових оболонок, згладженість сосочків язика, поперечну смугастість нігтів, тріщини в кутах рота, тахікардію. Вміст гемоглобіну в крові - 96 г/л; анізоцитоз, пойкілоцитоз. Які найбільш вірогідні причини цього стану? Яка тактика лікаря? Критерії ефективності терапії даного стану?

*Відповідь.*

1. Причина - недостатнє надходження до організму – заліза.
2. Призначення препаратів заліза для перорального прийому;
3. Критерії ефективності терапії ЗДА:
   - розвиток ретикулярного кризу;
   - щодобовий приріст HHb на 2 г/л і більше;
   - нормалізація морфологічних ознак еритроцитів (зникнення пойкілоцитозу, анізоцитозу);
   - підвищення рівня сироваткового заліза
   - «ослаблення» клінічних ознак анемії.

**Задача 2.** Дівчинка, 8 р., скаржиться на задишку, випадіння волосся, серцебиття. Об'єктивно: пульс - 100/хв., систолічний шум над верхівкою, печінка та селезінка не збільшені. Аналіз крові: еритроцити - $3,0Ч10^{12}$/л, гемоглобін - 81 г/л, кольоровий показник - 0,81, еозинофіли - 2%, паличкоядерні - 3%, сегментоядерні - 64%, лімфоцити - 26%, моноцити - 5%, ШОЕ - 7 мм/год. Залізо сироватки крові - 5,3 ммоль/л. Діагноз? Які лабораторні ознаки характерні для цього стану? Що таке колірний показник і якою формулою користуються для його обчислення?

*Відповідь.*

1. Залізодефіцитна анемія
2. З лабораторних ознак для залізодефіцитної анемії характерні:

-морфологічні зміни еритроцитів у вигляді анізоцитозу і пойкілоцитозу.

-зниження абсолютного числа еритроцитів, нижньою межею норми еритроцитів у дітей молодше 6-ти років є 3,6 х $10^{12}$/л, старше 6-ти - 4,0 х $10^{12}$/л.

-зниження кольорового показника який показує відносний вміст гемоглобіну в еритроцитах при ЗДА нижче 0,80, тобто ця анемія є гіпохромною.

3. Кольоровий показник відображає відносний вміст гемоглобіну в еритроциті, клінічно аналогічний MCH і корелює з MCV. Для його обчислення користуються такою формулою:
   - (знайдену кількість Нв : нормальна кількість Нв) : (знайдене число еритроцитів : нормальне число еритроцитів)
   - або шляхом ділення відсотка (одиниць) гемоглобіну на подвоєні дві перші цифри числа еритроцитів.

**Задача 3.** Хвора, 7 років, скаржиться на задишку, біль у кінчику язика, парестезії рук. Об'єктивно: сосочки язика згладжені, пульс - 100/хв., систолічний шум над верхівкою, печінка та селезінка не збільшена. Неврологічний статус: порушення чутливості, сухожильні рефлекси D<S. Аналіз крові: еритроцити - $2,4Ч10^{12}$/л, гемоглобін - 98 г/л, кольоровий показник - 1,22, еозинофіли - 2%, паличкоядерні - 3%, сегментоядерні - 64%, лімфоцити - 26%, моноцити - 5%, ШОЕ - 7 мм/год, макроовалоцити. Залізо сироватки крові - 17,3 мкмоль/л. Діагноз ? Яке лікування

застосовують при даній патології? Які показники гемограми та сечі характерні для даного стану?

*Відповідь.*

1. В12-дефіцитна анемія
2. *Лікування.* Призначають щоденне парентеральне введення оксикобаламіну або ціанокобаламіну. Введення препаратів проводиться щоденно у дозі 200-500 мкг/добу. При неврологічних порушеннях дозу підвищують до 1 мг. Необхідно пам'ятати , що у дітей перших місяців життя вітамін $B_{12}$ у дозах вищих 10 мкг/кг не засвоюється і може викликати пригнічення функції щитовидної залози.
3. Гемограма: макроцитарні (мегалобластні) зміни, зниження гемоглобіну, високий колірний показник, збільшені середній об'єм еритроциту та середній вміст гемоглобіну в еритроциті, рівень ретикулоцитів звичайно у нормі, мають місце нейтропенія (гігантські розміри нейтрофілів з гіперсегментацією), тромбоцитопенія. При мікроскопії: макроцити округлої форми без центрального просвітлення. Нерідко можна знайти нормоцити, тільця Жолі та Кебота (залишки ядерної субстанції), специфічною ознакою є базофільна пунктуація еритроцитів (елементи РНК). Функції тромбоцитів зберігаються, тому геморагічний синдром спостерігається рідко. У сечі – підвищене виділення метилмалонової кислоти. Рівень ціанокобаламіну нижче 80 пг/мл.

**7. Література**

***Основна література:***

1. Педіатрія. Підручник для студентів медичного факультету. За ред. О.В. Тяжкої.- Нова-книга.- Вінниця.-2007.- 989с.
2. Педіатрія: Навч. посібник /О.В. Тяжка, О.П.Вінницька, Т.І. Лутай, та ін.: За ред. проф. О.В. Тяжкої.-К.: Медицина, 2005.-С.
3. Матеріал лекцій.

*Додаткова література:*

1. Дитячі хвороби / За ред. В.М. Сидельникова, В.В. Бережного.-К.: Здоров'я, 1999.- С.
2. Майданник В.Г. Педиатрия. — Харьков: Фолио, 2004. – С.
3. Шабалов Н.П. Детские болезни. — СПб. и др.: Питер, 1999.- С.