Система крові

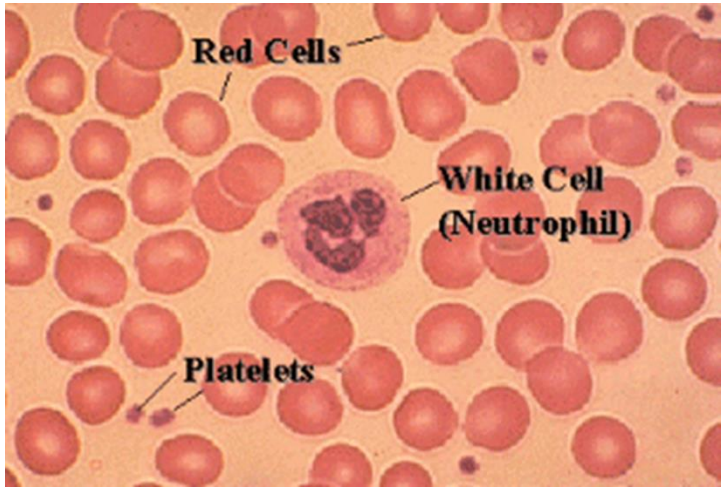
Морфофункціональні особливості у дітей. Методи дослідження. Семіотика уражень.

Зав. кафедри пропедевтики педіатрії №2
Харківського національного медичного університету
д. мед. н. Клименко Вікторія Анатоліївна

Поняття про систему крові

Система крові об'єднує:

- Кров - рідку тканину внутрішнього середовища організму, яка складається з плазми та клітин – еритроцитів, лейкоцитів і тромбоцитів
- Органи кровотворення
- Органи кроворуйнування
- Регуляторний апарат



Функції крові

- дихальна
- трофічна
- екскреторна
- гуморально-регуляторна
- теплообмінна
- захисна

Пренатальний гемопоез (3 періоди)

Гемопоез — серія клітинних диференціювань, які призводять до утворення зрілих клітин периферійної крові

1. **Мезобластичний період**

- З 19 днів (у жовточному мішку) до початку 4 міс.
- Переважно – розвиток еритроїдного ростку

2. **Печінковий період**

- З 6 тиж. максимум до 5 міс.
- Печінка; селезінка з 3 міс.
- Еритроїдне кровотворення + нейтрофіли – з 9тиж.

3. **Кістковомозковий (мієлоїдний) період** – як у дорослих – з 4-5міс.

Заселення кровотворних органів стовбуровими клітинами антенатально

Печінка – 5 тиждень

Кістковий мозок – 8-10 тиждень

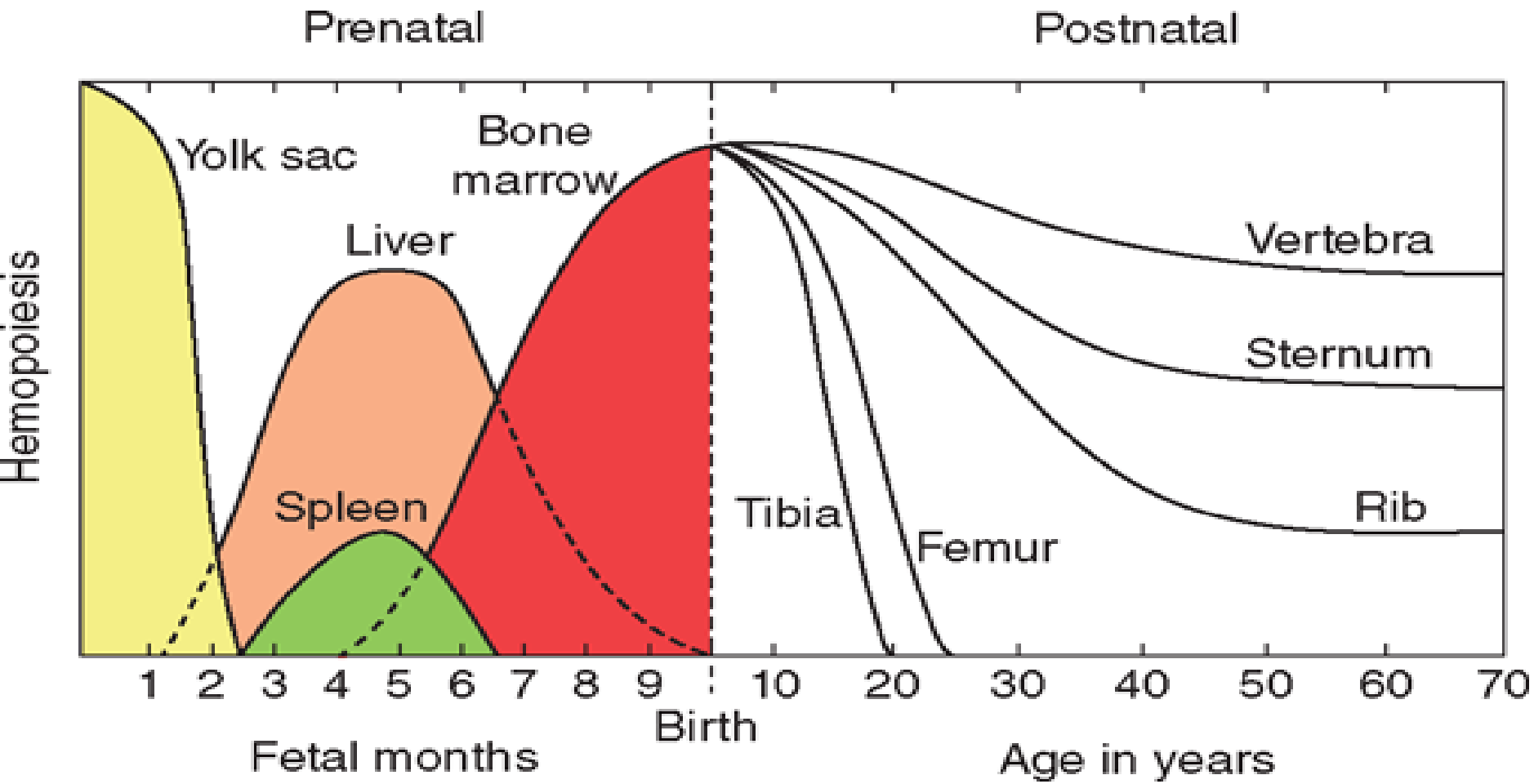
Тимус, селезінка – 8 тиждень

Лімфатичні вузли – 11 тиждень

Постнатальний гемопоез

- Новонароджений – у більшості кісток
- К 18 рокам зберігається лише у тілах позвонків, ребрах, грудині, кістках черепу та тазу
- Маса крові у дітей 100-150мл/кг (дорослі – 50-70 мл/кг)

Гемопоез



Source: Mescher AL: *Junqueira's Basic Histology*, 13th Edition: www.accessmedicine.com
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

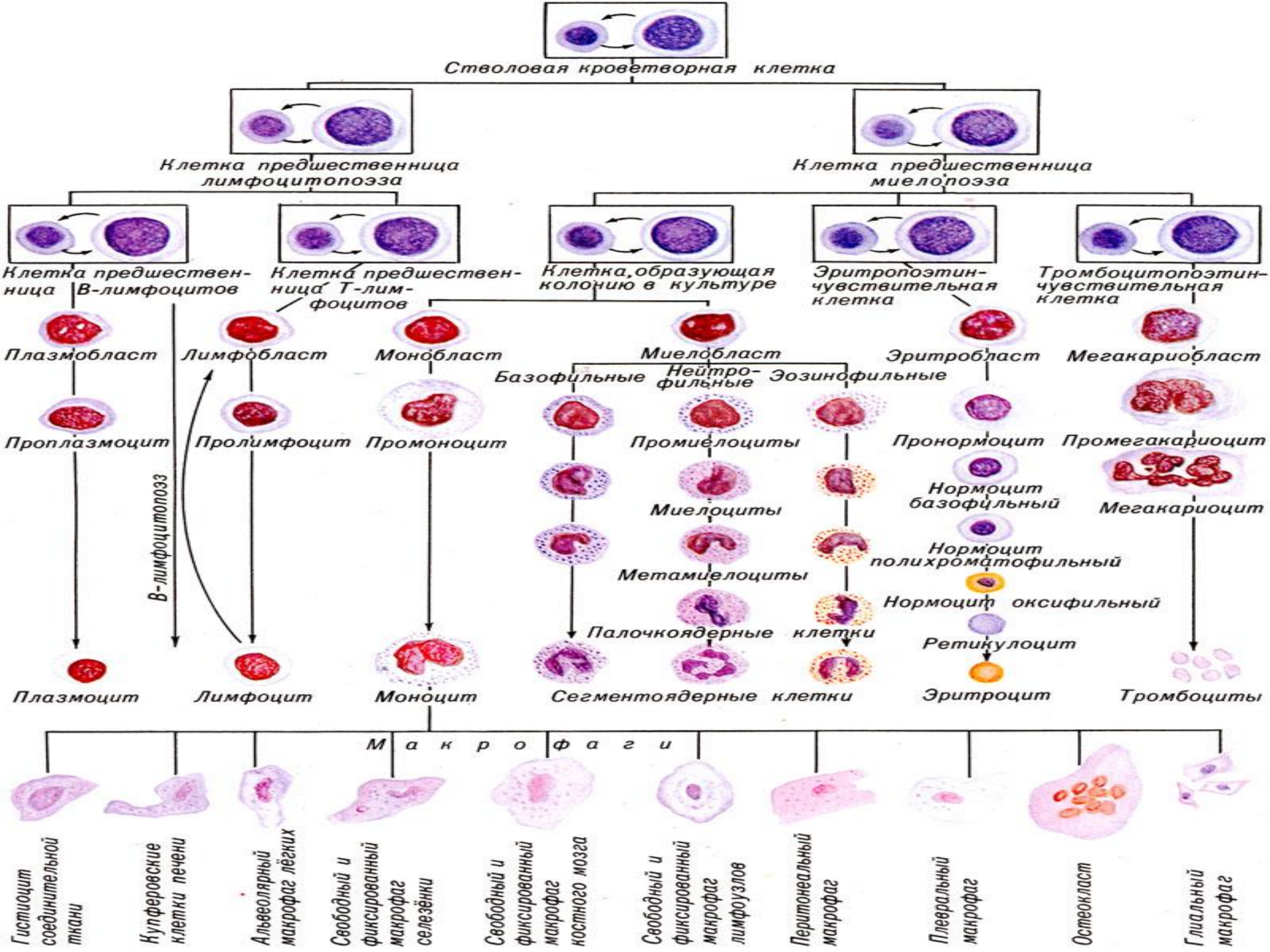
Об'єм крові та її розподіл (депонування)

- Кількість крові
  - дорослої людини - **6-8%** загальної маси тіла
  - новонароджених - **15 %**

- Частина крові знаходиться в депо:
  - печінка – **20 %**
  - шкіро-підшкірних судинних сплетіннях – **10 %**
  - селезінка – **1,5-2 %** кількості крові

- Депонована кров порівняно із кров'ю в судинах циркулює в 10-20 разів повільніше, містить більше формених елементів

Кров


Стволовая кроветворная клетка
Клетка предшественница лимфоцитопоэза
Клетка предшественница миелопоэза
Клетка предшественница В-лимфоцитов
Клетка предшественница Т-лимфоцитов
Клетка, образующая колонию в культуре
Эритропоэтин-чувствительная клетка
Тромбоцитопоэтин-чувствительная клетка
Плазмобласт
Лимфобласт
Монобласт
Миелобласт
Эритробласт
Мегакариобласт
Базофильные
Нейтрофильные
Эозинофильные
Проплазмоцит
Пролимфоцит
Промоноцит
Промиелоциты
Пронормоцит
Промегакариоцит
Миелоциты
Нормоцит базофильный
Мегакариоцит
Метамиелоциты
Нормоцит полихроматофильный
Нормоцит оксифильный
Палочкоядерные клетки
Ретикулоцит
В-лимфоцитопоэз
Плазмоцит
Лимфоцит
Моноцит
Сегментоядерные клетки
Эритроцит
Тромбоциты
Макрофаги
Гистиоцит соединительной ткани
Купферовские клетки печени
Альвеолярный макрофаг лёгких
Свободный и фиксированный макрофаг селезёнки
Свободный и фиксированный макрофаг костного мозга
Свободный и фиксированный макрофаг лимфоузлов
Перитонеальный макрофаг
Плевральный макрофаг
Остеокласт
Глиальный макрофаг

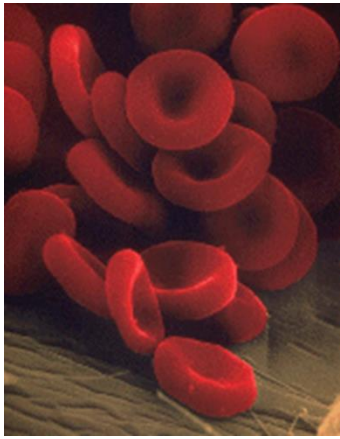
Еритроцитарна система

- **Типи гемоглобіну антенатально у онтогенезі**
  - Примітивний – **Hb P** - 9-12 тиж.
  - Фетальний - **Hb F**
  - Дорослого типу - **Hb A** - с 3 тиж.

- До народження
  - **Hb F – 60%**
  - **Hb A – 40%**

- **Властивості фетального гемоглобіну /еритроцитів**
  - Більш високе схожість Hb F до кисню
  - Менша тривалість життя еритроцитів (12 дн. у порівнянні з 80-120 дн.)
  - Схильність еритроцитів до гемолізу

Еритроцитарна система



- Новонароджений
  - Hb 180-240 г/л ; ер. 5,38 - 7,2 × 10^{12}/л
  - Анізоцитоз
  - Макроцитоз (діаметр > 7,7мкм)
  - Переважання молодих, незрілих еритроцитів
  - Наявність еритроцитів що мають ядра (нормоцити, еритробласти)
- Перші 10 днів - фізіологічний гемоліз / жовтяниця
- Грудний період – фізіологічна анемія (Hb 108 г/л)
- Після 1 року норма Hb >120 г/л
- 5 років - Hb > 130г/л
- 10 років - Hb >140 г/л

Еритроцитарна система

- **Ретикулоцити**
  - Перший гід життя - 5-6%
  - Після 1 року -1%
- **Осмотична резистентність ер.**
  - Мінімальна 0,44-0,48%
  - Максимальна 0,32-0,36%

Гематокрит

- **Гематокрит** – відношення формових елементів у об'ємі крові
  - Новонароджений – 0,45-0,65
  - Після 3 міс. - 0,36-0,44
- **Еритрон** – система клітин-попередників еритроцитів у кістковому мозку, ретикулоцитів та еритроцитів крові
  - Об'єм 2000-3500 мл
  - Маса 250 г
  - Число ер. - 25 трильйонів
  - 10 мл ер. кожної секунди розпадаються у ретикулоендотелеальній системі та така ж кількість утворюється/надходить

Швидкість осідання еритроцитів

Новонароджені - уповільнена, 2-3 мм/г (низька кількість фібриногену та холестерину, загущення крові)

1 рік - 6-7 мм/г

діти - до 10 мм/г

дорослі - до 15 мм/г

Лейкоцитарна формула

- Перші дні після народження – фізіологічний лейкоцитоз - 18-20×10^9/л (до 30×10^9/л), зсув формули уліво
- Норма лейкоцитів у залежності від віку
- Поняття синдромів **лейкоцитозу** та **лейкопенії**

Показники норми (**Воронцов** І.М., **Мазурин** А.В., 2009)

Возраст	Уровень лейкоцитов, × 10^9 клеток /л
Дети до 1 года	6,0—17,5
1—2 года	6,0—17,0
2—4 года	5,5—15,5
4—6 лет	5,0—14,0
6—10 лет	4,5—13,0
10—16 лет	4,5—12,0
Дети старше 16 лет	4,5—11,0
Взрослые	4,0—9,0

Лейкоцитарна формула здорових дітей у залежності від віку (Nelson, 1996)

– у тис. у 1 мм^3

Вік	Середня кількість	Коливання
Пуповина	18	9-30
2 тижні	12	5-21
3 міс.	12	6-18
6 міс. – 6 років	10	6-15
7-12 років	8	4-13,5
Дорослі м/ж	7,5	5-10

Физиологический лейкоцитоз

Алиментарный
Миогенный
Эмоциональный
Новорожденных
Беременных
Рожениц
Предменструальный

Патологический лейкоцитоз

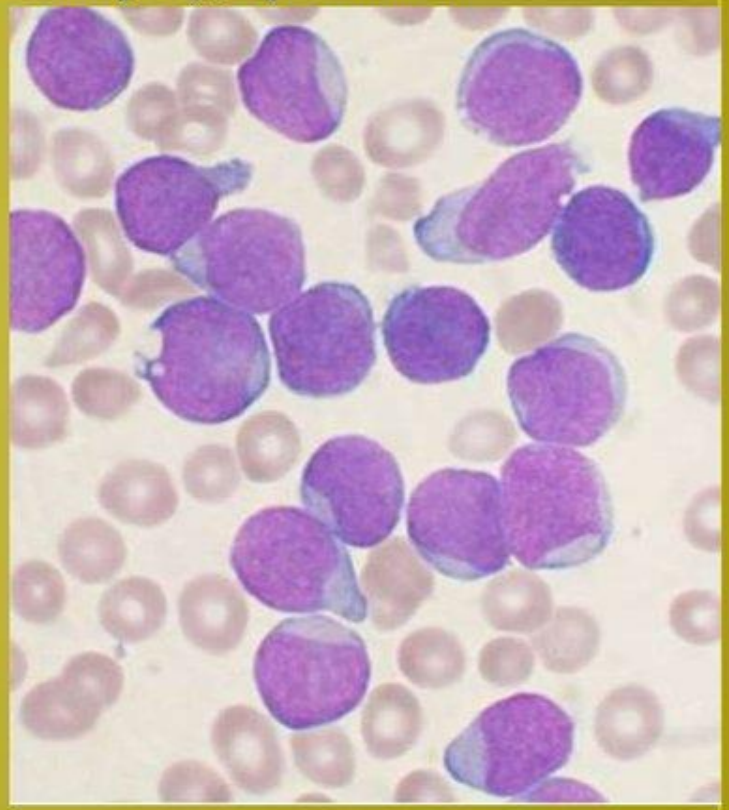
Инфекционный
Воспалительный
Токсогенный
Постгеморрагический
Новообразовательный
Лейкемический

RedKrovi.ru

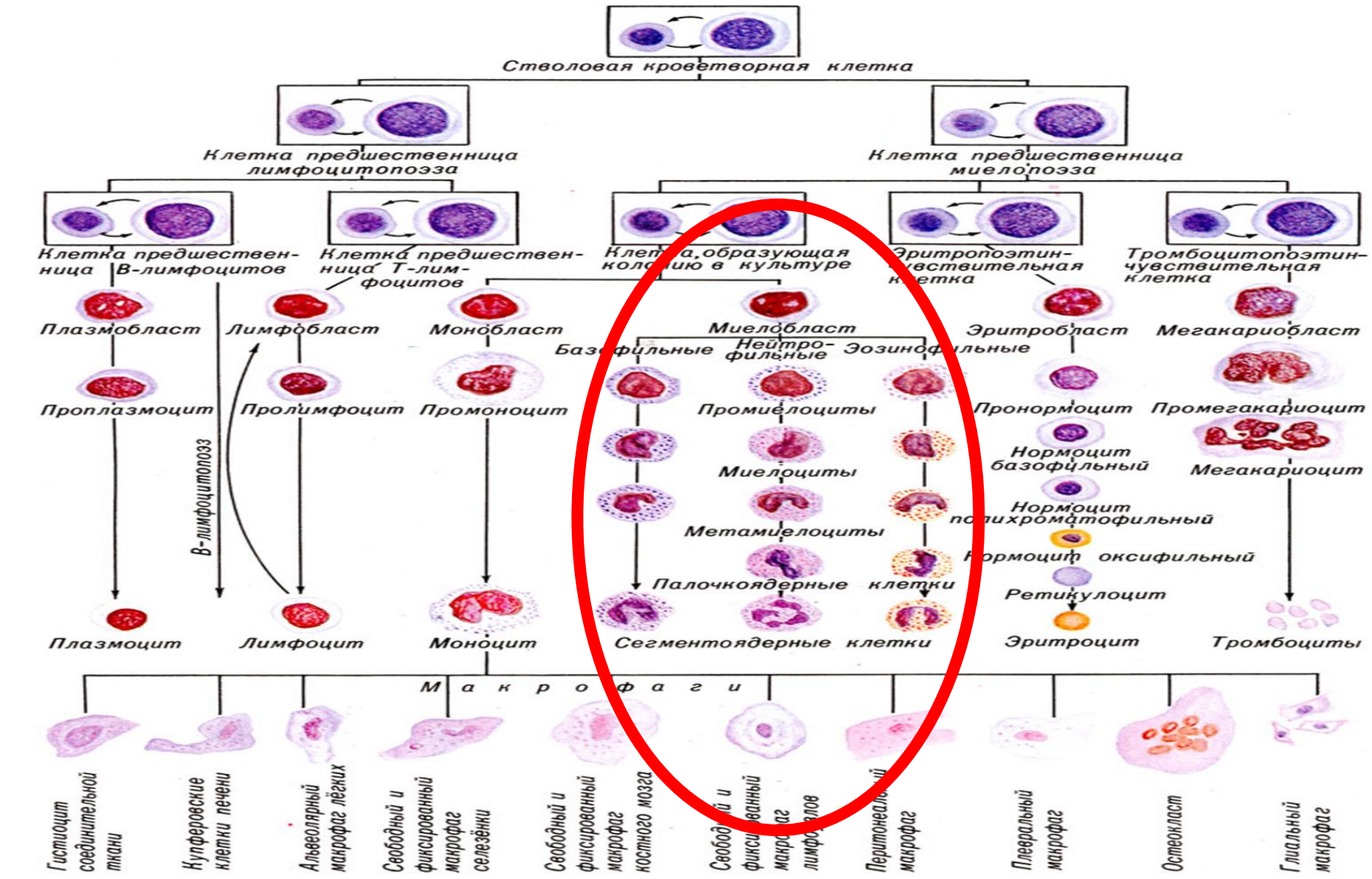
Лейкопенія – знижена кількість лейкоцитів.

Причини лейкопенії:

- Аплазія і гіпоплазія кісткового мозку;
- Ушкодження кісткового мозку хімічними засобами, ліками;
- Іонізуюче опромінення (підвищення радіоактивного фону, променева хвороба);
- Гіперспленізм (первинний, вторинний);
- Гострий лейкоз;
- Мієлофіброз;
- Мієлодиспластичні синдроми;
- Плазмоцитома;
- Метастатичне новоутворення кісткового мозку;
- Сепсис;
- Тиф та паратиф;
- Анафілактичний шок;
- Колагеноз;
- Результат дії лікарських препаратів (сульфаніламіди і деякі антибіотики, тирео-, цитостатики, протиепілептичні препарати, антиспазматичні пероральні препарати).



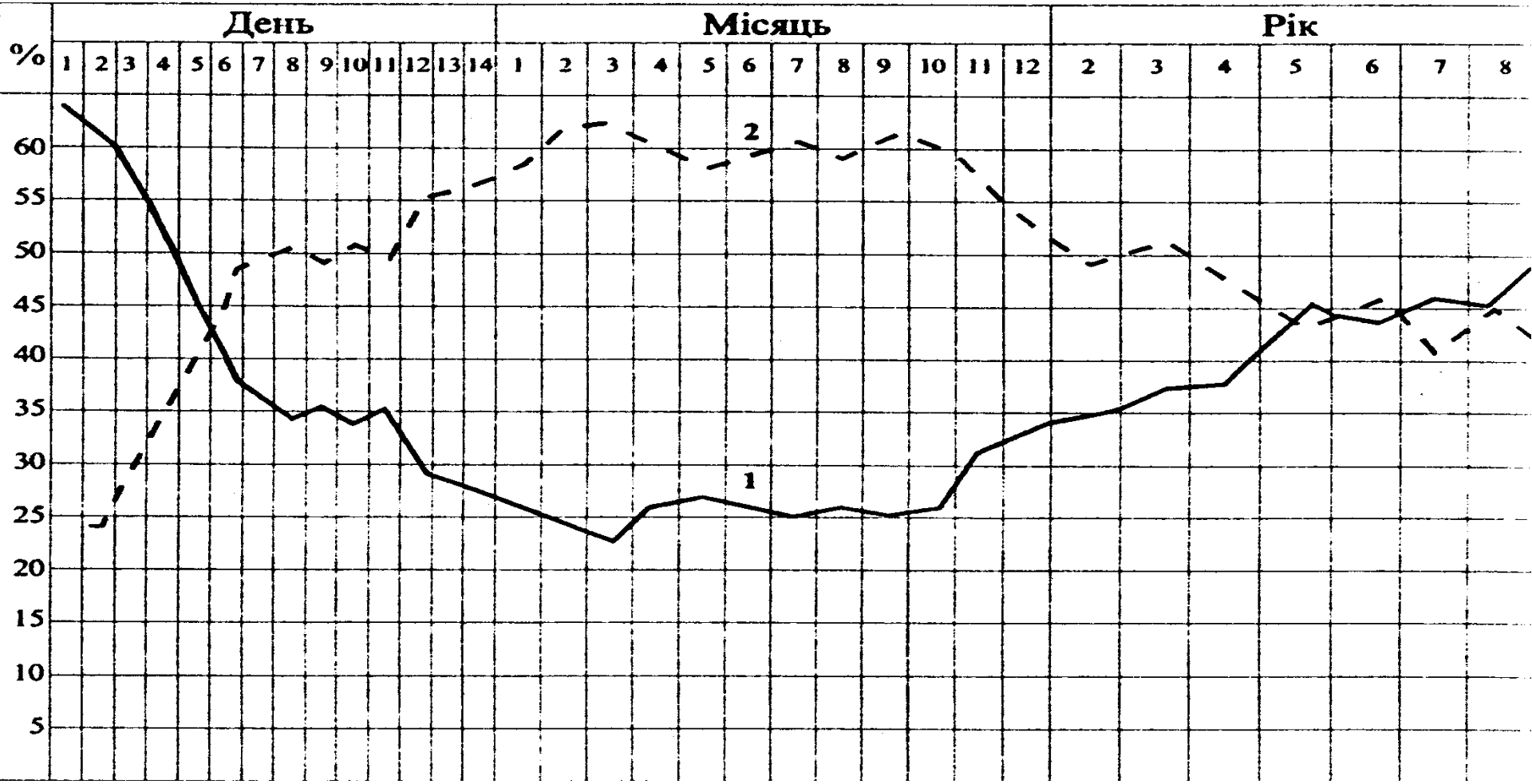
Гранулоцитарна система



Гранулоцитарна система

- Розподіл
  - 1% - периферійна кров
  - 1% - дрібні судини
  - 98% - кістковий мозок та тканини
- Час життя – 4-16 днів (среднє- 14 дн.)
- Циркуляція у периферичній крові – 2-30 год.

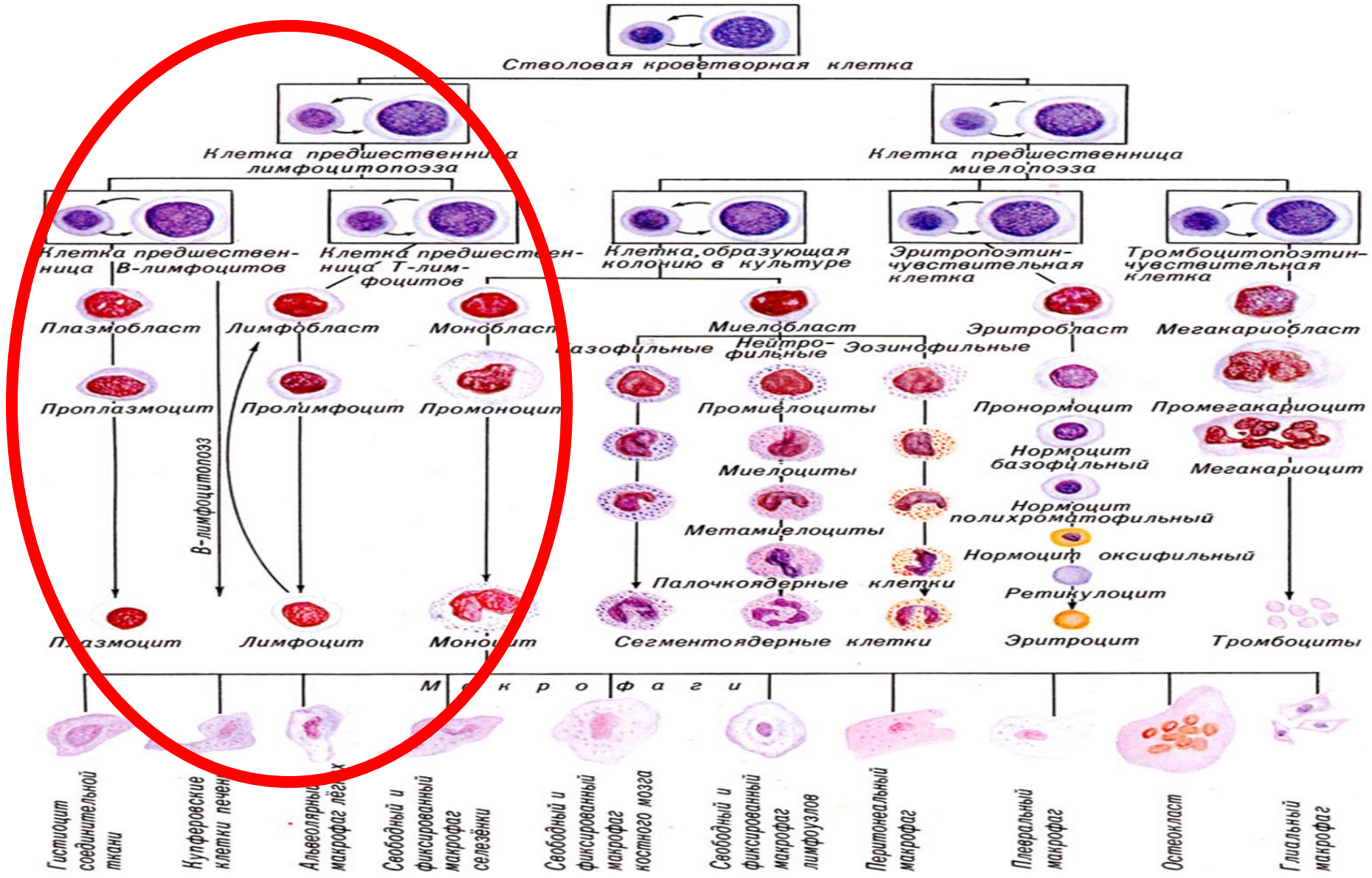
Перший та другий перехрести нейтрофілів та лімфоцитів крові у дітей



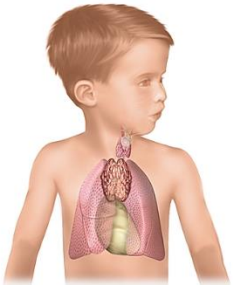
Нейтрофіли
Поняття зсуву лейкоцитарної формули вліво

Лейкоциты	Базо-филы	Эозино-филы	Нейтрофилы				Лимфо-циты	Моно-циты	Индекс сдвига
			миэ-лоц	юные	палоч.	сег-мент			
Норма 6–8 тысяч	0–0,5%	3–4%	–	–	4%	63–67%	24–30%	6–8%	0,6
Норма в абсол. числах	30–40	180–200	–	–	240–320	4020–5040	1800–2400	360–640	

Лимфоїдна система

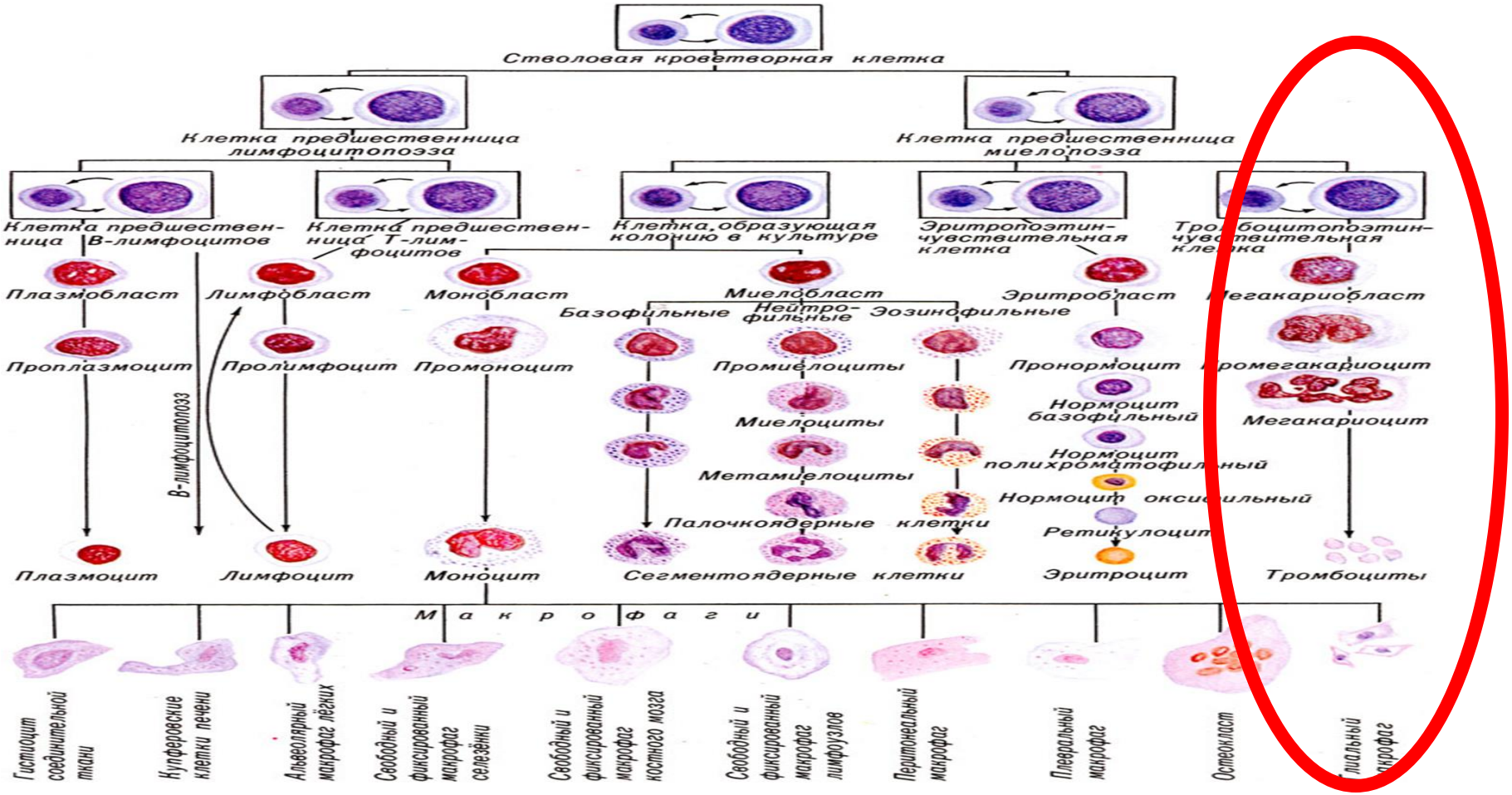


Дитячий «лімфатизм»



- Випереджаючий розвиток лимфоїдної тканини
- Фізіологічна гіперплазія вилочкової залози до 1-2 років
- Клінічний приклад з аденоїдами
- Загальна «лимфоїдна» маса дитини у 10 років може перевищити у 2 рази лимфоїдну масу дорослого

Тромбоцитопоез

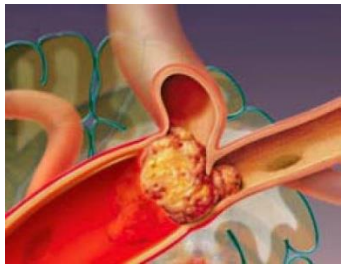


- Кількість – 150 - 300 ×10^9 (у дітей та дорослих мало відрізняються)
- Функціональна активність (адгезія, агрегація) знижено у новонароджених та до 1 року
- Продовжуваність життя тромбоциту – 8-11 днів

Система згортання крові

Три ланки:

судинна
плазмова
тромбоцитарна



Судинна –
підвищена проникливість, знижено скорочувальну функцію прекапіл. досягає норми дорослого до кінця періоду новонародженості

Плазмова – низька активність вітамін К-залежних факторів (II-протромбіну; VII- проконвертину; IX-антигемофільного глобуліну В; X-Стюарта-Прауера; XI та XII-ф. контакту) с min на 3 добу

Протизгортальна система – підвищена (високий рівень гепарину 10 дн. після народження)

Фізіологічна роль гіпокоагуляції у новонароджених як захисна від тромбозів
Норма дорослого – до 1 року

Клінічні методи обстеження

Синдроми ураження системи крові

- Анемії / еритроцитозу
- Лейкоцитозу / лейкопенії
- Лейкозу (гострого/хронічного)
- Лімфопроліферативний
- Геморагічний
  - Гематомний тип (гемофілія)
  - Петехіальний (тромбоцитопатії. - пенії)
  - Васкулитно-пурпурний
  - Ангіоматозний
- Мієлофтизу (недостатність кісткового кровотворення)

Синдром анемії

- Зниження кількості гемоглобіну менше 110г/л, еритроцитів – менше 4×10^9/л, або того і другого

КЛАСИФІКАЦІЯ АНЕМІЙ

За етіологією	- спадкові - набуті
За патогенезом	-постгеморагічні - гемолітичні - дисеритропоетичні
За типом еритропоезу	- еритробластні - мегалобластні
За інтенсивністю регенерації	- гіпорегенераторні - норморегенераторні - гіперрегенераторні
За кольоровим показником	- гіпохромні - нормохромні - гіперхромні
За розміром еритроцитів	- мікроцитарні - нормоцитарні - макроцитарні
За клінічним перебігом	- гострі - хронічні

MyShared

Синдром гемолізу

Гемолитические анемии

- **наследственные (врожденные)**
  - **эритроцитопатии (мембранопатии)**
  - **ферментопатии (энзимопатии)**
  - **гемоглобинопатии (гемоглобинозы)**
- **приобретенные**
  - **гемолитическая болезнь новорожденных**
  - **при переливании несовместимой крови**
  - **при действии лекарств (сульфаниламиды и др.)**
  - **при вирусных инфекциях, действии химических и физических веществ, гемолитических ядов**
  - **при действии механических факторов, физической нагрузки**

Venoz.ru

ЛЕЙКОЗ – СИМПТОМЫ

Психологические
- усталость
- потеря аппетита

Системные
- потеря веса
- температура
- частые инфекции

Лимфатические узлы
- воспаляются

Легкие
- затрудненное дыхание

Селезенка и печень
- увеличение

Кожный покров
- потливость
- кровотечение
- высыпания пурпурного цвета

Мышечные
- слабость

Кости и суставы
- боль
- повышенная чувствительность

Острый лейкоз

Основные клинические симптомы

Генерализированная лимфоаденопатия, увеличение печени и селезенки, разрастание опухолевых узлов в толще кожи

Гепатоспленомегальный

Микулича

Геморрагический

www.labstend.ru

Острый лейкоз	Периферическая кровь	Костный мозг
лимфобластный		
миелобластный		
гистомонобластный		
промиелоцитарный		

Общая характеристика острых (ОЛ) и хронич. (ХЛ) лейкозов

ОЛ	ХЛ
1. Молодой возраст, дети	1. Средний и пожилой возраст
2. Лейкемический провал	2. Наличие всех форм кроветворных клеток, но бласты превышают норму

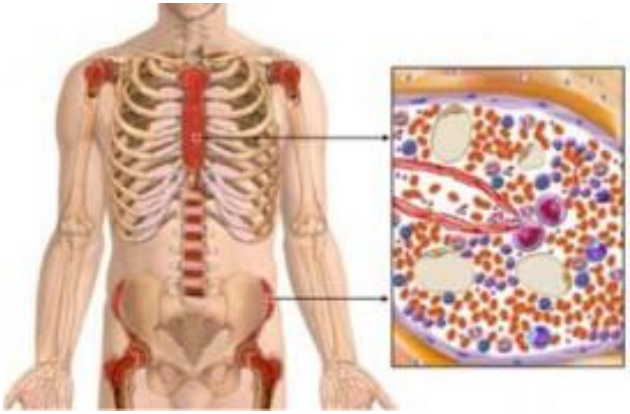
MyShared

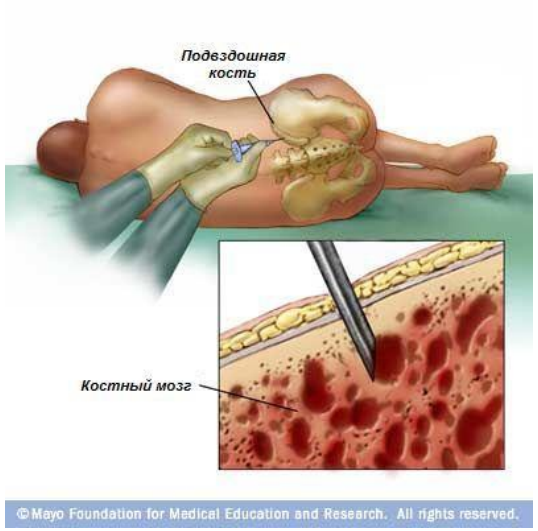
Изменения лейкоцитарной формулы при острых лейкозах

Лейкемический «провал»

		Нейтрофилы							
Э	Б	МБ	ПМЦ	М	Мм	ПЯ	СЯ	Лф	Мон
1	-	-	-	-	-	5	55	32	7
-	-	50	-	-	-	2	10	35	3

Пункція кісткового мозку (мієлограма)

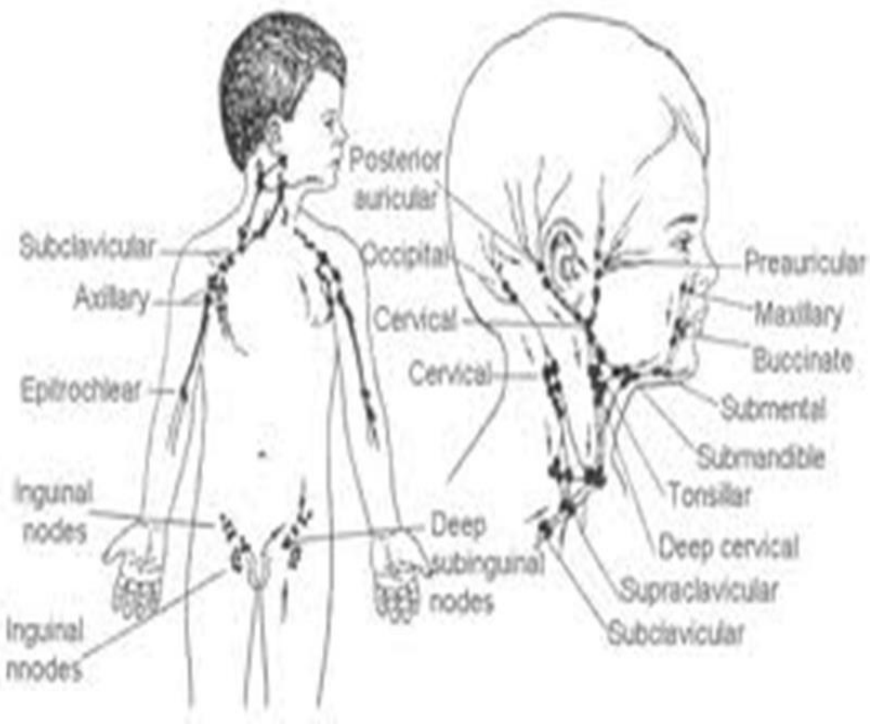




Нормальні показники мієлограми

Кліткові елементи		Наявність, %	
		Середні показники	Межові коливання
Ретикулярні клітини		0,9	0,1 - 1,6
Бласти		0,6	0,1 - 1,1
Мієлобласти		1,0	0,2 - 1,7
Нейтрофільні	промієлоцити	2,5	1,0 - 4,1
	мієлоцити	9,6	6,9 - 12,2
	метамієлоцити	11,5	8,0 - 14,9
	палочкоядерні	18,2	12,8 - 23,7
	сегментоядерні	18,6	13,1 - 24,1
Усі нейтрофильні елементи		60,8	52,7 - 68,9
Еозинофили усіх генерацій		3,2	0,5 - 5,8
Базофіли усіх генерацій		0,2	0,0 - 0,5
Еритробласти		0,6	0,2 - 1,1
Пронормобласти		0,6	0,1 - 1,2
Нормобласти:	базофільні	3,0	1,4 - 4,6
	поліхроматофільні	12,9	8,9 - 16,9
	оксифільні	3,2	0,8 - 5,6
Усі еритроїдні елементи		20,5	14,5 - 26,5
Моноцити		1,9	0,7 - 3,1
Лімфоцити		9,0	4,3 - 13,7
Плазматичні клітини		0,9	0,1 - 1,8
Кількість мієлокариоцитів (у тис. в 1 мкл)		118,4	41,6 - 195,2
Лейко-еритробластичне співвідношення		3,3	2,1 - 4,5
Індекс созрівання нейтрофілів		0,7	0,5 - 0,9
Індекс созрівання еритрокариоцитів		0,8	0,7 - 0,9

Лімфопроліферативний синдром



- Захворювання крові - лейкоз, лімфогранулематоз
- Інфекції – туберкульоз
- Дитячі вірусні інфекції – краснуха, інфекційний мононуклеоз
- Інфекційно-алергічні захворювання – субсепсис Віслера-Фанконі

Геморагічний синдром

Гематомний тип

(гемофілія А та В – дефіцит VII и IX факторів)

Геморагічний синдром
Петехіально-плямистий (мікроциркуляторний) тип
Тромбоцитопатії, тромбоцитопенії

- Петехїїи, екхимози
- Кровотечі зі слизових (носові, десневые, маткові)
- Післяопераційні кровотечі

Геморагічний синдром

Васкулітно-пурпурний тип

Геморагичний васкуліт (хвороба Шенлейн-Геноха)

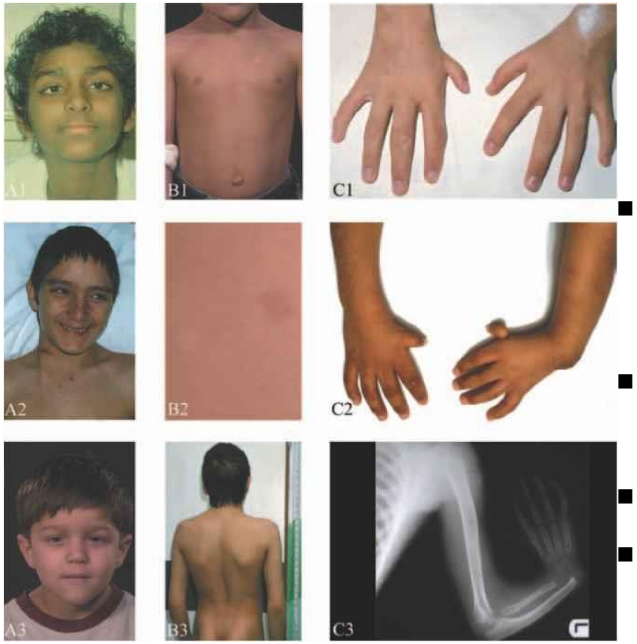
Геморагичний синдром
Ангіоматозний тип

Кровотеча тільки з
участків ангіоматозно змінених судин

Синдром мієлофтизу
(Недостатності кісткомозкового кровотворення)

- **Причини (мієлотоксичні фактори)**
  - Радіація
  - Отруєння бензолом
  - Медикаменти – левоміцетин, сульфаніламіди, цитостатики
  - Конституційна апластична анемія Фанконі
- **Симптоми**
  - Лихоманка
  - Симптоматика відповідає найбільш ураженому ростку кровотворення
  - Інтоксикація
  - Геморагічний синдром
  - Локальні та генералізовані прояви бактеріальних та грибкових інфекцій
  - В клін. аналізу крові - панцитопенія

Анемія Фанконі



- Описана Fankoni в 1927 р. у 3 дітей в одній сім'ї
- Спадкування - аутосомно-рецесивне

- Анемія проявляється поступово, частіше після 5 років
- Перші симптоми - кровотечі і синці
- Паралельно розвивається підвищена схильність до інфекцій
- Печінка і селезінка не збільшені, розміри лімфатичних вузлів - нормальні
- Інші аномалії: ненормальна пігментація, низькорослість, маленька голова, відсутність або вкорочення великого пальця рук, недорозвинення променевої кістки, природжений вивих стегна, шийне ребро, клишоногість
- Неврологічні розлади: косоокість, недорозвинення одного або обох очей, ністагм, глухота, розумова відсталість.
- Недорозвинення статевих органів, відсутність одного або обох яєчок, гіпоспадія.
- Вроджені вади серця та нирок.
- Підвищена схильність до захворювання гострим лейкозом

HEMATOLOGY

- RED CELL DISORDERS
  - POLYCYTHEMIA
    - PRIMARY
    - SECONDARY
  - ANEMIA
    - DECREASE PRODUCTION
    - BLOOD LOSS
    - INCREASED DESTRUCTION
- LEUKEMIAS
  - ACUTE
    - MYELOID
    - LYMPHOID
  - CHRONIC
    - MYELOID
    - LYMPHOID
- BLEEDING DISORDERS
  - VASCULAR
  - PLATELET DISORDERS
  - COAGULATION DEFECTS
- BONE MARROW FAILURE SYNDROMES
  - DIAMOND BLACKFAN
  - APLASTIC ANEMIA

Дякую за увагу