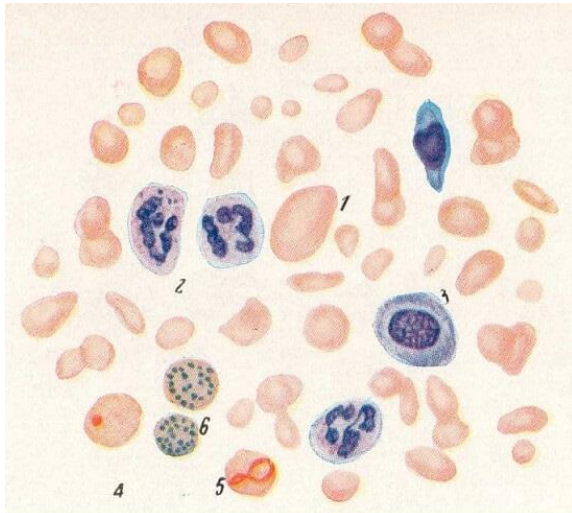




Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Донецкий государственный медицинский университет имени М. Горького» Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра педиатрии №3

B12 – дефицитная анемия у детей раннего возраста. Клинические особенности

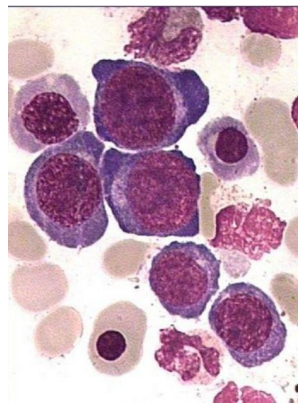
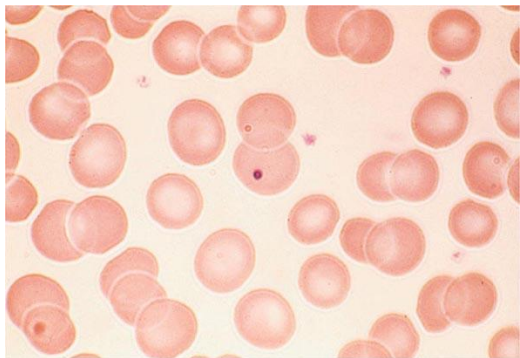


ассистент кафедры педиатрии № 3
Марченко Екатерина Николаевна
ординатор кафедры педиатрии № 3
Валихметова Дина Викторовна

МКБ -10: Витамин-В12-дефицитная анемия (D51)

Понятие В12- дефицитной анемии

В12 – дефицитная анемия – заболевание, для которого характерно нарушение кроветворения, вызванное дефицитом витамина В12 и характеризующееся появлением в костном мозге мегалобластов, внутрикостномозговым разрушением эритроидных клеток, снижением количества эритроцитов, тромбоцитопенией, лейкопенией и нейтропенией, изменением нервной системы в виде фуникулярного миелоза.



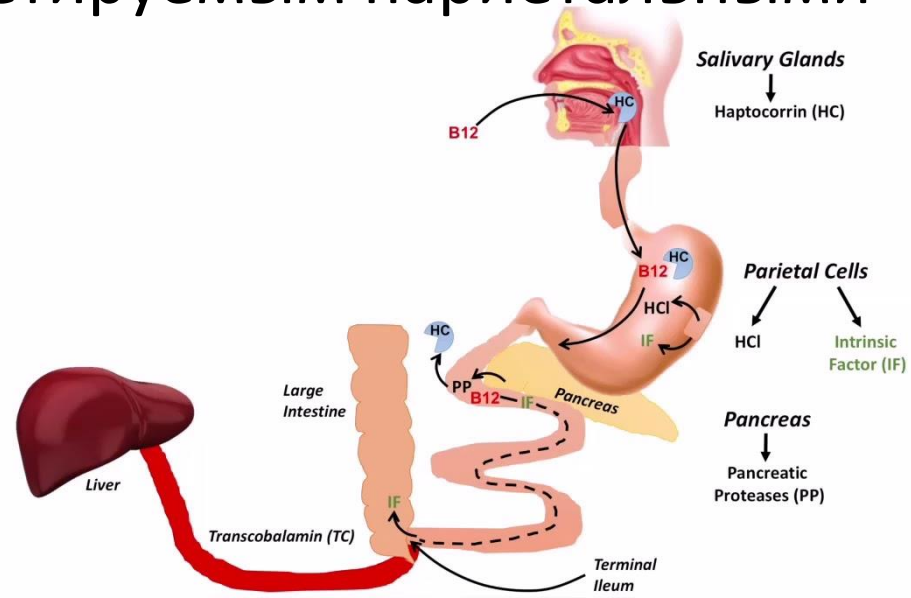
Метаболизм витамина В12

Кобаламин не синтезируется в организме, а его запасы пополняются поступлением с пищей только животного происхождения. В связи с этим он носит название «внешнего фактора».



Всасывание витамина B12

В желудке, высвободившись из пищи под действием соляной кислоты, витамин B12 соединяется с R - протеином слюны, образуя нестабильный комплекс. В двенадцатиперстной кишке комплекс расщепляется панкреатическими протеазами, и освободившийся витамин B12 связывается с внутренним фактором – гликопротеидом, секретируемым париетальными клетками желудка.



Всасывание витамина B12

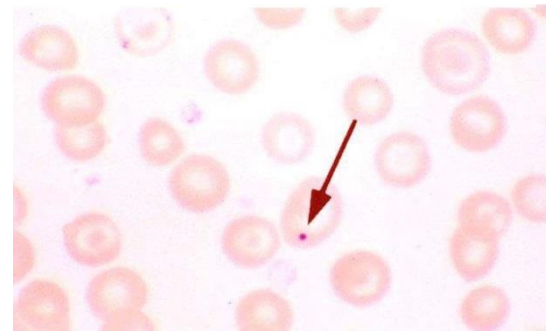
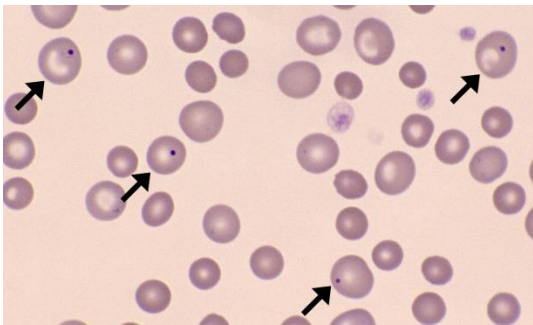
Комплекс внутренний фактор – витамин B12 абсорбируется в подвздошной кишке рецепторами в присутствии ионов кальция.

В плазме крови кобаламин связывается с белком – переносчиком транскобаламином (II) и поступает в воротный кровоток печени. Печень является запасным фондом витамина B12, который достаточно велик. Его хватает на несколько лет даже при дефиците «внешнего фактора» или при нарушении его всасывания.

Дефицит витамина B12

Дефицит витамина B12 :

- нарушает синтез аминокислот и предшественников ДНК;
- тормозит процессы пролиферации гемоцитов эритроидного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного ростков;
- способствует возврату к мегалобластическому типу кроветворения.



Дефицит витамина B12

- задерживает созревание ядер и образует крупные
- (гигантские) клетки– мегалобласты;
- соответственно удлиняется S-период клеточного цикла;
- нарушается деление и созревание клеток;
- возникает их внутрикостномозговая гибель;
- замедляется образование всех форменных элементов крови;
- развивается панцитопения.

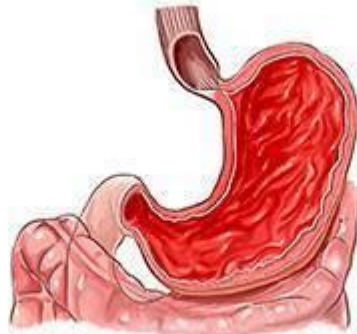
Дефицит витамина B12

- возникает внутрикостномозговой гемолиз;
- повышается уровень непрямого билирубина;
- нарушается функциональная активность и морфологический субстрат костного мозга;
- изменяется клеточный метаболизм всех растущих и пролиферирующих тканей;
- накапливается в избытке токсичная метилмалоновая кислота;
- нарушается синтез миелина и развивается фуникулярный миелоз.

В результате страдают все органы и системы ребенка.

Причины В12 -дефицитной анемии

- недостаточное поступление витамина с пищей;
- нарушение всасывания витамина В12 у детей с патологией желудочнокишечного тракта;
- наследственные заболевания с В 12 -дефицитной анемией.



Наследственные заболевания с В12 - дефицитной анемией

К наследственным заболеваниям, характеризующимися витамин В12 – дефицитной анемией, относятся следующие:

- синдром Иммерслунда-Гресбека;
- наследственный дефицит внутреннего фактора;
- дефицит транскобаламина II;
- ювенильная пернициозная анемия.

Клиника В12 -дефицитной анемии

- бледность кожных покровов с «восковидным» оттенком;
- субиктеричность склер;
- геморрагические элементы в виде петехий и экхимозов;
- неврологические нарушения;
- поражение органов пищеварения;
- системы крови.



Клиника В 12 -дефицитной анемии

Жалобы на:

- слабость, быструю утомляемость, субфебрильную температуру;
- избирательность в еде, анорексию, отвращение к мясу;
- тошноту, затруднение глотания пищи, глоссит, стоматит, диспептические расстройства.

У детей раннего возраста могут выявляться:

- парезстезии;
- вялость, апатичность, снижение мышечного тонуса;
- задержка психо-моторного развития;
- утрата приобретенных навыков;
- гепато-спленомегалия.



Клинический пример

Примером клинического течения В12 дефицитной анемии у ребенка раннего возраста служит следующее наблюдение:

Мальчик Н. 4 мес поступил в детское отделение онкогематологии ИНВХ им. В.К. Гусака г. Донецка с жалобами матери на снижение аппетита, плохую прибавку массы тела, бледность кожных покровов с желтушным оттенком, вялость, адинамию.

Мама считает ребенка больным течение последних 3 месяцев, когда мальчик стал отказываться от еды, съедал недостаточное количество пищи по возрасту, плохо прибавлял в массе тела.

Клинический пример

Из анамнеза известно, что мальчик от III беременности, протекавшей с угрозой прерывания. Родился от I срочных родов с массой тела при рождении 2800г. и признаками внутриутробной задержки развития плода.

В общем анализе крови при рождении патологии не отмечалось. Выписан из роддома на 5 сутки.

Клинический пример

Со слов мамы период новорожденности протекал гладко. Мать ребенка долгое время страдает анемией.

Периодически отмечает желтушность склер.

Исследования на TORCH-инфекции во время

беременности не проводились. Вирусный гепатит в

анамнезе отрицает. Патологией щитовидной железы

не страдает. Мальчик находится на естественном

вскармливании, привит по возрасту.

Клинический пример

На момент осмотра общее состояние ребенка тяжелое по основному заболеванию. Тяжесть обусловлена анемическим синдромом. Обращает внимание выраженная бледность кожных покровов и видимых слизистых с восковидным оттенком.

Правильного телосложения, пониженного питания (дефицит массы тела составляет 17%). Признаки морфофункциональной незрелости. Большой родничок 1,5 x 1,5 см на уровне костей черепа. Тургор тканей снижен, выражена мышечная гипотония.

Клинический пример

Объективно: склеры субиктеричные.. Ребенок мало эмоционален, неуверенно держит голову, неохотно, непродолжительно гулит, не пытается поворачиваться со спины на живот. Периферические лимфоузлы не увеличены, эластичные, безболезненные.

Перкуторно над легкими - ясный легочный звук, аускультативно выслушивается пуэрильное дыхание. Частота дыхания 25 в минуту. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 124 в минуту.

Выслушивается систолический шум на верхушке и в V точке.

Живот мягкий, безболезненный. Печень выступает на 1,5 см ниже реберной дуги, край эластичный. Селезенка на 2 см выступает из-под края реберной дуги, эластичная, безболезненная.

Стул и мочеиспускание не нарушены.

Клинический пример

В клинике ребенок обследован:

общий анализ крови при поступлении

– эр. 1,3 Т/л , Нв 51г/л, ц.п 1,2, ретикулоциты 0,4%, Л- 4,0 Г/л, э-3, с-7, л-84, м-6, тромбоциты-88 Г/л., СОЭ-19мм/час. Встречаются эритроциты с базофильной пунктацией.

Миелограмма: бласты-6,5%; лимфоидные клетки-10,0%;

гранулоцитарный ряд: 38%; лимфоциты-8,25%; моноциты-2,5%;

плазматические клетки-0,25%; эритроидный ряд-45%;

мегакариоцитарный ряд: функция и количество мегакариоцитов снижены. Наблюдается полисегментация ядер мегакариоцитов.

Клинический пример

Учитывая жалобы, анамнез заболевания, семейный анамнез, данные объективного и лабораторного обследования, ребенку выставлен диагноз

B12 -дефицитная анемия, тяжелое течение. Гипотрофия 1 степени.

Проведено лечение:

цианокобаламин 1мг/кг/сут,

мальтофер,

витамин E,

кальциум – Д 3.

Клинический пример

Выполнен контрольный анализ крови на 8 день: эр- 3,26 Т/л, Нв- 104г/л, ц.п.: 0,9; рет.- 12‰; тромбоциты- 672 Г/л; Л- 6,8 Г/л; мц- 1; э- 3; п- 1; с- 38; л- 49; м -8; СОЭ 5 мм/ч.

Биохимические показатели: билирубин общий - 28,56 ммоль/л, прямой – 8,72 ммоль/л, непрямой - 19,84 ммоль/л; АЛТ - 0,37 ммоль/л, АСТ -0,23 ммоль/л; общий белок - 61,8 г/л; остаточный азот - 1,48 ммоль/л, мочевины - 3,05 ммоль/л, креатинин - 0,044 ммоль/л; сывороточное железо-24,9 мкмоль/л (норма 7,2 – 17,9); фолиевая кислота-20,9 нг/мл (норма 4,6-18,7), витамин В12 – 103,3 пг/мл (норма 191-663).

Клинический пример

Произведен забор крови для исключения TORCH инфекции:

ПЦР: ЦМВ – не обнаружен, ЭБВ – не обнаружен, Herpes simplex тип 1,2 – не обнаружен.

Осмотрен инфекционистом: Данных в пользу ЦМВ инфекции нет.

В клинике проведено обследование матери ребенка для подтверждения мегалобластной анемии.

В анализе крови эр.- 4,1 Т/л, Hb- 104г/л, ц.п. 0,7; ретикулоциты: 9‰; тр. 320 г/л; Л- 4,5 Г/л; э: 5; п: 5; с: 70; л: 20; СОЭ 5 мм/ч.

Содержание витамина В12 в крови - 62,24 пг/мл (норма 191 – 663), фолиевая кислота оставалась в пределах нормы.

Клинический пример

Препарат костного мозга клеточный. Бласты 6-8 в поле зрения. Эритроидный росток с резко выраженным мегалобластоидным оттенком. Наблюдаются митозы клеток эритроидного ростка, гигантские палочкоядерные нейтрофилы, встречаются тельца Жолли.

Индекс Л-Э – 1,75:1; индекс созревания нейтрофилов 2,6; индекс созревания эритроцитов 0,9.

Выводы:

1. Отмечается редкая встречаемость витамин В12- дефицитной анемии у детей раннего возраста;
2. Дети с витамин В12- дефицитной анемией чаще рождаются матерями с явной или скрытой формой анемии;
3. Особенности клинических проявлений В12- дефицитной анемии у детей раннего возраста являются задержка психомоторного развития, утрата приобретенных навыков, мышечная гипотония;
3. Практикующим педиатрам первичного звена необходимо своевременно диагностировать не только железодефицитную анемию, но и В12- дефицитную анемию.
4. В женских консультациях следует проводить профилактику дефицитных анемий у беременных.



Спасибо за внимание!