BOLEZNI KRVI IN KRVOTVORNIH ORGANOV

ANEMIJE

VRSTE:

* Anemije zaradi ↓TVORBE ERITROCITOV
* PANCITOPENIJA (manjkajoči so vsi krvni elementi, zato so pogoste kombinacije krvavitev, infektov in anemij. Imenujemo jo tudi aplastična anemija = Fancolijev sindrom)
* MEGALOBLATIČNA ANEMIJA; zaradi pomanjkanja vit B12 in folne kisline postanejo eritrociti zelo veliki = megaloblasti. Pojavlja se predvsem pri otrocih, ki so hranjeni samo s kozjim mlekom ali pa če so vegani.
* MIKROCITNA ANEMIJA; vzrok je lahko slaba preskrba s Fe, ali pa nezadostna resorpcija Fe iz prehrane. Fe se lahko izgublja tudi zaradi pogostih mikrokrvavitev ali infekcij. Pogosto pa Fe primanjkuje tudi takrat, ko gre za povečane potrebe zaradi rasti, kroničnih pljučnih B ali zaradi srčnih hibah.
* HEMOLITIČNA ANEMIJA; gre za dedni defekt v membrani eritrocitov (=sferocitoza). Encimski defekt na eritrocite vpliva tako, da ti prehitro razpadejo. Ponavadi je to prisotno pri hemoglobinpatijah ali talasemijah ali pa gre za izveneritrocitne vzroke (=imunohemolitične anemije)
* ANEMIJE ZARADI KRVAVITEV (alergije na mleko, Meckelov divertikel in polipi).

KOAGULOPATIJE

\*HEMOFILIJA

Poznamo različne tipe:

* A (ni faktorja VIII)
* B (IX)
* C (XI)

V osnovi gre za recesivno dedno B, ki je vezana na kromosom X. Običajno zbolevajo moški, ženske pa so prenašalke. Edina oblika anemije, ki se razvije pri ženskah je WILLEBRANDOVA BOLEZEN. Gre za primanjkovanje faktorjev strjevanja v žilnih stenah. Ker se bolezen ne kaže s tipičnimi znaki, lahko ženska ob prvi menstruaciji tudi izkrvavi.

!!!Poznamo 3 skupine hemofilije, glede na težo B:

* Lahka; gre za 20-50% vrednost običajne količine faktorja
* Srednje težka; 5-20%
* Težka 1-5%

Predvsem pri težki obliki so možne spontane krvavitve v notranje organe, med mišice in v sklepe. Take krvavitve se pojavijo po 6 mesecu otrokove starosti, saj postane otrok bolj aktiven. Prvi znaki krvavitve v sklep so bolečine. Potrebna je takojšnja TH proti strdkom in obvezno razgibavanje sklepa.

TH: dajejo se substitucije manjkajočega faktorja:

* Krioprecipitat s faktorjem VIII
* Liofilizirani krioprecipitat
* Sveža zmrznjena plazma (redko)
* Za tiste, ki so alergični na običajne faktorje strjevanja pa uporabljamo faktor VII (7), ko gre za nujne primere (npr prometna nesreča in krvavitev v notranje organe)

\*PURPURA ANAPHYLACTOIDES (=vasculitis allergica, Mb Henoch Schonlein)

Pikčaste krvavitve na koži. Gre za avtoimuno B. Znaki se razvijejo po 1-3 tednih od streptokokne okužbe. Krvavitve na koži so najbolj očitne in vidne. Pojavijo pa se tudi krvavitve v !!! ledvicah in črevesju. V črevesju se lahko kot posledica krvavitev pojavijo celo nekroze črevesja.