



ГОО ВПО «Донецкий национальный  
медицинский университет имени М. Горького»  
Кафедра педиатрии №3

# Клинические особенности В12 – дефицитной анемии у детей раннего возраста



к.мед.н. доцент Баешко Г.И.  
к. мед. н. доцент Дудчак А.П.  
асс. Марченко Е.Н.  
орд. Валихметова Д.В.

# 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 B12

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, секретлируемым 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.



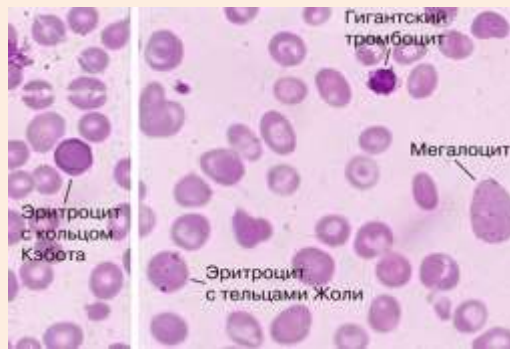
## Метаболизм витамина B12

Важное значение имеет метилкобаламин, который принимает участие в метаболизме фолатов, образовании активной формы- метилтетрагидрофолата. Известно, что фолиевая кислота необходима для нормального созревания клеточного ядра и синтеза нуклеиновых кислот в гемопоэтических клетках.

# 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

**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

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.

# 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

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

**В12 -дефицитная анемия, тяжелое течение. Гипотрофия 1 степени.**

***Проведено лечение:***

*цианокобаламин 1мг/кг/сут,*

*мальтофер,*

*витамин Е,*

*кальций – Д 3.*

# 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 психо- моторного 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!

