# 

# Anemi, ALB

ORSAKEN KAN VARA:

􀂁 Nedsatt produktion av hemoglobin vid förvärvade bristtillstånd (järn, B12, etc ), medfödda hemoglobinopatier (talassemi, sicklecellsjukdom) eller vid annan påverkan av erytropoesen (t.ex. infektion, kollagenos, njursvikt, benmärgssvikt etc.).

􀂁 Ökade förluster (vid t.ex. blödningar eller hemolys)

Anemin är endast ett symptom och orsaken ska alltid utredas. Vid kronisk anemi anpassar sig patienten delvis och symptomen blir mindre uppenbara än vid en snabbt uppkommen anemi.

UTREDNING

Man försöker först fastställa om det rör sig om en nedsatt produktion (sänkta reticulocyter) eller en ökad konsumtion/förlust (vanligen ökade reticulocyter inom några dygn efter debut). Differentialdiagnostiskt utgår man från anamnes och status (t.ex ikterus, splenomegali, blödningstecken). Vid bl.a. hemolytiska sjukdomar är anamnesen med hänsyn till hereditet/kön/etnicitet ofta till stor hjälp.

Man har i den inledande klassificeringen väsentlig hjälp av lab-fynd, t ex MCV/MCH, retikulocyter och bilirubin, DAT och övrig blodstatus (se nedan).

*Lämpliga lab prover initialt:*

Hb, EVF, MCV, MCH, retikulocyter, LPK med B-celler ("diff"), TPK, S-Ferritin, S-Fe, bilirubin, kreatinin. Lämpligt skicka blodutstryk för morfologisk bedömning till hematopatolog. Vid hemolysmisstanke alltid DAT. Vid grav anemi blodgruppering.

FÖRENKLAT DIAGNOSTISKT SYNSÄTT (utgående från MCV)

Mikrocytär anemi

􀂁 Järnbrist

􀂁 Thalassemi

􀂁 Kronisk inflammation

Makrocytär anemi

􀂁 B12/folat brist (ovanligt hos barn)

􀂁 Defekt produktion (ex aplastisk anemi, MDS, Blackfan-Diamond)

Normocytär anemi

􀂁 Blödning

􀂁 Hemolys

FYSIOLOGISK KLASSIFIKATION/VANLIGARE DIFFERENTIALDIAGNOSER

A. Minskad bildning av röda blodkroppar (vanligtvis lågt antal retikulocyter)

*Benmärgshämning med pancytopeni*:

− aplastisk anemi, förvärvad eller medfödd (Fanconi) (i regel pancytopeni)

− maligniteter

*Med i första hand nedsatt erytropoes* :

− kongenital (Blackfan-Diamond syndrom; ofta < 9 mån)

− förvärvad (transient erythroblastopenia of childhood, TEC; ofta > 9 mån

- parvovirusinfektion m.fl. infektioner

*Minskad erytropoetin-bildning*

− Kronisk njursjukdom

− Kronisk inflammation (ex reumatisk sjukdom)

B. Ineffektiv erythropoes/utmognad (retikulocyter sänkta/normala)

− Järnbrist (MCV och MCH lågt, S-ferritin lågt)

− Talassemi (MCV och MCH lågt, targetceller på diff)

− Folsyra/Vitamin B12 brist (MCV högt)

C. Ökade förluster

Blödningar (ökade reticulocyter, normalt bilirubin) pga stora menstruationer, näsblod, magtarmblödningar såsom Meckels divertikel, reflux, polyper, komjölksintolerans, Mb Crohn/ulcerös colit . Tät blodprovstagning på nyfödda.

Hemolytiska anemier(ökade reticulocyter och bilirubin)

− Membrandefekter, t ex hereditär sfärocytos (efterfråga hereditet, ofta dominant)

− Enzymdefekter i erytrocyter t ex G-6-PD-brist (glucos-6-fosfatbrist) (favism, etnicitet) m.fl. glykolysdefekter.

− Hemoglobinopatier t ex thalassemi/sicklecellanemi (etnicitet, blodbild)

− Autoimmun hemolytisk anemi (positiv DAT)

− Mikroangiopati (ex hemolytiskt uremiskt syndrom, HUS) (kreastegring, trombocytopeni, ökade schistocyter i blodutstryk)

D. Några andra orsaker

- Infektions/inflammationsanemi

- Malign sjukdom

- Blödningssjukdom

- Malabsorption, ex celiaci

BLÖDNINGAR

Några medicinska orsaker till ökad blödningsbenägenhet kan vara:

− Påverkan på blodkärl - vaskuliter, sepsis, DIC, missbildningar

− Trombocytpåverkan, vanligast ITP (se sep PM) men även maligna sjukdomar med benmärgspåverkan

− Hemofili (A; brist på faktor VIII, B; brist på faktor IX och von

Willebrands sjukdom; brist på von Willebrandsfaktorn), kontakta koagulationslab.

− K-vitamin brist - Förekommer i nyföddhetsperioden, vid malabsorption, leversjukdomar och vid cystisk fibros.

Kräver substitution intramuskulärt för att minska risken för blödningar.

Traumatiska/kirurgiska orsaker kan vara lömska såsom blödning från

tarmen (Meckels divertikel, diffus tarmblödning) eller mjältruptur. Kolla f-Hb.

Anamnes och status ger oftast vägledning till blödningens orsak. Innan behandling med transfusion, kortison etc. sker säkerställ diagnos genom adekvat provtagning. Avvägning görs i samråd med hematologkonsult. Livsviktig behandling/transfusion får absolut inte fördröjas i avvaktan på provtagning.

TRANSFUSIONER

Transfusionsindikation vid anemi baseras på graden av påverkan på cirkulation och andning samt på hur hastigt Hb-faller, alltså på risken för snar försämring, snarare än på Hb-värdet i sig. Dessutom vägs förutsättningarna för snabb spontan återhämtning av blodvärdet in. Vid exempelvis järnbristanemi, utan blödning, kan det vara onödigt att transfundera ens vid Hb runt 40 g/l om patienten är cirkulatoriskt opåverkad, då man kan förvänta sig snabb Hb-uppgång på insatt järnbehandling. Detta gäller inte vid pågående Hb-fall eller under nyföddhetsperioden då transfusionsgränsen måste sättas betydligt högre.

Hos spädbarn bör all blodprovstagning registreras. Transfusionbehov kan uppkomma när provmängderna under en 48-timmarsperiod uppgår till 5-10% av blodvolymen,

som är cirka 85 ml/kg för nyfödda och cirka 80 ml/kg efter nyföddhetsperioden.

Mängden filtrerat (leukocytreducerat) e- konc som ges efter blodgruppering och förenlighetstest (BAS-test) är 10-15 ml/kg på 2-4 timmar. Vid akuta förluster kan större mängder ges under övervakning på BIVA. 4 ml e-konc/kg höjer B-Hb med i genomsnitt 10 g/l. För barn<1500g och för barn som är immundefekta, kraftigt immunsupprimerade eller nytransplanterade skall e-konc även bestrålas. Vid immunhemolys kan det vara svårt att hitta helt förenligt blod, men ibland krävs ändå skyndsam transfusion. Jour måste då direkt kommunicera med transfusionsmedicin så att transfusion inte fördröjs.

Vid trombocytopeni avgör blödningsbenägenheten behovet av trombocyttransfusion. Vid ökad destruktion, t.ex. vid ITP är effekten dålig och transfusion ges i kombination med annan behandling som IvIgG och steroider, i svåra fall. I regel bör samråd med hematolog/onkolog ske innan trombocyter ges. Vanlig dos är 10-15 ml/kg på 30 min.

*KONTAKTA BARNHEMATOLOG OM NÅGOT ÄR OKLART!*

**Versionshistorik**

Varje dokument bör innehålla en historik som för varje version talar om vad som ändrats, vem som gjort ändringen och när ändringen gjordes.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **Version** | **Datum** | **Förändring och kommentar** | **Ansvarig** |
| 2 | 131104 |  |  |
| 3 | 141013 | Carina Ekberg |  |
| 5 | 151011 | Förkortad och namnjusterad | Jacek Winiarski, Nina Perrin |