



ГОМЕЛЬСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

Кафедра внутренних болезней №2 с курсом ФПКиП

**ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПРИ
АНЕМИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ, ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ
АНЕМИЙ**

Никулина Наталья Алексеевна

АНЕМИЯ — КЛИНИКО-ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЙСЯ УМЕНЬШЕНИЕМ СОДЕРЖАНИЯ ГЕМОГЛОБИНА В ЕДИНИЦЕ ОБЪЕМА КРОВИ, ЧАЩЕ ПРИ ОДНОВРЕМЕННОМ УМЕНЬШЕНИИ КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ, ЧТО ПРИВОДИТ К РАЗВИТИЮ КИСЛОРОДНОГО ГОЛОДАНИЯ ТКАНЕЙ.



КРИТЕРИИ АНЕМИИ (ВОЗ):

У ДЕТЕЙ - СНИЖЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА ДО УРОВНЯ **МЕНЕЕ 110 г/л**,

У ЖЕНЩИН — СНИЖЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА **НИЖЕ 120 г/л** И КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ $3.5 \times 10^{12}/л$, НТ<36% (ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ — МЕНЕЕ 110 г/л, НТ<33%),

У МУЖЧИН СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА **НИЖЕ 130 г/л** И КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ НИЖЕ $4 \times 10^{12}/л$ У МУЖЧИН , НТ<39%.



ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ,

*КОТОРЫЕ ПРИВОДЯТ К НАРУШЕНИЮ КРОВЕТВОРЕНИЯ ИЛИ СПОСОБСТВУЮТ КРОВЕРАЗРУШЕНИЮ, **РАЗНООБРАЗНЫ:***

- **ФИЗИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ:** ПРОНИКАЮЩЕЕ РАДИАЦИОННОЕ ИЗЛУЧЕНИЕ И Т.Д.
- **ХИМИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ** (ЛАКИ, КРАСКИ, ПРОИЗВОДНЫЕ БЕНЗОЛА, ИНСЕКТИЦИДЫ, СОЛИ ТЯЖЕЛЫХ МЕТАЛЛОВ И Т. Д.);
- **ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ** (ЛЕВОМИЦЕТИН, САЛИЦИЛОВАЯ КИСЛОТА И ЕЕ ПРОИЗВОДНЫЕ, АНАЛЬГЕТИКИ, ПРОТИВОТУБЕРКУЛЕЗНЫЕ И Т. Д.);
- **ОДНООБРАЗНОЕ ОБЕДНЕННОЕ ПИТАНИЕ**, ВЕДУЩЕЕ К ДЕФИЦИТУ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ (ЖЕЛЕЗО, ВИТАМИН В12, ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА);
- **ГЕНЕТИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ЭРИТРОПОЭЗА;**
- **ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ГЕМОПОЭЗ** (ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ, ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СЗСТ, ИММУНОДЕФИЦИТ, ОПУХОЛИ, ХПН, ХСН, ЦИРРОЗ И Т.Д.)

ПАТОГЕНЕЗ АНЕМИЙ

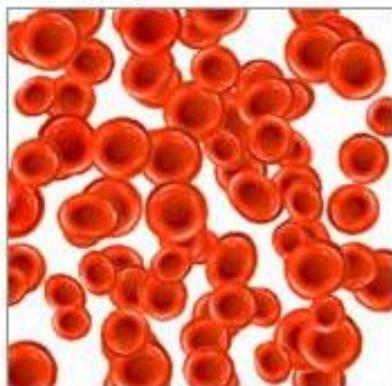
СЛОЖЕН ИЗ-ЗА МНОГООБРАЗИЯ ПРИЧИН И МЕХАНИЗМОВ.

В ОСНОВЕ - ДВА ОСНОВНЫХ МЕХАНИЗМА:

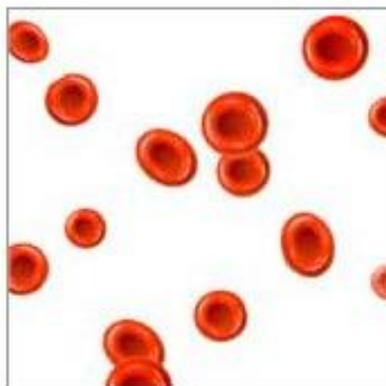
1.ПОВЫШЕННОЕ РАЗРУШЕНИЕ (ГЕМОЛИЗ) ЭРИТРОЦИТОВ.

2.НЕДОСТАТОЧНАЯ ПРОДУКЦИЯ ЭРИТРОЦИТОВ ВСЛЕДСТВИЕ ДЕФИЦИТА ВАЖНЕЙШИХ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ, А ТАКЖЕ НЕЭФФЕКТИВНОГО ЭРИТРОПОЭЗА ИЛИ УГНЕТЕНИЯ КОСТНОМОЗГОВОЙ ФУНКЦИИ.

Нормальная
концентрация
эритроцитов



Анемия



КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (МКБ-10) :

D50 — ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ;

D51 — ВИТАМИН-В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ;

D52 — ФОЛИЕВОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ;

D53 — ДРУГИЕ АНЕМИИ, СВЯЗАННЫЕ С ПИТАНИЕМ.

АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ ФЕРМЕНТНЫХ НАРУШЕНИЙ:

D55 — АНЕМИЯ ВСЛЕДСТВИЕ ФЕРМЕНТНЫХ НАРУШЕНИЙ;

D56 — ТАЛАССЕМИЯ;

D57 — СЕРПОВИДНО-КЛЕТОЧНЫЕ НАРУШЕНИЯ;

D58 — ДРУГИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ;

D59 — ПРИОБРЕТЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ.

АПЛАСТИЧЕСКИЕ И ДРУГИЕ АНЕМИИ:

D60 — ПРИОБРЕТЕННАЯ ЧИСТАЯ КРАСНОКЛЕТОЧНАЯ АПЛАЗИЯ(ЭРИТРОБЛА-
СТОПЕНИЯ);

D61 — ДРУГИЕ АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ;

D62 — ОСТРАЯ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ;

D63* — АНЕМИЯ ПРИ ХРОНИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЯХ, КЛАССИФИЦИРОВАННЫХ В
ДРУГИХ РУБРИКАХ;

D64 — ДРУГИЕ АНЕМИИ.



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ:

АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ КРОВОПОТЕРИ (ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЕ):

- ОСТРАЯ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ
- ХРОНИЧЕСКАЯ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ НАРУШЕНИЯ ОБРАЗОВАНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ И ГЕМОГЛОБИНА::

- ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ
- МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ, СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ СИНТЕЗА ДНК:
- ГИПОПЛАСТАЧЕСКАЯ (АПЛАСТИЧЕСКАЯ) АНЕМИЯ

АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ УСИЛЕННОГО КРОВЕРАЗРУШЕНИЯ (ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ):

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ:

- МЕМБРАНОПАТИИ** СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ СТРУКТУРЫ МЕМБРАНЫ ЭРИТРОЦИТОВ (НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ, ОВАЛОЦИТОЗ И ДР.)
- **ФЕРМЕНТОПАТИИ** СВЯЗАННЫЕ С ДЕФИЦИТОМ ФЕРМЕНТОВ В ЭРИТРОЦИТАХ
- ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ** СВЯЗАННЫЕ С НАРУШЕНИЕМ СИНТЕЗА ГЕМОГЛОБИНА (СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ, ТАЛАССЕМИЯ)

ПРИБРИТЕННЫ:

- СВЯЗАННЫЕ С ДЕФЕКТОМ МЕМБРАНЫ ЭРИТРОЦИТОВ (ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНОУРИЯ)
- СВЯЗАННЫЕ С ВНЕЭРИТРОЦИТАРНОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

ИММУННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ

ОБУСЛОВЛЕННЫЕ МЕХАНИЧЕСКИМ РАЗРУШЕНИЕМ ЭРИТРОЦИТОВ (МИКРОАНГИОПАТИЧЕСКИЕ)

ОБУСЛОВЛЕННЫЕ ТОКСИЧЕСКИМ ПОВРЕЖДЕНИЕМ ЭРИТРОЦИТОВ

АНЕМИИ СМЕШАННОГО ГЕНЕЗА



По объему эритроцитов выделяют:

- **Нормоцитарные анемии** (МСV 80-100 фл, диаметр эритроцитов 7,2-7,5 мкм)
- **Макроцитарная анемия** (МСV > 100 фл, диаметр эритроцитов \geq 8 мкм)
- **Микроцитарная анемия** (МСV < 80 фл, диаметр эритроцитов < 7 мкм)

По степени тяжести выделяют:

- **Легкой степени** — гемоглобин выше 90 г/л;
- **Средней степени** — 70-90 г/л;
- **Тяжелой степени** — ниже 70 г/л.



Выделяют анемии:

ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНЫЕ (АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ, ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ, АНЕМИЯ ХРОНИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ) И

РЕГЕНЕРАТОРНЫЕ (ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ) В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СПОСОБНОСТИ КОСТНОГО МОЗГА К РЕГЕНЕРАЦИИ.

- **РЕГЕНЕРАТОРНАЯ** (С ДОСТАТОЧНОЙ ФУНКЦИЕЙ КОСТНОГО МОЗГА) – РЕТИКУЛОЦИТЫ $\geq 1 \%$

- **ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНАЯ** (С ПОНИЖЕННОЙ РЕГЕНЕРАТОРНОЙ ФУНКЦИЕЙ КОСТНОГО МОЗГА) - РЕТИКУЛОЦИТЫ $< 1 \%$

АПЛАСТИЧЕСКАЯ ФОРМА АНЕМИИ (С РЕЗКИМ УГНЕТЕНИЕМ ЭРИТРОПОЭЗА) – РЕТИКУЛОЦИТЫ $< 0,2 \%$



ОЦЕНКА МОРФОЛОГИИ КЛЕТОК В МАЗКЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ:

ОЦЕНИВАЕМ:

- ВЕЛИЧИНУ И ФОРМУ ЭРИТРОЦИТОВ,
- ГИПЕР- ИЛИ ГИПОХРОМИЮ ЭРИТРОЦИТОВ, - НАЛИЧИЕ ВКЛЮЧЕНИЙ (тельца Жоли, кольца Кебота, тельца Гейнца и др.),
- НАЛИЧИЕ НЕЗРЕЛЫХ ФОРМ ЭРИТРОЦИТОВ — НОРМОБЛАСТОВ,
- ПАТОЛОГИЮ ЯДЕР КЛЕТОК-ПРЕДШЕСТВЕННИЦ. **ВОЗМОЖНЫ ИЗМЕНЕНИЯ КЛЕТОК ДРУГИХ РОСТКОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ — ЛЕЙКОЦИТОВ И ТРОМБОЦИТОВ.**



Изменения структуры эритроцитов при анемии

1. эритроциты разного размера
анизоцитоз
2. эритроциты различной формы
пойкилоцитоз
3. эритроциты различной окраски
полихроматофилия
4. эритроциты с разным насыщением гемоглобином
анизохромия
5. эритроциты с включениями
кольца Кебота
тельца Жолли



ЭРИТРОЦИТ ЗДОРОВОГО ЧЕЛОВЕКА, ПРАВИЛЬНОЙ ФОРМЫ



ВАРИАНТЫ ИЗМЕНЕНИЯ ФОРМЫ [ПОЙКИЛОЦИТОЗ]:

Акантоцит



Эхиноцит



Шизоцит



Эллиптоцит



Сфероцит



Стоматоцит



Кодоцит

(мишеневидная форма)



Серповидный эритроцит



Дакриоцит

(каплевидная форма)



ТАКИМ ОБРАЗОМ, ОЦЕНИВАЕМ В ОБЩЕМ АНАЛИЗЕ КРОВИ:

- ДИАМЕТР ЭРИТРОЦИТА. НОРМОЦИТ 7,2 – 7,5 МКМ, МИКРОЦИТ < 6,5 МКМ, МАКРОЦИТ > 8 МКМ.
- СРЕДНИЙ ОБЪЕМ ЭРИТРОЦИТА (МСV) НОРМОЦИТ 80-100 ФЕМОЛИТРОВ (ФЛ), МАКРОЦИТ >100 ФЛ, МИКРОЦИТ < 80 ФЛ)
- СРЕДНЕЕ СОДЕРЖАНИЕ ГЕМОГЛОБИНА В ОДНОМ ЭРИТРОЦИТЕ (МСН) ЭРИТРОЦИТЫ НОРМОХРОМНЫЕ 26-34 ПИКОГРАММ (ПГ) В ОДНОМ ЭРИТРОЦИТЕ, ГИПОХРОМНЫЕ < 26 ПГ, ГИПЕРХРОМНЫЕ > 34 ПГ)
- СРЕДНЯЯ КОНЦЕНТРАЦИЯ ГЕМОГЛОБИНА В ЭРИТРОЦИТАХ (МСНС) ОТРАЖАЕТ СТЕПЕНЬ НАСЫЩЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ ГЕМОГЛОБИНОМ: ЭРИТРОЦИТЫ НОРМОХРОМНЫЕ 310-370 ГРАММ НА ЛИТР, ГИПОХРОМНЫЕ < 310 Г/Л, ГИПЕРХРОМНЫЕ > 370 Г/Л)
- ШИРОТА РАСПРЕДЕЛЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ ПО ОБЪЕМУ (RDW) В НОРМЕ 11,5-14,5 %, ПОКАЗЫВАЕТ СТЕПЕНЬ АНИЗОЦИТОЗА



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ РАЗЛИЧНЫ И ЗАВИСЯТ ОТ СТЕПЕНИ И СКОРОСТИ РАЗВИТИЯ АНЕМИИ, ВОЗРАСТА И КРАДИОВАСКУЛЯРНОГО РЕЗЕРВА .

ОСНОВНОЙ: АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ. ВКЛЮЧАЕТ В СЕБЯ ОБЩУЮ СЛАБОСТЬ СОНЛИВОСТЬ, ПОВЫШЕННУЮ УТОМЛЯЕМОСТЬ, ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ, БЛЕДНОСТЬ КОЖНЫХ ПОКРОВОВ, ОДЫШКУ, СЕРДЦЕБИЕНИЕ, БОЛИ В ОБЛАСТИ СЕРДЦА.

ДРУГИЕ СИНДРОМЫ СПЕЦИФИЧНЫ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВИДА АНЕМИИ:

СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ – ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ – ПРИ ДЕФИЦИТЕ ВИТАМИНА В₁₂

ПРИЗНАКИ ГЕМОЛИЗА – ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЯХ

ГЕМОМОРРАГИИ, ИНФЕКЦИИ КАК ОСЛОЖНЕНИЕ ЦИТОПЕНИЙ ПРИ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ,

ПРИЗНАКИ ОСТРОЙ ИЛИ ХРОНИЧЕСКОЙ КРОВОПОТЕРИ.



ОЦЕНИВАЕМ АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ, СОПУТСТВУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

(АТРОФИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ, ИНВАЗИЯ ШИРОКИМ ЛЕНТЕЦОМ, ХРОНИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ, ПОЧЕК, ОПУХОЛИ, ИНФЕКЦИИ, АЛКОГОЛИЗМ)

ОЦЕНИВАЕМ АНАМНЕЗ ЖИЗНИ (НАЦИОНАЛЬНОСТЬ, НАСЛЕДСТВЕННОСТЬ, МЕСТО ЖИТЕЛЬСТВА, КОНТАКТ С ВРЕДНЫМИ ВЕЩЕСТВАМИ).



ЭТАПЫ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА У БОЛЬНОГО С ВЫЯВЛЕННОЙ АНЕМИЕЙ:

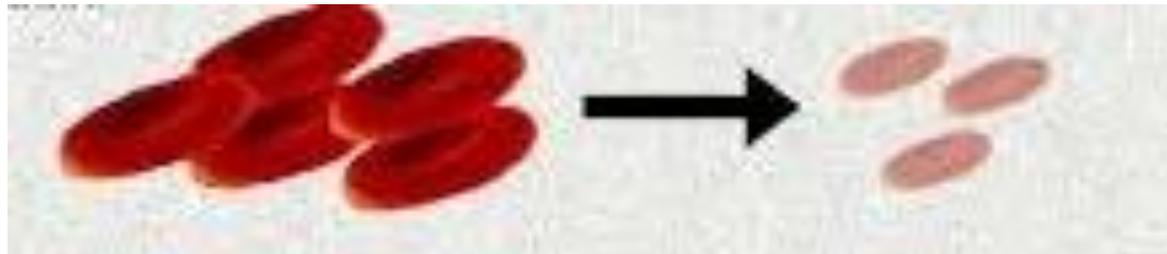
- ОПРЕДЕЛЕНИЕ НАЛИЧИЯ АНЕМИЧЕСКОГО СИНДРОМА И ЕГО ВЫРАЖЕННОСТИ.
- ОПРЕДЕЛЕНИЕ СОПУТСТВУЮЩИХ СИНДРОМОВ И СИМПТОМОВ.
- ПОИСК ЗАБОЛЕВАНИЯ, ЛЕЖАЩЕГО В ОСНОВЕ АНЕМИИ У ПАЦИЕНТА

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ АНАМНЕЗ АНЕМИЙ ПО ПОКАЗАТЕЛЮ MCV

Вид эритроцитов	Микроциты	Макроциты		Нормоциты
MCV	< 80 фл	>100 фл		80-100 фл
Миелограмма		Негалобластное кроветворение	Нормобластное кроветворение	
Диагноз	ЖДА. АХЗ. Талассемии. Сидеробластная анемия	Дефицит витамина В ₁₂ и фолиевой кислоты	Алкоголизм. Гемолиз. Болезни печени. Гипотериоз. Влияние лекарств.	Острая кровопотеря. АХЗ. ХПН. Аутоиммунные ревматические болезни. Эндокринные заболевания. Гемолитические анемии.

МИКРОЦИТАРНЫЕ АНЕМИИ:

- ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ (ЖДА)
- АНЕМИИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ (АХЗ)
- СИДЕРОБЛАСТНАЯ (СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКАЯ) АНЕМИЯ
ТАЛАССЕМИИ



ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ – ПОЛИЭТИОЛОГИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, СВЯЗАННОЕ С ДЕФИЦИТОМ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ
В СВЯЗИ С НАРУШЕНИЕМ ЕГО ПОСТУПЛЕНИЯ, УСВОЕНИЯ ИЛИ ПОВЫШЕННЫХ ПОТЕРЬ.

ХАРАКТЕРНЫ **МИКРОЦИТОЗ И ГИПОХРОМНАЯ АНЕМИЯ.**

ЖДА ВСТРЕЧАЕТСЯ ЧАЩЕ У ДЕТЕЙ И ЖЕНЩИН ДЕТОРОДНОГО ВОЗРАСТА. В РБ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ ЖДА НА 100 ТЫС. ВЗРОСЛОГО НАСЕЛЕНИЯ СОСТАВЛЯЕТ 119-124, ПРИ ЭТОМ ОНА ВЫЯВЛЯЕТСЯ У 10-25 % ЖЕНЩИН И У 3-6 % МУЖЧИН.



Причины ЖДА:

- **Повышенные потери железа:** МЕНОРРАГИИ, ЖКК, РОДЫ.
- **Снижение потребления железа:** СИНДРОМ МАЛЬАБСОБРЦИИ, ВЕГЕТАРИАНСКАЯ ДИЕТА, НЕДОЕДАНИЕ, ПОЖИЛОЙ ВОЗРАСТ.
- **Повышенная потребность в железе:** БЕРЕМЕННОСТЬ, ЛАКТАЦИЯ, БЫСТРЫЙ РОСТ В ПУБЕРТАТНОМ ПЕРИОДЕ.



СУТОЧНАЯ ПОТРЕБНОСТЬ ОРГАНИЗМА СОСТАВЛЯЕТ **15-30 МГ** ЖЕЛЕЗА (В СРЕДНЕМ 18 МГ).
У БЕРЕМЕННЫХ 30-60 МГ В СУТКИ.

ЗАПАСЫ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ (В ДЕПО) У МУЖЧИН **5 Г**, У ЖЕНЩИН **2 Г**.

В НОРМЕ ЧЕЛОВЕК **ТЕРЯЕТ 1-2 МГ ЖЕЛЕЗА В СУТКИ**, ЖЕНЩИНЫ ВО ВРЕМЯ МЕНСТРУАЦИИ ДО 2,5 МГ, ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ ДО 3 МГ, В ПЕРИОД ЛАКТАЦИИ 2,5 МГ В СУТКИ.

ЖДА **РАЗВИВАЕТСЯ ПОСТЕПЕННО**, ИСПОЛЬЗУЮТСЯ ЗАПАСЫ ЖЕЛЕЗА В ДЕПО ОРГАНИЗМА (ЛАТЕНТНЫЙ ПЕРИОД).



Клиника:

- **АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ**
- **СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** (РАССЛАИВАНИЕ КОНЧИКОВ ВОЛОС, ЛОМКОСТЬ НОГТЕЙ, ИЗВРАЩЕНИЕ АППЕТИТА, АНГУЛЯРНЫЙ СТОМАТИТ (ЗАЕДЫ В УГОЛКАХ ГУБ), РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬ И ГОЛОВНЫЕ БОЛИ).



Койлонихия

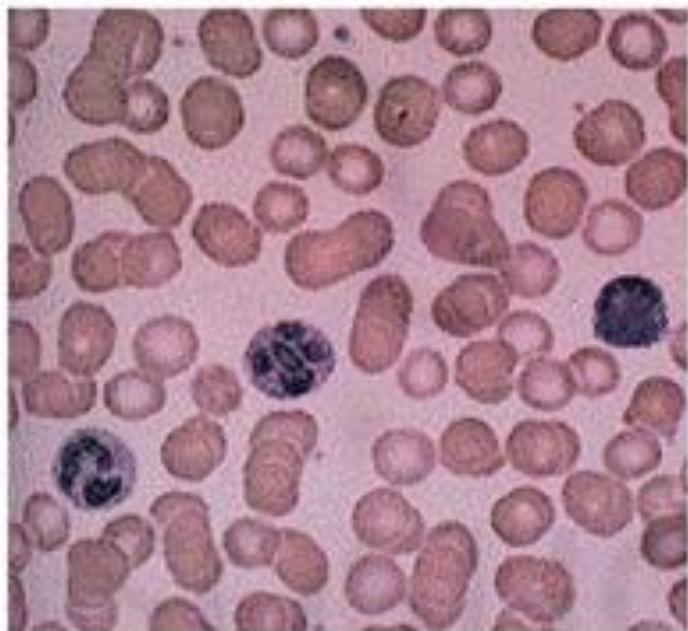


Ангулярный стоматит

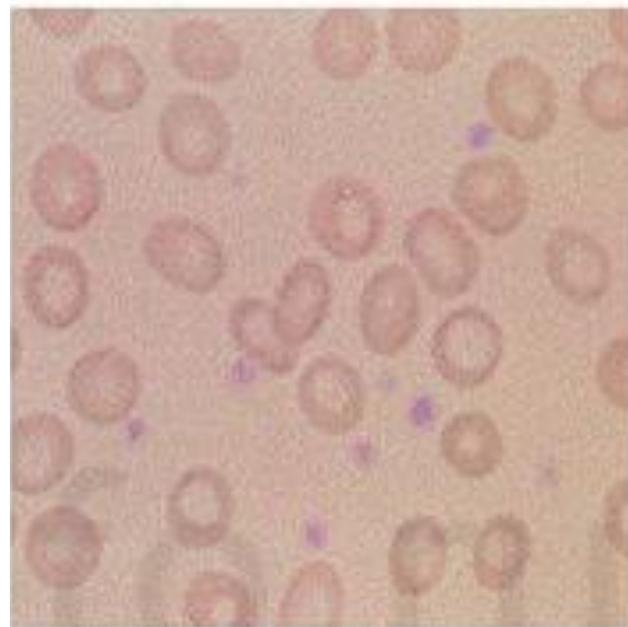


ДИАГНОСТИКА

Показатели	Латентный дефицит железа	Регенераторная стадия ЖДА	Гипорегенераторная стадии ЖДА
- <u>Ферритин, Сывороточное Fe</u>	Снижение	Снижение	Снижение
- <u>Трансферрин, ОЖСС</u> - <u>Число растворимых рецепторов к трансферрину</u>	Увеличение	Увеличение	Увеличение
Костный мозг	Снижено количество сидеробластов	Гиперплазия эритроидного ростка, торможение гемоглобинизации, снижено количество сидеробластов	Задержка созревания эритрокариоцитов, гранулоцитов, отсутствуют сидеробласты
Общий анализ крови: Hb, Эритроциты MCV, MCH, MCHC RDW (ширина распределения эритроцитов)	В норме или слегка снижены Немного повышен	Снижен В норме Уменьшены В норме или повышен	Снижены Снижены Снижены Смешанный анизоцитоз (появление макроцитов)
Особенности эритроцитов	-	Мишеневидные, овалоциты	Пойкилоцитоз
Ретикулоциты	В норме	В норме или немного повышено	В норме или снижено



норма



железодефицитная
анемия



ЛЕЧЕНИЕ:

- УСТРАНЕНИЕ ПРИЧИНЫ ЖДА (КОРРЕКЦИЯ ПИТАНИЯ, ВЫЯВЛЕНИЕ И УСТРАНЕНИЕ ИСТОЧНИКА КРОВЕПОТЕРИ)
- ВОЗМЕЩЕНИЕ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ.

РЕКОМЕНДУЮТСЯ ПРОДУКТЫ, БОГАТЫЕ ЖЕЛЕЗОМ: ГОВЯЖЬЕ МЯСО, ПЕЧЕНЬ, КРУПА ГРЕЧНЕВАЯ, ШОКОЛАД, ЯБЛОКИ И Т.Д.

Принципы лечения ЖДА:

- **ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ПЕРОРАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА В АДЕКВАТНЫХ ДОЗАХ**, РАССЧИТАННЫХ С УЧЕТОМ МАССЫ ТЕЛА ПАЦИЕНТА И ТЕРАПЕВТИЧЕСКОГО ПЛАНА ЛЕЧЕНИЯ
- **ДЛИТЕЛЬНОСТЬ КУРСА ЛЕЧЕНИЯ** ПРЕПАРАТАМИ ЖЕЛЕЗА ПРИ АНЕМИИ В ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ – 3 МЕСЯЦА, СРЕДНЕЙ СТЕПЕНИ – 4-5 МЕСЯЦЕВ, ТЯЖЕЛОЙ СТЕПЕНИ 6 МЕСЯЦЕВ.
- **ПОПОЛНЕНИЕ ЗАПАСОВ ЖЕЛЕЗА В ДЕПО** (НОРМОЛИЗАЦИЯ СЫВОРОТОЧНОГО ФЕРРИТИНА)
- **КОНТРОЛЬ ЭФФЕКТИВНОСТИ** ПРОВОДИМОЙ ТЕРАПИИ.



ЭТАПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЖДА:

- КУПИРОВАНИЕ АНЕМИИ (4-6 НЕДЕЛЬ) –
ДО НОРМАЛИЗАЦИИ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА

- ТЕРАПИЯ НАСЫЩЕНИЯ (2-3 МЕС) – ДО НОРМАЛИЗАЦИИ
КОНЦЕНТРАЦИИ
СЫВОРОТОЧНОГО ФЕРРИТИНА.



ХАРАКТЕРИСТИКА ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА

Препараты	Эффективность	Побочные эффекты
Двухвалентного железа	Быстрее нормализуется уровень гемоглобина	Часто диспепсические явления, металлический привкус, окрашивание эмали зубов и дёсен
Трехвалентного железа	Медленнее нормализуется уровень гемоглобина	Редко

ЛЕЧЕБНАЯ СУТОЧНАЯ ДОЗА ПРИ ПРИЕМЕ ВНУТРЬ

для взрослых составляет **100-200 мг** элементарного железа, поскольку в тонком кишечнике всосется только 20-30 %.

ОПТИМАЛЬНАЯ СКОРОСТЬ повышения уровня гемоглобина – **на 20 г/л** в течение **3 недель**.

ПРЕПАРАТЫ ДВУХВАЛЕНТНОГО ЖЕЛЕЗА: ФЕРРОНАЛ, ТАРДИФЕРОН, СОРБИФЕР.

ПРЕПАРАТЫ ТРЕХВАЛЕНТНОГО ЖЕЛЕЗА: ФЕРРУМ ЛЕК, МАЛЬТОФЕР.

ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА ДЛЯ ПАРЕНТЕРАЛЬНОГО ВВЕДЕНИЯ : ФЕРРУМ ЛЕК, МАЛЬТОФЕР и т.п.

КОЛИЧЕСТВО ПРЕПАРАТА НА КУРС ПОДБИРАЕТСЯ И РАССЧИТЫВАЕТСЯ ИНДИВИДУАЛЬНО ПО ФОРМУЛЕ.



ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ ПАРЕНТЕРАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА:

- **ТЯЖЕЛАЯ** СТЕПЕНЬ АНЕМИИ;
- **НЕПЕРЕНОСИМОСТЬ** ПЕРОРАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА;
- **РЕЗИСТЕНТНОСТЬ** К ЛЕЧЕНИЮ ПЕРОРАЛЬНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ ЖЕЛЕЗА;
- **НАЛИЧИЕ** ГАТРОДУОДЕНАЛЬНОЙ ЯЗВЫ ИЛИ РЕЗЕКЦИЙ ЖКТ В АНАМНЕЗЕ;
- **АНЕМИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С** ЯЗВЕННЫМ КОЛИТОМ, БОЛЕЗНЬЮ КРОНА, В ПРЕДИАЛИЗНЫЙ И ДИАЛИЗНЫЙ ПЕРИОДЫ, ПРИ ХРОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ПОЧЕК;
- **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ** К ПЕРЕЛИВАНИЮ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ;
- **НЕОБХОДИМОСТЬ** БЫСТРОГО НАСЫЩЕНИЯ ОРГАНИЗМА ЖЕЛЕЗОМ.



ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПЕРЕЛИВАНИЯ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ:

- ТЯЖЕЛАЯ АНЕМИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩАЯСЯ КЛИНИЧЕСКИМИ ПРИЗНАКАМИ ТКАНЕВОЙ ГИПОКСИИ (ВЫРАЖЕННАЯ ТАХИКАРДИЯ, ТАХИПНОЭ) ИЛИ ПЕРЕД ОПЕРАЦИЕЙ.

КРИТЕРИИ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ ПРЕПАРАТАМИ ЖЕЛЕЗА:

- ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ РЕТИКУЛОЦИТОВ ДО 30-50 % НА 5-7Й ДЕНЬ ТЕРАПИИ,
- ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА НАЧИНАЯ СО 2-3 НЕДЕЛИ ТЕРАПИИ,
- **НОРМАЛИЗАЦИЯ ПОКАЗАТЕЛЕЙ СЫВОРОТОЧНОГО ФЕРРИТИНА ЖЕЛЕЗА, ОЖСС И КОЭФФИЦИЕНТА НАСЫЩЕНИЯ ТРАНСФЕРИНА ЖЕЛЕЗОМ.**



АНЕМИИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

РАЗВИВАЮТСЯ НА ФОНЕ ИНФЕКЦИЙ РЕВМАТИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ, ОПУХОЛЕЙ, САХАРНОГО ДИАБЕТА.



ЧАЩЕ НОРМОЦИТАРНЫЕ НОРМОХРОМНЫЕ, (РЕЖЕ – МИКРОЦИТАРНЫЕ); МОГУТ БЫТЬ НОРМОЦИТАРНЫЕ ГИПОХРОМНЫЕ.

ПАТОГЕНЕЗ МНОГОФАКТОРНЫЙ, ЗАВИСИТ ОТ КОНКРЕТНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ, КОТОРОЕ **ПРИВОДИТ К:**

- ТОРМОЖЕНИЯ ЭРИТРОПОЭЗА,
- УКРОЧЕНИЮ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ ЭРИТРОЦИТОВ,
- НАРУШАЕТ МОБИЛИЗАЦИЮ ЖЕЛЕЗА ИЗ ДЕПО.



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МЕЖДУ ЖДА И АХЗ

Показатель	Норма	ЖДА	АХЗ
Сывороточное железо, мкмоль/л	11 – 26 (ж) 13 – 30 (м)	Снижено или N	
ОЖСС, мкмоль/л	45 – 70	Увеличина	Снижено или N
% насыщения трансферина железом	20 – 50	Снижен	Норма
Сывороточный ферритин, мкг/л	20 – 150 (ж) 30 – 300 (м)	Снижен	Повышен

В КОСТНОМ МОЗГЕ НОРМАЛЬНОЕ ИЛИ ПОВЫШЕННОЕ КОЛИЧЕСТВО СИДЕРОБЛАСТОВ. **СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА ВЫРАЖЕНО НЕ РЕЗКО, В СЛУЧАЕ ОШИБОЧНОГО НАЗНАЧЕНИЯ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ЭФФЕКТА ОТЛИЧЕНИЯ НЕТ.**



ЛЕЧЕНИЕ

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ НАПРАВЛЕНА НА УСТРАНЕНИЕ ХРОНИЧЕСКОГО ВОСПАЛЕНИЯ.

В СЛУЧАЕ СОПУТСТВУЮЩЕЙ ЖДА (ФЕРРИТИН < 100 НГ/МЛ) В ТЕРАПИЮ ВКЛЮЧАЮТ ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА.

При ХБП ПОКАЗАНО ИСПОЛЬЗОВАНИЕ ПРЕПАРАТОВ РЕКОМБИНАНТНОГО ЭРИТРОПОЭТИНА В ДОЗЕ 50 – 100 ЕД НА КИЛОГРАММ ВЕСА В НЕДЕЛЮ.



СИДЕРОБЛАСТНАЯ (СИДЕРООХРЕСТИЧЕСКАЯ) АНЕМИЯ

РАЗВИВАЕТСЯ ИЗ-ЗА НАРУШЕНИЯ СИНТЕЗА ПОРФИРИНОВ, ЧТО ВЕДЁТ К СНИЖЕНИЮ УТИЛИЗАЦИИ ЖЕЛЕЗА, НЕОБХОДИМОГО ДЛЯ СИНТЕЗА ГЕМА, И ОТКЛАДЫВАНИЮ ЖЕЛЕЗА В ТКАНЯХ (СИДЕРОЗ), В КОСТНОМ МОЗГЕ.

МОЖЕТ БЫТЬ НАСЛЕДСТВЕННОЙ И ПРЕОБРЕТЕННОЙ

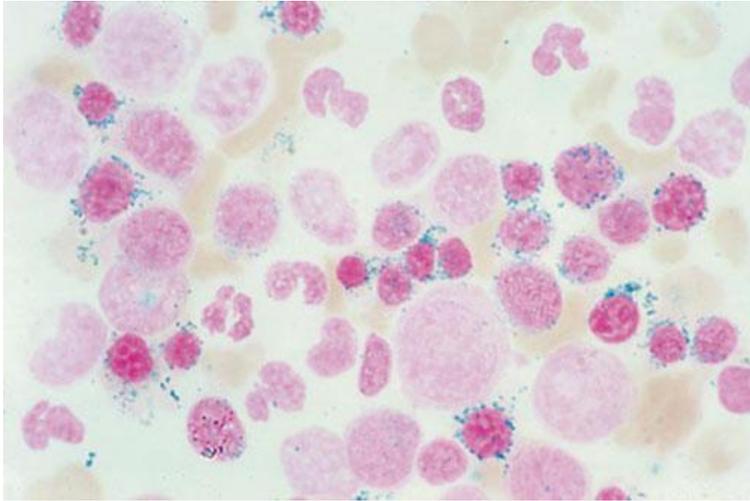
(МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, ТОКСИЧЕСКОЕ ДЕЙСТВИЕ СВИНЦА, ЭТАНОЛА, ХРОНИЧЕСКИЕ ВИРУСНЫЕ ИНФЕКЦИИ (ВИРУСНЫЙ ГЕПАТИТ С, ВИЧ), ЛЕКАРСТВЕННОЕ ВОЗДЕЙСТВИЕ (ЦИТОСТАТИКИ, ИЗОМИАЗИД)).

В КОСТНОМ МОЗГЕ - НЕЭФФЕКТИВНЫЙ ЭРИТРОПОЭЗ С КОЛЬЦЕВИДНЫМИ СИДЕРОБЛАСТАМИ, ГИПЕРПАЗИЯ ЭРИТРОИДНОГО РОСТКА.

В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ — МИКРОЦИТОЗ, ГИПОХРОМИЯ, АНИЗОЦИТОЗ, ПОЙКИЛОЦИТОЗ, СТОМАТОЦИТЫ, ОВАЛОЦИТЫ, ШИЗОЦИТЫ.

ПОВЫШЕНО СОДЕРЖАНИЕ ЖЕЛЕЗА, ТРАНСФЕРРИНА И ФЕРРИТИНА В СЫВОРОТКЕ КРОВИ.





ЛЕЧЕНИЕ СИДЕРОБЛАСТНОЙ АНЕМИИ:

- ВИТАМИН В₆ ПО 2 мл 5 %-НОГО РАСТВОРА В/М 1 РАЗ В ДЕНЬ В ТЕЧЕНИЕ МЕСЯЦА.
- ПРИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ АНАБОЛИЧЕСКИЕ СТЕРОИДЫ.
- ДЕСФЕРАЛ 500 мг в день в/м 1 месяц курсами 4-6 раз в год для снижения выраженности гемосидероза, выведения избытка железа из организма.



ТАЛАССЕМИИ

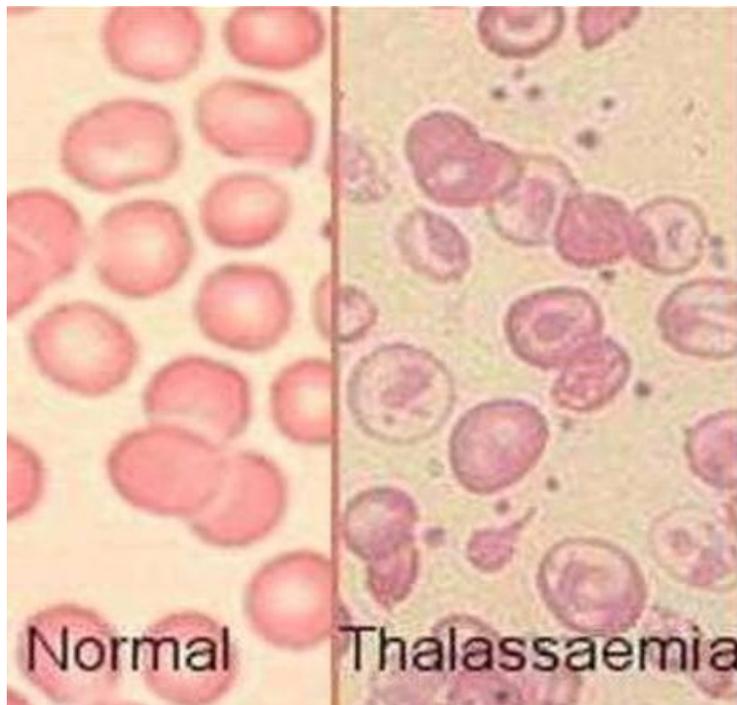
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, ВОЗНИКАЮТ В РЕЗУЛЬТАТЕ ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО РАЗРУШЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ ЗА СЧЕТ ДЕФЕКТОВ КЛЕТОК ИЛИ ПОД ДЕЙСТВИЕМ РЯДА ВНЕШНИХ ФАКТОРОВ.



ПРИ ТАЛАССЕМИИ **СНИЖАЕТСЯ ИЛИ ОТСУТСТВУЕТ СИНТЕЗ ОДНОЙ ИЛИ НЕСКОЛЬКИХ ЦЕПЕЙ ГЕМОГЛОБИНА, ПРИ ЭТОМ УВЕЛИЧЕНА ПРОДУКЦИЯ ДРУГИХ ЦЕПЕЙ.** Из-за осаждения нестабильных избыточных цепей в эритроцитах возникает гемолиз.



ХАРАКТЕРЕН СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ, ВЫСОКАЯ ЧАСТОТА ТАЛАССЕМИИ НАБЛЮДАЕТСЯ В СРЕДИЗЕМНОМОРЬЕ, НА БЛИЖНЕМ ВОСТОКЕ, ПОСКОЛЬКУ ДАННАЯ МУТАЦИЯ ПРЕПЯТСТВУЕТ РАЗВИТИЮ МАЛЯРИИ.



БЫВАЕТ:

α-ТАЛАССЕМИЯ (При легкой форме клиника отсутствует. Тяжелая форма сопровождается внутриутробной гибелью плода. При среднетяжелой форме может быть эритроцитоз, легкое снижение гемоглобина, возможно гипохромия, микроцитоз),

β-ТАЛАССЕМИЯ (в зависимости от вида мутации симптоматика может отсутствовать, или наблюдаться легкая анемия с редкими кризами, или тяжелая анемия с гепатоспленомегалией, гемосидерозом, сердечной недостаточностью, изменениями костей и т.д.).

В анализе крови чаще наблюдается гипохромия, микроцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз, шизоциты, мишеневидные эритроциты, базофильная пунктация, тельца Гейнца.

ЛЕЧЕНИЕ

При тяжелой степени анемии – **ТРАНСФУЗИИ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ, СПЛЕНЭКТОМИЯ И ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА.**



МАКРОЦИТАРНЫЕ МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

Причины:

- **ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА В₁₂** (НАРУШЕНИЕ ВСАСЫВАНИЯ ПРИ АТРОФИЧЕСКОМ АУТОИММУННОМ ГАСТРИТЕ, РЕЗЕКЦИИ ЖЕЛУДКА ИЛИ КИШЕЧНИКА, СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ, ИНВАЗИИ ШИРОКИМ ЛЕНТЕЦОМ, НЕДОСТАТОЧНОЕ ПОСТУПЛЕНИЕ С ПИЩЕЙ И Т.Д.).
- **ДЕФИЦИТ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ** (НАРУШЕНИЕ ПИТАНИЯ (ОТСУТСТВИЕ В РЕЦИОНЕ СВЕЖИХ ОВОЩЕЙ), ПОВЫШЕНИЕ ПОТРЕБНОСТИ (БЕРЕМЕННОСТЬ), СНИЖЕНИЕ ЗАПАСОВ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПЕЧЕНИ, НА ФОНЕ АЛКОГОЛИЗМА, ПРИЁМ АНТАГОНИСТОВ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ И Т.Д.).
- **КОМБИНИРОВАННЫЙ ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА В₁₂ И ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ:** СПРУ, ГЛЮТЕНОВАЯ ЭНТЕРОПАТИЯ.
- **ТОКСИЧЕСКОЕ ПОВРЕЖДЕНИЯ СИНТЕЗА ДНК** (ПРИЁМ ЦИТОСТАТИКОВ, БАРБИТУРАТОВ И Т.Д.).

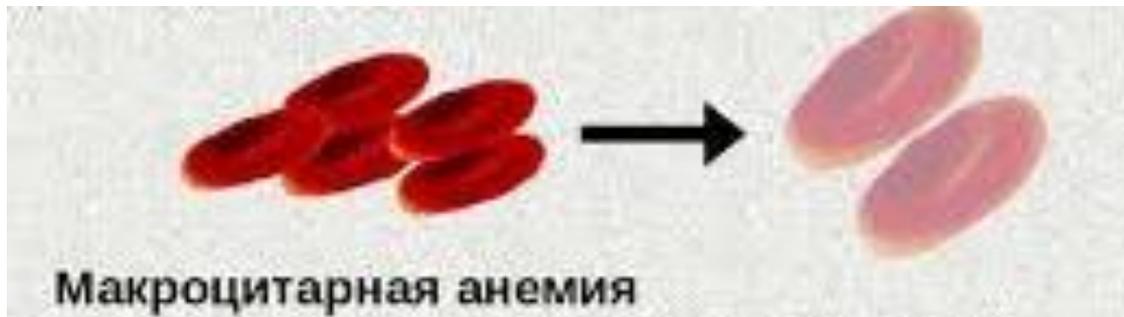


V₁₂-ФОЛИЕВОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

ДЕФИЦИТ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ В ОРГАНИЗМЕ ПРИВОДИТ К ТОРМОЖЕНИЮ СИНТЕЗА ДНК (ЗАДЕРЖКА СОЗРЕВАНИЯ КЛЕТОК).

ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА V₁₂ ПРИВОДИТ К ОТСУТСТВИЮ ПЕРЕХОДА ПОСТУПИВШЕЙ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ В ОРГАНИЗМ В АКТИВНУЮ КОЭНЗИМНУЮ ФОРМУ.

НАРУШЕНИЕ СИНТЕЗА ЖИРНЫХ КИСЛОТ ПРИВОДИТ К ДЕМИЕЛИНИЗАЦИИ НЕРВНЫХ СТЕБЕЛ.



Клиника:

- **АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** (слабость, головокружение, сердцебиение и т.д.);

- **ПОРАЖЕНИЕ ЖКТ** (жжение в языке, глоссит, снижение аппетита, диспепсия);

- **НЕБОЛЬШАЯ СПЛЕНОМЕГАЛИЯ И ЖЕЛТУШНОСТЬ**

(из-за повышенного разрушения перегруженных гемоглобином эритроцитов);

- **ПРИ ДЕФИЦИТЕ ВИТАМИНА В₁₂: НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА** (парестезии («ползание мурашек»), онемение конечностей), слабость в ногах,

спастический паралич, судороги, психоз,

галлюцинации, **фуникулярный миелоз**). **При дефиците**

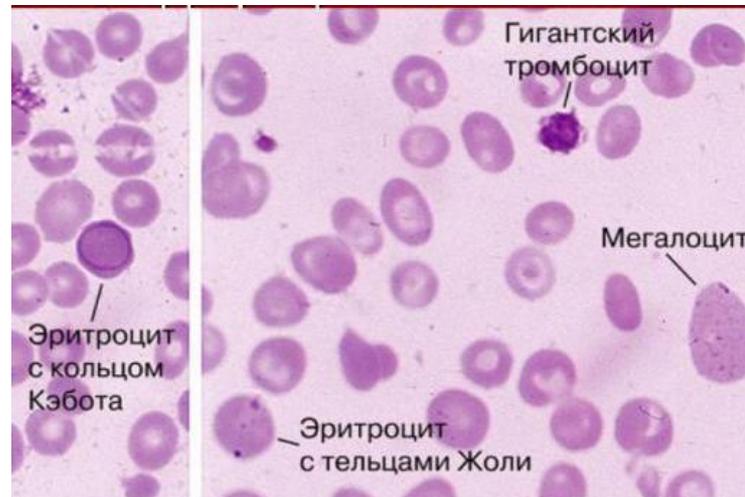
только фолиевой кислоты глоссит и фуникулярный миелоз не развиваются.



ДИАГНОСТИКА

АНАЛИЗ КРОВИ: МАКРОЦИТОЗ, ГИПЕРХРОМИЯ, СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ РЕТИКУЛОЦИТОВ, ПОЙКИЛОЦИТОЗ, АНИЗОЦИТОЗ, ПОЛОМАННЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ С ОСТАТКАМИ ЯДЕР – ТЕЛЬЦА ЖОЛЛИ, КОЛЬЦА КЕБОТА; ОВАЛОЦИТЫ, ШИЗОЦИТЫ, БАЗОФИЛЬНАЯ ПУНКТАЦИЯ.

ВОЗМОЖНО СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ЛЕЙКОЦИТОВ, ТРОМБОЦИТОВ
ПОЯВЛЕНИЕ ГИПЕРСЕГМЕНТИРОВАННЫХ НЕЙТРОФИЛОВ,
МЕГАЛОБЛАСТОВ,
МЕТАМИЕЛОЦИТОВ
(ИЗ ОЧАГОВ
ЭКСТРАМЕДУЛЛЯРНОГО
КРОВЕТВОРЕНИЯ
В ПЕЧЕНИ
И СЕЛЕЗЕНКЕ).



БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ:

СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ВИТАМИНА В₁₂ (НОРМА 141 – 489 ПМОЛЬ/Л) И/ИЛИ СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ (НОРМА 10,4 – 42,4 НМОЛЬ/Л).

В НОРМЕ: УРОВЕНЬ СЫВОРОТОЧНОГО ЖЕЛЕЗА, ФЕРРИТИНА.
ВОЗМОЖНО ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ ЛДГ, НЕСВЯЗАННОГО БИЛИРУБИНА.

АНАЛИЗ МОЧИ: ПРИ ДЕФИЦИТЕ ВИТАМИНА В₁₂ ПОВЫШАЕТСЯ СОДЕРЖАНИЕ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ КИСЛОТЫ.

МИЕЛОГРАММА: ГИПЕРПЛАЗИЯ ЭРИТРОИДНОГО РОСТКА, ГИПЕРКЛЕТОЧНОСТЬ, МЕГАЛОБЛАСТНЫЙ ХАРАКТЕР КРОВЕТВОРЕНИЯ (ЯДРО НЕ СОЗРЕЛО, А ЦИТОПЛАЗМА С ГЕМОГЛОБИНОМ ГОТОВА, ПОЭТОМУ МНОГОЯДЕРНОСТЬ, МИКРОЯДРА, ТЕЛЬЦА Жолли и т.д.).



ЛЕЧЕНИЕ:

ПРИ ДЕФИЦИТЕ ВИТАМИНА В₁₂ НАЗНАЧАЕТСЯ ЦИАНКОБАЛАМИН В ДОЗЕ 500 МКГ/СУТ (ПРИ ФУНИКУЛЯРНОМ МИЕЛОЗЕ 1000 МКГ/СУТ) В ТЕЧЕНИЕ 4-6 НЕДЕЛЬ. РЕТИКУЛОЦИТАРНЫЙ КРИЗ ОБЫЧНО НАБЛЮДАЕТСЯ НА 5-7 ДЕНЬ ТЕРАПИИ. ПОДДЕРЖИВАЮЩАЯ ТЕРАПИЯ: 1-2 РАЗА В НЕДЕЛЮ В ТЕЧЕНИЕ 2-3 МЕСЯЦЕВ, ДАЛЕЕ СЛЕДУЮЩИЕ 6 МЕСЯЦЕВ ПРЕПАРАТ ВВОДИТСЯ 2 РАЗА В МЕСЯЦ.

ПРИ ДЕФИЦИТЕ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ НАЗНАЧАЮТСЯ ПРЕПАРАТЫ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ В ДОЗЕ 10-15 МГ/СУТ В ТЕЧЕНИЕ 3-4 МЕСЯЦЕВ.

ПРИ НЕВОЗМОЖНОСТИ УСТРАНИТЬ ПРИЧИНУ РАЗВИТИЯ АНЕМИИ ПРОТИВОРЕЦИДИВНЫЕ КУРСЫ ЛЕЧЕНИЯ ВИТАМИНОМ В₁₂ ПРОВОДЯТ ЕЖЕГОДНО В ТЕЧЕНИЕ 10-15 ДНЕЙ. ПРИ СОХРАНЕНИИ ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ФОЛАТОВ, БЕРЕМЕННОСТИ ПОКАЗАНА ПОДДЕРЖИВАЮЩАЯ ТЕРАПИЯ 5 МГ/СУТ.



ПРОДУКТЫ, БОГАТЫЕ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТОЙ



Продукты питания богатые витамином B12

антианемический витамин, кобаламин, цианокобаламинол

Указано ориентировочное наличие в 100гр продукта:

<p>Печень</p> <p>Говядина 60 мг, свинина 30 мг, курица 16,58 мг</p>	<p>Осьминог</p> <p>20 мг</p>	<p>Скумбрия</p> <p>12 мг</p>	<p>Сардина</p> <p>11 мг</p>	<p>Кролик</p> <p>4,3 мг</p>
<p>Говядина</p> <p>2,6 мг</p>	<p>Морской окунь</p> <p>2,4 мг</p>	<p>Свинина</p> <p>2 мг</p>	<p>Баранина</p> <p>2 мг</p>	<p>Треска</p> <p>1,6 мг</p>
<p>Карп</p> <p>1,5 мг</p>	<p>Сыр голландский</p> <p>1,4 мг</p>	<p>Краб</p> <p>1 мг</p>	<p>Яйцо куриное</p> <p>0,5 мг</p>	<p>Сметана</p> <p>0,4 мг</p>

МАКРОЦИТАРНЫЕ НОРМОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

Причины:

- ПОВЫШЕННЫЙ ЭРИТРОПОЭЗ ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЯХ;
- ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕЧЕНИ, МЕХАНИЧЕСКАЯ ЖЕЛТУХА, СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ СПЛЕНЭКТОМИИ;
- РЕФРАКТЕРНЫЕ АНЕМИИ – МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ, ПАРЦИАЛЬНАЯ КРАСНОКЛЕТОЧНАЯ АПЛАЗИЯ;
- АЛКОГОЛИЗМ, ГИПОТИРЕОЗ, ХОБЛ, ПРИМЕНЕНИЕ ЦИТОСТАТИКОВ.

В КОСТНОМ МОЗГЕ ВЫЯВЛЯЕТСЯ РАСШИРЕНИЕ КРАСНОГО РОСТКА, ЭРИТРОПОЭЗ НОРМОБЛАСТИЧЕСКИЙ.



НОРМОЦИТАРНЫЕ АНЕМИИ

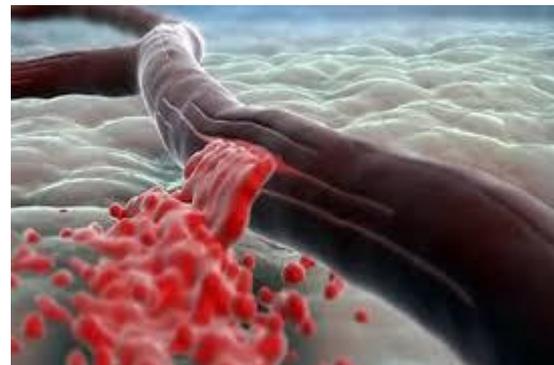
АНЕМИЯ ПРИ ОСТРОЙ КРОВОПОТЕРЕ.

ПЕРВЫЕ НЕСКОЛЬКО ЧАСОВ – ПОКАЗАТЕЛИ

КРАСНОЙ КРОВИ СОХРАНЯЮТСЯ В НОРМЕ ЗА СЧЕТ
ОДНОВРЕМЕННОЙ ПОТЕРИ ЭРИТРОЦИТОВ И ПЛАЗМЫ.

ДАЛЕЕ – ОСТРАЯ НОРМОХРОМНАЯ И НОРМОЦИТАРНАЯ
ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ ЗА СЧЕТ ВОССТАНОВЛЕНИЯ
ОБЪЕМА КРОВИ ЗА СЧЕТ ВНЕСОСУДИСТОЙ ЖИДКОСТИ.

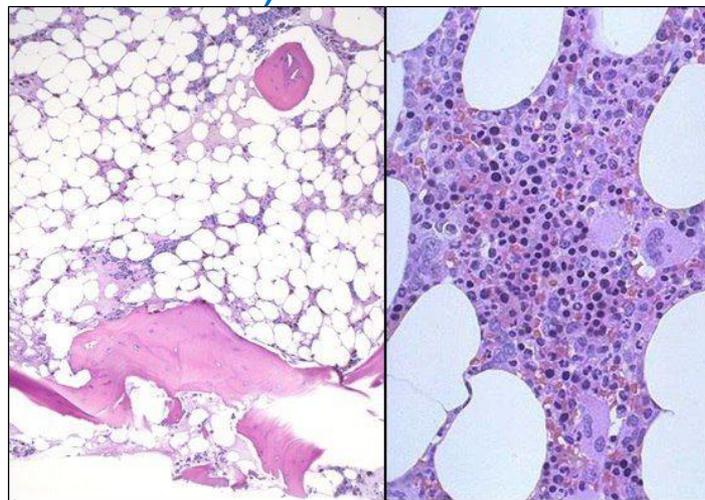
К 5-7 ДНЮ РАЗВИВАЕТСЯ РЕТИКУЛОЦИТАРНЫЙ КРИЗ ЗА СЧЕТ
СТИМУЛЯЦИИ РЕГЕНЕРАЦИИ ЭРИТРОИДНОГО РОСТКА НА
ФОНЕ ГИПОКСИИ.



АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ВЫРАЖЕННОЙ ПАНЦЕТОПЕНИЕЙ В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ (АНЕМИЯ, ЛЕЙКОЦИТОПЕНИЯ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ), ОБУСЛОВЛЕННОЙ РЕЗКИМ УГНЕТЕНИЕМ КОСТНОМОЗГОВОГО КРОВЕТВОРЕНИЯ (РАЗЛИЧНАЯ СТЕПЕНЬ ГИПОПЛАЗИИ ИЛИ АПЛАЗИИ КОСТНОГО МОЗГА).

БЫВАЕТ ВРОЖДЕННОЙ И ПРИОБРЕТЕННОЙ.



Костный мозг
при апластической анемии и в норме

ВРОЖДЕННАЯ ФОРМА – АНЕМИЯ ФАНКОНИ

НАСЛЕДУЕТСЯ ПО АУТОСОМНО-РЕЦЕССИВНОМУ ТИПУ, НАРУШАЕТСЯ СИНТЕЗ ДНК, ПРОИСХОДЯТ СЛУЧАЙНЫЕ МНОЖЕСТВЕННЫЕ ПОЛОМКИ ХРОМОСОМ, НАБЛЮДАЮТСЯ ДЕФЕКТЫ СКЕЛЕТА (МИКРОЦЕФАЛИЯ, МАЛЕНЬКИЙ РОСТ), ВРОЖДЕННАЯ ГИПОПЛАЗИЯ ПОЧЕК, ГИПЕРПИГМЕНТАЦИЯ КОЖИ, АНЕМИЯ, ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ, ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.



ПРИБРЕТЕННЫЕ АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ БЫВАЮТ
МИЕЛОТОКСИЧЕСКИЕ (ВЫЗВАНЫ ИОНИЗИРУЮЩЕЙ РАДИАЦИЕЙ, ХИМИЧЕСКИМИ СОЕДИНЕНИЯМИ И Д.Р.) И **ИММУННЫЕ** (ОБУСЛОВЛЕННЫ ЛЕКАРСТВЕННЫМИ ПРЕПАРАТАМИ, ВИРУСОМ ГЕПАТИТА С, ВИЧ, ПАТОЛОГИЕЙ ТИМУСА (ПАРЦИАЛЬНАЯ КРАСНОКЛЕТОЧНАЯ АПЛАЗИЯ АУТОИММУННОГО ГЕНЕЗА)).



Клиника:

- **АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** (ОДЫШКА, СЛАБОСТЬ, СЕРДЦЕБИЕНИЕ И ДР.);
- **ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** (КРОВОТОЧИВОСТЬ ДЁСЕН, ПОДКОЖНЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ И Т.Д.);
- **НЕЙТРОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** (РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ИНФЕКЦИИ, АНГИНЫ, ПНЕВМОНИИ, СТОМАТИТЫ И Т.Д.).

Диагностика:

АНАЛИЗ КРОВИ: НОРМОХРОМНАЯ АНЕМИЯ, СНИЖЕНИЕ РЕТИКУЛОЦИТОВ ДО НОЛЯ, АНИЗОЦИТОЗ, ПОЙКИЛОЦИТОЗ, ЛЕЙКОПЕНИЯ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, ЧАСТО УСКОРЕНА СОЭ.

МИЕЛОГРАММА: РЕЗКО СНИЖЕНА КЛЕТЧНОСТЬ КОСТНОГО МОЗГА, ЗАДЕРЖКА СОЗРЕВАНИЯ ВСЕХ РОСТКОВ (АПЛАЗИЯ КОСТНОГО МОЗГА).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ: С ОСТРЫМ ЛЕЙКОЗОМ (ПОВЫШЕНА КЛЕТЧНОСТЬ КОСТНОГО МОЗГА, БОЛЬШОЕ КОЛИЧЕСТВО БЛАСТОВ).

ПРИ МЕТАСТАЗАХ ОПУХОЛЕЙ В КОСТНЫЙ МОЗГ В МИЕЛОГРАММЕ ВЫЯВЛЯЮТСЯ РАКОВЫЕ КЛЕТКИ.



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

ГРУППА ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИ КОТОРЫХ УКРОЧЕНА ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ ЭРИТРОЦИТОВ ИЗ-ЗА:

- ВНУТРИСОСУДИСТОГО ГЕМОЛИЗА, СОДЕРЖАНИЕ ЭРИТРОЦИТА ПОСТУПАЕТ ПРЯМО В КРОВЬ ИЗ-ЗА

ТРАВМАТИЧЕСКОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ, ФИКСАЦИИ КОМПЛЕМЕНТА НА ИХ ПОВЕРХНОСТИ ИЛИ ПОД ВОЗДЕЙСТВИЕМ ЭКЗОГЕННЫХ ТОКСИНОВ, ПРИ НЕСОВМЕСТИМЫХ ГЕМОТРАНСФУЗИЯХ;

- ВНУТРИКЛЕТОЧНОГО (ВНЕСОСУДИСТОГО) ГЕМОЛИЗА, КОГДА ПРОИСХОДИТ РАЗРУШЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ МАКРОФАГАМИ РЕТИКУЛО-ЭНДОТЕЛИАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ НАЛИЧИИ АНТИТЕЛ НА ЭРИТРОЦИТАХ ЛИБО НАСЛЕДСТВЕННЫХ ДЕФЕКТОВ ЭРИТРОЦИТОВ;



ПРИЗНАКИ ГЕМОЛИЗА:

- ПОКАЗАТЕЛИ ПОВЫШЕННОГО РАЗРУШЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ

(ЗАВИСИТ ОТ ВИДА ГЕМОЛИЗА)

- ПОКАЗАТЕЛИ УВЕЛИЧЕНИЯ ПРОДУКЦИИ ЭРИТРОЦИТОВ

(РЕТИКУЛОЦИТОЗ, ПОЛИХРОМАТОФИЛЫ, НОРМОБЛАСТЫ В КРОВИ, ГИПЕРПЛАЗИЯ ЭРИТРОИДНОГО РОСТКА В КОСТНОМ МОЗГЕ ДО 70 % ВПЛОТЬ ДО МЕГАЛОБЛАСТОЗА ЗА СЧЕТ ОТНОСИТЕЛЬНОГО ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА В₁₂ ПРИ ОЧЕНЬ АКТИВНОЙ РЕГЕНЕРАЦИИ ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ).

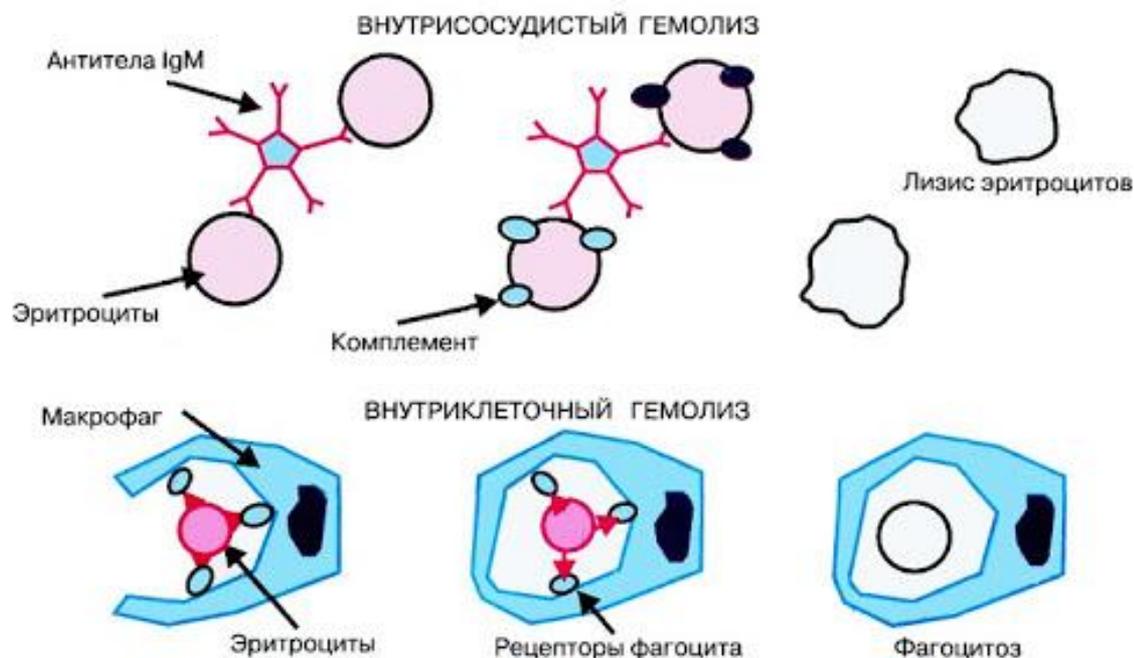
- Морфологические изменения эритроцитов (сфероциты, овалоциты, мишеневидные эритроциты и т.д.).

- На фоне криза — высокий нормобластоз, лейкоцитоз со сдвигом влево, возможен тромбоцитоз, повышение активности ЛДГ.



ПРИЗНАКИ ВНУТРИКЛЕТОЧНОГО ГЕМОЛИЗА :

- ПОКАЗАТЕЛИ ПОВЫШЕННОГО РАЗРУШЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ — ГИПЕРБИЛИРУБИНЕМИЯ, УРОБИЛИНУРИЯ, УВЕЛИЧЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ СТЕРКОБИЛИНА В КАЛЕ.
- **МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ** (СФЕРОЦИТЫ, ОВАЛОЦИТЫ, МИШЕНЕВИДНЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ И Т.Д.).
- **КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ** — СПЛЕНОМЕГАЛИЯ.



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ БЫВАЮТ
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ И ПРИОБРЕТЕННЫЕ.



НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ:

- **МЕМБРАНОПАТИИ** (СФЕРОЦИТОЗ, ОВАЛОЦИТОЗ, СТОМАТОЦИТОЗ, АКАНТОЦИТОЗ);

- **ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ** (КОЛИЧЕСТВЕННЫЕ: ТЕЛАССЕМИЯ; КАЧЕСТВЕННЫЕ: СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ, ГЕМОГЛОБИНОПАТИЯ С, НЕСТАБИЛЬНЫЕ ГЕМОГЛОБИНЫ);

- **ЭНЗИМОПАТИИ** (НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ГЛЮКОЗО-6-ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ, ПИРУВАТГЕНАЗЫ, ГЛЮТАТИОНСИНТЕТАЗЫ).



МЕМБРАНОПАТИИ

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ (БОЛЕЗНЬ МИНКОВСКОГО-ШОФФАРА)

СВЯЗАН С МУТАЦИЯМИ БЕЛКА СПЕКТРИНА, КОТОРЫЙ ПОДДЕРЖИВАЕТ ДВОЯКОВОГНУТУЮ ФОРМУ ЭРИТРОЦИТА. ДЕФЕКТНЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ (МИКРОСФЕРОЦИТЫ) РАЗРУШАЮТСЯ МАКРОФАГАМИ РЕТИКУЛО-ЭНДОТЕЛИАЛЬНОЙ СИСТЕМЫ.

Клиника ПРИ ГОМОЗИГОТНОЙ ФОРМЕ:

- **АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ**, АПЛАСТИЧЕСКИЕ И ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ;
- **ЖЕЛТУХА**;
- **ИЗМЕНЕНИЕ КОСТЕЙ СКЕЛЕТА**: «БАШЕННЫЙ» ЧЕРЕП, «ГОТИЧЕСКОЕ» НЁБО, МИКРОФТАЛЬМИЯ, УКРОЧЕНИЕ МИЗИНЦЕВ. НЕНОРМАЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ ПРОИСХОДИТ ИЗ-ЗА ПОВЫШЕННОГО ЭРИТРОПОЭЗА КАК СЛЕДСТВИЕ ЧАСТЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ КРИЗОВ;
- **СПЛЕНОМЕГАЛИЯ, ГЕПАТОМЕГАЛИЯ, ХОЛЕЛИТИАЗ (ЖКБ)**;

ПРИ ГЕТЕРОЗИГОТНОЙ ФОРМЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ВЫРАЖЕНЫ СЛАБО. ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ КРИЗ РАЗВИВАЕТСЯ ПОД ДЕЙСТВИЕМ ПЕРЕОХЛАЖДЕНИЯ, ИНФЕКЦИИ, БЕРЕМЕННОСТИ И ДР.

В КРОВИ НАБЛЮДАЕТСЯ :

ПРИ ГОМОЗИГОТНОЙ ФОРМЕ —

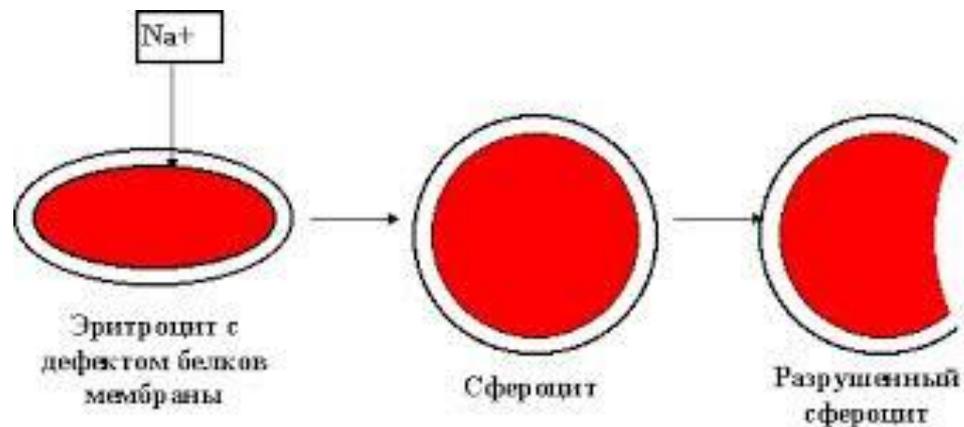
НОРМОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ,

ПРИ КРИЗЕ МАКРОЦИТАРНАЯ ЗА СЧЕТ БОЛЬШОГО ЧИСЛА
РЕТИКУЛОЦИТОВ, РЕТИКУЛОЦИТОЗ, ЧАСТО ГИПЕРХРОМИЯ

(СФЕРОЦИТЫ ВМЕЩАЮТ БОЛЬШЕ ГЕМОГЛОБИНА),

МИКРОСФЕРОЦИТЫ (ДО 30 % ПРИ КРИЗЕ), ПОЛИХРОМОЗИЯ.

ПРИ ГЕТЕРОЗИГОТНОЙ ФОРМЕ — НЕБОЛЬШОЙ
РЕТИКУЛОЦИТОЗ, МИКРОСФЕРОЦИТЫ (МАЛО).



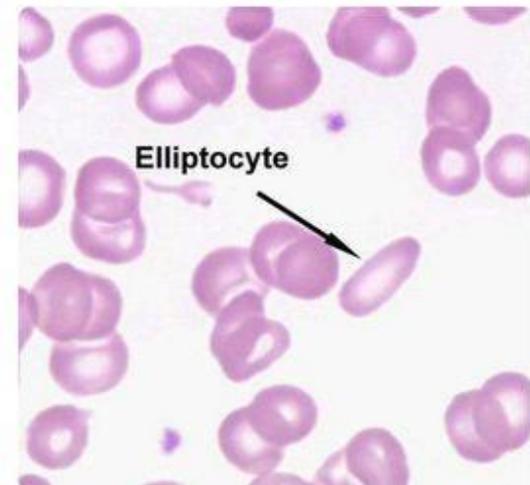
ОВАЛОЦИТОЗ

НАСЛЕДОВАНИЕ – АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНОЕ.

В КРОВИ – НОРМОЦИТАРНАЯ, НОРМОХРОМНАЯ АНЕМИЯ, ОВАЛОЦИТЫ – 10-50 % у ГЕТЕРОЗИГОТ, ДО 96 % у ГОМОЗИГОТ. ПРИ ДРУГИХ АНЕМИЯХ ОВАЛОЦИТОВ МЕНЕЕ 10 %.

ЛЕЧЕНИЕ

СПЛЕНЭКТОМИЯ ПРИ ЧАСТЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ КРИЗАХ, ПОСТОЯННОЙ АНЕМИИ БЕЗ КРИЗОВ, ЖКБ.



Овалоцитоз (эллипсоцитоз)



ФЕРМЕНТОПАТИИ

ДЕФИЦИТ ГЛЮКОЗО-6-ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ ПРИВОДИТ К НАРУШЕНИЮ ЗАЩИТЫ ЭРИТРОЦИТА ОТ ОКИСЛИТЕЛЬНОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ. НАСЛЕДУЕТСЯ ПО Х-РЕЦЕССИВНОМУ ТИПУ. РАСПРОСТРАНЕНА В ТРОПИЧЕСКОМ ПОЯСЕ.

ХАРАКТЕРНО КРИЗОВОЕ ТЕЧЕНИЕ. ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ КРИЗ ПРОВОЦИРУЕТСЯ ВВЕДЕНИЕМ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ (АНАЛЬГЕТИКИ, АНТИБИОТИКИ, ПРОТИВОМАЛЯРИЙНЫЕ ПРЕПАРАТЫ, НАРКОТИКИ), ТОКСИЧЕСКИМИ ПРОДУКТАМИ (КОНСКИЕ БОБЫ) И Т.П. ОБЫЧНО НАСТУПАЕТ ЧЕРЕЗ 2-5 СУТОК ПОСЛЕ ПРИЕМА, ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ОСТРЫМ ВНУТРИСОСУДИСТЫМ ГЕМОЛИЗОМ (ЖЕЛТУХА, ЛИХОРАДКА, БОЛИ В ПОЯСНИЦЕ, ВОЗМОЖНО РАЗВИТИЕ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ).



Выявляются мишеневидные эритроциты, полихроматофилы, пойкилоцитоз, анизоцитоз. Ретикулоцитоз при кризе достигает 70%. Гипербилирубинемия, уробилинурия, увеличение содержания стеркобилина в кале.

Лечение: прекращение приема вызвавшего криз препарата. При необходимости – переливание эритроцитарной массы, инфузионная терапия.

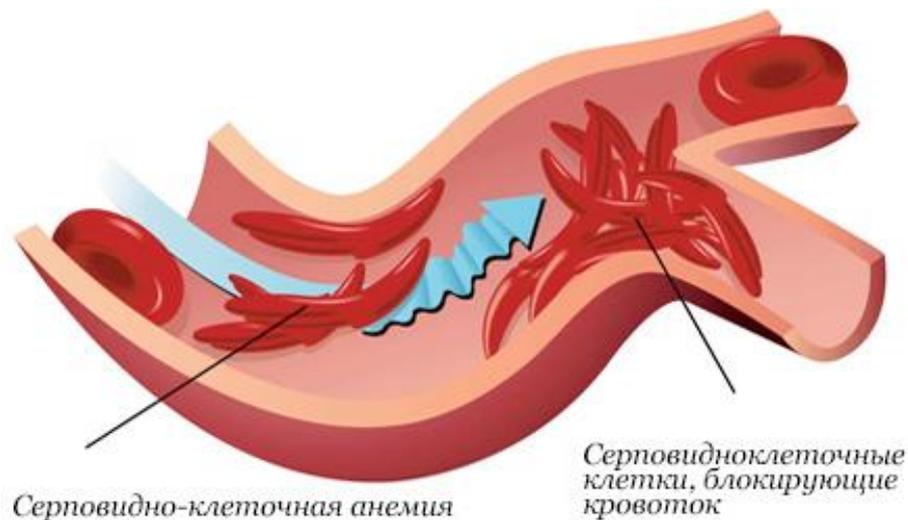


ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ

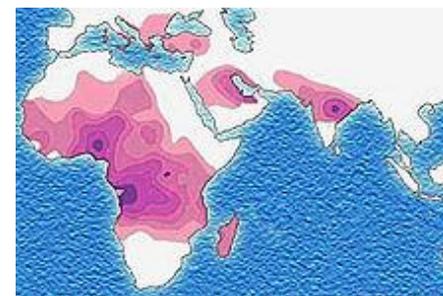
СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ МУТАЦИИ – ЗАМЕНЫ АМИНОКИСЛОТЫ ГЛУТАМИНА НА ВАЛИН В ЦЕПИ ГЕМОГЛОБИНА, ЧТО ПРИВОДИТ К СИНТЕЗУ **НОВОГО ГЕМОГЛОБИНА HbS** (ПЕРЕНОСИТ МЕНЬШЕ КИСЛОРОДА).



При гомозиготном состоянии его концентрация в эритроцитах составляет 90-100 %, эритроциты принимают форму серпа при нормальной оксигенации крови, **при гетерозиготном состоянии** концентрация составляет 20-40 %, и серповидные эритроциты появляются в условиях гипоксии. Они плохо деформируются, что приводит к стазу крови в мелких сосудах, развитию инфарктов в различных органах, снижению продолжительности жизни эритроцитов.



ПАТОЛОГИЯ РАСПРОСТРАНЕНА В МАЛЯРИЙНЫХ РЕГИОНАХ, В ИЗМЕНЕННЫХ ЭРИТРОЦИТАХ НЕ МОЖЕТ РАЗВИВАТЬСЯ ПЛАЗМОДИЙ. У ДЕТЕЙ ПО МЕРЕ РОСТА И СНИЖЕНИЯ УРОВНЯ ФЕТАЛЬНОГО ГЕМОГЛОБИНА **ПРИ ГОМОЗИГОТНОЙ ФОРМЕ** ПОЯВЛЯЮТСЯ: ПОРАЖЕНИЯ СУСТАВОВ ЗА СЧЕТ ТРОМБОЗОВ, АСЕПТИЧЕСКИЕ НЕКРОЗЫ ГОЛОВОК БЕДРЕННОЙ И ПЛЕЧЕВОЙ КОСТЕЙ, ИНФАРКТ ЛЕГКИХ, ИНСУЛЬТ, ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ, АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СКЕЛЕТА (БАШЕННЫЙ ЧЕРЕП, ИСКРЕВЛЕНИЕ ПОЗВОНОЧНИКА, ИЗМЕНЕНИЕ ЗУБОВ). **ПРИ ГЕТЕРОЗИГОТНОЙ ФОРМЕ** – ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ ЛИБО НОСИТЕЛЬСТВО, ВОЗМОЖНО СПОНТАННАЯ ГЕМАТУРИЯ ИЗ-ЗА МЕЛКИХ ИНФАРКТОВ ПОЧЕК, ТРОМБОЗЫ В УСЛОВИЯХ ГИПОКСИИ. ВОЗМОЖНО КРИЗОВОЕ ТЕЧЕНИЕ ПРИ ИНФЕКЦИИ ОБЕЗВОЖИВАНИИ, ГИПОКСИИ, АЦИДОЗЕ.



В КРОВИ НОРМОХРОМНАЯ НОРМОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ, ПРИ КРИЗЕ – РЕТИКУЛОЦИТОЗ, ПОЛИХРОМАТОФИЛИЯ, СЕРПОВИДНЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ, ТЕЛЬЦА Жолли, МИШЕНЕВИДНЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ, ПОЙКИЛОЦИТОЗ, БАЗОФИЛЬНАЯ ПУНКТАЦИЯ, ЛЕЙКОЦИТОЗ СО СДВИГОМ В ЛЕВО, ТРОМБОЦИТОЗ.

В БИОХИМИЧЕСКОМ АНАЛИЗЕ КРОВИ – ПРИЗНАКИ ГЕМОЛИЗА.

СПЕЦИАЛЬНЫЕ ТЕСТЫ: ТЕСТ НА S-ГЕМОГЛОБИН С ДИГИДРОФОСФАТОМ КАЛИЯ, ЭЛЕКТРОФОРЕЗ ГЕМОГЛОБИНА.

ЛЕЧЕНИЕ

ТРАНСФУЗИИ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ.

ПРИМЕНЕНИЕ ПРЕПАРАТОВ ДЛЯ ПОВЫШЕНИЯ КОНЦЕНТРАЦИИ ГЕМОГЛОБИНА (ГИДРОКСИУРЕАЗА, 5-АЗАЦИТИДИН), РЕКОМБИНАНТНЫХ ЭРИТРОПОЭТИНОВ.



ПРИОБРЕТЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ БЫВАЮТ:

- **ИММУННЫЕ;**
- **НЕИММУННЫЕ.**

ИММУННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ – ГЕТЕРОГЕННАЯ ГРУППА АУТОАГРЕССИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ И СИНДРОМОВ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ РАЗРУШЕНИЕМ ЭРИТРОЦИТОВ ИЗ-ЗА НЕ КОНТРОЛИРУЕМОЙ ПРОДУКЦИИ АНТИТЕЛ ПРОТИВ СОБСТВЕННЫХ ЭРИТРОЦИТОВ.



Выделяют первичные (идиопатические) и **вторичные** (встречаются при других заболеваниях: лимфопролиферативные заболевания, СКВ, ревматоидный артрит, ЯК, рак толстой кишки, легких, желудка, яичников).

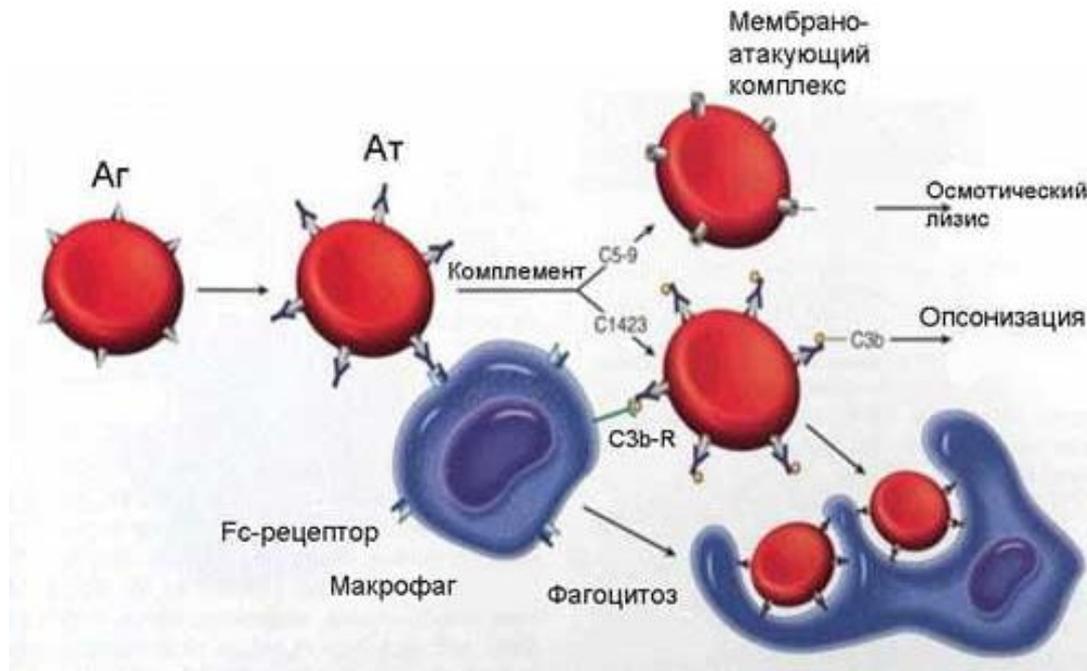
В зависимости от серологических свойств аутоантител выделяют анемии:

- с неполными тепловыми агглютинидами (80 % случаев),
- с полными холодowymi агглютинидами (15 % всех случаев),
- с тепловыми гемолизинами,
- с двухфазными холодowymi гемолизинами.



ИММУННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ ЧАЩЕ ПРОТЕКАЮТ С ВНУТРИКЛЕТОЧНЫМ ГЕМОЛИЗОМ.

АНЕМИЯ НОРМОХРОМНАЯ, РЕЖЕ ГИПЕРХРОМНАЯ.
МАКРОАНИЗОЦИТОЗ, МИКРОСФЕРОЦИТОЗ, РЕТИКУЛОЦИТОЗ,
ПОЛИХРОМАТОФИЛИЯ, ПРОБА КУМБСА ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ.



КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С МЕДИКАМЕНТОЗНОЙ АУТОИММУННОЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИЕЙ (Приказ МЗ РБ №274 от 19.05.2005 г.)

ОБЯЗАТЕЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ (В ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ КАБИНЕТАХ ДЦ):

- ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ С РЕТИКУЛОЦИТАМИ, ТРОМБОЦИТАМИ;
- БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ: ОБЩИЙ БЕЛОК, БИЛИРУБИН ПРЯМОЙ И НЕПРЯМОЙ, АСАТ, АЛАТ, ЛДГ;
- СТЕРИЛЬНАЯ ПУНКЦИЯ С ПОДСЧЕТОМ МИЕЛОГРАММЫ;
- ОСМОРЕЗИСТЕНТНОСТЬ ЭРИТРОЦИТОВ;
- ПРОБА КУМБСА;
- МОЧА НА УРОБИЛИН И ЖЕЛЧНЫЕ ПИГМЕНТЫ;
- УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ.

ДОПОЛНИТЕЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ (ПО ПОКАЗАНИЯМ):

- СЫВОРОТОЧНОЕ ЖЕЛЕЗО;
- СВОБОДНЫЙ ГЕМОГЛОБИН ПЛАЗМЫ И МОЧИ;
- ПРОБА ХЕМА;
- ОПРЕДЕЛЕНИЕ ХОЛОДОВЫХ АГГЛЮТИНИНОВ, ГЕМОЛИЗИНОВ;
КОАГУЛОГРАММА (АЧТВ, ПТИ, ТВ, ФИБРИНОГЕН);
- LE-КЛЕТКИ, АНТИ-ДНК АНТИТЕЛА, ГАПТОГЛОБИН.





ЛЕЧЕНИЕ

Глюкокортикостероиды 1мг/кг в сутки 3-4 недели с постепенным снижением дозы препарата и его отменой через 3-4 месяца.

При неэффективности - спленэктомия, иммунодепрессанты и цитостатики.



НЕИММУННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ



ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ:

1) МЕХАНИЧЕСКОЕ РАЗРУШЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ:

- МАРШЕВАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ, РАЗРУШЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ ПРОТЕЗАМИ КЛАПАНОВ СЕРДЦА;
- МИКРОАНГИОПАТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ (ДВС, ТРОМБОТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА, ВАСКУЛИТЫ);
- АНЕМИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ РАЗРУШЕНИЕМ ЭРИТРОЦИТОВ ПАРАЗИТАМИ И МИКРООРГАНИЗМАМИ (МАЛЯРИЯ, БАРТАНЕЛЛИОЗ);

2) ПОВРЕЖДЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ ХИМИЧЕСКИМИ АГЕНТАМИ

(МЫШЬЯК, СВИНЕЦ, ХЛОРАТЫ, КИСЛОТЫ, УКУСЫ ЗМЕЙ, СКОРПИОНОВ, ПАУКОВ) И ФИЗИЧЕСКИМИ ФАКТОРАМИ (ГИПЕРТЕРМИЯ, РАДИАЦИЯ);



3) СОМАТИЧЕСКАЯ МУТАЦИЯ КЛЕТОК-ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ МИЕЛОПОЭЗА (ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ — БОЛЕЗНЬ МАРКИАФАВЫ-МИКЕЛИ).

Редкий дефект эритроцитов, проявляющийся повышенной чувствительностью к активированному комплементу при ацидозе, развивающемся ночью. **ГЕМОЛИЗ ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ**. Утром у пациентов **ПОЯВЛЯЕТСЯ ТЕМНАЯ МОЧА (ГЕМОГЛОБИНУРИЯ)**.

Развивается панцитопения, так как дефект мембран присущ всем клеткам. Кризы повторяются с разной частотой.

Характерна склонность к тромбозам, из-за тромбоза селезеночных вен возможна спленомегалия. На фоне переливаний крови развивается гемосидероз. Возможно присоединение ЖДА на фоне потери железа с мочой.

В костном мозге гиперплазия эритроидного ростка может смениться гипоплазией.

В крови на фоне панцитопении развивается ретикулоцитоз, отмечаются нормобласты. Дополнительные тесты: пробы на повышенную чувствительность к комплементу (сахарозный тест, проба Хема), выявление мутации PIG-A-гена, иммунофенотипирование (проточная цитометрия с антителами к CD55 и CD59).



ЛЕЧЕНИЕ

- ТРАНСФУЗИИ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ.
- ПРИ РАЗВИТИИ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА НАЗНАЧАЮТ ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА.
- Для исключения дефицита фолиевой кислоты НЕОБХОДИМ КОНТРОЛЬ ЗА УРОВНЕМ ФОЛАТОВ В СЫВОРОТКЕ С ПРОФИЛАКТИЧЕСКИМ ПРИЕМОМ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ ПО 1 МГ/СУТ.

В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ РАЗРАБОТАН СПОСОБ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ С ПРИМЕНЕНИЕМ **ПРЕПАРАТА ЭКУЛИЗИМАБ**, КОТОРЫЙ ПОДАВЛЯЕТ ТЕРМИНАЛЬНУЮ АКТИВНОСТЬ КОМПЛЕМЕНТА И ТЕМ САМЫМ ПРЕДОТВРАЩАЕТ ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ ГЕМОЛИЗ.



Классификация анемий





БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!

