

АНЕМИИ

- Анемия – снижение уровня гемоглобина и (или) эритроцитов в единице объема крови.
Определяющим критерием является гемоглобин, поскольку при некоторых анемиях снижение эритроцитов наблюдается не всегда (ЖДА, талассемия).

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- ЖДА – нарушение, при котором снижается содержание железа в сыворотке крови, костном мозге и депо, что приводит к нарушению образования Hb, эритроцитов, возникновению анемии и трофических расстройств в тканях.

ПРИЧИНЫ ЖДА.

- 1. Хронические кровопотери
- 2. Повышенное потребление железа
- 3. Алиментарный дефицит железа
- 4. Нарушение всасывания железа
- *5. Перераспределительный дефицит железа
- *6. Нарушение транспорта железа при гипо-, атрансферринемии

ДИАГНОСТИКА

- ОАК: Снижаются гемоглобин, цветовой показатель, эритроциты (в меньшей степени). Изменяются форма и размеры эритроцитов: пойкилоцитоз (различная форма эритроцитов), микроцитоз, анизоцитоз (неодинаковой величины).
- Костный мозг: в целом нормальный; умеренная гиперплазия красного ростка. При специальной окраске выявляют снижение сидеробластов (эритрокариоциты, содержащие железо).
- Биохимия. Определение сывороточного железа (снижено). В норме 11,5-30,4 мкмоль/л у женщин и 13,0-31,4 у мужчин. Этот анализ очень важный, но возможны погрешности в определении (не чистые пробирки), поэтому нормальный уровень сыв. железа еще не исключает ЖДА.
- Общая железосвязывающая способность сыворотки (ОЖСС) – т.е. количество железа, которое может связаться трансферрином. Норма – 44,8-70 мкмоль/л. При ЖДА этот показатель повышается.

ЛЕЧЕНИЕ

- Рациональное лечение ЖДА предусматривает ряд принципов:
- 1. Нельзя купировать ЖДА только диетой
- 2. Соблюдение этапности и длительности лечения
 - - купирование анемии
 - - восстановление депо железа в организме
- Первый этап длится от начала терапии до нормализации гемоглобина (4-6 недель), второй этап – терапия «насыщения» – 2-3 месяца.
- 3. Правильный расчет лечебной дозы железа

ВИТАМИН В12 ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- Впервые данная анемия описана Аддисоном и впоследствии Бирмером более 150 лет назад (1849), и соответственно известна под названием этих двух исследователей. В начале 20 века эта анемия была одним из наиболее частых заболеваний крови, не поддающейся никакой терапии — отсюда еще одно название – пернициозная или злокачественная анемия.

ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ВИТАМИНА В12 В ОРГАНИЗМЕ

- 1. Нарушение всасывания
- 2. Конкурентный расход В12
- 3. Снижение запасов витамина В12
- 4. Недостаток в пище
- 5. Отсутствие транскобаламина –2 или выработка антител к нему (редко).

Поражение ЖКТ.

- Типичным является прежде всего глоссит, по описанию автора – Гюнтеровский: красный лакированный, малиновый язык. Выявляется не у всех – при наличии значительного и длительного дефицита витамина В12 (10-25%). У части больных могут быть менее выраженные проявления глоссита – боли в области языка, жжение, пощипывание, в определенных случаях воспаление, образование эрозий. Объективно – язык имеет малиновую окраску, сосочки сглажены, на кончике и краях участка воспаления.
- К другим поражениям ЖКТ можно отнести атрофический гастрит, который может быть также следствием дефицита вит.В12.

Поражение нервной системы

- Чаще всего поражаются периферические нервы, затем задние и боковые столбы спинного мозга. Симптомы появляются постепенно, начинаясь с периферических парестезий- покалывания, онемение ног, ощущение ползания «мурашек» в нижних конечностях; затем появляются скованность ног и шаткость походки. В редких случаях вовлекаются верхние конечности, нарушаются обоняние, слух, возникают психические нарушения, бред, галлюцинации. Объективно выявляется потеря проприоцептивной и вибрационной чувствительности, утрата рефлексов. Позднее эти нарушения нарастают, появляется рефлекс Бабинского, наступает атаксия.

ДИАГНОСТИКА

- ОАК. Увеличение цветового показателя (более 1,1) и MCV. Размер эритроцитов увеличен, могут быть мегалобласты, т.е. анемия гиперхромная и макроцитарная. Характерен анизоцитоз и пойкилоцитоз. В эритроцитах обнаруживается базофильная пунктация, наличие остатков ядер в виде телец Жоли и колец Кебота.
- Изменяются лейкоциты, тромбоциты и ретикулоциты. Лейкоциты – количество снижается (обычно $1,5-3,0 \cdot 10^9$), увеличивается сегментарность нейтрофилов
- (до 5-6 и более). Тромбоциты – умеренная тромбоцитопения; геморрагического синдрома как правило не бывает. Ретикулоциты – уровень резко снижен (от 0,5% до 0).

- *Стернальная пункция* – имеет решающее значение в диагностике. Проводить ее нужно до начала введения витамина В12, т.к. нормализация костномозгового кроветворения происходит уже через 48-72 часа после введения адекватных доз витамина В12. В цитограмме костного мозга обнаруживаются мегалобласты (большие атипичные клетки со своеобразной морфологией ядра и цитоплазмы) разной степени зрелости, что и позволяет морфологически подтвердить диагноз. Соотношение Л:Эр= 1:2, 1:3 (N°= 3:1, 4:1) за счет резкой патологической гиперплазии красного ростка. Имеется выраженное нарушение созревания и гибель мегалобластов в костном мозге, отсутствуют оксифильные формы, поэтому костный мозг выглядит базофильным –«синий костный мозг».

ЛЕЧЕНИЕ В12- ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Курс лечения состоит из ежедневных в/м инъекций витамина В12 по 500 мкг, на курс – 30-40 инъекций. В последующем рекомендуется поддерживающая терапия по 500 мкг 1 раз в неделю в течение 2-3 месяцев, затем 2 раза в месяц в течение такого же периода. Согласно рекомендациям американских гематологов поддерживающую терапию следует проводить пожизненно – по 250 мкг 1 раз в месяц (или курсовое лечение 1-2 раза в год по 400 мкг/сут 10-15 дней).

Гемолитические анемии

- группа заболеваний при которых наблюдается укорочение продолжительности жизни эритроцитов, т.е. кроворазрушение преобладает над кровообразованием.

ПРИОБРЕТЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Носят чаще всего иммунный механизм:
- Наиболее частым вариантом являются аутоиммунные гемолитические анемии. При этом антитела вырабатываются к собственному неизмененному антигену эритроцитов. Причиной является срыв естественной иммунологической толерантности, в связи с чем собственный антиген воспринимается как чужой.
- Аутоиммунные Г.А. могут быть *симптоматическими и идиопатическими.*

- *Лабораторная характеристика.* ОАК: анемия в большинстве случаев не резкая (Hb снижается до 60-70 г/л), но при острых кризах могут быть более низкие цифры. Анемия чаще нормохромная (или умеренно гиперхромная). Отмечается ретикулоцитоз – вначале незначительный (3-4%), при выходе из гемолитического криза – до 20-30 % и более. Наблюдаются изменения размеров эритроцитов: макроцитоз, микроцитоз, причем последний более характерен. Количество лейкоцитов умеренно повышено (до 20+10 9/л) , со сдвигом влево (лейкемоидная реакция на гемолиз).
- *Биохимия крови.* Небольшая гипербилирубинемия (25-50 мкмоль/л). В протеинограмме может быть увеличение глобулинов.

- *Лечение.* Основной препарат – преднизолон. Назначается 1 мг/кг в сутки, Если через 3 дня нет эффекта – доза удваивается. Если вводится в/мышечно – доза также удваивается, в/венно – в 4 раза больше. Положительный эффект обычно в 90% случаев и выше. После купирования гемолиза доза постепенно сокращается. Однако при снижении дозы преднизолона часто наблюдаются рецидивы. Если в течении 6 месяцев не удастся купировать анемию - показана спленэктомия. Мера эффективная – излечение в 70-80% случаев. При отрицательном результате используют цитостатики (азатиоприн, циклофосфан).

АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Термин «гипопластическая или апластическая анемия» означает пангипоплазию костного мозга, сопровождающуюся лейкоцитопенией и тромбоцитопенией.

причиной аплазии костного мозга могут быть разные факторы

- Физические (ионизирующая радиация , токи высокой частоты, вибрация –5%)
- Химические (бензол, ртуть, пестициды, краски – 60%)
- Медикаментозные средства (левомицетин, макролиды, сульфаниламиды, анальгин и др. – 32%)
- Инфекционные (вирусный гепатит, грипп, ангина... 28%)
- Прочие (8%).

Лабораторные данные

- Анемия обычно нормохромно-нормоцитарная. Количество лейкоцитов обычно менее $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$ (гранулоцитопения). Тромбоциты также снижены. Содержание ретикулоцитов также снижено. Содержание в сыворотке железа повышено.
- Костный мозг. Картина гипо- и аплазии костного мозга : снижение эритроидного (мегакариоциты) и гранулоцитарного ряда (миелокариоциты). Нужно проводить трепанобиопсию.

**АНЕМИИ, АССОЦИИРОВАННЫЕ С
ХРОНИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ
ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ
(Симптоматические).**

- **ГИПОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ
анемии** – анемии,
характеризующиеся
неспособностью красного
кроветворного ростка увеличивать
эритроидную массу соответственно
степени анемии.