# ГОУ ВПО РГМУ МЗ РФ Кафедра госпитальной терапии №1 Лекция: АНЕМИИ

Больная Ф., 58 лет						
1987г				1992г		
	1/IV	21/IV	27/IV	5/V	8/11	19/II
Нв	70г/л	92г/л	102г/л	127г/л	99г/л	100г/л
Эр	1,39 млн	3,06	3,58	4,3		4,16
ЦП	1,5	0,8	0,85			0,82
Ретик	364‰	375‰	115‰	90‰	99‰	150‰
Трбц	29600	70400				
Лец	7600	9700				8,0
П/я	2%	2%				2%
С/я	71%	74%				70%
Э	4%					4%
Л	17%	18%				21%
M	6%	6%				3%
соэ	53	35				50

Больная Ф., 58 л							
					1992г		
	1/IV	21/IV	27/IV	5/V	8/11		19/II
Пойкилоцитоз	ойкилоцитоз ++		Проба Кумбса прямая от		Проба Кумбса		
Макро- микроцитоз	++	29/IV ++	29/IV +++ от 19/II ++++			-+-+-+	
анизохромия	++	Стерна.	Стернальная пункция:				
Сывороточное 25,4 мкмоль/л железо							
Билирубин	46,8мг%						
прямой	8,4мг%	Увеличено количество эритробласто 280 на 100 клеток белой крови (N 30/100). Единичные мегалобласты. Белый росток: незначительный миелоцитарный сдвиг. Количество миелоциов увеличено 19% при 8%		l.			
АЛТ	37 ед/л						
ACT	25 ед/л						
ЛДГ	175 ед/л						

# Гемолитические анемии (ГА) (Индельсон Л.И., 1974г.)

#### А. Наследственные

- І. НГА, связанные с нарушением мембраны эритроцитов
- II. НГА, связанные с нарушением активности ферментов в эритроцитах
- III. НГА, связанные с нарушением структуры или синтеза цепей гемоглобина

# Гемолитические анемии (ГА) (Индельсон Л.И., 1974г.)

#### Б. Приобретенные

- І. ПГА, связанные с воздействием антител к эритроцитам или эритроидным элементам костного мозга
- II. ПГА, связанные с изменением структуры мембраны эритроцитов вследствие соматической мутации
- III. ПГА, связанные с механическим повреждением оболочки эритроцитов
- IV. ПГА, обусловленные химическим повреждением эритроцитов
- V. ПГА, связанные с дефицитом витамина Е
- VI. ПГА, связанные с воздействием паразитов (малярии)

### Приобретенные гемолитические анемии, связанные с воздействием антител

Изоиммунные

Гемолитическая болезнь новорожденных

Посттрансфузионная ГА

### Приобретенные гемолитические анемии, связанные с воздействием антител

Аутоиммунные ГА с антителами против эритроцитов периферической крови

симптоматические

Идиопатические

### Приобретенные гемолитические анемии, связанные с воздействием антител

Аутоиммунные ГА с антителами против эритроидных элементов костного мозга

Симптоматические

Идиопатические

# Симптоматические АГА, связанные с воздействием антител против эритроцитов периферической крови

#### Заболевания крови:

- Хр. Лимфолейкоз
- Хр. Миелолейкоз
- Лимфогранулематоз
- Острый лейкоз
- Миеломная болезнь
- Миелофиброз
- Лимфосаркома

# Симптоматические АГА, связанные с воздействием антител против эритроцитов периферической крови

- ХАГ
- CKB
- Неспецифический язвенный колит
- Прием лекарственных препаратов
- Гипогаммаглобулинемия
- Инфекционный мононуклеоз
- Вирусная пневмония
- Сифилис

#### СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ АГА, СВЯЗАННЫЕ С ВОЗДЕЙСТВИЕМ АНТИТЕЛ ПРОТИВ АНТИГЕНОВ ЭРИТРОИДНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ КОСТНОГО МОЗГА

- Тимома
- Хронический лейкоз
- Острый лейкоз
- Лимфогранулематоз
- Системная красная волчанка

### Основные причины, приводящие к развитию мегалобластной анемии

	Дефицит витамина В12	Дефицит фолатов
<b>Неадекватное</b> поступление	• Строгая вегетарианская диета (редко)	•Недостаточное питание •Быстрые темпы роста •Гемодиализ •недошенность •дети на искусственном вскармливании •Вскармливание козьим молоком

# Увеличенная потребность

- •Беременность
- •Лактация

- Острые инфекции
- Ранний возраст
- Увеличенный клеточный оборот (хроническая гемолитическая анемия, эксфолиативный)
- Беременность
- •Лактация

#### Нарушение абсорбции, врожденные нарушения

- •Врожденный дефицит внутренного фактора Касла
- •Гастрэктомия
- •Синдром Золлингера-Эллисона
- •Панкреатит
- •Болезни тонкой кишки
- •СПРУ
- •Болезнь Крона
- •Резекция кишечника
- •Глистная инвазия
- •Синдром слепой кишки

- •Мальабсорбция вследствие заболеваний тощей кишки
- •Амилоидоз
- •СПРУ
- •Лимфома
- •Оперативное вмешательство на кишечнике

#### Нарушение абсорбции, врожденные нарушения

#### Дефицит кобаламинов:

- •Болезнь Имерслунд-Гресбека
- •Врожденное отсутствие внутреннего фактора
- •Дефицит транскобаламина II

- •Нарушения в метаболизме фолатов
- •Врожденная мальабсорбция фолатов
- •Дефицитдигидр офолатредуктазы и др.

# ПЕРЕЧЕНЬ ЛЕКАРСТВ, ИНДУЦИРУЮЩИХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ У БОЛЬНЫХ С ДЕФИЦИТОМ Г-6-ФД

#### 1. Лекарства, назначение которых противопоказано

Ацеталидин, примахин, хинин, хинакрин	Доксирубицин, сульфаниламиды, тубазид, фтивазид, ПАСК
Нитрофураны,	Фенилгидразин,
метиленовый синий	налидиксовая кислота

### 2\*.Лекарства, назначать которые в терапевтической дозе можно с осторожностью

Ацетоминофен, хлорохин, фенилбутазон, изониазид, пронестил; Антипирин; Раминобензойная кислота;

Фенацетин, колхицин, фенитоин; Антозолин; 1-дофа, дараприм аспирин, бенадрил, бенемид; аскорбиновая кислота, менафтон, триметоприм; витамин К

\*Перечисленные лекарства могут вызывать гемолиз у одних больных и не вызывать у других (зависит от конкретной мутации фермента)

#### Признаки мегалобластического гемопоэза

#### Периферическая кровь:

- макроцитоз имегалоцитоз
- Анизоцитоз и пойкилоцитоз
- тельца Жоли и кольца Кебота
- гиперсегментация нейтрофилов
- увеличенный или нормальный ЦП
- Сниженное или нормальное количество ретикулоцитов
- Снижение тромбоцитов
- Снижение лейкоцитов

#### Признаки мегалобластического гемопоэза

#### Костный мозг:

- Повышенная клеточность
- Гиперплазия эритроидного отростка
- Мегалобластический эритроцитоз
- Гиперсегментация нейтрофилов
- Гигантские метамиелоциты
- Митозы в клетках

#### Причины мегалобластического гемопоэза

- Дефицит фолиевой кислоты
- Дефицит витамина В12
- острый лейкоз
- вдыхание закиси азота
- отравление мышьяком
- химиотерапия цитостатиками
- наследственная оротовая ацидурия

#### <u>Причины дефицита витамина В12</u>

- І.Неадекватный прием(квашиоркор, голодание)
- ІІ. Нарушение всасывания:
- А. Заболевания желудка:
- атрофический гастрит с ахлоргидрией
- полипоз, рак желудка
- тотальная гастрэктомия
- прием щелочей
- врожденное отсутствие внутреннего фактора
- биологически инертный внутренний фактор

#### <u>Причины дефицита витамина В12</u>

#### Б. Заболевания кишечника:

- резекция тощей кишки
- гранулематозный колит
- дивертикулез
- синдром приводящей петли
- врожденный дефект (синдром Гребсека-Иммерслунда)
- Инвазия широким лентецом
- Прием лекарственных средств
- Интоксикация алкоголем

#### Причины дефицита витамина В12

# В. Недостаточность поджелудочной железы при панкреатите

• III. Врожденное отсутствие транскобаламина – II

#### <u>Причины дефицита фолиевой</u> <u>кислоты</u>

- I. неадекватный прием II. Нарушение всасывания:
- заболевания кишечника
- синдром приводящей петли

#### III.Нарушение утилизации

- Этанол
- дефицит витамина В12
- Антагонисты фолиевой кислоты (ингибитор дигидрофолат-редуктазы)

#### <u>Причины дефицита фолиевой</u> <u>кислоты</u>

#### IV. Увеличение потребности:

- Беременность
- Гемолитическая анемия
- миелопролиферативные нарушения
- эксофолиативные дерматиты
- гипертиреоидизм
- хронический гемодиализ

# Факторы, влияющие на содержание фолиевой кислоты в эритроцитах

- Ложно низкое:
  - Дефицит витамина В12
- Ложно нормальный или высокий:
  - Ранее существующий дефицит фолатов
  - Переливание крови
  - ретикулоцитоз

# Факторы, влияющие на содержание фолиевой кислоты в эритроцитах

### Заболевания кишечника, приводящие к дефициту фолиевой кислоты

- Хронический энтерит
- Целиакия СПРУ
- первичные опухоли тонкой кишки и ее язвы
- резекция начальной части тонкой кишки
- Диффузные поражения тонкой кишки
  - Амилоидоз
  - Склеродермия
  - Болезнь Уипла
  - Хронический энтероколит

# Заболевания, вызывающие изменения белков, связывающих витамин В12

Заболевание	Увеличение связывания
Хронический миелолейкоз	TK I
Лейкемоидная реакция	TK I
Эритремия	TK III
Болезнь Иценко-Кушинга	TK II
Острый гепатит	TK I

#### Причины макроцитоза

- дефицит фолиевой кислоты
- дефицит витамина витамина В12
- заболевание печени
- алкоголизм
- сидеробластическая анемия
- апластическая или гипопластическая анемия
- опухоли
- гемолитическая анемия
- прием цитостатиков (азатиоприн, метатрексат)

#### ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- 1. Назначение витамина В12 до стернальной пункции и до исследования ретикулоцитов
- 2. назначение преднизолона
- 3. Назначение фолиевой кислоты

#### ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

назначение витаминов, содержащих:

#### витамин В12

- пентовит
- декамевит
- аэровит

•

#### фолиевую кислоту

ундевит

гендевит

квадевит

глутамевит

#### ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- 5.применение сырой печени
- 6. Применение витамина В12 при радикулитах в невропатологии
- 7. Отсутствие пожизненной заместительной терапии витамина В12 после резекции желудка
- 8. Назначение беременным витамина В12, а не фолиевой кислоты

#### ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- 9. Ошибочная диагностика при синдроме Имерслунд-Гресбека
- дети 3-4 лет
- панцитопения
- снижение ретикулоцитов
- протеинурия
- отсутствие гистамин устойчивой ахилии
- 10. отсутствует диспансерное наблюдение

