

ГОУ ВПО РГМУ МЗ РФ
Кафедра госпитальной терапии №1

A microscopic view of several red blood cells (erythrocytes) against a dark blue background. The cells are biconcave discs, appearing as reddish-orange spheres with a lighter center. One cell in the foreground is in sharp focus, showing its characteristic biconcave shape. Other cells are visible in the background, slightly out of focus.

Лекция: АНЕМИИ

Больная Ф., 58 лет

	1987г				1992г	
	1/IV	21/IV	27/IV	5/V	8/II	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%
М	6%	6%				3%
СОЭ	53	35				50

Больная Ф., 58 л

1987г				1992г		
	1/IV	21/IV	27/IV	5/V	8/II	19/II
Пойкилоцитоз	++	Проба Кумбса прямая от 29/IV +++			Проба Кумбса от 19/II ++++	
Макро-микроцитоз	++					
анизохромия	++	Стернальная пункция: Увеличено количество эритробластов 280 на 100 клеток белой крови (N 30/100). Единичные мегалобласты. Белый росток: незначительный миелоцитарный сдвиг. Количество миелоцитов увеличено 19% при 8%				
Сывороточное железо	25,4 мкмоль/л					
Билирубин	46,8мг%					
прямой	8,4мг%					
АЛТ	37 ед/л					
АСТ	25 ед/л					
ЛДГ	175 ед/л					

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

А. Наследственные

- I. 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

- I. 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 E
- 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
- СКВ
- Неспецифический язвенный колит
- Прием лекарственных препаратов
- Гипогаμμαглобулинемия
- 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
Неадекватное поступление	<ul style="list-style-type: none">• Строгая вегетарианская диета (редко)	<ul style="list-style-type: none">• 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 внутреннего 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
- Дефицит дигидрофолат-редуктазы 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,
метиленовый синий

Фенилгидразин,
налидиксовая кислота

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

Ацетоминофен,
хлорохин,
фенилбутазон,
изониазид,
пронестил;
Антипирин;
Р-
аминобензойная
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 гемопоза

Периферическая кровь:

- макроцитоз и мегалоцитоз
- 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

Причины дефицита витамина B12

- I. Неадекватный прием (квашеопоркор, голодание)
- II. Нарушение всасывания:
- **A. Заболевания желудка:**
- атрофический гастрит с ахлоргидрией
- полипоз, рак желудка
- тотальная гастрэктомия
- прием щелочей
- врожденное отсутствие внутреннего фактора
- биологически инертный внутренний фактор

Причины дефицита витамина B12

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 B12

В. Недостаточность поджелудочной железы при панкреатите

- *III. Врожденное отсутствие транскобаламина – II*

Причины дефицита фолиевой кислоты

I. неадекватный прием

II. Нарушение всасывания:

- заболевания кишечника
- синдром приводящей петли

III. Нарушение утилизации

- Этанол
- дефицит витамина B12
- Антагонисты фолиевой кислоты
(ингибитор дигидрофолат-редуктазы)

Причины дефицита фолиевой кислоты

IV. Увеличение потребности:

- Беременность
- Гемолитическая анемия
- миелопролиферативные нарушения
- эксфолиативные дерматиты
- гипертиреозидизм
- хронический гемодиализ

Факторы, влияющие на содержание фолиевой кислоты в эритроцитах

- *Ложно низкое:*
 - Дефицит витамина В12
- *Ложно нормальный или высокий:*
 - Ранее существовавший 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 Уиппла*
 - *Хронический энтероколит*

Заболевания, вызывающие изменения белков, связывающих витамин В12

Заболевание	Увеличение связывания
<i>Хронический миелолейкоз</i>	<i>ТК I</i>
<i>Лейкемоидная реакция</i>	<i>ТК I</i>
<i>Эритремия</i>	<i>ТК III</i>
<i>Болезнь Иценко-Кушинга</i>	<i>ТК II</i>
<i>Острый гепатит</i>	<i>ТК I</i>

Причины макроцитоза

- дефицит фолиевой кислоты
- дефицит витамина B12
- заболевание печени
- алкоголизм
- сидеробластическая анемия
- апластическая или гипопластическая анемия
- опухоли
- гемолитическая анемия
- прием цитостатиков (азатиоприн, метотрексат)

ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

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

ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

назначение витаминов, содержащих:

витамины 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

Патогенез изменений при дефиците витамина B12 и фолиевой кислоты

