

Апластикалық анемия

Гр 703

Дайындаған Қасымбекова Ж.

-
- сүйек миында қан өндірілудің қызыл, гранулоциттік және мегакариоциттік өскіншелерінің редукциясымен және қанның панцитопениясымен сипатталатын гемопоэздің бұзылыстары.

гепатоспленомегалиямен жүретін,
миелофиброз, жедел лейкоз немесе
миелодисплазиялық синдром белгілері
жоқ, сүйек миының жасушалар
санының кемуіне байланысты әр түрлі
ауырлық дәрежесімен ерекшеленетін
панцитопения

Себептері

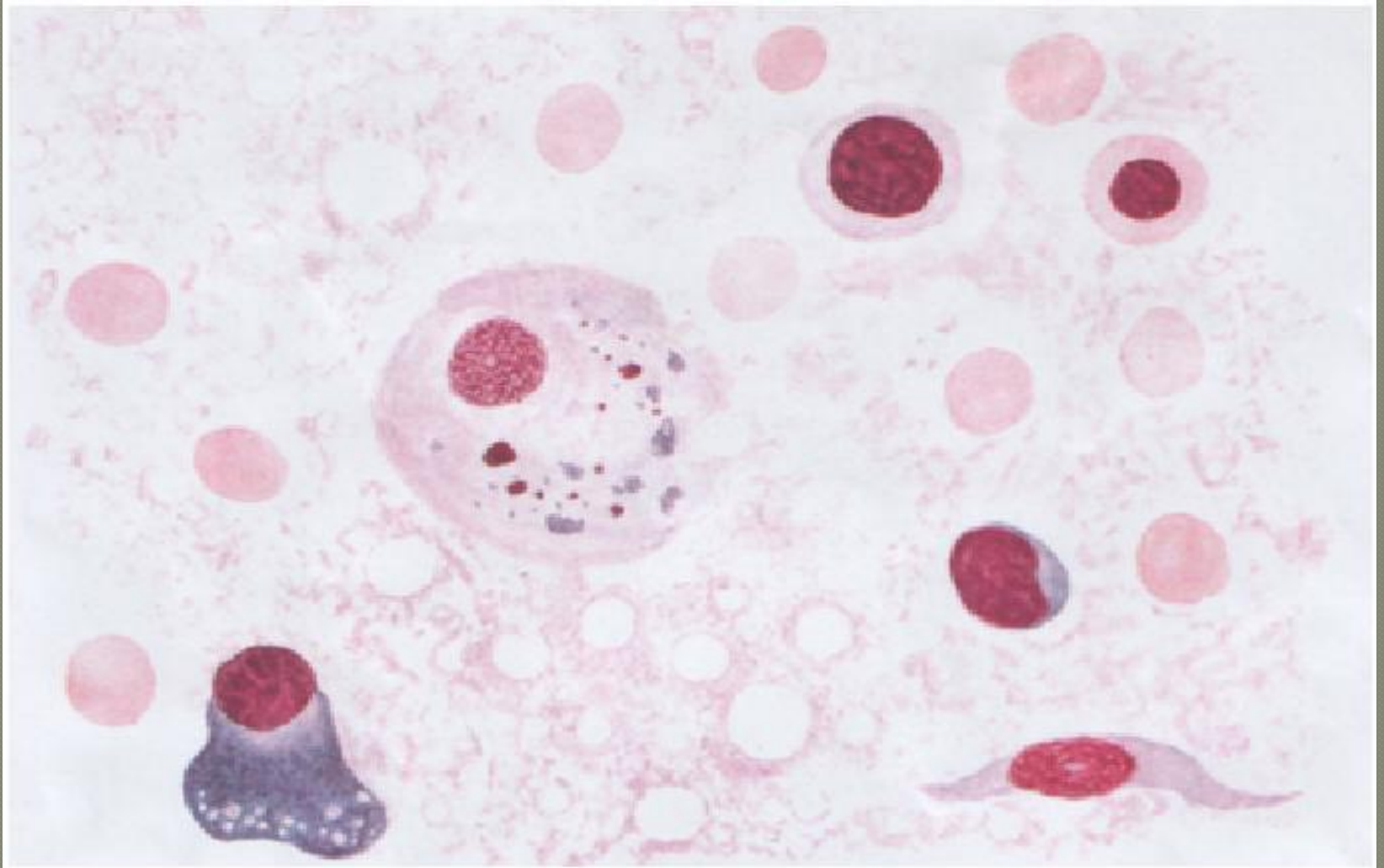
- I. Физикалық факторлар
- II. Химиялық қосылыстар
- III. Дәрі-дәрмектер
- IV. Инфекциялық агенттер
- V. Иммундық дерттер
- VI. Эндогенді себептер

көрінісі

- Анемиялық
- Геморрагиялық
- сепсисті-некроздық

Ретикулоциттер саны күрт жоғарылайды (12-20%). Лейкоциттер саны $1,5-3,5 \times 10^9/\text{л}$ аралығында ауытқиды, бірақ кейде ол $0,5 \times 10^9/\text{л}$ азаюы мүмкін, сонымен қатар нейтропения (2-40 %), лимфоцитоз (50-90 %) анықталады. Апластикалық анемия кезінде инфекциялық асқынулар қосылған жағдайларда лейкопения тереңдейді.

Аплазия кезіндегі сүйек МИЫ



Диагностдық критерийлері

- нормохромды нормоцитарлық арегенераторлы анемия;
- лейкоцитопения, абсолютті гранулоцитопения, салыстырмалы лимфоцитоз;
- тромбоцитопения. Апластикалық анемияның ауыр түрінде өте айқын (30 % науқастарда тромбоциттер саны $5 \times 10^9/\text{л}$ дейін) төмендеуі;
- ретикулоциттері күрт төмен, немесе жоқ болуы;
- миелограммада эритро-, лейко- және тромбоцитопоз жасушаларының күрт, айқын тапшылығы, олардың жетілу үрдісінің тежелуі;

- эритрокариоцитте жасуша ішілік және жасуша сырты темір мөлшерінің артуы;
- мықын сүйегінің трепанобиоптатында қан өндірілу жасушаларының саны күрт төмендеуі немесе толық болмауы және сүйек миының қан жасайтын тіндері май тіндерімен алмасуы;
- қан сарысуында темір деңгейі жоғарылауы;
- спленомегалияның болмауы (екіншілік гемосидероз кезінде көкбауыр ұлғаюы мүмкін)

Таблица 1. Основные дифференциально-диагностические отличия первичных и вторичных тромбоцитопений

Признаки	Первичные	Вторичные		
	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура	Гемобластозы	Апластические анемии	Системная красная волчанка
Клинические проявления				
Общее состояние	Не страдает	Тяжелое	Тяжелое	Тяжелое
Адекватность геморрагического синдрома тяжести состояния	Адекватен	Неадекватен	Неадекватен	Неадекватен
Интоксикация	Нет	Выражена	Выражена	Выражена
Лимфаденопатия	Нет	Есть	Нет	Есть
Боли в конечностях	Нет	Оссалгии	Нет	Артралгии
Гепатоспленомегалия	Нет	Есть	Нет	Есть
Другие симптомы	Нет	Неврологическая симптоматика (при нейрорлейкозе), гнойно-септические проявления	Врожденные аномалии, стигмы дизэмбриогенеза (при наследственных формах), гнойно-септические проявления	«Бабочка» на щеках, люпус-нефрит, эндокардит Либмана — Сакса
Лабораторные критерии				
Характер анемии	Постгеморрагическая, регенераторная	Арегенераторная	Арегенераторная	Гемолитическая, гиперрегенераторная
Другие гематологические феномены	—	От лейкопении до гиперлейкоцитоза, бластные клетки, «лейкемическое зияние», значительное повышение СОЭ	Панцитопения, значительное повышение СОЭ	Лейкопения, значительное повышение СОЭ, гиперпротеинемия, гипергаммаглобулинемия, обнаружение LE-клеток
Антитромбоцитарные антитела	Выявляются	Не выявляются	Не выявляются	Выявляются
Миелограмма	Гиперплазия мегакариоцитарного ростка (при длительном, тяжелом течении — гипоплазия), сохранность остальных ростков	Тотальное замещение опухолевой массой, угнетение нормальных ростков кроветворения	Тотальное замещение жировой тканью, угнетение всех ростков кроветворения	Нормальная картина

Емі

- Патогенезі әлі толық зерттеліп болмауына байланысты апластикалық анемияның емі симптоматикалық. Қазір апластикалық анемия кезінде бағаналық жасушалар қызметінің бұзылуы туралы гипотезаға байланысты негізгі патогенездік ем ретінде аллогенді сиымды сүйек миы не шеткі бағаналық жасушалар трансплантациясы қарастырылады. Апластикалық анемияның емінде гемотрансфузия, гормонды дәрілер, спленэктомия, сүйек миы не шеткі бағаналық жасушалар трансплантациясы, антилимфоцитарлық глобулинді қолданады. Гормонды дәрілерден глюкокортикостероидтар (катобализмдік әсерін бәсеңдетсе, екінші жағынан қан өндірілуді белсендіреді)

- Андрогендер анаболизмдік әсер көрсете алады және эритропоэзді белсендіреді. Шамамен 50 % науқастарда гемоглобин деңгейін, 30 % - нейтрофильдердің, 25 % - тромбоциттердің санын жоғарылатады. Андрогендердің тәуліктік мөлшері 1-2 мг/кг, кейде 3-4 мг/кг құрайды.
- Нероболды 20 мг/тәу немесе оксиметолонды 200 мг/тәу 5-6 айға тағайындайды. Бұларды спленэктомиядан кейін де беруге болады. Цитостатиктерді гипопластикалық анемияның аутоиммундық түрінде, емнің басқа түрі көмектеспеген жағдайда ғана тағайындайды. Ол үшін азатиопринді біртіндеп дозасын төмендете отырып қолданады. Ем ұзақтығы 2-3 ай құрайды. Цитостатиктер гемопоэздің депрессиясын шақыруы мүмкін, сондықтан иммунодепрессанттар тек қана қатал көрсеткіштер бойынша тағайындалады.

- Антилимфоцитарлы глобулинді спленэктомия және емнің басқа әдістері нәтиже бермеген жағдайда ұсынады. Препарат қан жасушаларына қарсы антиденелер түзілуін тежейді. Оны 120-160 мг күніне 1 рет 10-15 күн тамырға тамшылай береді. Антилимфоцитарлы глобулинді қолданғанда келесі асқынулар кездеседі: инфекциялық қабыну, геморрагиялық синдром, қызба, тері қышынулары, есекжем. Апластикалық анемияның ауыр емес түрінде антилимфоцитарлы глобулинді аз мөлшерде қолданса (1-5 мг/кг/тәу), дерттің ауыр түрінде препараттың көп мөлшері (10 мг/кг/тәу) тағайындайды. Соңғы жылдары көптеген зерттеулерде апластикалық анемия кезінде циклоспорин А қолдану тиімді екені айтылып жүр. Ол лимфокиндердің түзілуін тежей отырып, желперлер мен цитотоксикалық Т-лимфоциттердің түзілуін тоқтатады. Оны 10 мг/кг мөлшерде, курстық емге

Қортынды

Апластикалық анемияның өзіне көпдеген факторлар әсер етеді және ол соларға байланысты негізделеді:

Қан түзу функциясының төмендеуі қызыл кемікте, науқастың жасы және оның ем кезіндегі ағымын көтере алу-алмауы. Жасы 30 асқандардың ағымы жеңіл өтеді. Егер науқас тек симптоматикалық ем қабылдайтын болса 1 жыл өмір сүру 10 пайыз. Патогендік терапия немесе СКТ жасалатын болса өмір сүру мүмкіндігі бірнеше есе жоғарлайды және толық жазылуға себеп болуы мүмкін.