

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ АНЕМИЙ

КАФЕДРА ГОСПИТАЛЬНОЙ ТЕРАПИИ №2 ЛФ
ФГБОУ ВО РНИМУ ИМ Н.И. ПИРОГОВА МЗ РФ

АНЕМИЯ

- СНИЖЕНИЕ УРОВНЯ НВ И\ИЛИ ЭРИТРОЦИТОВ (ГЕМАТОКРИТА) ПО СРАВНЕНИЮ С НОРМАЛЬНЫМ УРОВНЕМ.

АНЕМИЯ – ЭТО СНИЖЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА В КРОВИ

ДИАГНОЗ АНЕМИИ ДОЛЖЕН ОТРАЖАТЬ ТЯЖЕСТЬ ТЕЧЕНИЯ И ПРИЧИНУ.

Причины анемии

Ослабленный или неэффективный гемопоэз

- Недостаток железа, витамина B₁₂ или фолата
- Гипоплазия костного мозга
- Заселение костного мозга злокачественными клетками
- Почечная недостаточность
- Анемия хронических заболеваний

Периферические причины

- Кровопотеря
- Гемолиз
- Гиперспленизм

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- **ПРИОБРЕТЕННЫЕ**
 - **ИММУННЫЕ (АУТОИММУННЫЕ)**
 - **ИНФЕКЦИОННЫЕ (МАЛЯРИЯ)**
 - **ЛЕКАРСТВЕННЫЕ, ТОКСИЧЕСКИЕ**
 - **МЕХАНИЧЕСКИЕ (МАРШЕВАЯ)**
 - **ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ (БОЛЕЗНЬ МАРКИАФАВЫ-МИКЕЛЛИ)**
- **НАСЛЕДСТВЕННЫЕ**
 - **МЕМБРАНОПАТИИ (НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ)**
 - **ФЕРМЕНТОПАТИИ (ДЕФИЦИТ ГЛЮКОЗО-6-ФОСФАТ ДЕГИДРОГЕНАЗЫ)**
 - **ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ (ТАЛАССЕМИЯ, СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ)**

НЕДОСТАТОЧНАЯ ПРОДУКЦИЯ ЭРИТРОЦИТОВ

- ДЕФИЦИТ

- ЖЕЛЕЗА

- ФОЛИЕВОЙ
КИСЛОТЫ

- ВИТАМИНА В12

- ПРОТЕИНА

- НАРУШЕНИЯ ЭРИТРОПОЭЗА

- АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

- ИНФИЛЬТРАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА

- МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- ВТОРИЧНЫЕ АНЕМИИ (ЗАБОЛЕВАНИЯ
ПЕЧЕНИ, ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОЧЕК,
ЭНДОКРИННЫЕ БОЛЕЗНИ,
ХРОНИЧЕСКИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ
ЗАБОЛЕВАНИЯ)

ДИАГНОСТИКА

- АНАМНЕЗ

- 1) ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ – САМЫЙ РАСПРОСТРАНЕННЫЙ ВИД АНЕМИИ; ЖКТ; ОБИЛЬНЫЕ МЕНСТРУАЦИИ У ЖЕНЩИН ДЕТОРОДНОГО ВОЗРАСТА.
- 2) ХАРАКТЕР ПИТАНИЯ – ЖЕЛЕЗО ИЛИ ФОЛАТЫ; ОЦЕНИТЬ СООТВЕТСТВИЕ ПОТРЕБНОСТЯМ ОРГАНИЗМА.
- 3) ПЕРЕНЕСЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ – НАПР., РА, РЕЗЕКЦИЯ ЖЕЛУДКА ИЛИ ТОНКОЙ КИШКИ.
- 4) СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ ИЛИ ЭТНИЧЕСКАЯ ПРИНАДЛЕЖНОСТЬ – НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ ИЛИ ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ.
- 5) ЛЕКАРСТВЕННЫЙ АНАМНЕЗ – ЛП МОГУТ ПРОВОЦИРОВАТЬ КРОВОПОТЕРЮ, ГЕМОЛИЗ ИЛИ АПЛАЗИЮ КОСТНОГО МОЗГА.

- ОСМОТР

- КЛИНИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ КРОВИ

- МАЗОК КРОВИ

АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- БЛЕДНОСТЬ КОЖНЫХ ПОКРОВОВ
- ОДЫШКА
- ТАХИКАРДИЯ
- СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ НА
ВЕРХУШКЕ
- ГИПЕРЧУВСТВИТЕЛЬ-НОСТЬ К
ХОЛОДУ
- АНОРЕКСИЯ
- ПОНОСЫ
- НАРУШЕНИЯ МЕНСТРУАЛЬНОЙ
ФУНКЦИИ
- СТЕНОКАРДИЯ
- ИНФАРКТ МИОКАРДА
- НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО
КРОВООБРАЩЕНИЯ
- СИМПТОМЫ СЕРДЕЧНОЙ
НЕДОСТАТОЧНОСТИ
- ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ
- ГОЛОВНАЯ БОЛЬ
- СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ
- ОБМОРОКИ



Конъюнктив здорового человека



Конъюнктив больного с ЖДА



ОСНОВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ КРАСНОЙ КРОВИ И ЭРИТРОЦИТАРНЫЕ ИНДЕКСЫ

<i>RBC</i>	<i>Red Blood Cells</i>	Количество эритроцитов
<i>Hb</i>	<i>Hemoglobin</i>	Гемоглобин
<i>Ht</i>	<i>Hematocrit</i>	Гематокрит
<i>MCV</i>	<i>Mean Cell Volume</i>	Средний объём эритроцита
<i>MCH</i>	<i>Mean Corpuscular Hemoglobin</i>	Среднее содержание гемоглобина в одном эритроците
<i>MCHC</i>	<i>Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration</i>	Средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах
<i>CHCH*</i>	<i>Mean Cellular Hemoglobin Concentration</i>	Средняя клеточная концентрация гемоглобина
<i>RDW</i>	<i>Red Distribution Width</i>	Ширина распределения эритроцитов по объёму
<i>HDW*</i>	<i>Hemoglobin Distribution Width</i>	Ширина распределения эритроцитов по концентрации гемоглобина

Показатель	Норма (для взрослого человека)
WBC (количество лейкоцитов),	4-9 x 10 ⁹ кл/л
RBC (количество эритроцитов),	4-5 x 10 ¹² кл/л
HGB (гемоглобин),	12,5-17,0 г/дл
HCT (гематокрит),	45 – 55%
MCV (средний корпускулярный объем эритроцита),	Средний корпускулярный объем эритроцитов (MCV), также как и средний объем эритроцитов, который получают расчетным путем (из гематокрита и количества эритроцитов), выражают в кубических микронах (мкм³) или фемтолитрах (фл). В норме эти показатели почти полностью соответствуют друг другу и в среднем составляют 86-88 фл (80-95 фл). Для настройки приборов применяют специальные калибровочные микросферы, которые представляют собой стандартные частицы латекса, а также фиксированные эритроциты. Общепринятого стандарта для контроля MCV до настоящего времени нет. $\text{MCV} = \frac{\text{Гематокрит } 1 \text{ мм}^3}{\text{Число эритроцитов в } 1 \text{ мм}^3}$ (в норме составляет 86-88 мкм³ (фл))
MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците),	Результат выражают в пикограммах (пг), норма составляет 27-31 пг. Этот показатель характеризует среднее содержание гемоглобина в отдельном эритроците. Он аналогичен цветовому показателю, который входит в общий анализ крови и широко используется в клинике. На основе этих индексов анемии разделяют на нормо-, гипо- и гиперхромные. $\text{MCH} = \frac{\text{Гемоглобин (г/ 1.00 мл)} \times 10}{\text{Число эритроцитов (млн./мкл)}}$ (норма составляет 27-31 пг.)
MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах);	Показывает концентрацию гемоглобина в среднем эритроците, т.е. соотношение содержания гемоглобина к объему клетки. Он отражает насыщение эритроцита гемоглобином и в норме составляет 30-37 г/дл. В отличие от среднего содержания гемоглобина в эритроците (MCH) MCHC не зависит от среднего клеточного объема и является чувствительным тестом при нарушениях процессов гемоглобинообразования. $\text{MCHC} = \frac{\text{Гемоглобин (г /дл)}}{\text{Гематокрит (\%)}} \times 100.$ (в норме составляет 30-37 г/дл.)
RDW (ширина распределения эритроцитов по объему в %),	У здоровых людей этот показатель варьирует от 11,5% до 14,5%
PLT (количество тромбоцитов),	200 – 400 x 10 ³ кл/мм ³
MPV (средний объем тромбоцитов),	В норме этот показатель варьирует от 7,4до 10,4 фл и имеет тенденцию к увеличению с возрастом: с 8,6 - 8,9 фл у детей 1- 5 лет до 9,5-10,6 фл у людей старше 70 лет.
PCT (тромбокрит).	Отражает долю объема цельной крови, занимаемую тромбоцитами. Он аналогичен гематокриту и выражается в процентах. В норме тромбокрит составляет 0,15-0,40%.
PDW (ширина распределения тромбоцитов по объему,	В норме этот показатель составляет 10-20%.
LYM (лимфоциты, % и содержание в 10 ³ кл/мм ³),	23-40%; 1,2–3,0 x 10 ³ кл/мм ³
MON (моноциты, % и содержание в 10 ³ кл/мм ³ ;	2-8%; 0,1 – 0,8 x 10 ³ кл/мм ³
GRA (гранулоциты, % и содержание в 10 ³ кл/ мм ³),	51-73%; 2,0 – 6,0 x 10 ³ кл/мм ³

НОРМАЛЬНЫЕ ЗНАЧЕНИЯ ДЛЯ ВЗРОСЛЫХ

	<i>Женщины</i>	<i>Мужчины</i>
Лейкоциты (WBC)	4,8-10,8*10 ⁹ /л	4,8-10,8*10 ⁹ /л
Эритроциты (RBC)	4,2-5,4*10 ¹² /л	4,7-6,1*10 ¹² /л
Гемоглобин (HGB)	12-16 г/дл	14-18 г/дл
Гематокрит(НСТ)	37-47%	42-52%
MCV mean corpuscular volume (ср объем RBC)	81-99 фл	80-94 фл
MCH mean corpuscular hemoglobin (ср. содержание гемоглобина)	27-31 пг	27-31 пг
MCHC mean corpuscular hemoglobin concentration	33-37 г/дл	33-37 г/дл
RDW red cell distribution width (анизцитоз эритроцитов)	11,5-14,5%	11,5-14,5%
Ретикулоциты (RTC)	5-12‰	5-12‰
Тромбоциты (PLT)	130-400*10 ⁹ /л	130-400*10 ⁹ /л

КРИТЕРИИ ВОЗ ДИАГНОСТИКИ АНЕМИЙ

Степень анемии	Нв, г/дл
0 – норма	≥ 11
1 – легкая	9,5-10,9
2 - умеренная	8,0 – 9,4
3 - выраженная	6,5 – 7,9
4 – угрожающая жизни	$< 6,5$

- МУЖЧИНЫ: ЭР $< 4,0 \times 10^{12}/\text{л}$, НВ $< 130 \text{ Г/л}$, НТ $< 39\%$
- ЖЕНЩИНЫ: ЭР $< 3,8 \times 10^{12}/\text{л}$, НВ $< 120 \text{ Г/л}$, НТ $< 36\%$
- БЕРЕМЕННЫЕ: НВ $< 110 \text{ Г/л}$, НТ $< 33\%$

АНЕМИЯ

ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ
СПОСОБНОСТИ
КОСТНОГО МОЗГА

НОРМОРЕГЕНЕРАТОРН
АЯ

ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНАЯ

ГИПЕРРЕГЕНЕРАТОРН
АЯ

АПЛАСТИЧЕСКАЯ

ПО РАЗМЕРУ
ЭРИТРОЦИТОВ

НОРМОЦИТАРНАЯ

МИКРОЦИТАРНАЯ

МАКРОЦИТАРНАЯ

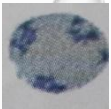
МЕГАЛОЦИТАРНАЯ

ПО ЦП

НОРМОХРОМ
ИЯ

ГИПОХРОМИЯ

ГИПЕРХРОМИЯ

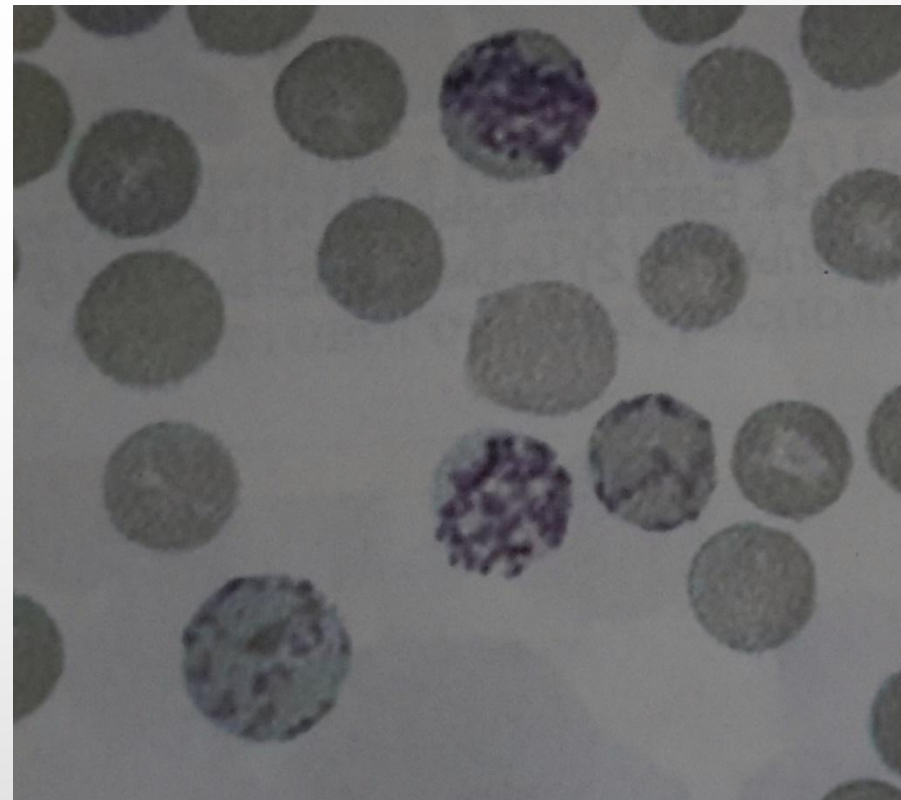


РЕТИКУЛОЦИТЫ

- РЕТИКУЛОЦИТЫ – ЭТО МОЛОДЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ, ОБРАЗОВАВШИЕСЯ ИЗ НОРМОБЛАСТОВ ПОСЛЕ ПОТЕРИ ИМИ ЯДРА.
- **В НОРМЕ ЧИСЛО РЕТИКУЛОЦИТОВ СОСТАВЛЯЕТ 5-12‰ (НА 1000 ЭРИТРОЦИТОВ).**
- КОЛИЧЕСТВО РЕТИКУЛОЦИТОВ В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ ОТРАЖАЕТ ЭРИТРОПОЭТИЧЕСКУЮ АКТИВНОСТЬ КОСТНОГО МОЗГА.

В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КОЛИЧЕСТВА РЕТИКУЛОЦИТОВ АНЕМИИ ПОДРАЗДЕЛЯЮТ НА:

- ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНЫЕ (МЕНЕЕ 5‰)
- НОРМОРЕГЕНЕРАТОРНЫЕ (5-12‰)
- ГИПЕРРЕГЕНЕРАТОРНЫЕ (БОЛЕЕ 12‰).



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ АНЕМИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КОЛИЧЕСТВА РЕТИКУЛОЦИТОВ

Повышение числа ретикулоцитов	Понижение числа ретикулоцитов
Регенераторные анемии	Гипо/арегенераторные анемии Ретикулоцитоз не соответствует тяжести анемии
Гиперрегенераторные анемии	
• Мембранопатии эритроцитов; • Ферментопатии эритроцитов; • Гемоглобинопатии; • Промежуточная форма талассемии; • ТМАГА; • АИГА	• В12/фолиево-дефицитная анемия; • Апластическая анемия; • ЖДА 3 степени; • ВДА; • Большая форма талассемии; • СБА; • ПНГ

Тромботические микроангиопатические
гемолитические анемии
Врожденные дизэритропоэтические анемии

КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ЧИСЛА РЕТИКУЛОЦИТОВ

Увеличение	Уменьшение
• Гемолитические синдромы • Острый недостаток кислорода • 3-5 дней после кровопотери (ретикулоцитарный криз) • В12-дефицитные анемии на 5-9 день от начала лечения	• Апластические анемии • Гипопластические анемии • Не леченные В12-дефицитные анемии • Метастазы рака в кость

ЦВЕТОВОЙ ПОКАЗАТЕЛЬ

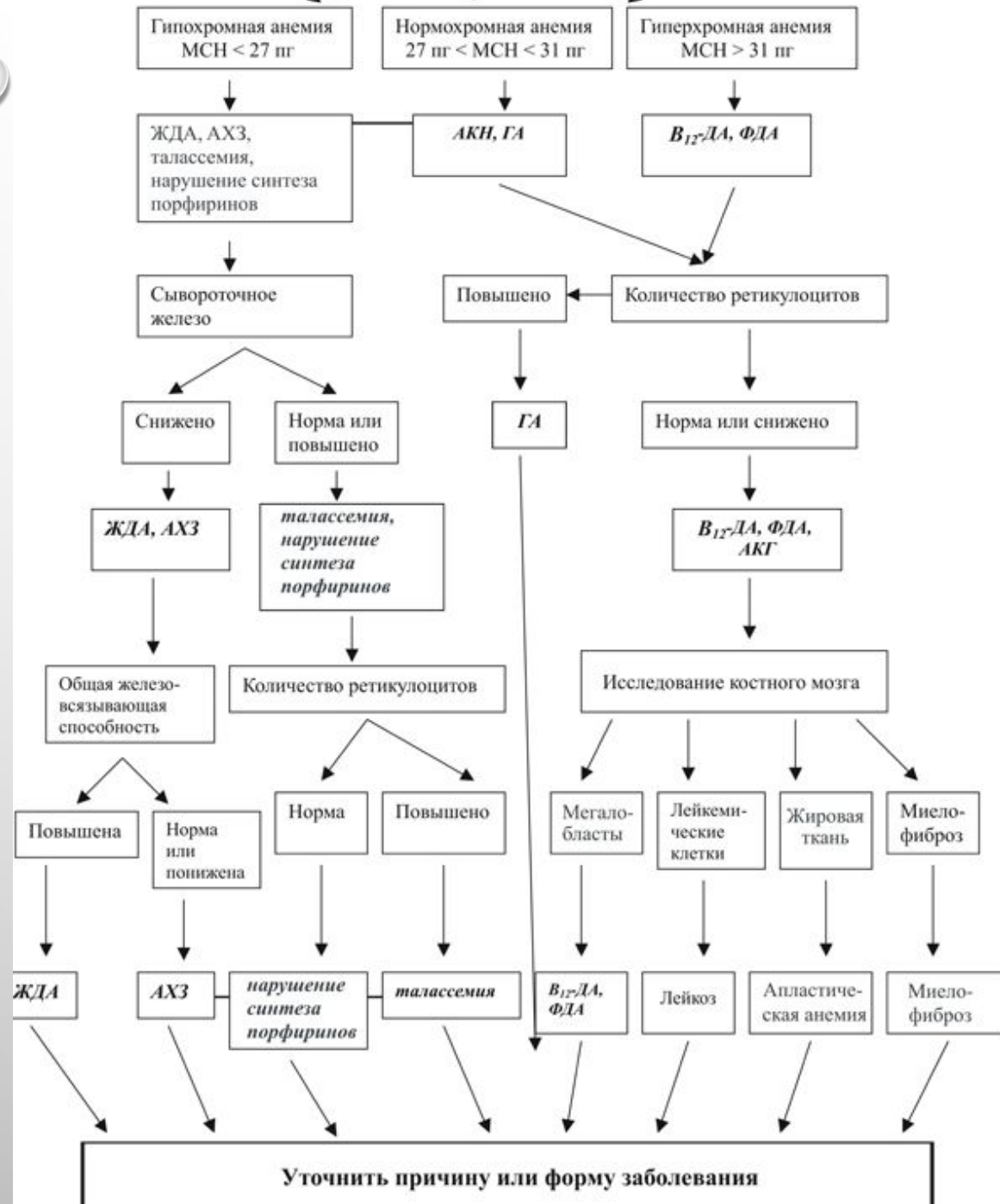
- ЦВЕТОВОЙ ПОКАЗАТЕЛЬ ХАРАКТЕРИЗУЕТ СРЕДНЕЕ СОДЕРЖАНИЕ ГЕМОГЛОБИНА В ОДНОМ ЭРИТРОЦИТЕ

ЦП = $\frac{3 \times \text{Hb (г/л)}}{\text{три первые цифры числа эритроцитов}}$

В НОРМЕ ЦВЕТОВОЙ ПОКАЗАТЕЛЬ НАХОДИТСЯ В ПРЕДЕЛАХ 0,86-1,05.

В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВЕЛИЧИНЫ ЦВЕТОВОГО ПОКАЗАТЕЛЯ АНЕМИИ ПОДРАЗДЕЛЯЮТ НА :

- ГИПОХРОМНЫЕ АНЕМИИ (МЕНЕЕ 0,85)
- НОРМОХРОМНЫЕ АНЕМИИ (0,85-1,05)
- ГИПЕРХРОМНЫЕ АНЕМИИ (БОЛЕЕ 1,05).



МСV

СРЕДНИЙ ОБЪЕМ ЭРИТРОЦИТОВ (МСV, MEAN CORPUSCULAR VOLUME) – ВЫЧИСЛЯЮТ ПУТЕМ ДЕЛЕНИЯ ГЕМОТОКРИТА (В МКМ³) НА ОБЩЕЕ ЧИСЛО ЭРИТРОЦИТОВ В 1 МКЛ.

В НОРМЕ СРЕДНИЙ ОБЪЕМ ЭРИТРОЦИТА СОСТАВЛЯЕТ ОТ 75 ДО 95 ФЛ.

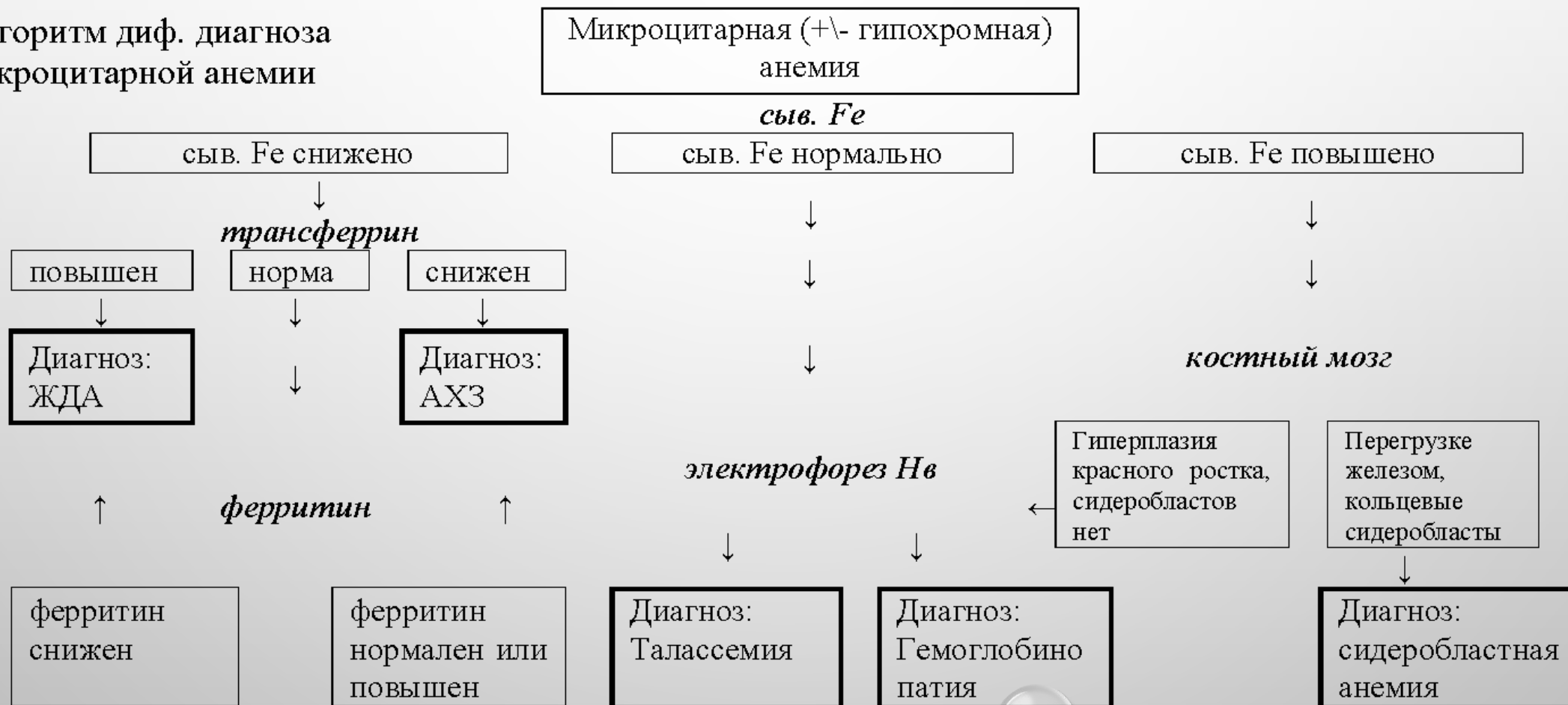
В ЗАВИСИМОСТИ ОТ РАЗМЕРА ЭРИТРОЦИТОВ АНЕМИИ ДЕЛЯТ НА:

- МИКРОЦИТАРНЫЕ АНЕМИИ (МСV МЕНЕЕ 75 ФЛ)
- НОРМОЦИТАРНЫЕ АНЕМИИ (МСV ОТ 75 ДО 95 ФЛ)
- МАКРОЦИТАРНЫЕ АНЕМИИ (МСV БОЛЕЕ 95 ФЛ)
- МЕГАЛОЦИТАРНЫЕ АНЕМИИ (МСV БОЛЕЕ 125 ФЛ).

микроцитарная (+/- гипохромная; MCH < 27 pg/cell)	нормоцитарная	макроцитарная
MCV < 80 fl	MCV 80-100 fl	MCV > 100 fl
в основе – всегда дефицит железа (либо вследствие уменьшения запасов, либо вследствие нарушения утилизации)	патогенетические механизмы различны С увеличением эритропоэза в костном мозге Со снижением эритропоэза в костном мозге	в основе – нарушение синтеза ДНК клеток крови, в костном мозге, имеются мегалобласты нет нарушения синтеза ДНК в костном мозге, нет мегалобластов
1. ЖДА* (хроническая железодефицитная анемия) 2. АХЗ* (анемия хронических заболеваний) 3. Талассемия** 4. Другие, редкие микроцитарные гипохромные анемии (сидеробластные, врожденные гемоглобинопатии)	1. Гемолиз* 2. О.кровопотеря*	1. Собственно заболевания костного мозга (лейкозы, миелома, апластическая анемия) Нарушение синтеза эритропоэтина или потребности тканей в O ₂ (заболевания почек, печени, эндокринные заболевания, АХЗ) 1. В-12 и/или фолиевый дефицит различной природы 2. Лекарства и токсины, нарушающие синтез ДНК 1. Алкоголизм 2. Заболевания печени 3. Гипотиреоз 4. Хрон. обструктивные болезни легких (ХОБЛ) 5. МДС (миелодиспластический синдром)

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ МИКРОЦИТАРНЫХ АНЕМИЙ

Алгоритм диф. диагноза
микроцитарной анемии



- ОСОБЕННОСТИ МОРФОЛОГИИ ЭРИТРОЦИТОВ, ОТМЕЧАЕМЫЕ ВРАЧОМ-ЛАБОРАНТОМ:
- ИССЛЕДОВАНИЕ ЗАПАСОВ ЖЕЛЕЗА

Коэффициент насыщения трансферрина железом(КНТ) = (Fe сыворотки : ОЖСС) x 100%.

	ЖДА	АХЗ	Талассемия и аномалии Hb	Сидеробластная
Анизоцитоз (RDW > 15%)	+++	+/-	+/-	++
Базофильная пунктация и клетки - мишени	- -/+	- -/+	+++	+++
Сывороточное железо	↓ ↑ или N	↓ ↓	N или ↑ ↓ или N	↑ ↓ ↑
Трансферрин КНТ	< 16% (< 5% !)	< 16%		
Ферритин (нг/мл)	< 30	> 100	> 100	> 100
Гемосидерин в костном мозге (пункция или трепанобиопсия)	резко снижен	норма	повышен	резко повышен, кольцев. сидеробл.
Увеличение уровней СРБ, фибриногена, ускорение СОЭ	+/-	+++	+/-	+/-
Характерные жалобы (кроме астенических)	Слоятся ногти, выпадают волосы, появление пристрастия к необычной еде и запахам (pica), дисфагия			
Характерные признаки при осмотре	Изменения ногтевых пластин, сосочков языка атрофия			
Темп развития анемии	постепенное углубление (месяцы и годы)	довольно быстрое (недели)	анемия стойкая, многолетняя, во всех ан. грови MVC и MCH снижены однотипно	может быть врожденной или

ЖДА

клинико-гематологический синдром, в основе которого лежит нарушение синтеза гема и снижение содержания гемоглобина вследствие дефицита железа в организме в результате нарушения его поступления, усвоения или патологических потерь

СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- * дистрофические изменения кожи и слизистых, придатков кожи (сухость кожи, ломкость и слоистость ногтей, поперечная исчерченность ногтей, койлонихии, выпадение волос, атрофия слизистой оболочки носа, желудка, пищевода, сопровождающаяся нарушением всасывания и диспептическими расстройствами; глоссит, гингивит, стоматит, дисфагия);
- * извращение вкуса и обоняния;
- * мышечные боли вследствие дефицита миоглобина;
- * мышечная гипотония (дизурия и недержание мочи при кашле, смехе, ночной энурез).



Параметры нормального обмена железа

<i>Сывороточное железо</i>	М: 50-170 мкг/дл (9-29 мкмоль/л) Ж: 40-160 мкг/дл (7-27 мкмоль/л) Дети: До 2-х лет: 40-100мкг/дл (7-18 мкмоль/л) 7-16 лет: 50-120мкг/дл (9-22 мкмоль/л)
<i>ОЖСС</i>	260-500мкг/дл (46-90 мкмоль/л)
<i>Трансферрин</i>	2-4 г/л (23-45 мкмоль/л)
<i>Насыщение трансферрина</i>	20-45% (30%)
<i>Ферритин</i>	М: 15-20 нг/мл Ж: 12-15 нг/мл Дети: Новорожденные: 25-250 нг/мл 1 месяц: 200-600 нг/мл 2-5 месяцев: 50-200 нг/мл 0,5-16 лет: 7-140 нг/мл
<i>Концентрация растворимых рецепторов к трансферрину</i>	Дети: 1,20-1,40 мг/л Мужчины: 2,2-5,0. мг/л Женщины: 1,9-4,4. мг/л
<i>Гемоглобин</i>	М: 140-180 г/л Ж: 120-160 г/л
<i>МСН - среднее содержание Нб в эритроците</i>	28-32 пг Нб
<i>МСV (средний объем эритроцита)</i>	82-98 фл

ЖЕЛЕЗО В ОРГАНИЗМЕ

Мужчины

4 - 5 г

Женщины

3,5 - 5 г

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ЖЕЛЕЗА

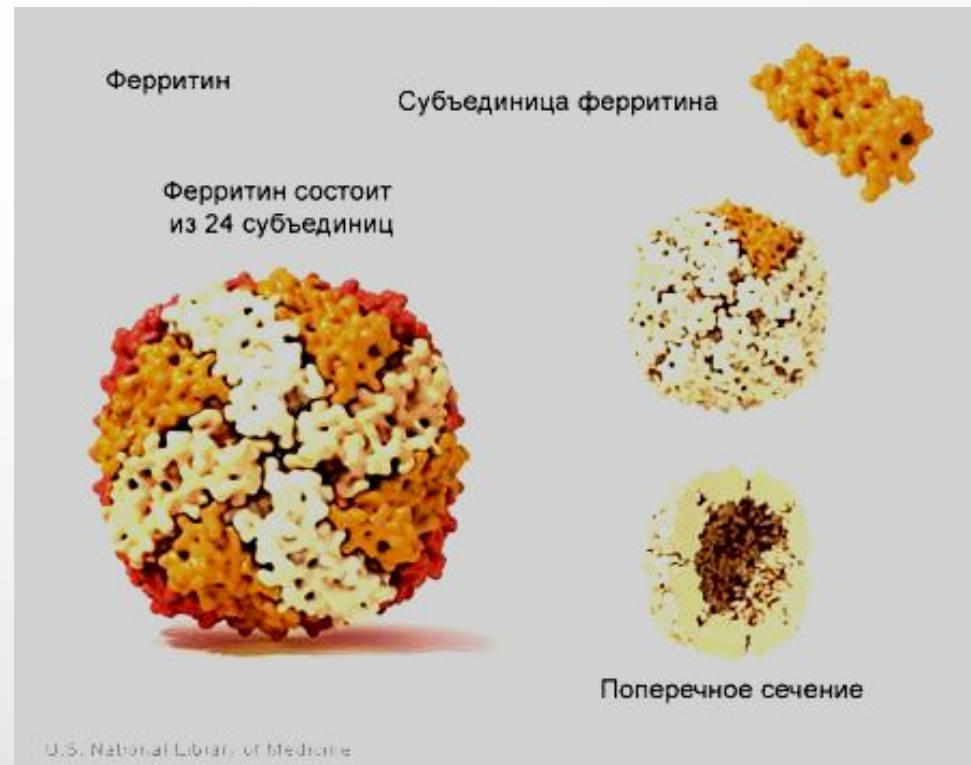
- **Гемоглобин** **60 - 65%**
- **Функциональное железо**
(железосодержащие ферменты,
миоглобин) **11 - 14%**
- **Депонированное железо**
(ферритин, гемосидерин) **25 - 30%**
- **Сывороточное железо**
(связанное с трансферрином) **0,1- 0,2%**

ДЕПОНИРОВАНИЕ ЖЕЛЕЗА

- **ФЕРРИТИН**
- БЕЛКОВАЯ ОБОЛОЧКА - АПОФЕРРИТИН.
- СОДЕРЖИТ 15-20% ОБЩЕГО ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ (РЭС, ПЕЧЕНЬ, СЕЛЕЗЕНКА, КОСТНЫЙ МОЗГ).
- 1 МКГ/Л ФЕРРИТИНА СООТВЕТСТВУЕТ 10 МГ РЕЗЕРВА ЖЕЛЕЗА.

Уровень ферритина в сыворотке отражает объем хранящегося железа (исключения: нарушения распределения и метаболизма Fe, гемохроматоз).

Ферритин - тест выбора при диагностике анемий.

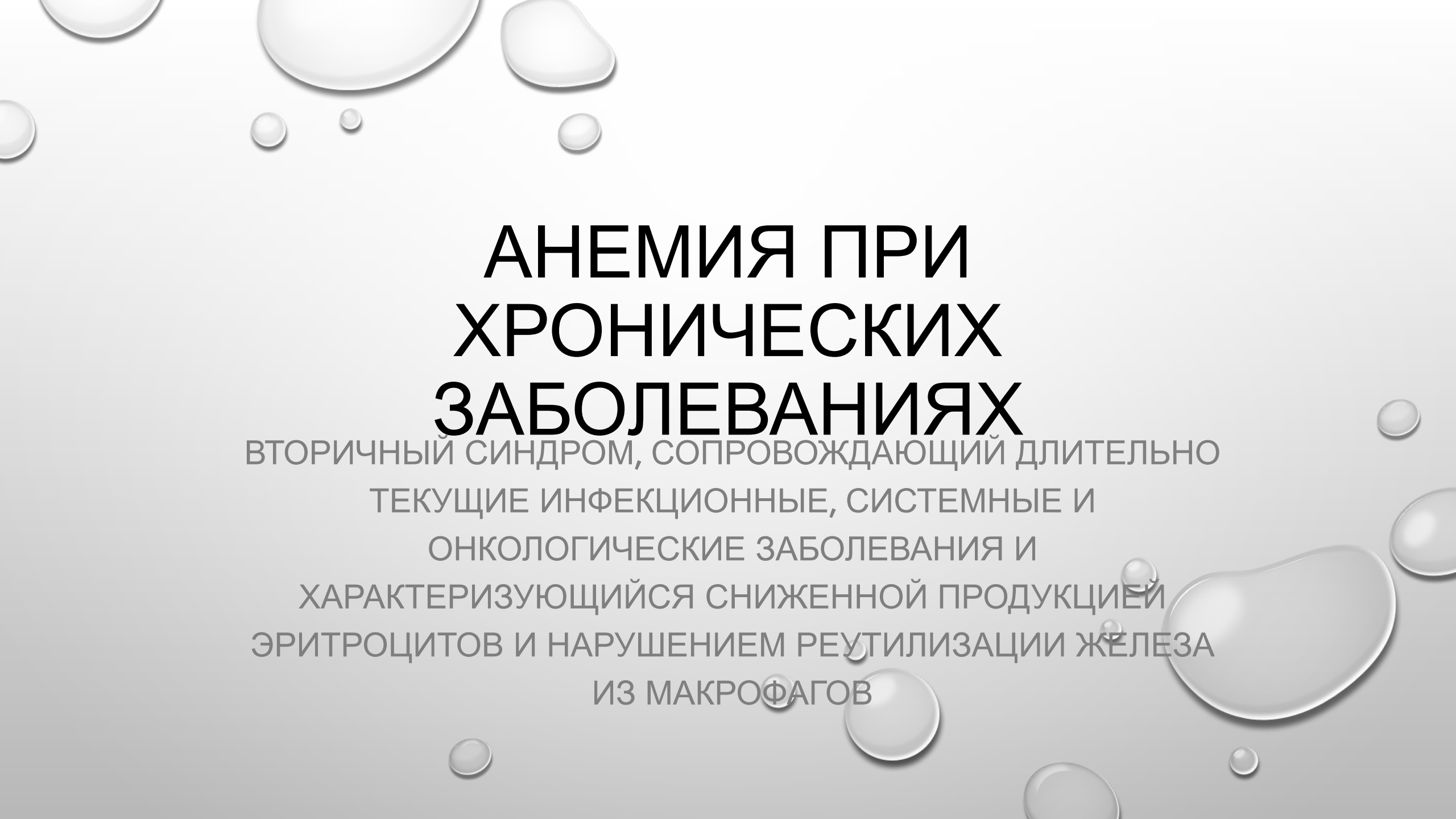


ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ПРЕПАРАТАМИ ЖЕЛЕЗА

- ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ 2-3 И БОЛЕЕ МЕСЯЦЕВ
- ПРИЕМ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ВО ВРЕМЯ ЕДЫ ИЛИ СРАЗУ ПОСЛЕ ЕДЫ
- СОЧЕТАНИЯ С АСКОРБИНОВОЙ КИСЛОТОЙ
- ПРЕДПОЧТИТЕЛЕН ПЕРОРАЛЬНЫЙ ПУТЬ ВВЕДЕНИЯ

Гипохромная микроцитарная анемия



The background of the slide is a light gray gradient, decorated with numerous realistic water droplets of various sizes. Some droplets are at the top, some at the bottom, and some on the sides, creating a clean, medical aesthetic.

АНЕМИЯ ПРИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

ВТОРИЧНЫЙ СИНДРОМ, СОПРОВОЖДАЮЩИЙ ДЛИТЕЛЬНО
ТЕКУЩИЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ, СИСТЕМНЫЕ И
ОНКОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И
ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЙСЯ СНИЖЕННОЙ ПРОДУКЦИЕЙ
ЭРИТРОЦИТОВ И НАРУШЕНИЕМ РЕУТИЛИЗАЦИИ ЖЕЛЕЗА
ИЗ МАКРОФАГОВ

АНЕМИЯ ПРИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ (АХЗ)

- ГИПОХРОМИЯ И МИКРОЦИТОЗ
ВОЗНИКАЮТ В ПОЗДНИХ СТАДИЯХ ПРИ
ТЯЖЕЛОЙ АНЕМИЗАЦИИ -
СЫВОРОТОЧНОЕ ЖЕЛЕЗО И ОЖСС
ПОНИЖЕНЫ
- СЫВОРОТОЧНЫЙ ФЕРРИТИН
ПОВЫШЕН

ВРАЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ АХЗ

- **ОПРЕДЕЛЕНИЕ СЖ, ОЖСС,СФ**
- **ДИАГНОСТИКА ОСНОВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ**
- **ТЕРАПИЯ ПРЕПАРАТАМИ ЖЕЛЕЗА ТОЛЬКО ПРИ СНИЖЕНИИ СЖ И ТОЛЬКО ПЕРОРАЛЬНЫМ ПУТЕМ (ПАРЕНТЕРАЛЬНОЕ ВВЕДЕНИЕ СПОСОБСТВУЕТ ДОПОЛНИТЕЛЬНОМУ НАКОПЛЕНИЮ ЕГО В МАКРОФАГАХ)**
- **ЛЕЧЕНИЕ ОСНОВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ**
- **КОРРЕКЦИЯ СОДЕРЖАНИЯ ЭРИТРОПОЭТИНА ПУТЕМ ПРИМЕНЕНИЯ ПРЕПАРАТОВ РЕКОМБИНАНТНОГО ЭРИТРОПОЭТИНА (Т.К. ТЕМПЫ РОСТА ЭРИТРОПОЭТИНА ОТСТАЮТ ОТ ТЕМПОВ УСУГУБЛЕНИЯ АНЕМИИ)**
- **В НЕКОТОРЫХ СЛУЧАЯХ - ТРАНСФУЗИИ ЭРИТРОМАССЫ**

Гипохромная микроцитарная анемия



ТАЛАССЕМИЯ

- АНАМНЕЗ: ЭПИЗОДЫ ЖЕЛТУХИ, ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ
- СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ НАЦИОНАЛЬНОСТЬ
- ВОЗРАСТ ПРИЗНАКИ ГЕМОЛИЗА: УВЕЛИЧЕНИЕ СЕЛЕЗЕНКИ, ПЕЧЕНИ, ПОВЫШЕНИЕ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, РЕТИКУЛОЦИТОЗ
- МИШЕНЕВИДНЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ
- ВОЗНИКНОВЕНИЕ ЖЕЛЧНОКАМЕННОЙ БОЛЕЗНИ
- СЖ НОРМАЛЬНОЕ ИЛИ ПОВЫШЕННОЕ
- ОЖСС НОРМАЛЬНАЯ ИЛИ СНИЖЕНА
- СЫВОРОТОЧНЫЙ ФЕРРИТИН ПОВЫШЕН
- ИЗМЕНЕНИЕ СПЕКТРА ГЕМОГЛОБИНОВ
- ДЕСФЕРАЛОВАЯ ПРОБА (В/М ВВЕДЕНИЕ ДЕСФЕРАЛА 500 МГ) ВЫЯВЛЯЕТ УСИЛЕННОЕ ВЫВЕДЕНИЕ ЖЕЛЕЗА С МОЧОЙ (НОРМА 0,65 МГ/СУТКИ)

Гипохромная микроцитарная анемия



СИДЕРОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

- НАСЛЕДСТВЕННЫЕ
- ПРИОБРЕТЕННЫЕ
- ПЕРВИЧНЫЕ
ИДИОПАТИЧЕСКИЕ
- ВТОРИЧНЫЕ
 - ЛЕКАРСТВЕННЫЕ (ИЗОНИАЗИД, АЗАТИОПРИН)
 - ТОКСИЧЕСКИЕ (СВИНЦОВЫЕ, АЛКОГОЛЬНЫЕ)
 - АССОЦИИРОВАННЫЕ (ПРИ ИНФЕКЦИЯХ, РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ, ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, УРЕМИИ, МИКСИДЕМЕ, ПОРФИРИИ, ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ - МДС, ЛЕЙКОЗАХ,

СИДЕРОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ (ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ)

- **ПОВЫШЕНИЕ СЖ**
- **СНИЖЕНИЕ ОЖСС**
- **ПОВЫШЕНИЕ СЫВОРОТОЧНОГО ФЕРРИТИНА**
- **ПОВЫШЕНИЕ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, ПОВЫШЕНИЕ ЛДГ, СНИЖЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ ВИТАМИНА В₆**
- **ПОВЫШЕННОЕ КОЛИЧЕСТВО В КОСТНОМ МОЗГЕ СИДЕРОБЛАСТОВ (КРАСНЫЕ КЛЕТКИ - ПРЕДШЕСТВЕННИКИ С НЕГЕМОВЫМ ЖЕЛЕЗОМ, РАСПОЛОЖЕННЫМ В ВИДЕ КОЛЬЦА ВОКРУГ ЯДРА)**
- **ПОЯВЛЕНИЕ КОЛЬЦЕВЫХ СИДЕРОБЛАСТОВ (НОРМОБЛАСТЫ С ОТЛОЖЕНИЕМ ЗЕРЕН ФЕРРИТИНА В МИТОХОНДРИЯХ)**

ВРАЧЕБНАЯ ТАКТИКА ПРИ СИДЕРОБЛАСТНЫХ АНЕМИЯХ

- ПЕРОРАЛЬНЫЙ ПРИЕМ ПИРИДОКСИНА (ВИТАМИНА В6) В ТЕЧЕНИЕ 3-5 НЕДЕЛЬ
- ТРАНСФУЗИИ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ
- ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА

морфология крови и костного мозга

Имеются морфологические признаки мегалобластического кроветворения *)



*исследование уровней В12 и
фолиевой к-ты крови **)*

уровень
В12
снижен



Диагноз:
В-12
дефицитная
анемия

уровень
фолиевой
кислоты
снижен



Диагноз:
Фолиево-
дефицитная
анемия

уровни В12 и
фолиевой к-ты
нормальны



Диагноз:
Лекарственная
анемия

Нет морфологических признаков мегалобластического кроветворения



уровень ретикулоцитов

снижен или
нормален



Диагноз:
Анемия при
1. алкоголизме
2. забол. печени
3. МДС
4. гипотиреозе
5. ХОБЛ

повышен



Диагноз:
Реакция на
1. Гемолиз
2. О. кровопотеря

Таблица дифференциальных признаков макроцитарных анемий

	Мегалобластные		Немегалобластные
	В-12 дефицитная	Фолиев.дефицит.	
Морфологические признаки мегалобластоидного кроветворения			
∇ Выраженность макроцитоза	MCV > 110		MCV< 110
∇ Кол-во ретикулоцитов *)	↓		N или ↑
∇ Гиперсегментоз нейтрофилов	+++		-
∇ Панцитопения	+		+/-
∇ Мегалобласты и гигантские метамиелоциты в костном мозге	+		-
Характерные жалобы (кроме астенических)	жжение и пощипывание языка, снижение аппетита, парестезии	нет	нет
Характерные признаки при осмотре	«лакированный» язык, субиктеричность	признаки недостаточного питания	нет
Заболевания и состояния, на фоне которых развилась анемия	отсутствие фактора Кастла (пернициозная анемия); гастрэктомия и резекция желудка; фистулы, анастомозы, дивертикулезы и слепые петли тонкого кишечника; заболев. поджелудочной железы;	неадекватное питание, алкоголизм и цирроз, глютеновая энтеропатия и спру, беременность, медикаменты	алкоголизм, забол. печени, МДС, гипотиреоз, ХОБЛ, гемолиз, о. кровопотеря

Этиология мегалобластических анемий

Дефицит кобаламина:

пищевой;

- при нарушениях всасывания витамина В12 (атрофический фундальный гастрит, частичная резекция желудка и тотальная гастрэктомия, экзокринная недостаточность поджелудочной железы, синдром Золлингера-Эллисона, тонкокишечный дисбактериоз (дисбиоз); заболевания терминального отдела подвздошной кишки (резекция, шунтирование, лимфома, болезнь Крона, туберкулез);
- врожденное отсутствие витамина В12-связывающих компонентов (например, при синдроме Имерслунд-Гресбека);
- дифиллоботриоз.

Дефицит фолиевой кислоты:

- недостаточное поступление ее с пищей;
- повышенное потребление при беременности и лактации, при гемолизе, эксфолиативном дерматите, быстро прогрессирующей злокачественной опухоли, дифиллоботриозе;
- нарушение всасывания фолиевой кислоты (спру, глютеновая энтеропатия, болезнь Крона, синдром короткой тонкой кишки, амилоидоз кишечника);
- при алкоголизме и наркомании.

Другие причины:

- врожденные нарушения синтеза ДНК (оротовая ацидурия, тиаминзависимая мегалобластная анемия; мегалобластная анемия, ассоциированная с врожденной дизэритропоэтической анемией);
- приобретенные дефекты синтеза ДНК (заболевания печени, сидероахрестические анемии, эритремия, миелодисплазия);
- индуцированные лекарственными средствами: противосудорожные препараты, антиметаболиты (азатиоприн, метотрексат, цитозин-арабинозид, гидроксимочевина); противотуберкулезные средства (циклосерин, ПАСК); противовирусные (ацикловир, ламивудин), а также препараты разных групп (триамтерен, мышьяк, закись азота); **алкоголь**.

Диагностика нормоцитарной анемии

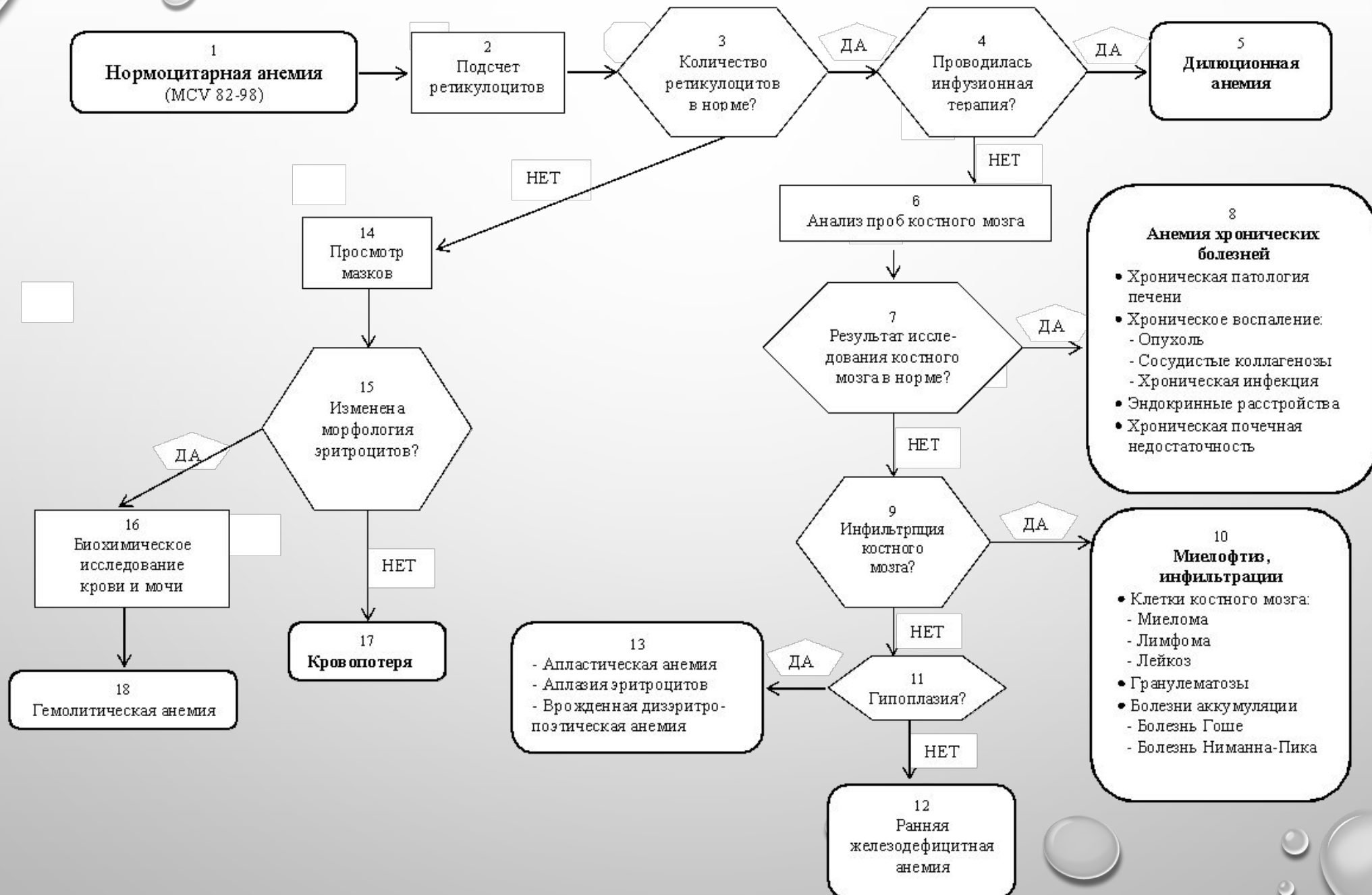


Таблица дифференциальных признаков нормоцитарных (нормохромных) анемий	Гемолитическая анемия	Острая постгеморрагическая анемия	Анемия при болезни почек и т.д.	Анемия при аплазии или опухоли костного мозга
Особенности морфологии периферической крови и костного мозга				
∇ уровень ретикулоцитов	↑	↑	N или ↓	N или ↓
∇ уровень лейкоцитов	N или ↑	N или ↑	м. б. различными	м. б. различными
∇ уровень тромбоцитов	N или ↓	N или ↑		↓
∇ расширение красного ростка в костном мозге	+	+	+/-	-
∇ картина аплазии или опухоли костного мозга				+
Биохимическое исследование крови				
Билирубин	↑ (преимущ-но не прямой)	N		
ЛДГ	↑	N		
Сыв. Fe	↑	N или ↓		
гаптоглобин	N или ↓	N		
Увеличение селезенки	+/-	-	-/+	-/+

АНЕМИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ОСТРОЙ КРОВОПОТЕРЕЙ

- ОСТРАЯ ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

СТАДИИ:

1) РЕФЛЕКТОРНО-СОСУДИСТАЯ КОМПЕНСАЦИЯ

**ПЕРВЫЕ СУТКИ - ЛЕЙКОЦИТОЗ (20 ТЫС/МЛ) С
НЕЙТРОФИЛЬНЫМ СДВИГОМ; ГИПЕРТРОМБОЦИТОЗ (ДО 1
МЛН/МЛ).**

**2) ГИДРЕМИЧЕСКАЯ КОМПЕНСАЦИЯ - СНИЖЕНИЕ НЬ, НТ И
ЭРИТРОЦИТОВ, ВОЗМОЖЕН ГЕМОЛИЗ, АЗОТЕМИЯ;**

**3) КОСТНОМОЗГОВАЯ КОМПЕНСАЦИЯ: ПОВЫШЕНИЕ ЭПО,
ГИПЕРПЛАЗИЯ ЭРИТРОИДНОГО РОСТКА В КОСТНОМ МОЗГЕ,
РЕТИКУЛОЦИТОЗ, ПОЙКИЛОЦИТОЗ, ПОЛИХРОМАЗИЯ,
НОРМОБЛАСТОЗ**

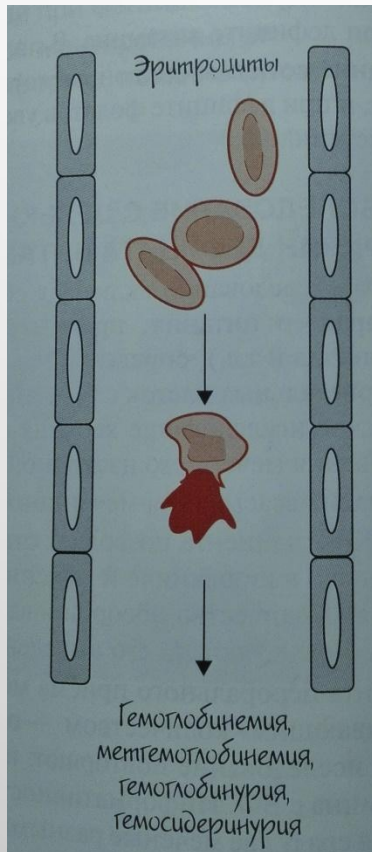
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- ГЕМОЛИЗ – РАЗРУШЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ
 - ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ
 - ВНЕСОСУДИСТЫЙ (ВНУТРИКЛЕТОЧНЫЙ)
- ✓ ОСТРЫЙ
- ✓ ХРОНИЧЕСКИЙ
- РАЗРУШЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ В НОРМЕ ПРОИСХОДИТ В СЕЛЕЗЕНКЕ, ПЕЧЕНИ И КОСТНОМ МОЗГЕ.
- ПРИ НАРУШЕНИЯХ МЕМБРАНЫ ЭРИТРОЦИТОВ, ВНУТРЕННИХ СТРУКТУР КЛЕТКИ, НАЛИЧИИ НА ПОВЕРХНОСТИ ЭРИТРОЦИТА А/Т – КЛЕТКИ РАЗРУШАЮТСЯ.
- ПРИ ПОВЫШЕННОМ КРОВЕРАЗРУШЕНИИ АКТИВАЦИЯ ЭРИТРОПОЭЗА МОЖЕТ ВОЗРАСТАТЬ В СОТНИ РАЗ, ЧИСЛО РЕТИКУЛОЦИТОВ ВОЗРАСТАЕТ В 2-3 РАЗА И БОЛЕЕ.
- ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ ВОЗНИКАЕТ, КОГДА НАПРЯЖЕННЫЙ ГЕМОПОЭЗ НЕ ОБЕСПЕЧИВАЕТ КОМПЕНСАЦИЮ ГЕМОЛИЗА.

КЛАССИФИКАЦИЯ ГА

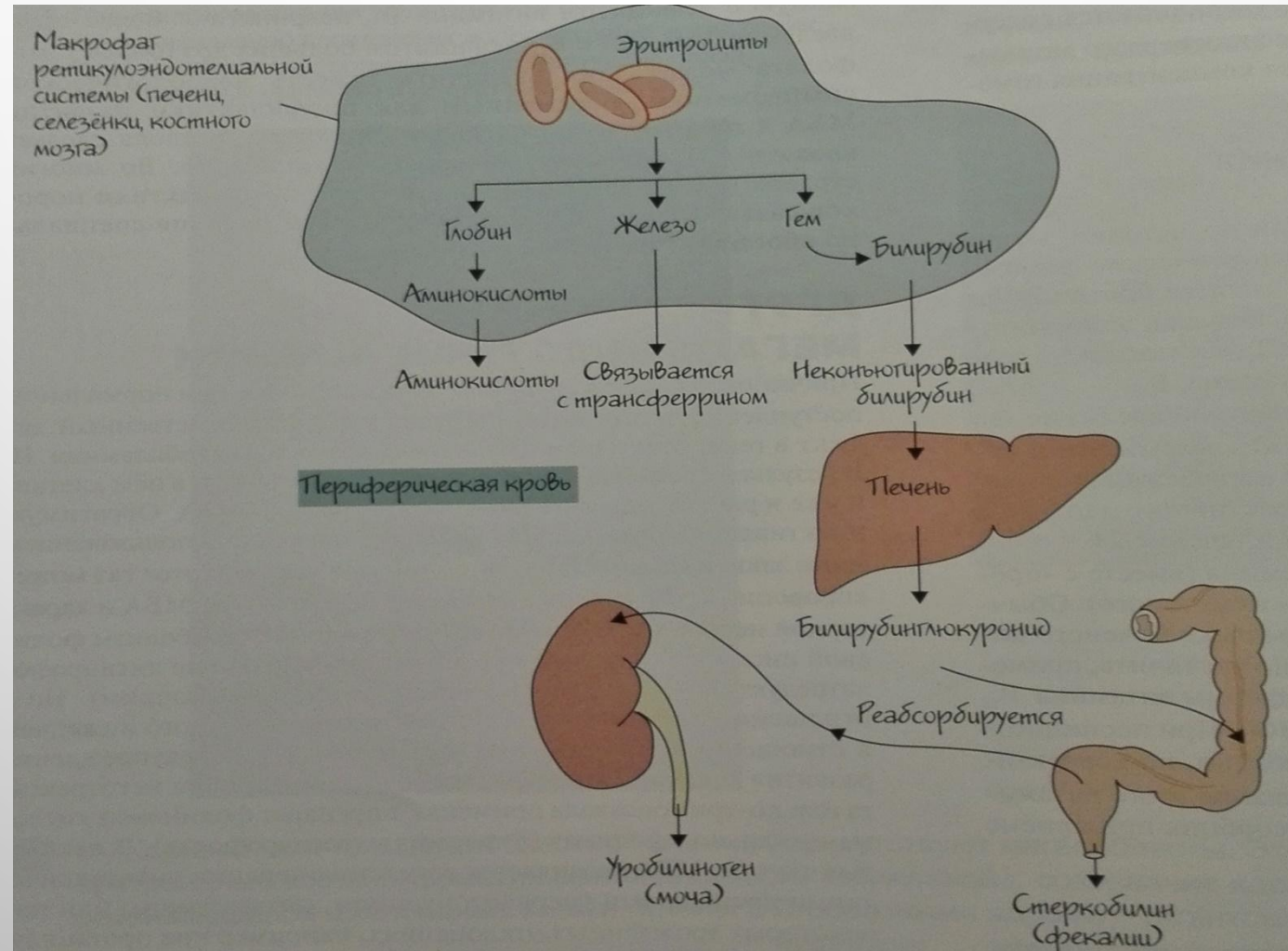
Наследственные ГА	Приобретенные ГА
I. Патология эритроцитарных мембран - Микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара) - Эллиптоцитоз - Овалоцитоз - Акантоцитоз - Стоматоцитоз II. Нарушения метаболизма - Дефицит Г-6-ФДГ - Дефицит пируват киназы - Дефицит триозофосфатизомеразы III. Аномалии гемоглобина - Талассемия - Серповидно-клеточная анемия	I. Иммунная патология 1) Аутоиммунные ГА - Тепловая АГА - Холодовая АГА - Идиопатическая АГА - Вторичная АГА (СКВ, ЛП, инфекции) 2) Аллоиммунные ГА - Гемолиз при переливании крови - Гемолитическая болезнь новорожденных II. Синдром фрагментации эритроцитов - Гемолиз на искусственных клапанах сердца - Маршевая гемоглобинурия - Тромбоцитопеническая пурпура - Гемолитико-уремический синдром - ДВС-синдром III. Инфекции - Малярия - Клостридиоз IV. Химические или физические факторы - Лекарства - Отравления (уксусная кислота, змеиный яд, ожоги) V. Вторичные ГА - Заболевания печени - Заболевания почек VI. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия

ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ ГЕМОЛИЗ



- СИНДРОМЫ ФРАГМЕНТАЦИИ ЭРИТРОЦИТОВ (ГЕМОЛИЗ НА ИСКУССТВЕННЫХ КЛАПАНАХ СЕРДЦА, МАРШЕВАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА, ГЕМОЛИТИКО-УРЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, ДВС-СИНДРОМ)
 - ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ ЯДЫ («ЛАКОВАЯ КРОВЬ»)
 - ОШИБКИ В ПОДБОРЕ ДОНОРА ПРИ ПЕРЕЛИВАНИИ КРОВИ
 - ДЕФИЦИТ Г-6-ФДГ
 - ПНГ
 - ГИПОФОСФАТЕМИЯ (АЛКОГОЛИЗМ В ПЕРИОД АБСТИНЕНЦИИ, БОЛЬНЫЕ ХПН НА ГЕМОДИАЛИЗЕ, ТЯЖЕЛЫЙ ДЫХАТЕЛЬНЫЙ АЛКОЛОЗ)
-
- ПОВЫШАЕТСЯ СОДЕРЖАНИЕ СВОБОДНОГО ГЕМОГЛОБИНА В ПЛАЗМЕ КРОВИ
 - ПОВЫШАЕТСЯ УРОВЕНЬ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА
 - ГЕМОГЛОБИНУРИЯ
 - ГЕМОСИДЕРИНУРИЯ.

ВНУТРИКЛЕТОЧНЫЙ ГЕМОЛИЗ



ВНУТРИКЛЕТОЧНЫЙ ГЕМОЛИЗ

- ГИПЕРСПЛЕНИЗМ (МЕХАНИЧЕСКОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ «КЛЕТОЧНОГО СИТА»)
- ПАТОЛОГИЯ ЭРИТРОЦИТАРНЫХ МЕМБРАН (МИКРОСФЕРОЦИТОЗ, ЭЛИПТОЦИТОЗ, ОВАЛОЦИТОЗ, АКАНТОЦИТОЗ, СТОМАТОЦИТОЗ)
- НАРУШЕНИЯ МЕТАБОЛИЗМА (ДЕФИЦИТ Г-6-ФДГ, ДЕФИЦИТ ПИРУВАТ КИИНАЗЫ, ДЕФИЦИТ ТРИОЗОФОСФАТИЗОМЕРАЗЫ)

ОСТРЫЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ КРИЗ

- ЛИХОРАДКА
- ОЗНОБ
- БОЛИ В ПОЯСНИЧНОЙ ОБЛАСТИ
- БОЛИ В ЖИВОТЕ
- НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ
- ШОК
- ЖЕЛТУХА
- РЕТИКУЛОЦИТОЗ
- НОРМОБЛАСТЫ
- АНИЗОЦИТОЗ, ПОЙКИЛОЦИТОЗ
- ФРАГМЕНТИРОВАННЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ ПРИ ВНУТРИСОСУДИСТОМ ГЕМОЛИЗЕ
- НЕЭФФЕКТИВНЫЙ ЭРИТРОПОЭЗ

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ

- БОЛЕЗНЬ МИНКОВСКОГО-ШОФФАРА
- АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ
- НАРУШЕНИЕ СИНТЕЗА ОДНОГО ИЗ МЕМБРАННЫХ БЕЛКОВ ЭРИТРОЦИТОВ (ЧАЩЕ АНКИРИНА)
- ЭРИТРОЦИТЫ ПРИОБРЕТАЮТ СФЕРИЧЕСКУЮ ФОРМУ И УМЕНЬШАЮТСЯ В РАЗМЕРАХ, НАРУШАЕТСЯ ИХ СПОСОБНОСТЬ К ДЕФОРМАЦИИ
- ПРЕЖДЕВРЕМЕННОЕ ИХ РАЗРУШЕНИЕ В СЕЛЕЗЕНКЕ
- СЕЛЕЗЕНКА УВЕЛИЧЕНА
- МИКРОСФЕРОЦИТОЗ
- ПОЛИХРОМАЗИЯ
- АНЕМИЯ
- ЖЕЛТУХА
- ХОЛЕЛЕТИАЗ
- М/Б ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ
- ЛЕЧЕНИЕ: СПЛЕНЭКТОМИЯ

ТЕПЛОВАЯ АУТОИММУННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

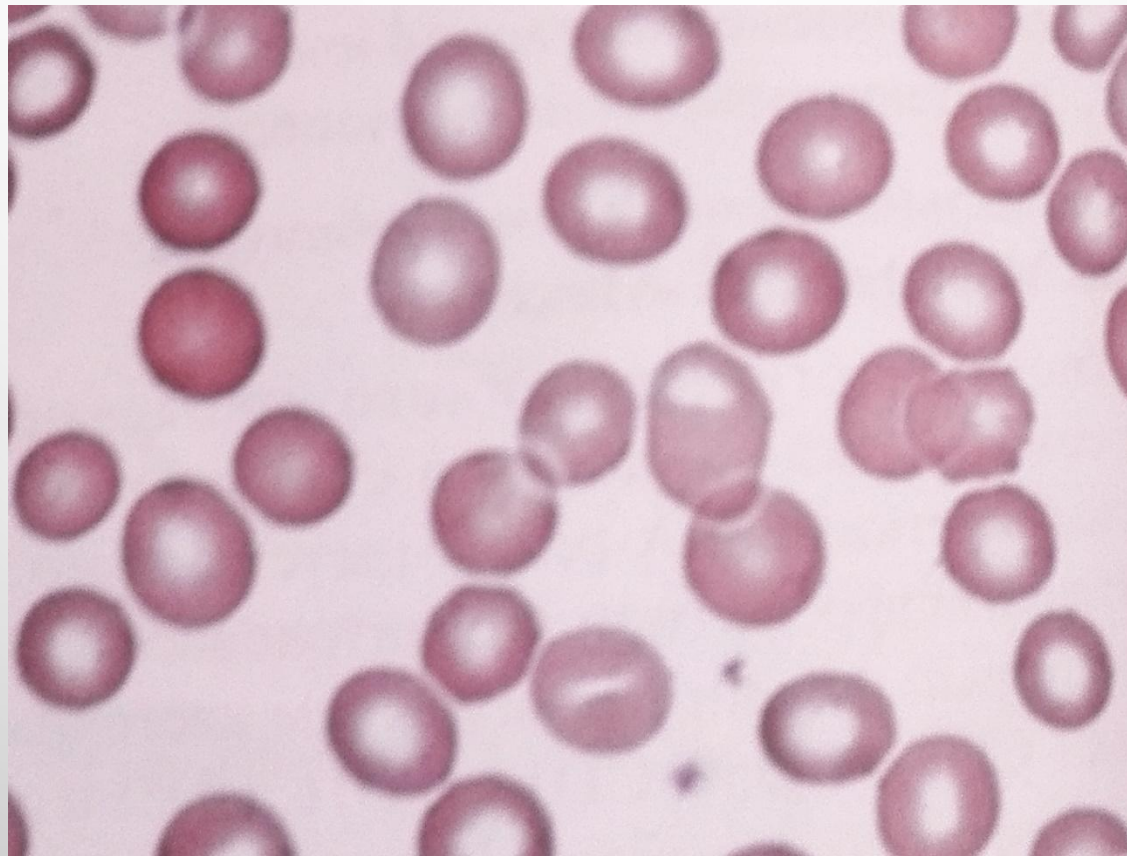
- ОБРАЗОВАНИЕ А/Т IGG К RH ЭРИТРОЦИТАРНЫМ АНТИГЕНАМ (АКТИВНЫ ПРИ Т 37°C)
- А/Т IGG ФИКСИРУЮТСЯ НА ЭРИТРОЦИТАХ И УДАЛЯЮТСЯ ИЗ ЦИРКУЛЯЦИИ МАКРОФАГАМИ В СЕЛЕЗЕНКЕ (ВНУТРИКЛЕТОЧНЫЙ ГЕМОЛИЗ)
- КОМПЛЕМЕНТ-ЗАВИСИМЫЙ ГЕМОЛИЗ
- ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ
- ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ ПРЯМАЯ ПРОБА КУМБСА
- ПРЕДНИЗОЛОН (2-10 МГ НА КГ МАССЫ ТЕЛА)
- ИММУНОСУПРЕССОРНАЯ ТЕРАПИЯ (АЗАТИОПРИН, 6-МЕРКАПТОПУРИН, ЦИКЛОФОСФАН)
- СПЛЕНЭКТОМИЯ (+/-)

ХОЛОДОВАЯ АГГЛЮТИНИНОВАЯ БОЛЕЗНЬ

- ОБРАЗОВАНИЕ А/Т IGM (АКТИВНЫ ПРИ Т ОТ 0° ДО 30°С)
- ВНУТРИКЛЕТОЧНЫЙ ГЕМОЛИЗ ПОСЛЕ ФИКСАЦИИ КОМПЛЕМЕНТА
- ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ
- ПРОВОЦИРУЮТСЯ ПЕРЕОХЛАЖДЕНИЕМ
- ПРЯМАЯ ПРОБА КУМБСА – ОТРИЦАТЕЛЬНАЯ, А НЕПРЯМАЯ – ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ
- ВНУТРИВЕННОЕ ВВЕДЕНИЕ ИММУНОГЛОБУЛИНА, ПЛАЗМОФЕРЕЗ, ЦИТОСТАТИКИ (+/-)

ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ НОЧНАЯ ГЕМОГЛОБИНУРИЯ

- БОЛЕЗНЬ МАРКИАФАВА-МИКЕЛИ
- ПРИОБРЕТЕННЫЙ ДЕФЕКТ СТРОЕНИЯ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ
МЕМБРАНЫ С ПОВЫШЕННОЙ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬЮ К
КОМПЛЕМЕНТУ
- НЕСТАБИЛЬНОСТЬ МЕМБРАН ТРОМБОЦИТОВ И ЛЕЙКОЦИТОВ
(ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ И ЛЕЙКОПЕНИЯ)
- ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ
- ГЕМОГЛОБИНУРИЯ (МОЧА ЧЕРНОГО ЦВЕТА)
- ТРОМБОЗЫ, ДВС-СИНДРОМ
- ПОЗИТИВНЫЙ ТЕСТ ХЭМА (СНИЖЕНА КИСЛОТНАЯ УСТОЙЧИВОСТЬ
ЭРИТРОЦИТОВ) И ТЕСТ ГАРТМАНА (ГЕМОЛИЗ ПРИ ДОБАВЛЕНИИ
ГЛЮКОЗЫ)
- ЛЕЧЕНИЕ: ПРЕДНИЗОЛОН (20-40 МГ В СУТКИ)



АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

ГРУППА НАСЛЕДСТВЕННЫХ И ПРИОБРЕТЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ДЕФЕКТОМ СТВОЛОВОЙ КЛЕТКИ ИЛИ ЕЕ МИКРООКРУЖЕНИЯ, ПРИВОДЯЩИМ К УМЕНЬШЕНИЮ ИЛИ ОТСУТСТВИЮ ПРОДУКЦИИ ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ КЛЕТОК, ЖИРОВОМУ ЗАМЕЩЕНИЮ КОСТНОГО МОЗГА И, КАК СЛЕДСТВИЕ – К ПАНЦИТОПЕНИИ В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ.

АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

- ВРОЖДЕННЫЕ АА

1. АНЕМИЯ ФАНКОНИ
2. ВРОЖДЕННЫЙ ДИСКЕРАТОЗ
3. СИНДРОМ ШВАХМАНА-ДАЙМОНДА
4. АМЕГАКАРИОЦИТАРНАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ

- ПРИОБРЕТЕННЫЕ АА

1. ИДИОПАТИЧЕСКИЕ
2. ЛЕКАРСТВЕННЫЕ (ПРЕПАРАТЫ ЗОЛОТА, ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ, СУЛЬФАНИЛАМИДЫ, ТИАЗИДНЫЕ ПРЕПАРАТЫ, НПВС, ПРОТИВОВИРУСНЫЕ)
3. ПОСТВИРУСНЫЕ
4. РАДИАЦИОННЫЕ

АА: КЛИНИКА

- АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ
- ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (ПЕТЕХИАЛЬНО-ПЯТНИСТЫЙ ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ)
- ИНФЕКЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ.

АА: АНЕМИЯ ФАНКОНИ

- КОНСТИТУЦИОНАЛЬНАЯ АНЕМИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С МНОГОЧИСЛЕННЫМИ ВРОЖДЕННЫМИ АНОМАЛИЯМИ – ПИГМЕНТАЦИЯ КОЖИ, АНОМАЛИИ СКЕЛЕТА, НИЗКИМ РОСТОМ.
- ВЫСОКИЙ РИСК МДС, ОМЛ, ОПУХОЛЕЙ ПЕЧЕНИ.

АА: ВРОЖДЕННЫЙ ДИСКЕРАТОЗ

- НАСЛЕДСТВЕННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ
- ДЕБЮТ ЗАБОЛЕВАНИЯ В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ
- ГИПЕРПИГМЕНТАЦИЯ, СЛЕЗОТЕЧЕНИЕ, ДИСТРОФИЯ НОГТЕЙ, ЛЕЙКОПЛАКИЯ СО.

АА: АМЕГАКАРИОЦИТАРНАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ

- ДЕБЮТ В ВИДЕ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ, С ПОСЛЕДУЮЩЕМ ВОЗНИКНОВЕНИЕМ ПАНЦИТОПЕНИИ.
- СКЕЛЕТНЫЕ АНОМАЛИИ.

АА: СИНДРОМ ШВАХМАНА-ДАЙМОНДА

- ЭКЗОКРИННАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПОДЖЕЛОДУЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ (СТЕАТОРЕЯ, МАЛЬАБСОРБЦИЯ, СНИЖЕНИЕ СОДЕРЖАНИЯ АМИЛАЗЫ, ЛИПАЗЫ, ТРИПСИНА), НАРУШЕНИЯ ФУНКЦИИ ПЕЧЕНИ.
- ПАНЦИТОПЕНИЯ
- АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СКЕЛЕТА.

КРИТЕРИИ ТЯЖЕЛОЙ ФОРМЫ АА

- КЛЕТОЧНОСТЬ КОСТНОГО МОЗГА ПО ДАННЫМ ТРЕПАНОБИОПСИИ $<25\%$ (ИЛИ КЛЕТОЧНОСТЬ КОСТНОГО МОЗГА $<50\%$ ПРИ КЛЕТОЧНОСТИ НЕЛИМФОИДНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ $<30\%$) И 2 ИЛИ БОЛЕЕ ПОКАЗАТЕЛЕЙ:

- НЕЙТРОФИЛЫ $<500/\text{МКЛ}$

- ТРОМБОЦИТЫ $<20000/\text{МКЛ}$

- РЕТИКУЛОЦИТЫ $<1\%$ ($40000/\text{МКЛ}$)

СВЕРХТЯЖЕЛАЯ ФОРМА АА ОТВЕЧАЕТ ТЕМ ЖЕ КРИТЕРИЯМ, НО НЕЙТРОФИЛЫ СОСТАВЛЯЮТ $<200/\text{МКЛ}$.

- ОСТАЛЬНЫЕ СЛУЧАИ КВАЛИФИЦИРУЮТСЯ КАК

АА: ЛЕЧЕНИЕ

- ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА
- АНТИТИМОЦИТАРНЫЙ И АНТИЛИМФОЦИТАРНЫЙ ГЛОБУЛИНЫ
- ФАКТОРЫ РОСТА?
- ПРЕДНИЗОЛОН?

**Схема
Зависимость
характера
анемии
от патологии**

ФИБРОМИОМА МАТКИ ▶

хроническая постгеморрагическая ЖДА;
анемия, обусловленная гиперэстрогенизмом; АХЗ

ПОЧЕЧНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ▶

обусловлена снижением выработки
эритропоэтина

ИНФЕКЦИИ, СЕПСИС ▶

анемия хронического заболевания

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ ▶

анемия хронического заболевания;
гемолиз, обусловленный кетоацидозом;
аутоиммунная гемолитическая анемия (редко)

ЭНТЕРИТЫ,
ЭНТЕРОКОЛИТЫ ▶

В₁₂-дефицитная,
фолиеводифицитная анемия

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ
ЯЗВЕННЫЙ КОЛИТ ▶

хроническая постгеморрагическая ЖДА

РАК ЖЕЛУДКА ▶

В₁₂-дефицитная

РЕЗЕКЦИЯ ЖЕЛУДКА ▶

В₁₂-дефицитная; ЖДА

РАК, ПОЛИПОЗ
ТОНКОГО КИШЕЧНИКА ▶

В₁₂-дефицитная,
фолиеводифицитная анемия

РАК ТОЛСТОГО
КИШЕЧНИКА ▶

постгеморрагическая ЖДА

ДИВЕРТИКУЛЕЗ
ТОНКОГО КИШЕЧНИКА ▶

В₁₂-дефицитная,
фолиеводифицитная анемия

ГЕЛЬМИНТОЗЫ
(широкий лентец, власоглав) ▶

В₁₂-дефицитная

ХРОНИЧЕСКИЙ
ГЕПАТИТ ▶

В₁₂-дефицитная, фолиеводифицитная;
аутоиммунная гемолитическая

СВИНЦОВАЯ ИНТОКСИКАЦИЯ ▶

нарушение утилизации и синтеза порфиринов

КОЛЛАГЕНОЗЫ ▶

аутоиммунная гемолитическая;
АХЗ;
медикаментозно обусловленная
(прием метотрексата, НПВС)

СПЛЕНМЕГАЛИЯ ▶

гиперспленизм

ХРОНИЧЕСКИЙ ДУОДЕНИТ ▶

ЖДА

АТРОФИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ ▶

В₁₂-дефицитная

ПРОТЕЗЫ КЛАПАНОВ
СЕРДЦА ▶

гемолитическая

ГИПОТИРЕОЗ ▶

нарушение утилизации железа, витамина В₁₂

ИНДУЦИРОВАННАЯ
МЕДИКАМЕНТАМИ ▶

(противосудорожные) фолиеводифицитная;
(левомецетин, ПАСК, аспирин, анальгин,
НПВС) гемолитическая;
(метотрексат, меркаптопурин, циклофосфан)
мегалобластная

МЕТАСТАЗЫ РАКА
В КОСТНЫЙ МОЗГ ▶

остеомиелофиброз онкогенный