

Анемии.

Эритроцитопозэ

- Эритробласт
- |
- Пронормоцит
- |
- Нормоцит
- |
- Ретикулоцит
- |
- Эритроцит
-
-

Характеристика Эритроцита

- Двояковогнутый диск. Средний размер 7.2-7.8 мкм.
- Эритроциты не синтезируют белок, липиды, гем.
- Не способны осуществлять полный цикл Кребса и окислительное фосфорилирование.
-

Функции эритроцитов

- Перенос кислорода к тканям при помощи гемоглобина
- Адсорбция аминокислот, липидов, токсинов
- Регуляция кислотно-щелочного равновесия

Классификация анемий

- **Анемии, связанные с кровопотерей**
- -Острая постгеморрагическая анемия
- Хроническая постгеморрагическая анемия(железodefицитная анемия)
- **Анемии, связанные с нарушением кроовoобразованиeм**
- Анемии, связанные с нарушением образованием гемоглобина
- Анемии, связанные с дефицитом железа
- Анемии, связанные с дефицитом витамина B12
- Анемии, связанные с дефицитом фолевой кислоты
- Апластические анемии(врожденные, приобретенные)
- Др.формы

Классификация анемий

- **Анемии, связанные с повышенным кроворазрушением**
 - Наследственные гемолитические анемии
 - Приобретенные гемолитические анемии
- **По регенераторной способности костного мозга**
 - -регенераторные
 - -гипорегенераторные
 - -арегенераторные

Классификация анемий

- **По цветовому показателю**
 - нормохромные(0.86-1.1)
 - гипохромные(меньше 0,86)
 - гиперхромные(больше 1.1)
- **По степени тяжести**
 - легкая (Hb не выше 90 г\л)
 - средняя (Hb от 90 до 70 г\л)
 - тяжелая (Hb от 69 до 50 г\л)
 - Крайне тяжелая(Hb ниже 50 г\л)

Острая постгеморрагическая анемия

- Развивается в результате острой кровопотери. Если в течение 1-2 часов кровопотеря составляет не менее 30% от первоначального циркулирующего объема, то кровопотеря считается массивной.
- **Патогенез**
- При массивной кровопотере развивается гиповолемия с последующей гипоксимией и гипоксией, гипотония с развитием метаболического ацидоза и происходит активация системы гемостаза с развитием ДВС-синдрома.
- Степень нарушения гемокоагуляции прямо пропорциональна объему утраченной крови и скорости ее истечения. При кровопотери 5-15 ОЦК изменения в гемостазе носят обратимый характер. При 45-50% кровопотери развивается острый ДВС-синдром. Развивается полиарганная недостаточность.

Клиника

- При массивной острой кровопотере регистрируются признаки шока:
- Спадение периферических вен, стойкое снижение АД, уменьшение почасового диуреза, выраженная бледность конъюнктивы. Может быть одышка и тахикардия. (Гиперкоагуляционная фаза ДВС-синдрома)
- Гипоагуляционная фаза синдрома-полиорганная недостаточность: нарушение функции почек, печеночный цитолиз, отек легких, нарушение микроциркуляции головного мозга.
- **Диагностика**
- Лабораторная диагностика нужна только для уточнения тяжести ДВС – синдрома. Необходимо начинать скорейшую патогенетическую терапию
- **Лечение**
- Восполнение кровопотери(донорскими компонентами крови и альтернативными средствами)

Железодефицитная анемия

- **Обмен железа**
- **В организме :67% входит в состав гемоглобина, 27%- в состав запаса железа(ферритин, гемосидерин) 3,5%-в состав миоглобина, 2,2% в состав лабильного пула железа.**
- **Всасывание в 12ПК ,а также в начальном отделе тощей кишки. Изначально трехвалентное железо переходит в двухвалентное, проникает в кишечную клетку, далее поступает в циркулирующую кровь , переходит в трехвалентную форму для соединения с трансферинном.**
- **Всасывание пищевого железа строго лимитировано: за сутки всасывается не более 2-2.5 мг.**
- **Железо содержится : мясо,печень, почки, растительные продукты. Но из растительных продуктов железо усваивается очень ограничено. Усиливает всасывание –аскорбиновая, янтарная кислота.**
- **Запасы железа определяются наличием ферритина (белок, синтезируемый печенью и мышцами).**
- **Потеря железа из организма происходит через кишечник.**

Определение ЖДА

- **ЖДА - клинико-в гематологический синдром, характеризующийся нарушением синтеза гемоглобина в результате дефицита железа, развивающегося на фоне различных состояний, и проявляющийся признаками анемии и сидеропении. При ЖДА снижается содержание железа в сыворотке крови, костном мозге и депо.**
- **Распространенность –до 60 %в развивающихся странах и до 18 % в странах Запада.**

Причины ЖДА

- Основная причина – хроническая кровопотеря.
- Исходно низкий уровень железа (врожденная ЖДА у детей, рожденных от матерей с анемией)
- Нарушение всасывание в кишечнике(патология 12ПК, тонкого кишечника)
- Повышенная потребность в железе(беременность, лактация, интенсивный рост у девушек)
- Нарушение транспорта железа(при патологии печени и почек, низкое потребление белка)
- Алиментарная недостаточность(недостаток поступление с пищей)

Клиника

- Клиническая картина складывается из анемического , сидеропенического синдрома и поражения ЖКТ.
- Анемический синдром:
- Бледность кожных покровов и слизистых, слабость, головокружение, шум в ушах, одышка, сердцебиение, обмороки.
- Анемический синдром не специфичен, наблюдается при других формах малокровия.
- Сидеропенический синдром обусловлен тканевым дефицитом железа , необходимым для функционирования тканей и органов. Для него характерно:сухость кожи, ломкость ногтей и волос, появление заедов в уголках губ
- Может быть извращение вкуса, мышечная слабость, затруднение глотания сухой пищи.
- Поражение ЖКТ-ахлоргидрия и атрофический гастрит.

Диагностика

- Клинический анализ крови
- **RBC**-количество эритроцитов
- **MCV**-средний объем эритроцитов
- **MCH**-среднее содержание гемоглобина в эритроците
- **MCHC**-средняя концентрация гемоглобина в эритроците
- **RDW**-ширина распределения эритроцита по объему(показатель анизоцитоза).
- Наличие трех клинических синдромов: анемического, сидоропенического, поражение ЖКТ и гипохромная анемия по ОАК-позволяет диагностировать ЖДА.
- Лабораторные показатели: низкий цветовой показатель, гипохромия эритроцитов, микроцитоз, снижение уровня сывороточного железа, снижение ферритина, снижение коэффициента насыщения трансферрина железом. Лейкоциты могут быть снижены, тромбоциты в норме.

Диагностика ЖДА

- Для определения железа в сыворотке необходимо учитывать следующее:
- Исследование должно проводиться до начала лечения препаратами железа. Если препараты были назначены - исследование крови не ранее 7 дней после отмены.
- Исследование в утренние часы.
- Перед месячными, во время, при первых неделях беременности уровень железа может повышаться.
- При патологии печени (гепатит, цирроз) также может быть повышен уровень железа.

Лечение

- При коррекции ЖДА нужно учитывать следующие принципы:
- Не возможно устранить ЖДА только дие той, без лекарственных препаратов.
- При ЖДА не следует прибегать к гемотрансфузиям без жизненных показаний.(многочисленные гемотрансфузии от разных доноров приводят к иммунизации пациента)
- ЖДА надо лечить препаратами железа
- ЖДА надо лечить в основном препаратами для приема внутрь.
- Основное лечение направлено на устранение причины анемии.

Лечение

Наиболее эффективны препараты двухвалентного железа:
сорбифер-дурулес, ферроградумет, тардиферон.

При лечении препаратами и железа ретикулярный криз наступает на 9-12 день от начала лечения. Лечение ЖДА осуществляется в несколько этапов :

- 1 этап- до нормального уровня гемоглобина с использованием суточной дозы 200-300 мг элементарного железа
- 2 этап-насыщение запасов железа (до нормализации уровня сывороточного железа и /или ферритина сыворотки)с использованием 100-150 мг элементарного железа в сутки
- 3 этап –поддерживающая терапия (например при полименорее – в течение 5-7 дней после месячных)в дозе 200 мг в сутки.

Лечение

- Основными показаниями для парентерального введения препаратов железа являются:
- Патология ЖКТ с нарушением всасывания
- Непереносимость препарата в таблетированной форме.
- При парантеральном введении препаратов железа могут быть следующие осложнения: аллергическая реакция(общая и местная),лихорадка, абсцесс.
- Для парентерального введения используют: ектофер(в/м), венофер(в/в), не следует вводить в сутки более 100 мг железа(одна ампула препарата), тк эта доза дает полное насыщение трансферина.

В12 дефицитная анемия

- Витамин В12 содержится только в пище животного происхождения: печени, почках, мясе, яйцах, молоке и молочных продуктах.
- Некоторое количество витамина В12 синтезируется в тонком кишечнике. Запасов витамина В12 (при прекращении его всасывания) хватает на 3-5 лет.
- Причины дефицита В12.
 - Нарушение всасывания витамина В12
 - Прием медикаментов
 - Наследственный недостаток транскобаламина II
 - Всасывание витамина В12 может нарушаться при отсутствии секреции внутреннего фактора (фактор Кастла), поражении тонкой кишки и конкурентном поглощении большого количества витамина в тонком кишечнике. глистная инвазия)

Значение витамина В12

- При дефиците витамина В12 эритропоэз протекает по мегабластическому типу :
 - Эритробласт
 - |
 - гиперхромный мегалобласт
 - |
 - мегалоцит
- ВитВ12 участвует в распаде и синтезе некоторых жирных кислот. Кофермент В12 необходим для образования янтарной кислоты из метилмалоновой кислоты (входит в цикл Кребса), которая является токсичной для нервной системы.

Клиника дефицита витамина В12

- Клиническая картина анемии складывается из синдромов поражения кроветворной ткани, пищеварительной и нервной системы.
- **Анемический синдром**, как и при ЖДА проявляется неспецифическими симптомами : бледность кожных покровов, слабость, головокружение, шум в ушах, мелькание мушек перед глазами , одышка, сердцебиение, обмороки. Отмечается желтушность кожных покровов и видимых слизистых оболочек.
- Часто развивается глоссит. Может быть гепато и спленомегалия.
- Поражение нервной системы (фуникулярный миелоз) является характерным признаком дефицита В12(парастезии, нарушение чувствительности и болевые ощущения в конечностях, мышечная слабость, нарушение температурной чувствительности)
-

Диагностика

- **Лабораторная диагностика:**
- Гиперхромная , макроцитарная анемия.
- Снижение ретикулоцитов
- Чаще снижение лейкоцитов
- В костном мозге отмечается мегалобластический тип кроветворения.
- Повышение непрямого билирубина, обусловлено внутрикостномозговым распадом эритроцитов
- Устанавливается причина дефицита витамина В12: ФГДС, ФКС, анализ на паразитарные инфекции.

Лечение

- Нельзя начинать лечение до установления точного диагноза.
- Основной метод лечения – парентеральное введение витамина В12(цианкобаламин, гидроксикобаламин).
- В тяжелых и средней степени тяжести начинают с введения 1000 мкг внутримышечно в течение 3-4 дней, затем дозу снижают до 500 мкг в сутки. Курс 1-1.5 мес. Затем по 500 мкг 1 раз в 2 недели на протяжении года.

Анемия, связанная с дефицитом фолиевой кислоты

- Фолиевая кислота содержится, в продуктах, как растительного, так и животного происхождения(томаты, шпинат, мясо, печень)
- Запасов фолиевой кислоты хватает на 4-6 месяцев.
- Всасывание фолиевой кислоты происходит в начальном отделе тощей кишки.
- Дефицит фолиевой кислоты происходит при недостаточном употреблении овощей и фруктов, при нарушении всасывания (заболевания тонкого кишечника) и при повышенной потребности в фолиевой кислоте.(беременность, гемолитическая анемия)
- Фолиевая кислота необходима для нормального деления и дифференцировки клеток костного мозга, для полноценного размножения эпителиальных клеток ЖКТ

Клиника. Диагностика.

- При дефиците фолиевой кислоты клинические проявления соответствуют клинике В12 дефицитной анемии.
- Разница только в том, что нет поражения нервной системы.
- Следует особо отметить, что при дефиците фолиевой кислоты наблюдается повышение содержания гомоцистеина в сыворотке крови, что является фактором риска для венозных тромбозов.
- **Диагностика**
- Лабораторные критерии : гиперхромия, макроцитоз, снижение уровня ретикулоцитов.
- В биохимическом анализе крови- снижение уровня фолиевой кислоты.

Лечение

- Используются препараты фолиевой кислоты в дозе 5-15 мг в сутки, после нормализации уровня гемоглобина -1 мг в сутки до нормализации уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови

Гемолитические анемии

Гемолитические анемии их – это анемии, при которых разрушение эритроцитов происходит быстрее, чем их выработка костным мозгом, процесс разрушения эритроцитов называется **Гемолизом**.

Классификация:

Наследственные(нарушение мембраны эритроцита-**мембранопатии**, нарушение синтеза гемоглобина-**гемоглобинопатии**, дефект метаболизма эритроцитов-**энзимопатии**)

Приобретенные(связанные,с воздействием антител-**иммунные**, механическое повреждение мембраны эритроцита,недостаток витаминов, разрушение эритроцитов паразитами-**неиммунные**)

Общие признаки гемолиза

- Анемии нормохромные(за исключением талассемий и эритропоэтической порфирии)
- Ретикулоцитоз в периферической крови
- Увеличение содержания непрямого билирубина (при внутриклеточном гемолизе)
- Гемоглобинурия и гемосидеринурия (при внутрисосудистом гемолизе)
- Спленомегалия(при внутриклеточном гемолизе)
- В зависимости от механизма развития и локализации гемолиз разделяется на внутриклеточный и внутрисосудистый. Гемолиз может протекать перманентно или эпизодически.

Клинические признаки гемолиза

- При гемолитической анемии у больных выявляются симптомы, характерные для всех видов анемий(повышенная слабость, одышка при обычной физической нагрузке).
- **Специфические признаки гемолиза**
- -иктеричность кожи и видимых слизистых оболочек
- -потемнение мочи
- -спленомегалия
- -при гемолитическом кризе -повышение температуры тела до субфебрильной.
- При наследственных гемолитических анемиях-часто дефекты развития: «башенный череп», «готическое небо», микрофтальм, укорочение мизинцев.

Лабораторные признаки гемолиза

- **Клинический анализ крови**
- Степень снижения уровня эритроцитов, гемоглобина, гематокрита зависит от тяжести анемии.
- Значительно повышается количество ретикулоцитов.
- Пойкилоцитоз, анизоцитоз, могут быть тельца Жолли и кольца Кебота.
- Общий анализ мочи-уробилинурия, при внутрисосудистом гемолизе-гемосидерин

Наследственные гемолитические анемии

- Обычно диагностируются в детском или юношеском возрасте.
- В России чаще диагностируются наследственный микросфероцитоз и дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, значительно реже талассемия.
- **Микросфероцитоз**
- Наследуется по аутосомно-доминантному типу и развивается вследствие мутации генов, контролирующие структурные белки мембраны эритроцитов.
- **Патогенез:**
- Дефект мембраны эритроцитов приводит к изменению формы эритроцита(приобретает сферическая форма), уменьшается их способность к деформации. В результате эритроциты при прохождении через сосуды селезенки повреждаются и разрушаются макрофагами селезенки.

Клиника микросфероцитоза

- Общие симптомы анемии
- Иктеричность кожи, темная моча, боли в левом подреберье.
- О таких пациентах можно сказать: « Они более желтушны, чем больны».
- При кризах- выраженная боль в животе, увеличение печени и селезенки, повышение температуры тела, рвота. При этом темный цвет мочи и желтушность кожи- ошибочная госпитализация с диагнозом : О. гепатит
- Диагностика- характерная для гемолитических анемий
- (см.выше)
- Дифференциальный диагноз с синдромом Жильбера.(нет снижения гемоглобина и эритроцитов, нет ретикулоцитоза)

Лечение

- Фолиевая кислота (5 мг в сутки-3-4 месячных курса ежегодно)
- Витамин Е по 300-400 МЕ в сутки для профилактики криза
- Спленэктомия при частых гемолитических кризах и субкомпенсированном гемолизе.
- Прогноз-благоприятный

Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы

- Нарушение активности ферментов эритроцитов
- Развитие ферментного дефицита, обусловлено мутациями гена, расположенного на X хромосоме.
- В результате мутации происходит снижение активности фермента Г-6-ФДГ, эритроцит становится не устойчив к активным формам кислорода, который появляется в организме при приеме антималярийных препаратов, аспирина и сульфаниламида, при инфекциях, ацидозе или употреблении в пищу конских бобов.
- **Клиника**
- Вне криза – состояние удовлетворительное.
- При воздействии провоцирующих факторов – умеренная анемия, черная моча (при выраженной гемоглобинурии может быть острая почечная недостаточность)

Г-6-ФДГ дефицитная анемия - диагностика

- Патогномоничный признак – снижение активности Г-6-ФДГ
- Лечение- отмена провоцирующего фактора, профилактика ОПН.
- Прием фолиевой кислоты

Талассемия

- Наследственное нарушение синтеза одной из цепей глобина
- Неэффективный эритропоэз, развитие гемолитической анемии, избыточное кроветворение в костях, печени и селезенки.
- Данная анемия определяется с первого года жизни ребенка.
- Нарушение формирования скелета, частые переломы конечностей, частые инфекции в раннем детстве.
- При лабораторных исследованиях- низкие цифры гемоглобина, ретикулоцитоз
- Основным лечением является –трансфузия отмытых или размороженных эритроцитов

Приобретенные гемолитические анемии

- **Иммунные** (выработка антител к антигенам, которые находятся на поверхности аутологичных эритроцитов)
- **Неиммунные** (инфекции, химические факторы-ожоговая болезнь, механический лизис-ДВС, пароксизмальная ночная гемоглобинурия)