

B12- тапшылық анемиясы

Интерн-дәрігер: Өтемұрат А.Ж.

Группа: ЖТД 625-1К

V12 тапшылық анемиясы

СЕБЕПТЕРІ

1. Ағзаға V_{12} дәруменінің жеткіліксіз түсуі

- алиментарлы жетіспеушілік
- абсорбцияның бұзылысы
 - » Ішкі Кастрл факторының жетіспеушілігі
 - пернициозды анемия
 - асқазанға хирургиялық араласулардың болуы (тоталды немесе бөліктік гастрэктомия, асқазандық шунт)
 - улы заттардың әсері
 - » Ішкі фактордың функционалды ақауы
 - биологиялық талас (конкуренция) (ащы ішектегі бактериялардың көптеп өсуі, анастомоздар мен фистулалар, соқыр ілмектер мен қалталар, стриктуралар, склеродермия, ахлоргидрия), гельминттер

V12 тапшылық анемиясы

СЕБЕПТЕРІ

» сіңірілудің бұзылысы

- V12 дәруменінің сіңірілуінің таңдамалы жанұялық бұзылысы (Имерслунд-Гресбек синдромы)

- V12 дәруменінің дәрілік – индуцирленген сіңірілуінің бұзылысы

-Ұйқы безінің созылмалы аурулары

-Золингер-Эллисон синдромы

- Гемодиализ

- Мықын ішегінің аурулары (мықын ішегінің резекциясы және шунттелуі, локалды энтерит)

- целиакия

V12 тапшылық анемиясы

СЕБЕПТЕРІ

2. V12 дәруменінің транспорттық жетіспеушілігі

- **транскобаламина 2 тұқым**

қуалаушылық жетіспеушілігі

- **транскобаламина 2 транспорттық жетіспеушілігі**

- **транскобаламина 1 аздап жетіспеушілігі**

V12 тапшылық анемиясы

СЕБЕПТЕРІ

3. V12 дәруменінің метаболизімінің бұзылысы.

- тұқымқуалаушылық

аденозилкобаламин тапшылығы, метилмалонил CoA-мутаждың тапшылығы, комбинирленген метилкобаламин мен аденозилкобаламиннің тапшылығы, метилкобаламиннің тапшылығы

- жүре пайда болған

Бауыр аурулары, ақуыздық жетіспеушілік(квашиоркор, маразм), дәрімен шақырылған (аминосалицил қышқылы, неомицин, этанол, контрацептивтер, метформин, колхицин)

V12 тапшылық анемиясы

ПАТОГЕНЕЗ

V12 дәруменінің тапшылығы(кобаламин)



Май қышқылдарының синтезінің бұзылысы



**метилмолон қышқылының жиналуы
(неврологиялық симптоматика), митоздың S
фазасының баяулауына байланысты ДНҚ синтезінің
бұзылысы, G₁ периодында метамиелоциттің
жиналуы (постсинтетикалық)**



**мегалобластостидтық қан түзу, эффективсіз
эритропоэз, эритрокариоциттің бұзылысы**

V12 тапшылық анемиясы

КЛАССИФИКАЦИЯСЫ

І. Т и п

- **Тұқымқуалайтын V12 тапшылық анемиясы :**
 - **Ішкі Кастл факторының секрециясының бұзылысы;**
 - **Ішкі Кастл факторының құрылымының бұзылысы;**
 - **V12 дәруменінің сіңірілуінің бұзылысы ;**
 - **транскобаламин ақуызының санының төмендеуі немесе болмауы (V₁₂ дәруменінің транспортты түрі)**
- **Жүре пайда болған V12 тапшылық анемиясы**

ІІ. Ф о р м а

- **жасырын** - **манифесттік** - **анемиялық**

V12 тапшылық анемиясы

Жасырын түрі -

Қан сарысуындағы V12 дәруменінің мөлшерінің төмендеуі (140 - 80 пг/мл)

ПК көрсеткіші, метилмолон

қышқылының зәрмен

экскрециялануы, эритроциттердегі V₁₂

дәруменінің мөлшері – қалыпты

V12 тапшылық анемиясы

Манифесттік түрі -

- Қан сарысуысындағы V12 дәруменінің концентрациясының төмендеуі (< 80 пг/мл) және эритроциттерде (250 пг/мл)
- метилмолон қышқылының зәрмен экскрециялануының күшеюі
- мегалобласттардың болуы в ПЖ

V12 тапшылық анемиясы

Анемиялық түрі -

анемия, мегалоцитоз, нейтрофилдердің гиперсегментациясы (гиперсегментацияның индексі $< 30\%$), аздаған нейтропения және тромбоцитопения, барлық жасуша тізбегінің макроформалары, регенерацияның патологиялық сынамалары (Жолли денешіктері, Кебот сақиналары, базофильді пунктация)

В12 тапшылық анемиясы

КЛИНИКАСЫ

- неврологиялық синдром (тітіркендіргіштік, анорексия, уайымшылдық, мазасыз уйқы, атаксия, парестезия, гипорефлексия, патологиялық рефлексстердің пайда болуы, дірілдер)
- анемиялық синдром (әлсіздік, шаршағыштық, тәбетінің төмендеуі, тері және шырышты қабатының бозаруы **иктеричным оттенком**, систоликалық шу, бас ауыру және т. б)
- субфебрилитет және асептикалық қызба

В12 тапшылық анемиясы

КЛИНИКАСЫ

- тіл емізікшелерінің тегістелуі және атрофиясы («жылтыр тіл»)
- атрофиялық стоматиттер
- физикалық дамудағы артта қалуы
- диспепсиялық бұзылыстар (жүрек айну, құсу, іш өту, іш қату және т.б)
- сплено - , гепатомегалия (30%)

V12 тапшылық анемиясы

Лабораторлы диагностика

- **жалпы қан анализы - макроцитарлы гиперхромды гипорегенераторлы анемия, мегалоциты, анизо-, пойкилоцитоз және Eг патологиялық қосындылар (Жолли денешіктері, базофильді пунктация, Кебот денешіктері), лейкопения, нейтрофил ядроларының гиперсегментациясы, тромбоцитопения**
- **цитометрия (эритроциттердің , нейтрофилдердің, тромбоциттердің макраформалары,)**

V12 тапшылық анемиясы

Лабораторлы диагностика

- қанның б/х зерттеуі (тікелей емес билирубин әсерінен жалпы билирубин мөлшерінің аздап жоғарылауы, СЖ және ЛДГ)
- миелограмма (гиперклеточность КМ, гиперплазия Ер ростка, снижение зрелых Ер клеток, мегалобласты, мегалоформы клеток всех линий гемопоэза, ядерно – цитоплазматический асинхронизм, относительное снижение нейтрофилов, окраска мегалобластов ализарином красным (красный цвет))

V12 тапшылық анемиясы

Лабораторлы диагностика

- Қан сарысуында V_{12} және Ег мөлшерін анықтау
- Зәр анализінде метилмолон қышқылы (эксекрециясының жоғарылуы) мен форминоглутамин қышқылының (эксекрецияның төмендеуі) бар жоғын анықтау
- ФГДС, дисбактериозға зерттеу, құрсақ қуысының УДЗ (АІЖ біріншілік ақауды жоққа шығару)
- Қан сарысуындағы АТ-ның париетальды жасушалар мен ішкі факторға қатынасы

В12 дәруменінің сіңірілуінің туа пайда болған және жүре пайда болған бұзылысының лабораторлы көрсеткіші

НОЗОЛОГИЯ	асқазан			Шиллинг сынамаcы		АТ в крови к		Сопутству ющие пр-ки
	гисто логия	ВФ	НСІ	без ВФ	при ВФ	ВФ	париет. клеткам	
Врожд ПА	норма	нет	N	↓	N	-	-	Нет
Ювенил.ПА	атроф	нет	↓	↓	N	+	+	СКВ, ↓ IgA, эндокрино-патии
Ювенил.ПА с эндокринопатия ми или ↓ IgA	атро-фия	нет	↓	↓	N	-	+	Гипотиео-идизм, СД І тип, миастения, ↓ IgA, б-нь Аддисона, патология яичников
С-м Имерслунд-Гресбека	норма	+	N	↓	↓	доброкач. протеинурия, аминокацидурия		
Генерал. мальабсорбция	норма	+	N	↓	↓	С-м мальабсорбции, б-нь Крона, лимфома, резекция подвздошной кишки		

ПА – пернициозды анемия; ІФ – Кастлдің ішкі факторы

Туа пайда болған кобаламин метоболизмінің бұзылысының көрінісі

Себептері	Қан сарыс. В12	Клиникалық/биохимиялық көріністері
Мальабсорбция пищевого кобаламина	↓	Патология НС с/без МБА, умеренное ↑ ММК/гомоцистеина
Дефицит ВФ Кастла	↓	МБА, отставание в развитии, умеренное ↑ ММК/гомоцистеина
С-м Иммерслунг- Гресбека	↓	МБА, протеинурия, отставание в развитии, ↑ ММК/гомоцистеина
Дефицит транскобаламина I	↓	Нет проявлений, нет ↑ ММК / гомоцистеина
Дефицит транскобаламина II	Қалыпты	Патология НС с/без МБА, нарушение роста, умеренное ↑ ММК/гомоцистеина
Внутриклеточная патология транскобаламина	Қалыпты	Тяжелая пернициозная анемия, ↑ ММК/гомоцистеина

МБА– мегалобласттық анемия; ММК– метилмалон қышқылы

V₁₂ тапшылық анемиясы

Емі

Спецификалық ем 3 этапта жүреді:
интенсивті → закрепляющий → қолдаушы

ИНТЕНСИВТІ (негізгі) этап

V₁₂ дәруменінің препараттарын (цианкобаламин, оксикобаламин, гидроксицианокобаламин)

күнде 100 - 200 мкг мөлшерінде бұлшықетке 5 – 7 күн бойы. Егерде Rt криз болатын болса осы мөлшерде 4-6 апта бойы қабылдау

Rt криз болмаған жағдайда мөлшерін жоғарылатып, 5 – 7 күннен соң бақылау өткізу

V₁₂ тапшылық анемиясы

Емі

ЗАКРЕПЛЯЮЩИЙ этап

**V₁₂ дәруменінің препараттарын
10 жасқа дейінгі балаларға 200 - 400
мкг/тәулік**

**10 жастан жоғары балаларға 400 -
500 мкг/тәулік аптасына 1рет 12 апта
бойы бұлшықетке**

V₁₂ тапшылық анемиясы

Емі

ҚОЛДАУШЫ терапия

V₁₂ дәруменінің препараттарын алғашқы 3 айда бұлшықетке айына 2 рет, кейінгі 3 айда айына 1 рет (СД закрепляющего этапа)

Кейін диспансерлік бақылау уақытында жылына 1 рет 3 ай бойы күн ара (100 – 200 мкг)

В₁₂ тапшылық анемиясы

Емі

- гепатопротекторлар (урсосан, витогепат, гептрал, гепатил, эссенциале)
- дегельминтизация (гельминттерді жою)
- орынбасушы трансфузионды терапия (өмірлік көрсеткішке байланысты, яғни анемиялық кома немесе шок қауіпі болғанда гемотрансфузия жасау)

Назарларыңызға
рахмет