

Особенности обследования больных с заболеваниями органов кроветворения. Анемии

доц. Б.А. Локай

**К системе органов
кроветворения относятся
костный мозг, селезенка, тимус
и система лимфоидной ткани,
представленной по ходу
желудочно-кишечного тракта и
других органов.**

Распрос

Жалобы общие жалобы:

- слабость, легкая утомляемость, головокружение, одышка при физической нагрузке, сердцебиение, потеря трудоспособности, могут быть проявлением анемий, лейкозах и миелоидной гипоплазии.
- При остро возникшем и обильном кровотечении (например, желудочно-кишечном) внезапно появляются резкая слабость, головокружение, наблюдается обморочное состояние.

Жалобы:

Лихорадка.

- Повышение температуры до субфебрильной отмечается при гемолитических и В12-дефицитной анемиях, что объясняется пирогенным действием продуктов распада эритроцитов.
- Умеренная и высокая температура нередко отмечается при острых и хронических лейкозах, особенно при их лейкемических формах. Ее причина заключается в массовом распаде лейкоцитов, при котором высвобождается большое количество пуриновых оснований, оказывающих пирогенное действие. Этим же объясняется повышенная потливость больных лейкозами.

Жалобы:

- температура может быть следствием некротически-язвенных процессов и присоединения вторичной инфекции, при лейкозах, особенно острых и в терминальной стадии хронических, а также при миелоапластическом синдроме (панмиелофтиз, агранулоцитоз).
- При лимфогранулематозе лихорадка имеет волнообразный характер с постепенными, на протяжении 8—15 дней, повышением и затем снижением.

Жалобы:

Кожный зуд.

- При лимфогранулематозе мучительный кожный зуд может быть первым признаком болезни, нередко возникающим задолго до появления других ее симптомов.
- Кожный зуд бывает также при эритремии, хроническом лимфолейкозе

Жалобы:

Потеря аппетита и похудание.

- Особенно выражено похудание, переходящее в кахексию, при хронических лейкозах и злокачественных лимфомах, например при лимфогранулематозе, лимфосаркоматозе и др.

Извращение вкуса и обоняния:

- При железодефицитной анемии, особенно при так называемом раннем и позднем хлорозе, нередко наблюдается извращение вкуса (больные охотно едят мел, глину, землю, уголь), а также обоняния (больные испытывают удовольствие от вдыхания паров эфира, бензина и других пахучих веществ с неприятным запахом).

Жалобы:

Жжения кончика языка и его краев.

- характерно для В12-дефицитной анемии

Повышенная кровоточивость.

- возникает спонтанно или под влиянием незначительных причин (давление, легкие ушибы) появляются геморрагические высыпания на коже и слизистых оболочках, наблюдаются кровотечения из носа, десен, желудочно-кишечного тракта, легких, почек, матки. (геморрагические диатезы, миелоапластический синдром, лейкозы)

Жалобы:

Боли в костях, особенно в плоских.

- заболевания, при которых наблюдаются усиленная пролиферация клеток костного мозга и его гиперплазия (например, острый лейкоз, хронический миелолейкоз, эритремия).
- боли могут быть спонтанными, но лучше выявляются при давлении на кость или легком поколачивании по ней.

Жалобы:

Боли в горле при глотании.

- При остром лейкозе, возникающие в результате развития некротически-язвенной ангины.

Боли в левом подреберье.

- обусловленные вовлечением в патологический процесс селезенки. При быстром увеличении селезенки и перерастяжение ее капсулы.

Жалобы:

Ощущения тяжести и болей в правом подреберье.

- большое увеличение печени, например вследствие миелоидной или лимфоидной метаплазии при хронических лейкозах
- боли в правом подреберье типа колики нередко наблюдаются при гемолитических анемиях; их причиной являются пигментные камни в желчном пузыре и протоках, образующиеся вследствие резкой гипербилирубинемии и повышенного выделения печенью желчных пигментов.

Анамнез заболевания

- Нужно установить, когда впервые появились те или иные из указанных симптомов, тщательно изучить динамику заболевания, узнать, не производились ли в прошлом исследования крови и каковы были результаты этих исследований.
- Нужно иметь в виду состояние больного в период, предшествовавший развитию болезни, а также возможные причины заболевания.
- Наконец, следует установить характер проводившегося в прошлом лечения и его эффективность.

Анамнез жизни.

Образ жизни.

- недостаточное пребывание на свежем воздухе, однообразное неполноценное питание с недостаточным содержанием в пище витаминов могут повести к развитию анемии.
- Острые и хронические интоксикации на производстве солями ртути, соединениями свинца, фосфора и др., а также лучевые поражения.

Анамнез жизни.

Перенесенные ранее заболевания.

- Болезни, которые могут осложняться явными или скрытыми кровотечениями (опухоли и язвенные поражения желудочно-кишечного тракта, бронхоэктазы, туберкулез легких и др.), могут быть причиной развития анемии.
- Атрофия слизистой оболочки желудка и его оперативное удаление, даже частичное (резекция), могут нарушить усвоение организмом железа и витамина В12 - факторов, необходимых для нормального эритропоэза.

Анамнез жизни.

- Заболевания печени нередко сопровождаются геморрагическим синдромом вследствие нарушения синтеза ряда факторов свертывания, в частности протромбина и фибриногена.
- заболеваний почек, сопровождающихся почечной недостаточностью.
- длительный бесконтрольный некоторых лекарств, таких, как амидопирин, бутадион, левомецетин, сульфаниламиды, цитостатики и др., может привести к подавлению функции костного мозга, способствовать возникновению гемолитической или апластической анемии и геморрагического синдрома

Анамнез жизни.

Семейный анамнез

- Ряд заболеваний системы крови передается по наследству, например некоторые виды гемолитических анемий, гемофилия. Поэтому очень тщательно следует расспросить больного о состоянии здоровья всех его родственников, обратив особое внимание на наличие или отсутствие у них признаков анемизации или повышенной кровоточивости.

Осмотр: КОЖНЫХ ПОКРОВОВ

Вид анемии	Особенности окраски кожи
Острая постгемморрагическая	Бледность
Ранний и поздний хлороз (варианты Fe-дефицитной анемии)	Восковидная бледность с легким зеленоватым оттенком.
Гемолитическая анемия	Бледность с золотисто-желтым (светло-канареечным) окрашиванием, сочетающаяся с иктеричностью (или субъиктеричностью) склер.
B_{12} -(фолиево)-дефицитная анемия	Бледность со светло-лимонным оттенком.
Апластическая анемия	Резкая бледность, особенно ладоней и ушей, сочетающаяся с геморрагиями на коже.



Внешний вид больной с железodefицитной анемией.



Внешний вид больного с опухолью желудка, метастазами в костный мозг и вторичной анемией.

Изменение языка и слизистой оболочки ротовой полости

- Атрофический глоссит, характеризующийся уменьшением или полным исчезновением всех видов сосочков слизистой оболочки языка, при железодефицитной анемии;
- Гунтеровский глоссит («лакированный», малиновый язык) — ярко-красная окраска языка и глянцеvitость его поверхности характерно для дефицита витамина В12 и фолиевой кислоты.

Изменение языка и слизистой оболочки ротовой полости

- Выявление язв на слизистой оболочке рта характерно для агранулоцитоза.
- Ври лейкозах возможны инфильтрация дёсен (гипертрофия дёсен), их гиперемия, кровоточивость.
- Трещины в углах рта (хейлит) можно выявить при железодефицитной и пернициозной анемиях.

Увеличение лимфатических узлов

- Увеличение лимфатических узлов иногда выявляют уже при осмотре.
- Особенно ценную информацию можно получить при их пальпации. Обращают внимание на величину, консистенцию, болезненность лимфатических узлов.
- Увеличение лимфатических узлов характерно для лейкозов, прежде всего хронического лимфолейкоза, а также лимфогранулематоза.

Увеличение печени и селезёнки.

- Увеличение печени, селезенки обнаруживают с помощью как физических (пальпация, перкуссия), так и инструментальных методов (УЗИ и КТ). характерно для лейкозов, гемолитического синдрома.

Наличие на коже и слизистых оболочках
геморрагии различного характера.

Подкожные кровоизлияния синячкового
типа у больной с острым лейкозом.



Геморрагическая сыпь



ДВС - синдром



КЛАССЫ

I. Полипотентные

II. Ограниченно полипотентные

III. Унипотентные

IV.

V. Созревающие

VI. Зрелые

Клетка предшественница лимфопоэза

Предшественница Т-лимфоцитов

Предшественница В-лимфоцитов

Т-лимфобласт

В-лимфобласт

Т-пролимфоцит

В-пролимфоцит

Т-лимфоцит

В-лимфоцит

Т-иммунобласт

В-иммунобласт

Плазмобласт

Проплазмоцит

Активированный Т-лимфоцит

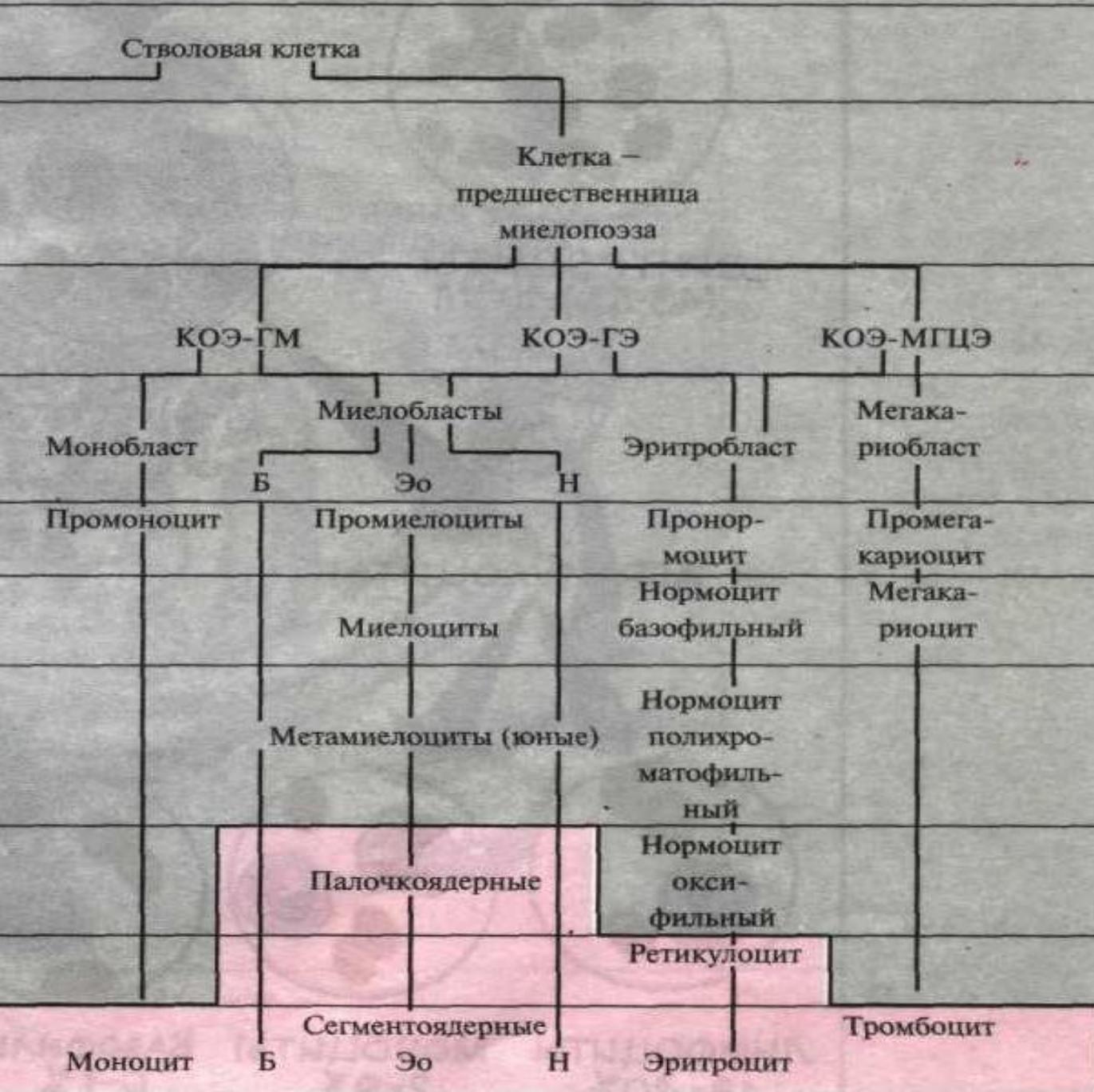
Плазмоцит

Стволовая клетка

Лимфопоэз

Розовым цветом обозначены клетки, присутствующие в периферической крови;
 синим - в лимфоидных органах;

Миелопоэз

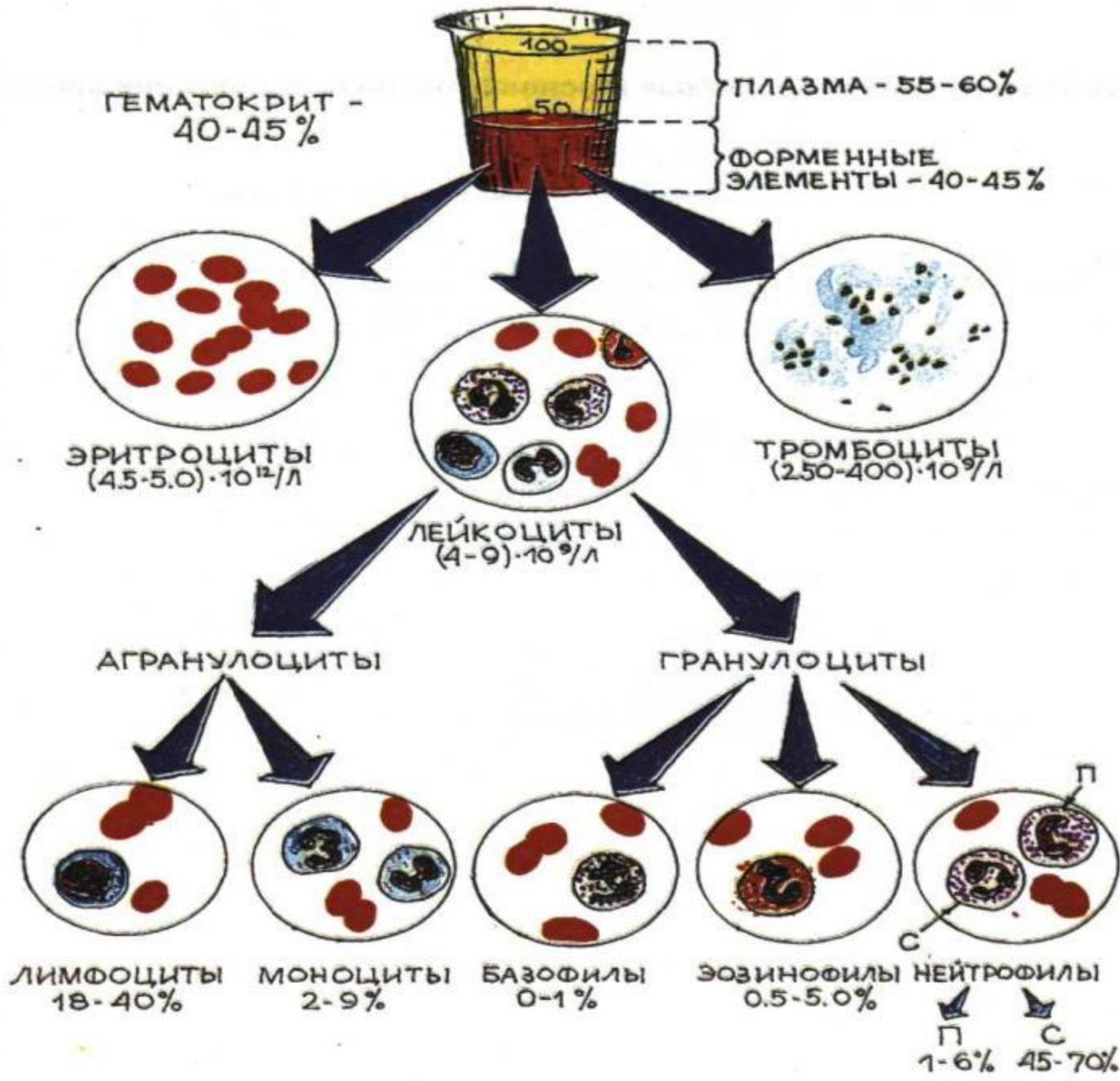


Розовым цветом обозначены клетки, присутствующие в периферической крови;

синим - в лимфоидных органах;

Б — базофилы, Эо — эозинофилы, Н — нейтрофилы.

И состав периферической крови.



Общий анализ крови

Эритроциты: М $4,5 - 5,0 \times 10^{12}/л$, Ж $3,9-4,7 \times 10^{12}/л$

Эритроцитоз – увеличение количества эритроцитов и концентрации гемоглобина в единице объема

Абсолютный эритроцитоз – увеличение массы циркулирующих эритроцитов вследствие усиленного эритропоэза

Относительный эритроцитоз – уменьшение объема плазмы без усиления эритропоэза

Абсолютные эритроцитозы

- Первичные – эритремия, относящаяся к группе гемобластозов
- Вторичные – являются симптомом какого-либо заболевания:

Вторичные эритроцитозы

- Вызванные гипоксией (заболевания легких: обструктивно-вентиляционная недостаточность/ХОБЛ/, рестриктивная вентиляционная недостаточность /пневмокониозы/, врожденные заболевания сердца и т. д.)
- Связанные с повышенной продукцией эритропоэтина (рак паренхимы почки, поликистоз почек, доброкачественный семейный эритроцитоз)

Вторичные эритроцитозы

- Связанные с избытком адренокортикостероидов, андрогенов в организме (синдром Кушинга, феохромоцитома, гиперальдостеронизм)

Относительные эритроцитозы

Потеря жидкости организмом,

Эмоциональные стрессы,

Алкоголизм,

Усиленное курение.

Эритропения

Уменьшение количества эритроцитов и концентрации гемоглобина в единице объема

Истинная анемия – абсолютное уменьшение эритроцитарной массы в единице объема

Гидремия – снижение гематокрита из-за увеличения объема плазмы

Ретикулоциты.

- Молодые эритроциты, только что вышедшие из костного мозга
- Содержание их в крови составляет 0,5-1,5% от общего количества эритроцитов, что отражает ежедневную замену приблизительно 1% циркулирующих эритроцитов крови.

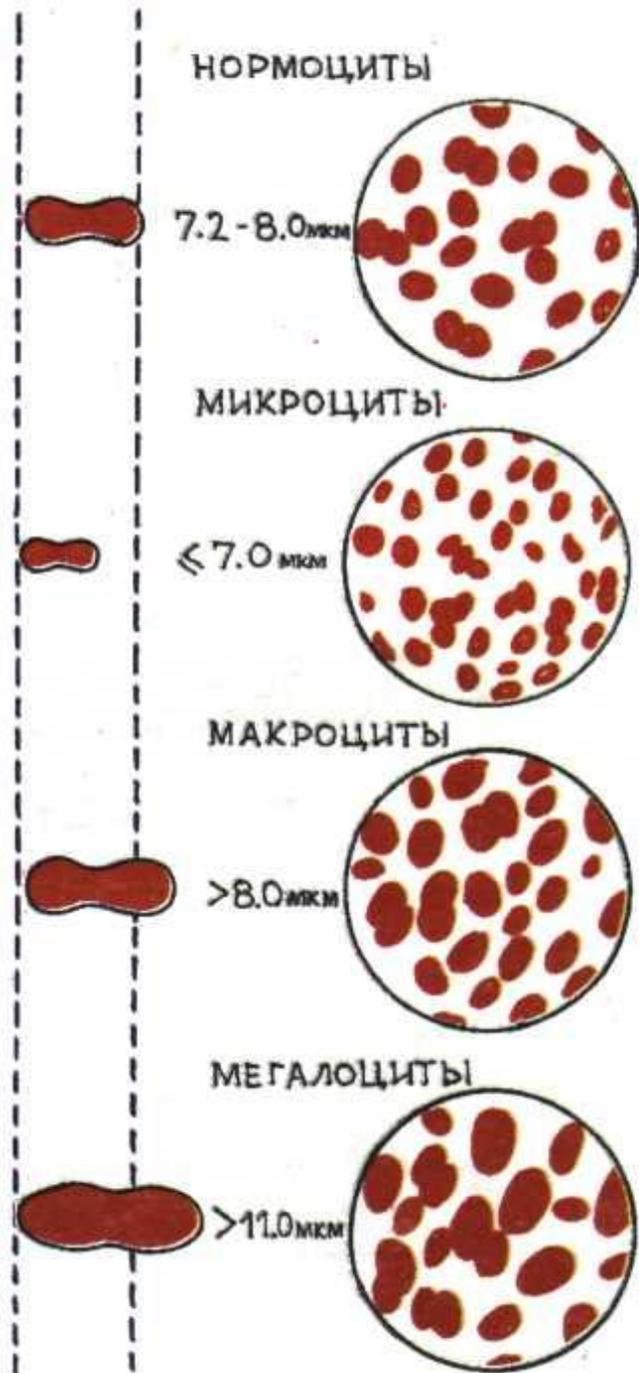
Ретикулоциты.

- Увеличение в крови количества ретикулоцитов коррелирует со степенью компенсаторного усиления эритропоэза в костном мозге; по этому признаку анемии подразделяют на гипорегенераторные (арегенераторные) и гиперрегенераторные.

Ретикулоциты.

- Увеличение содержания ретикулоцитов наблюдают при гемолизе, острой постгеморрагической анемии.
- Уменьшение содержания в крови ретикулоцитов наблюдают при апластической, железодефицитной и мегалобластной анемиях, лейкозах.
- Определение количества ретикулоцитов используют для оценки реакции костного мозга на лечение. При слабом увеличении их содержания после введения препарата (менее чем в 2-3 раза) реакцию костного мозга считают неадекватной.

- При глубоких нарушениях эритропоэза в периферической крови могут быть обнаружены нормобласты-предшественники эритроцитов содержащие ядра.



По величине эритроциты различаются:

нормоциты (7,2—8,0 мкм в диаметре);
микроциты (менее 7,0 мкм в диаметре);
макроциты (более 9 мкм в диаметре).

Мегалоциты — безъядерные клетки очень большого диаметра (от 11,1 до 15 мкм), несколько вытянутой эллиптической формы — являются (вместе с мегалобластами) продуктом так называемого мегалобластического (эмбрионального) кроветворения.

Анизоцитоз — это появление в периферической крови эритроцитов различного диаметра.

Пойкилоцитоз - изменение формы эритроцитов, которые могут становиться вытянутыми, звездчатыми, грушевидными и т.п.



анизоцитоз



пойкилоцитоз

- **Тельца Жолли**—остатки ядра, сохранившиеся в эритроцитах из-за нарушенного обезьядривания нормобластов, имеют круглую форму, окрашиваются в тон хроматина, содержатся в клетке по одному, реже по два. Часто встречаются при мегалобластной анемии, а также при гемолитических анемиях и после спленэктомии.
- **Кольца Кебота**—остатки ядра в виде восьмерки или овала, не содержащие хроматина. Обнаруживаются преимущественно при мегалобластной анемии и при свинцовой интоксикации.

Цветной показатель (ЦП)

ЦП – степень насыщения эритроцита гемоглобином. В норме 0,9 – 1,1.

ЦП < 0,9 – недостаточное насыщение эритроцита гемоглобином

ЦП > 1,1 – эритроциты имеют объем больше нормального (перенасыщение гемоглобином)

Запомните:

- Для всех железодефицитных анемий наиболее характерно появление в периферической крови микроцитоза, гипохромии и снижение цветового показателя;
- Для всех В12-(фолиево)-дефицитных анемий характерно появление макроцитов, мегалоцитов и мегалобластов, гиперхромии и увеличение цветового показателя;
- Анизоцитоз встречается практически при всех видах анемии;
- Пойкилоцитоз обычно свидетельствует о тяжелом течении анемий.

Лейкоциты в норме $4-8 \cdot 10^9 / \text{л}$

- Лейкоцитоз- увеличение общего содержания лейкоцитов в единице объёма крови.
- Лейкопения-уменьшение общего содержания лейкоцитов в единице объёма крови.

Лейкоцитоз

- Высоким нейтрофильным лейкоцитозом характеризуются различные бактериально-воспалительные процессы, в том числе локализованные (абсцессы лёгких и т.п.), а также состояния, сопровождающиеся некрозом тканей, миелопролиферативные заболевания (хронический миелолейкоз, эритремия), при которых кроме лейкоцитоза отмечают также изменения лейкоцитарной формулы с появлением в крови предшественников форменных элементов крови различной степени зрелости.

Лейкопения

- характерный признак некоторых инфекций (прежде всего вирусных), воздействия ионизирующей радиации, приёма многих ЛС (прежде всего иммунодепрессантов), аплазии костного мозга, аутоиммунных системных заболеваний (СКВ и пр.), перераспределения и секвестрации лейкоцитов в органах (анафилактический шок, гиперспленизм различного генеза).

Лейкоцитарная формула - процентное соотношение отдельных форм лейкоцитов в крови.

- При острых гнойно-воспалительных заболеваниях помимо лейкоцитоза развивается так называемый сдвиг лейкоцитарной формулы влево — увеличивается содержание молодых форм нейтрофилов, обычно палочкоядерных, реже — юных нейтрофилов (метамиелоцитов и миелоцитов), что подтверждает тяжесть воспалительного процесса.
- лейкомоидные реакции, напоминающие изменения крови при лейкозах (значительный лейкоцитоз с «омоложением» формулы), но при этом носящие реактивный характер, т.е. с лейкозами не связанные. Указанные реакции могут возникать, например, при опухолях различной локализации (в рамках паранеопластического синдрома).

Изменения содержания различных форм лейкоцитов

- Эозинофилию наблюдают при аллергии (бронхиальная астма, лекарственная непереносимость),
- паразитарных инвазиях (трихинеллёз, аскаридоз и т.п.),
- заболеваниях кожи (псориаз, пузырчатка), опухолях, других заболеваниях (узелковый периартериит).

Изменения содержания различных форм лейкоцитов

- Базофилия развивается при миелолейкозе, эритремии, мастоцитозе.
- Моноцитоз наблюдают при туберкулёзе, системных заболеваниях (СКВ, ревматоидный артрит), инфекционном эндокардите.
- Лимфоцитоз характерен для вирусных и хронических бактериальных инфекций, лимфатического лейкоза, лимфом.

Изменения содержания различных форм лейкоцитов

- агранулоцитоз — синдром, характеризующийся отсутствием гранулоцитов в периферической крови (нейтрофилов, эозинофилов, базофилов).
- агранулоцитоз сопровождается значительным снижением устойчивости к инфекциям с развитием угрожающего для жизни состояния. Он может быть миелотоксическим (радиация, цитостатические средства) и иммунным (СКВ, лекарственные поражения).

Качественные изменения лейкоцитов.

- При тяжёлых инфекциях и токсикозах наблюдают токсическую зернистость нейтрофилов.
- При СКВ возникает LE-клеточный феномен, для которого характерно появление LE-клеток (волчаночных клеток) — нейтрофильных лейкоцитов, содержащих фагоцитированные фрагменты ядер других клеток (для СКВ характерно образование аутоантител против ядер клеток собственных тканей организма).

ГЕМАТОКРИТ

- Гематокрит — отношение объёма форменных элементов крови к объёму плазмы. В норме он составляет 40—50% (у мужчин чуть выше, у женщин чуть ниже).

- Увеличение гематокрита возникает при уменьшении объёма плазмы крови (повторные рвота, понос, другие ситуации с большой потерей жидкости), а также при увеличении объёма форменных элементов крови (эритроцитоз, лейкозы и пр.).
- Уменьшение гематокрита развивается через несколько часов после острой кровопотери, при массивной инфузионной терапии, олигоанурической стадии почечной недостаточности и некоторых других состояниях.

ТРОМБОЦИТЫ

- Уменьшение содержания тромбоцитов называют тромбоцитопенией.
- При её развитии возникает повышенная кровоточивость.
- Тромбоцитопению наблюдают при болезни Верльхофа (тромбоцитопенической пурпуре), аутоиммунных, лекарственных (цитостатики, антибиотики, гепарин), радиационных воздействиях, апластических анемиях, а также ДВС-синдроме.

ТРОМБОЦИТЫ ($180-320 \cdot 10^9 / \text{л}$)

- Увеличение количества тромбоцитов называют тромбоцитозом; его наблюдают при повышении вязкости крови (вследствие уменьшения объёма её жидкой части), истинной полицитемии, злокачественных опухолях, в постспленэктомической стадии, при железодефицитной анемии, миелофиброзе.

Основные синдромы

- Анемический
- Геморрагический
- Гемолитический
- ДВС - синдром

Анемии

- ***Общие лабораторные признаки анемии:***

1. содержание гемоглобина меньше 100 г/л;
2. количество эритроцитов меньше 4×10^{12} /л;
3. содержание железа в сыворотке крови менее 14,3 мкмоль/л

Анемии

- При снижении содержания гемоглобина в крови до 70-80 г/л обнаруживаются начальные дистрофические явления в сердечной мышце;
- Если его уровень падает до 50 г/л, дистрофические явления имеют выраженный характер. Вследствие гипоксии в организме накапливаются недоокисленные продукты обмена и, в первую очередь, молочная кислота, уменьшается резервная щелочность крови, в тяжелых случаях наблюдается склонность к ацидозу, что еще больше ухудшает трофику тканей. Тяжелые анемии, сопровождающиеся значительными нарушениями тканевого обмена, несовместимы с жизнью.

Анемии

- ***Компенсаторные процессы в организме:***
 1. возрастает интенсивность кровообращения - увеличивается ударный и минутный объем сердца; возникает тахикардия, нарастает скорость кровотока;
 2. происходит перераспределение крови - мобилизация из «депо» (печень, селезенка, мышцы), ограничивается кровоснабжение периферических тканей, за счет чего увеличивается кровоснабжение жизненно важных органов;
 3. усиливается утилизация кислорода тканями; возрастает роль анаэробных процессов в тканевом дыхании;
 4. стимулируется эритропоэтическая функция костного мозга.

Анемии

- ***Классификация:***

- I. Анемии вследствие кровопотерь (постгеморрагические):**

1. острая постгеморрагическая анемия;
2. хроническая постгеморрагическая анемия

Анемии

II . Анемии вследствие нарушенного кровообразования:

1. железодефицитные анемии;
2. В12 (фолиево)-дефицитные анемии;
3. гипо- и апластические анемии, возникающие вследствие воздействия на костный мозг экзогенных факторов (физических, химических, медикаментозных) или эндогенной аплазии костного мозга;
4. метапластические анемии, развивающиеся вследствие метаплазии (вытеснения) костного мозга при гемобластозах (лейкозах) или метастазах рака в костный мозг.

Анемии

III. Анемии вследствие повышенного кроворазрушения (гемолитические):

1. врожденные гемолитические анемии;
2. приобретенные гемолитические анемии;

Анемии

- ***По степени насыщения эритроцита гемоглобином***
 1. нормохромные (0,8-1,1).
 2. гипохромные (меньше 0,8).
 3. гиперхромные (больше 1,1).
- ***По регенераторной способности костного мозга***
 1. регенераторные, т.е. с сохранением способности костного мозга к продукции новых эритроцитов;
 2. гипорегенераторные и арегенераторные, или апластические, - с полной или почти полной утратой костным мозгом способности к эритропоэзу.

Железодефицитные анемии

- *Основные причины железодефицитных анемий:*
 1. хронические кровопотери;
 2. атрофический гастрит, гастрит, рак, резекция желудка, при которых нарушаются процессы ионизации железа в желудке и, соответственно, всасывание экзогенного железа;
 3. дуодениты и энтериты, ведущие к нарушению всасывания экзогенного железа в двенадцатиперстной кишке и других отделах тонкой кишки;

Железодефицитные анемии

4. недостаточное поступление железа с пищей;
5. беременность и лактация, при которых наблюдается повышенное потребление железа и, нередко, истощение его депо в печени.

Железодефицитные анемии

- *Клиническая картина:*
 1. циркуляторно-гипоксический синдром (при достаточной выраженности анемии и кислородного голодания тканей);
 - ▶ жалобы на слабость, шум в ушах, сердцебиение, одышку при физической нагрузке, ноющие боли в области сердца,

Железодефицитные анемии

2. поражения эпителиальных тканей (тканевый сидеропенический синдром)
 - ▶ гастроэнтерологические расстройства - извращения вкуса, снижения и извращения аппетита (желание есть мел, сухие макароны, зубной порошок), отмечаются затруднение при глотании, неопределенные болевые ощущения в эпигастрии.
 - ▶ трофические нарушения кожи и ее дериватов - сглаженность сосочков языка, сухость и шелушение кожных покровов, ломкость ногтей, сухость и выпадение волос.

Железодефицитные анемии

- 3. гематологический** (анемия гипохромного типа и признаки дефицита железа).
- ▶ сниженный уровень гемоглобина,
 - ▶ микроцитоз (увеличение количества эритроцитов малого диаметра)
 - ▶ гипохромию эритроцитов, снижение цветового показателя, среднего содержания гемоглобина в эритроците (весовое и процентное).
 - ▶ содержание ретикулоцитов в норме или повышено.

Железодефицитные анемии

- ▶ изменяются показатели обмена железа:
- снижается содержание свободного железа в сыворотке крови и насыщение трансферрина железом.
- повышается ОЖСС (общая железосвязывающая способность сыворотки).

Железодефицитные анемии

Объективно:

- Кожные покровы и слизистые оболочки обычно бледные;
- размеры селезенки, как правило, нормальные
- тахикардия, систолический шум на верхушке сердца и крупных сосудах (при этом тоны сердца не изменены), на яремных венах может прослушиваться шум «волчка».

Железодефицитные анемии

• Пример анализа

Эритроциты		гемоглобин			ЦП			Тромбоциты			Ретикулоциты		
4-5 млн.		гр. %			0,9-1,1			125-400 тыс.			0,2-1,4%		
2,6*10 ¹²		60			0,7			250			0,6		
Лейкоциты	Базофилы	Эозинофилы	Гемоглобласти	Миелоциты	Промиелоциты	Миелоциты	Юные	Палочкоядерные	Сигментоядерные	Лимфоциты	Моноциты	Плазматические клетки	Индекс ядерного сдвига
Норма в абсолютных числах	20-80	100-250	-----	-----	-----	-----	-----	80-40	3.06-5.600	1.610-2.10	200-600	-----	-----
--8-тыс.	0-1%	2-1%						3-6%	51-67%	23-42%	4-8%		
4,5		2						2	52	38	6		

Дегенеративные изменения нейтрофилов _____

Анизацитоз __++__ пойкилоцитоз __++__

Полихромазия __++__ Нормобласты _____ Длит. кровотечения _____

СОЭ __10__ мм. час. Свертываемость крови: начало _____ конец _____

V12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- ***Основные причины V12-(фолиево)-дефицитных анемий:***
 1. нарушением секреции гастромукопротеина (внутренний фактор) при наследственно обусловленной атрофии желез желудка (болезнь Аддисона — Бирмера), при органических заболеваниях желудка (полипоз, рак), после гастрэктомии;
 2. повышением расхода витамина V12 (инвазия широкого лентеца, активация кишечной флоры при дивертикулезах толстой кишки);

В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

3. нарушением всасывания витамина В12
(органические заболевания кишечника — спру, илеит, рак, состояние после резекции кишки, наследственное нарушение всасывания);
4. нарушением транспорта витамина В12
(дефицит транскобаламина);
5. образованием антител к «внутреннему фактору» или комплексу «внутренний фактор» + витамин В12

В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- **Патогенез:**
- Витамин В12 состоит из двух коферментов — метилкобаламина и дезоксиаденозилкобаламина.
- Дефицит первого кофермента обуславливает нарушение синтеза ДНК, вследствие чего деление и созревание клеток красного ряда нарушается, они избыточно растут, не утрачивая ядра.
- Большие клетки, содержащие ядра, называются мегалобластами, они не созревают до мегалоцитов (гигантские эритроциты без ядер), легко гемолизируются, еще находясь в костном мозге.

В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- При недостатке второго кофермента нарушается обмен жирных кислот, вследствие чего в организме происходит накопление токсичных пропионовой и метилмалоновой кислот: развивается поражение заднебоковых канатиков спинного мозга — фуникулярный миелоз, нарушение чувствительности.

В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- ***Клиническая картина.***
 1. циркуляторно-гипоксический синдром слабость, повышенная утомляемость, одышка при физической нагрузке, болевые ощущения в области сердца, сердцебиение.
 2. гастроэнтерологический. Снижение аппетита, отвращение к мясу, боли в кончике языка и жжение, чувство тяжести в эпигастрии после еды, чередование поносов и запоров обусловлено поражением желудочно-кишечного тракта и, в частности, выраженной секреторной недостаточностью желудка.

В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- 3) неврологический; головная боль, неустойчивую походку, зябкость, чувство онемения в конечностях, ощущение «ползания мурашек».
- 4) гематологического (анемия гиперхромного типа).

В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- **Объективно .**
- бледность кожи в сочетании с небольшой иктеричностью и одутловатостью лица
- расширение сердца влево, тахикардия, систолический шум, шум «волчка» на яремных венах
- сглаженные сосочки языка вплоть до полной их атрофии («полированный» язык).
- печень несколько увеличена, может пальпироваться селезенка.
- отмечаются нарушения глубокой чувствительности, шаткость походки,
- Нередко при надавливании и поколачивании по плоским и некоторым трубчатым (особенно большеберцовой) костям определяется болезненность-признак гиперплазии костного мозга

V12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

Эритроциты		гемоглобин			ЦП			Тромбоциты			Ретикулоциты		
4-5 млн.		гр. %			0,9-1,1			125-400 тыс.			0,2-1,4%		
1,3 *10 ¹²		60			1,4			150			0,1		
Лейкоциты	Базофилы	Эозинофилы	Гемоцитобласты	Миелобласты	Промиелоциты	Миелоциты	Юные	Палочкоядерные	Сегментоядерные	Лимфоциты	Моноциты	Плазматические клетки	Индекс ядерного сдвига
Норма в абсолютных числах	20-80	100-250	-----	-----	-----	-----	-----	80-40	3.06-5.600	1.610-2.10	200-600	-----	----- -
--8-тыс.	0-1%	2-1%						3-6%	51-67 %	23-42 %	4-8%		
3,5	1	2						3	50	38	6		

Дегенеративные изменения нейтрофилов _____

Анизацитоз _++_____ пойкилоцитоз _+++_____

Полихромазия _____ Нормобласты _+ мегалобласты_____ Длит. кровотечения _____

СОЭ _10 мм. час. Свертываемость крови: начало _____ конец _____

Резистентность эритроцитов: мак. __Тельца Жолли , кольца Кебота_____

В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- **Тельца Жолли**—остатки ядра, сохранившиеся в эритроцитах из-за нарушенного обезъядривания нормобластов, имеют круглую форму, окрашиваются в тон хроматина, содержатся в клетке по одному, реже по два.
- **Кольца Кебота**—остатки ядра в виде восьмерки или овала, не содержащие хроматина.

Аутоиммунная гемолитическая анемия

- ***Клиническая картина.***
 1. Болезнь начинается или постепенно, незаметно, или остро, с гемолитического криза.
 2. Основные жалобы больных-слабость, головокружение, утомляемость, незначительное повышение температуры. Все эти явления резко усиливаются в период гемолитических кризов.
 3. кожного зуда не бывает. Кожа больных бледна, с несколько желтушным оттенком.
 4. Давление на грудину и перкуссия по ней болезненны.
 5. Пальпаторно определяется увеличенная и уплотненная селезенка, отмечается небольшое увеличение печени.

Аутоиммунная гемолитическая анемия

- В крови снижено содержание эритроцитов и гемоглобина при нормальном цветовом показателе.
- Эритроциты имеют неодинаковую форму, размеры и окраску (пойкилоцитоз, анизоцитоз, анизохромия): средний размер их несколько меньше, чем в норме (микроцитоз).
- Много ретикулоцитов, особенно выражен ретикулоцитоз при значительной анемизации и в период после гемолитических кризов.

Аутоиммунная гемолитическая анемия

- Сыворотка крови больных имеет желтоватую окраску-исследование крови подтверждает, повышение содержания свободного билирубина, от которого и зависит ее цвет.
- Повышено содержание железа сыворотки, которое высвобождается в больших количествах при гемолизе эритроцитов.
- Вследствие повышенного выделения билирубина желчь, получаемая при дуоденальном зондировании, имеет очень темную окраску.
- Моча и кал больного также окрашены темнее, чем у здоровых лиц, суточное выделение стеркобилина с калом и уробилина с мочой увеличено.
- Пунктат костного мозга свидетельствует о усилении эритропоэза.

Аутоиммунная гемолитическая анемия

Эритроциты		гемоглобин			ЦП			Тромбоциты			Ретикулоциты		
4-5 млн.		гр. %			0,9-1,1			125-400 тыс.			0,2-1,4%		
2,3 *10 ¹²		80			0,9			250			12		
Лейкоциты	Базофилы	Эозинофилы	Гемоглобины	Миелобласты	Промиелоциты	Миелоциты	Юные	Палочкоядерные	Сегментоядерные	Лимфоциты	Моноциты	Плазматические клетки	Индекс с ядерного сдвига
Норма в абсолютных числах	20-80	100-250	-----	-----	-----	-----	-----	80-40	3.06-5.600	1.610-2.10	200-600	-----	-----
--8-тыс.	0-1%	2-1%						3-6%	51-67%	23-42%	4-8%		
5,6		2						2	60	28	8		

Дегенеративные изменения нейтрофилов _____

Анизацитоз +++ _____ пойкилоцитоз ++

Полихромазия _____ Нормобласты _____ Длит. кровотоечения _____

СОЭ _18_____ мм. час. Свертываемость крови: начало _____ конец _____

Постгеморрагические анемии

- ***Клиническая картина***
 1. В случае наружного кровотечения уже при первом взгляде на больного врач устанавливает его наличие, а нередко и источник (например, при травме), что дает возможность связать тяжелое состояние больного с массивной кровопотерей.
 2. Кровотечение из внутренних органов может проявляться кровавой рвотой (алой кровью из пищевода или цвета «кофейной гущи» из желудка), выделением крови при кашле (ярко-красная пеннистая жидкость), со стулом (мелена при кровотечении из желудка или тонкой кишки), темная или алая кровь-из толстой кишки (особенно из ее терминального отдела), с мочой (кровавая моча).
 3. Следует иметь в виду, что при кровотечениях из желудочно-кишечного тракта может пройти некоторое время, прежде чем кровь будет выделяться во внешнюю среду с рвотой или испражнениями, а при кровотечении, вызванном, например, разрывом селезенки, печени или травмой грудной клетки, кровь будет скапливаться в полости брюшины или плевры, что не всегда легко установить.

Постгеморрагические анемии

- С самого начала остро возникшего кровотечения больные испытывают резкую внезапно наступившую слабость, головокружение, отмечают мелькание «мушек» перед глазами, шум в ушах, сердцебиение, поташнивание, редко-позывы на рвоту.
- В тяжелых случаях при массивной кровопотере больные находятся в состоянии шока (если кровотечение вызвано травмой) или коллапса (при кровотечениях, обусловленных поражением внутренних органов).
- Состояние больного определяется не только количеством теряемой крови, но и скоростью кровопотери.
- При осмотре обращает на себя внимание резкая, а в ряде случаев мертвенная бледность больного; кожа его покрыта липким холодным потом, кожная температура понижена. Дыхание поверхностное, учащенное. Пульс частый, малого наполнения и напряжения, в тяжелых случаях нитевидный. Артериальное давление, как систолическое, так и диастолическое, снижено. При аускультации сердца выявляется резкая тахикардия.

Постгеморрагические анемии

- Патологические и компенсаторные изменения при острой кровопотере, закончившейся благополучно, укладываются в три стадии, или фазы.
1. Вначале имеется олигемия, в ответ на которую наступает рефлекторный спазм сосудов, емкость сосудистого русла уменьшается и происходит выход крови из депо. Вследствие этих причин содержание гемоглобина и количество эритроцитов крови в течение нескольких часов и даже 1-1½ сут после кровопотери могут оставаться в пределах нормы.
 2. На 2-3-й день вследствие притока тканевой жидкости в сосудистое русло возникает гидремия, содержание эритроцитов и гемоглобина в единице объема крови начинает падать.
 3. С 3—7-го дня выявляются признаки резкой активизации эритропоэза. При значительной кровопотере анемия вследствие истощения запасов железа в организме становится гипохромной