

Астраханский государственный медицинский университет
Кафедра госпитальной педиатрии с курсом ПО

АНЕМИИ У ДЕТЕЙ

Доцент Подулясская А.Ю

2018

План лекции

1. определение анемии
2. классификация анемий
3. алгоритм диагноза анемии
4. дефицитные анемии
5. гемолитические анемии

АНЕМИЯ - (в переводе с греческого - бескровие , малокровие) - состояние организма, характеризующееся уменьшением числа эритроцитов и снижением содержания гемоглобина в единице объема крови.

Это состояние развивается вследствие снижения интенсивности гемопоэза или усиленной деструкции эритроцитов, либо вследствие сочетания обоих факторов. Последнее утверждение определяет патогенез различных видов анемий и положен в основу их классификации

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

по Е.Н. Мосягиной

I. Дефицитные анемии

- Железодефицитные
- Витаминодефицитные
- Протеинодефицитные

II. Гипо- и апластические анемии

III. Анемии вследствие кровопотери (геморрагические)

IV. Гемолитические анемии при наследственных аномалиях эритроцитов

- Наследственный сфероцитоз
- Наследственный овалоцитоз
- Ферментопатия
- Гемоглобинопатия
- Эритропорфирия

V. Гемолитические анемии при приобретенных аномалиях эритроцитов

- Пароксизмальная ночная гемоглобинурия

VI. Иммунные гемолитические анемии

- Изоиммунные
- Аутоиммунные

VII. Гемолитические анемии, вызванные неиммунными агрессивными факторами

- Токсические
- Вызванные внутриэритроцитарными паразитами
- Ожоговая

VIII. Анемии при различных заболеваниях

- При инфекциях
- При коллагеновых заболеваниях
- При злокачественных заболеваниях
- При других заболеваниях

АЛГОРИТМ ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА АНЕМИИ

I Установить факт наличия анемии и степень ее тяжести

- а) уровень гемоглобина**
- б) количество эритроцитов**

Минимальный уровень Нв у детей в зависимости от возраста составляет:

до 3 мес. - 126 г/л

от 3 мес. до 5 лет - 110 г/л

старше 5 лет - 120 г/л

	Нв	Количество Эр
легкая степень	от минимума до 90 г/л	$3,5 - 3,0 \times 10^{12} / \text{л}$
средняя степень	от 89 до 70 г/л	$3,0 - 2,0 \times 10^{12} / \text{л}$
тяжелая степень	ниже 70 г/л	ниже $2,0 \times 10^{12} / \text{л}$

У недоношенных детей анемия диагностируется при уровне HGB

- ❖ на 1 неделе **ниже 150 г/л;**
- ❖ на 2 неделе — **ниже 130 г/л;**
- ❖ на 3 неделе — **менее 116 г/л.**

У детей с возраста **1 мес. и до 5-6 лет** анемия диагностируется при HGB **менее 110 г/л.**

- ❖ У детей **старше 6 лет** - при уровне HGB **ниже 120 г/л.**
- ❖ У подростков мальчиков - при уровне HGB **ниже 130г/л,**
- ❖ у подростков девочек— **ниже 120 г/л.**

Основными критериями ЖДА являются:

- низкий цветовой показатель*
- гипохромия эритроцитов,*
- микроцитоз;*
- снижение уровня сывороточного железа;*
- повышение общей железосвязывающей способности сыворотки;*
- снижение содержания ферритина в сыворотке.*

Лабораторные критерии диагностики ЖДА

Сывороточное железо	(СЖ) - < 13 мкмоль/л
Железосвязывающая способность сыворотки	(ОЖСС)- > 63 мкмоль/л
Насыщение трансферрина железом	(НТЖ) - $< 20\%$
Сывороточный ферритин	(СФ)- < 30 нг/мл

БЕЛКОВОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Критерии: - общий белок - **< 60 г/л**

- альбумины - $< 35-40\%$

ВИТАМИНОДЕФИЦИНТЫ АНЕМИИ

(В₁₂-И ФОЛИЕВОДЕФИЦИТНЫЕ)

Критерии: - мегалобластический тип кроветворения

(по костному мозгу);

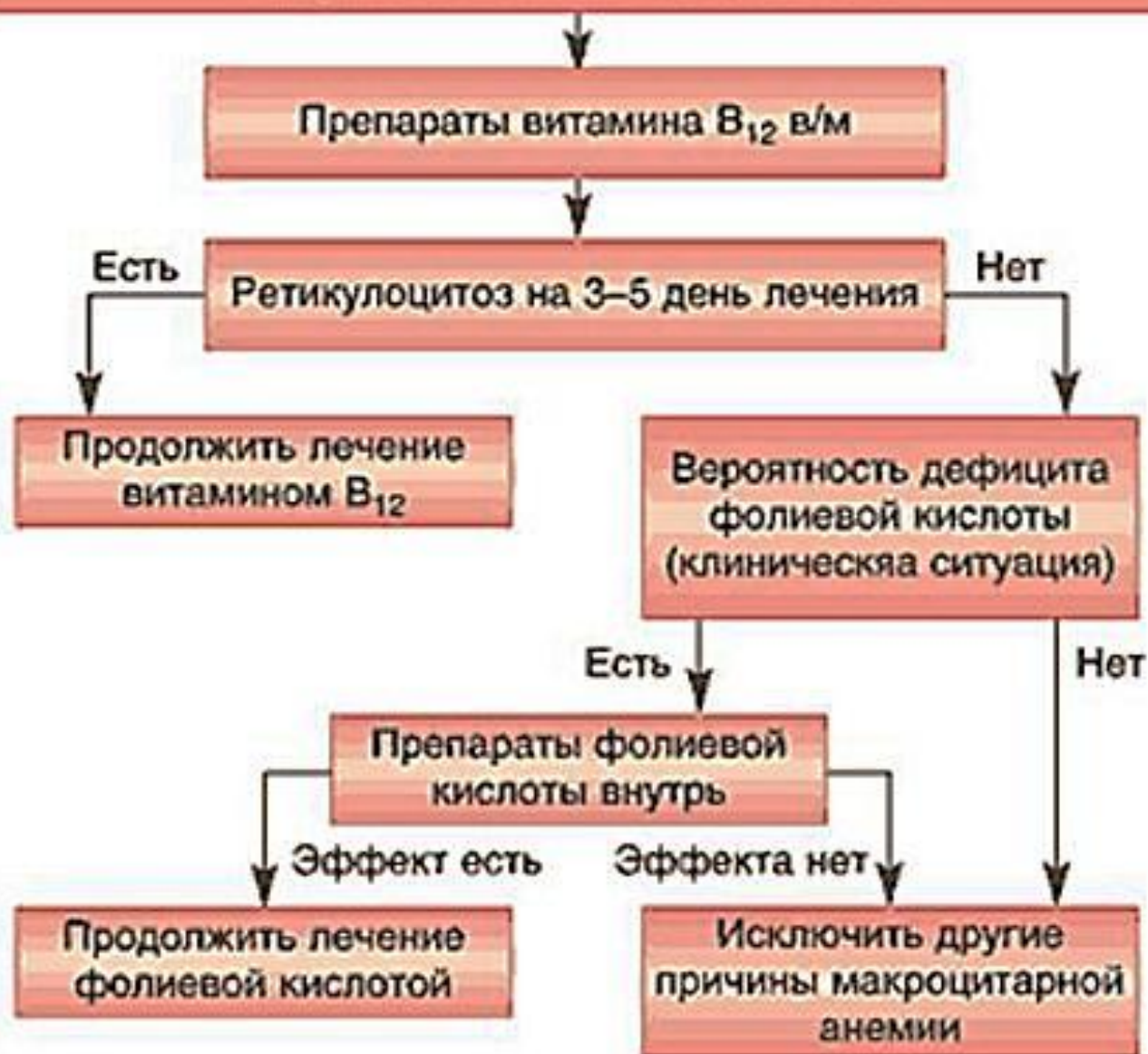
- гиперхромия, макроцитоз, тельца

Жолли, кольца Кэбота;

-умеренная тромбо- и лейкопения;

-гиперсегментация нейтрофилов.

Макроцитарная анемия, мегалобластическая картина в костном мозге



Цветовой показатель(ЦП) – отражает содержание Нв в Эр

Нормохромная анемия – 0,85 -1,05

Гипохромная анемия - ниже 0,8

Гиперхромная анемия - выше 1,1

ЦП= А х 0,03: В

Эр- 3,0 х 10¹²/л

А – к-во Нв в г/л

В – первые две цифры числа Эр

Например: Нв- 90 г/л,

$$\text{ЦП} = \frac{90 \times 0,03}{3,0} = 0,9$$

Среднее содержание гемоглобина в эритроцитах (МСН) отражает абсолютное содержание гемоглобина в эритроците в пикограммах.

Норма - 27-31пг

О чем свидетельствуют результаты, не соответствующие норме?

Снижение МСН (признак истинной гипохромии)

- ❖ железodefицитные,
- ❖ сидеробластические анемии;
- ❖ талассемия.

Повышение МСН

- ❖ макроцитарные (особенно мегалобластные) анемии,
- ❖ апластическая анемия,
- ❖ гипотиреоз,
- ❖ болезни печени.

К ложнозавышенным результатам приводят все факторы, влияющие на завышение значений гемоглобина и занижение количества эритроцитов.

Ложнозаниженные результаты МСН получаются вследствие ошибок, связанных с неправильным определением числа эритроцитов (завышение их количества).

Изменения МСН лежат в основе разделения анемий на нормохромные (27-31 пг), гипохромные (< 27 пг) и гиперхромные (> 31 пг).

Использование МСН более надежно, чем расчет «цветового» показателя.

Средняя концентрация гемоглобина в эритроците (МСНС, г/дл; г/л;%). Показатель МСНС отражает степень насыщения гемоглобином эритроцита или соотношение содержания гемоглобина к объему клетки.

Соответствуют ли результаты норме?

В норме МСНС колеблется от 30 до 38% (г/дл) или 300-380 г/л.

О чем свидетельствуют результаты, не соответствующие норме?

Снижение значения МСНС:

- ❖ железodefицитная анемия,
- ❖ сидеробластическая анемия,
- ❖ талассемия,
- ❖ гипоосмолярные нарушения водно-электролитного обмена.

Повышение МСНС:

- ❖ гиперхромные анемии (овалоцитоз, сфероцитоз),
- ❖ гиперосмолярные нарушения водно-электролитного обмена.

Средний объем эритроцита (MCV)

характеризует размер эритроцита в кубических микрометрах (мкм^3) или фемтолитрах (фл).

Нормы MCV – 80-94 фл

О чем свидетельствуют результаты, не соответствующие норме?

MCV у взрослых ниже 80 фл оценивается как микроцитоз, выше 100 фл — как макроцитоз.

MCV увеличен (более 100 мкм)

- ❖ макро- и мегалоцитарные анемии,
- ❖ анемия после кровопотери,
- ❖ хроническая гемолитическая анемия,
- ❖ аутоиммунная гемолитическая анемия,
- ❖ алкоголизм,
- ❖ диффузные поражения печени,
- ❖ гипотиреоз,
- ❖ злокачественные новообразования.

Нормальные величины MCV (более 80 мкм, но менее 100 мкм)

нормоцитарные анемии (анемии при хронических заболеваниях, апластические, гемолитические анемии, анемии после кровотечений);

регенераторная фаза железодефицитной анемии;

миелодиспластические синдромы.

Снижение MCV (менее 60 мкм):

- ❖ микроцитарные анемии (железодефицитная анемия, талассемия);
- ❖ некоторые гемолитические анемии, гемоглобинопатии, гипертиреоз.

Ложное завышение MCV:

- ❖ при присутствии холодовых агглютининов,
- ❖ диабетическом кетоацидозе,
- ❖ курении,
- ❖ употреблении алкоголя.

Относительное снижение MCV может быть при повышенном содержании фрагментов эритроцитов в крови вследствие механического гемолиза, коагулопатии потребления и других причинах.

Показатель анизоцитоза эритроцитов (RDW) является мерой различий эритроцитов по объему (степень анизоцитоза).

Аналогичную функцию выполняет кривая Прайс—Джонса.

Данный показатель подсчитывается большинством гематологических анализаторов как коэффициент вариации среднего объема эритроцитов.

В норме *RDW* — 11,5-14,5%¹.

Повышение RDW:

- ❖ анемии с выраженным анизоцитозом (железодефицитная, В₁₂-дефицитная),
- ❖ миелодиспластический синдром,
- ❖ метастазы злокачественных новообразований в костный мозг,
- ❖ гемоглобинопатия Н,
- ❖ промежуточная талассемия.

Гемолитические анемии

Гемолитические анемии - это многочисленная группа анемий, важным диагностическим признаком которых является укорочение жизни эритроцитов.

- Классификация гемолитических анемий основана на трех показателях: причине гемолиза (экзоэритроцитарные или эндоэритроцитарные, т.е. связанные с аномалиями самого эритроцита, факторы), внутри- или внесосудистой локализации гемолиза, а также врожденном или приобретенном характере заболевания.

ВИДЫ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

ПЕРВИЧНЫЕ (НАСЛЕДСТВЕННЫЕ)

ВТОРИЧНЫЕ (ПРИОБРЕТЕННЫЕ)

ВЫЗВАННЫЕ МЕМБРАНОПАТИЯМИ

ВЫЗВАННЫЕ ГЕМОГЛОБИНОПАТИЯМИ

ВЫЗВАННЫЕ ФЕРМЕНТОПАТИЯМИ

✓ Белокзависимые:

- микросфероцитоз
- овалоцитоз
- стоматоцитоз
- ...

✓ Липидозависимые:

- акантоцитоз

✓ гликолиза

✓ пентозофосфатного шунта

✓ системы глутатиона

✓ при талассемии

✓ при анемиях с нарушением первичной структуры глобина (HbS и др.)

Факт наличия гемолиза

Критерии:

- желтуха
- непрямая билирубинемия
- ретикулоцитоз
- гиперхромия

Гемолитическая анемия:

- группа врожденных или приобретенных острых или хронических заболеваний крови, характеризующихся повышенным распадом эритроцитов и укорочением продолжительности их жизни.
- **Общие клинические и лабораторные проявления всех гемолитических анемий:**
 - желтуха с лимонно-желтым оттенком (повышение непрямого билирубина);
 - моча темного, иногда черного цвета (уробилинурия или гемоглобинурия);
 - кал обычного цвета или насыщенно окрашен (избыток стеркобилина в кале);
 - увеличение печени и селезенки;
 - гемосидероз органов и тканей (повышение сывороточного железа);
 - анемия нормохромного характера (кроме талассемии, она гипохромная);
 - снижение осмотической резистентности эритроцитов (кроме талассемии, там она повышена);
 - ретикулоцитоз, часто лейкоцитоз, анизо- и пойкилоцитоз;
 - нарушение микроциркуляции вследствие обструкции сосудов.
- ❑ При лабораторном обследовании выявляют нормальный ЦП, ретикулоцитоз (следствие компенсаторного усиления эритропоэза в костном мозге), наличие в крови эритрокариоцитов, повышение уровня сывороточного железа.
- ❑ В крови может быть повышен уровень непрямого билирубина. Гемоглобин в моче обнаруживают с помощью бензидиновой пробы или при окраске осадка мочи на гемосидерин.
- ❑ При исследовании пунктата костного мозга обнаруживают увеличение числа эритрокариоцитов. При аутоиммунной гемолитической анемии положительна проба **Кумбса** (прямой антиглобулиновый тест, выявляющий IgG и C3 на мембране эритроцитов).

Установить тип гемолиза:

1) *внутриклеточный*

- течение хроническое с кризами
- спленомегалия
- гепатомегалия (часто)
- характерно изменение осмотической стойкости Эр
- изменение морфологии Эр (иногда)

2) *внутрисосудистый*

- повышение уровня свободного Нв
- гемоглобинурия
- осмотическая стойкость Эр не изменена
- спленэктомия не эффективна
- обнаруживаются гемолизины

Установить время возникновения анемии

1. Врожденные (наследственные)

- изменение морфологии Эр
- изменение осмотической стойкости Эр
- снижение содержания ферментов в Эр
- наличие патологических нестойких гемоглобинов
- повышение уровня свободного Нв

2. Приобретенные

- положительная прямая или непрямая проба Кумбса
- повышение уровня свободного Нв
- обнаружение гемолизинов в сыворотке

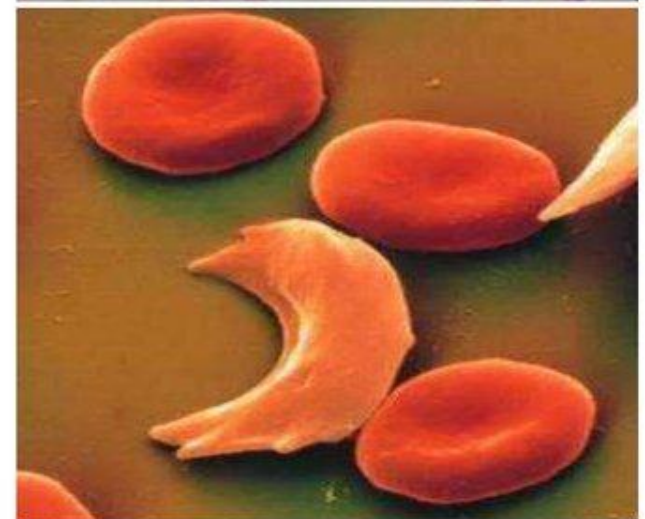
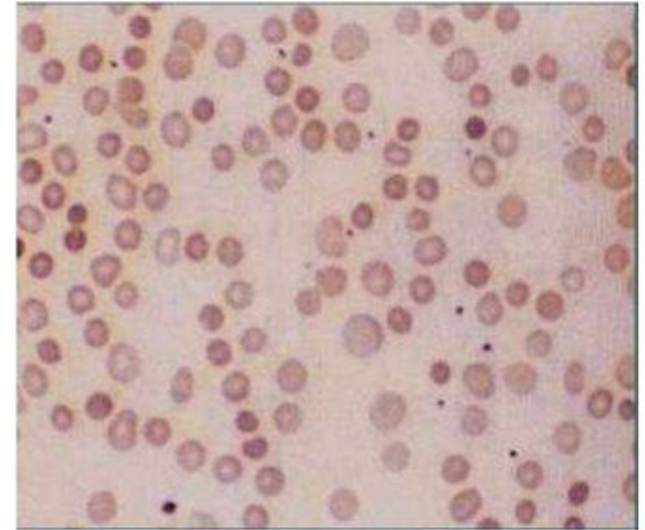
Наследственные гемолитические анемии

Причины гемолитических анемий

Патогенетическую основу наследственных гемолитических анемий составляют генетические дефекты мембран эритроцитов, их ферментных систем либо структуры гемоглобина. Данные предпосылки обуславливают морфо-функциональную неполноценность эритроцитов и их повышенное разрушение. Гемолиз эритроцитов при приобретенных анемиях наступает под влиянием внутренних факторов или факторов окружающей среды.

Наследственная гемолитическая анемия

1. Эритроцитарные мембранопатии (микросфероцитоз – болезнь Минковского-Шоффара, овалоцитоз, акантоцитоз) – гемолитические анемии, обусловлены структурными аномалиями мембран эритроцитов.
2. Ферментопатии (энзимопении) – гемолитические анемии, вызванные дефицитом тех или иных ферментов (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, пируваткиназы и др.)
3. Гемоглобинопатии - гемолитические анемии, связанные с качественными нарушениями структуры гемоглобина или изменением соотношения его нормальных форм (талассемия, серповидно-клеточная анемия).



Эритроцитарные мембранопатии

- микросфероцитоз (б-нь Минковского-Шоффара)
- эллиптоцитоз
- акантоцитоз
- врожденные дизэритропоэтические анемии и др.

Эритроцитарные энзимодефициты

- пентозомонофосфатного шунта
- гликолиза
- обмена глутатиона
- обмена нуклеотидов и др.

Дефекты структуры

А) качественные Нв-патии

- серповидно-клеточные состояния
- нестабильные Нв
- М-гемаглобинемия

Б)дефекты синтеза Нв- "количественные"

- талассемия

В)дефекты гема -нарушение синтеза порфиринов

Наследственный сфероцитоз

- **Клиника** зависит от тяжести заболевания, характерны желтуха, анемия, желчно-каменная болезнь
- **Диагностика** выявление в мазке периферической крови сфероцитов, снижение осмотической устойчивости эритроцитов, возможны идентификация мембранных белков, генетический анализ
- **Лечение** – спленэктомия при тяжелом гемолизе



Наследственная сфероцитарная гемолитическая анемия (болезнь Минковского-Шоффара)

Критерии лабораторной диагностики:

- снижение концентрации гемоглобина;
- снижение количества эритроцитов;
- ретикулоцитоз;
- микроцитарный характер анемии;
- сдвиг кривой Прайс-Джонса влево;
- снижение минимальной осмотической резистентности эритроцитов;
- отрицательная реакция Кумбса.

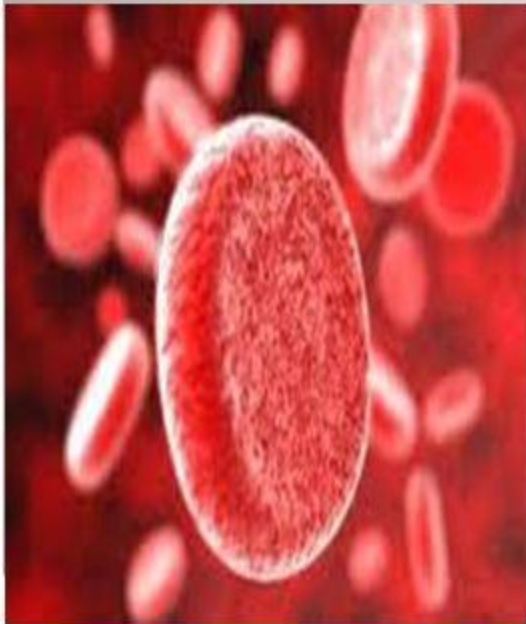
Наследственные ферментопатии

Недостаточность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ) в Эр

- Чаще встречается в странах Африки, Латинской Америки, Средиземноморье, у нас – Азербайджан, Армения, Дагестан;
- Страдают, преимущественно, мужчины (рециссивный ген, сцепленный с полом);
- Провоцируют криз острые инфекции, лекарственные препараты (парацетамол, нитрофураны, сульфаниламиды, туберкулостатики и др.) и некоторые бобовые растения, ацидоз при СД и ХПН.
- Внутрисосудистый гемолиз.
- Морфология Эр не изменена.
- Осмотическая резистентность Эр в N или чуть ↑.
- После криза в Эр можно обнаружить тельца Гейнца (денатурированный Hb).

Диагностика в группе наследственной ферментопатии
опирается на обнаружение в Эр недостаточности различных
ферментов гексозного или пентозного циклов.

Талассемия



Талассемия – редкое наследственное заболевание крови, характеризующееся нарушением образования гемоглобина – белка эритроцитов, осуществляющего транспорт кислорода в крови. Основным проявлением талассемии является гемолиз – ускоренная гибель эритроцитов.

Заболевание относится к группе наследственных гемолитических анемий. Наиболее часто талассемия встречается в таких регионах Земли, как Средиземноморье, Аравийский полуостров, Турция, Иран, Индия и Юго-Восточная Азия.

- Заболевание обусловлено генетическим дефектом транспортной РНК и генов-регуляторов, ответственных за синтез отдельных цепей глобина.
- Клиническое значение имеют две формы заболевания: бета- и альфа-таласемии, при которых имеет место депрессия синтеза соответственно бета- и альфа- цепей глобина. **Чаще встречается бета-таласемия.**

Лечение талассемии

Лечение гомозиготной формы :

- трансфузия отмытых или размороженных эритроцитов до поддержания уровня Hb в пределах 90-100 г/л;
- при осложнении частых гемотрансфузий гемосидерозом – десферал (комплексон, выводящий из организма железо) в дозе 10 мг/кг массы тела с приемом внутрь аскорбиновой кислоты 200-500 мг;
- при наличии спленомегалии, гиперспленизма – спленэктомия

Лечение гетерозиготной формы :

- фолиевая кислота по 0,005 2 раза в день;
- противопоказаны препараты железа.

Серповидноклеточная анемия

Клиника

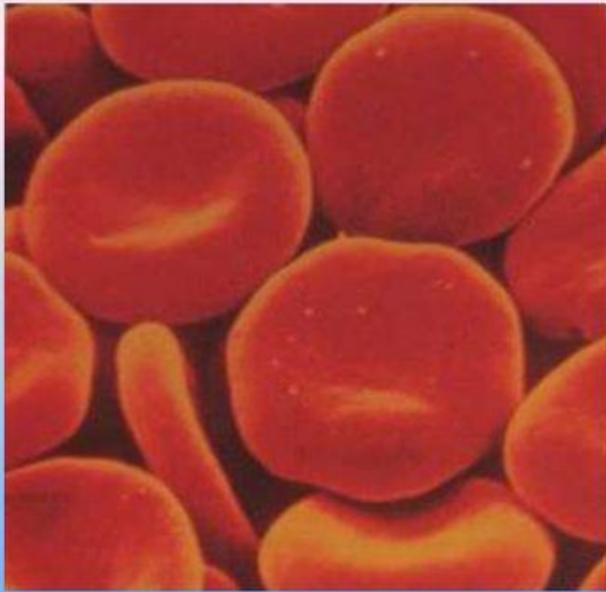
- **Гемолитическая анемия** различной степени, желчно-каменная болезнь
- **Развитие вазоокклюзионных кризов**, провоцируемых инфекцией, переохлаждением, физической и эмоциональной нагрузкой, пребыванием в местах с низким напряжением кислорода в атмосферном воздухе, что является причиной тканевой гипоксии, инфарктов, болевых приступов, неврологических нарушений.
- Инфаркты селезенки способствуют развитию функционального аспленизма, развитию **повышенной чувствительности к инфекциям**, скопление эритроцитов в селезенке приводит к **секвестрационному кризу**
- Транзиторная супрессия костного мозга парвовирусом B19 может вызвать **апластический криз**

Диагностика: электрофорез гемоглобина, тест появления «серпа», генетический анализ

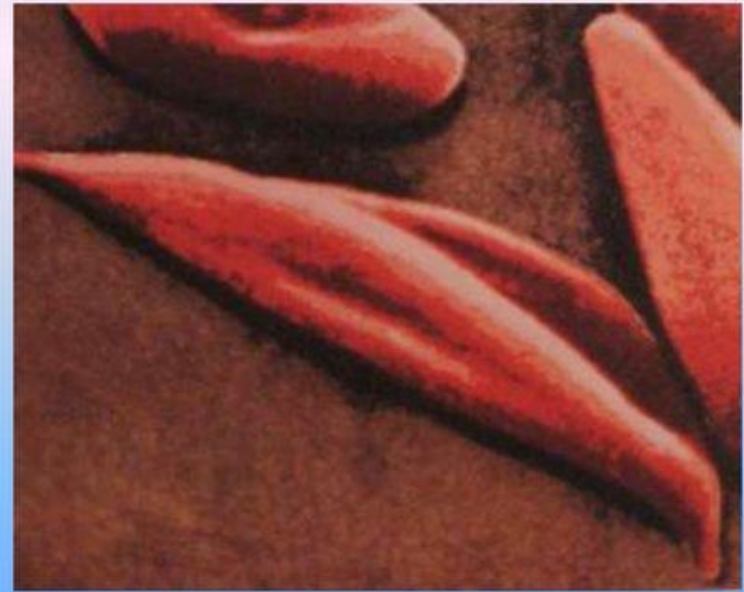
Лечение: инфузионная терапия, обезболивание, антибактериальная терапия, заместительная терапия, **препараты гидроксимочевины** для активации синтеза HbF

Серповидно-клеточная анемия

точечная мутация - замена Glu на Val – появление аномального гемоглобина, не способного связывать кислород – кислородная недостаточность.



нормальные эритроциты



серповидные эритроциты

Приобретенные гемолитические анемии

Развитию иммунных гемолитических анемий могут способствовать посттрансфузионные реакции, профилактическая вакцинация, гемолитическая болезнь плода, прием определенных лекарств (противомаларийных препаратов, сульфаниламидов, производных нитрофуранового ряда, анальгетиков).

Аутоиммунные реакции с образованием антител, агглютинирующих эритроциты, возможны при гемобластозах (остром лейкозе, хроническом лимфолейкозе, лимфогранулематозе, миеломной болезни) аутоиммунной патологии (СКВ, неспецифическом язвенном колите), инфекционных заболеваниях (инфекционном мононуклеозе, токсоплазмозе, сифилисе, вирусной пневмонии).

В ряде случаев острому внутрисосудистому гемолизу предшествует **отравление мышьяковистыми соединениями, тяжелыми металлами, уксусной кислотой, грибными ядами, алкоголем и др.** **Механическое повреждение и гемолиз эритроцитов** может наблюдаться при тяжелых физических нагрузках (длительной ходьбе, беге, лыжном переходе), при ДВС-синдроме, малярии, злокачественной артериальной гипертензии, протезировании клапанов сердца и сосудов, проведении гипербарической оксигенации, сепсисе, обширных ожогах. В этих случаях под действием тех или иных факторов происходит травматизация и разрыв мембран изначально полноценных эритроцитов.

- ***Иммунопатологические у больных до года***
 - аутоиммунные
 - изоиммунные
 - гетероиммунные
- ***У недоношенных***
 - из-за дефицита Вит Е
- ***Токсические (в том числе медикаментозные)***
- ***На фоне ДВС-синдрома***
- ***Обменные при заболеваниях печени, дисспленизме, инфекциях***

Классификация приобретенных гемолитических анемий

А. Иммунные гемолитические анемии

1. ГА, связанные с воздействием антител (иммунные ГА):
 - изоиммунные (аллоиммунные): резус-конфликт, переливание несовместимой крови;
 - гетероиммунные, вызванные болезнями, вирусами;
 - трансиммунные - антитела через плаценту передаются от матери к плоду;
2. Аутоиммунные ГА с антителами к собственным неизмененным Эр :
 - с неполными тепловыми агглютинидами (выявляются в 70-80 % аутоиммунных ГА с помощью прямой пробы Кумбса),
 - с тепловыми гемолизинами,
 - с полными холодовыми агглютинидами,
 - связанные с двухфазными холодовыми гемолизинами.
3. Аутоиммунные ГА с антителами против антигена нормоцитов костного мозга.

Приобретенные гемолитические анемии



- **болезнь Маркиафавы-Микели**
(парокизмальная ночная гемоглобинурия)

связанна с изменением структуры мембраны эритроцитов вследствие соматической мутации

- Гемолитические анемии при **механическом повреждении** оболочки эритроцитов (при протезировании клапанов, маршевая гемоглобинурия, при злокачественной гипертонии, микроангиопатическая гемолитическая анемия)

- Гемолитические анемии при **химическом повреждении эритроцитов** (при отравлении кислотами, при действии органических ядов, солей тяжелых металлов и др.).

- Гемолитические анемии при разрушении эритроцитов паразитами – **малярия**.

- Гемолитические анемии при **витаминовой недостаточности** – **особенно Е** (чаще у недоношенных новорожденных).

Изоиммунные (аллоиммунные) гемолитические анемии

Эритроциты одного индивида разрушаются при
посредстве антител другого индивида.

К ним относятся две клинически значимых
анемии:

при переливании несовместимой крови,
когда донорские эритроциты лизируются под
действием антител реципиента,

***при гемолитической болезни
новорожденных,***

когда эритроциты плода лизируются
материнскими антителами, пересекающими
плацентарный барьер.

Гетероиммунные гемолитические анемии

Некоторые низкомолекулярные вещества (в том числе – лекарства), обладая аффинностью к мембране эритроцитов, способны сами стать иммуногенными и вызвать образование антител и последующее развитие гемолитической анемии как **гаптены**, образование гаптен-антител возможно в результате фиксации на поверхности эритроцитов вирусов, бактерий.

Приобретенная аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА)

АИГА, как синдром выявляется при:

- лейкозах;
- лимфомах;
- СКВ, РА;
- НЯК.

Приобретенная аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА)

Патогенез:

неполные тепловые агглютинины, не вызывая агглютинации эритроцитов, нарушают ферментный спектр эритроцитов; изменяется проницаемость мембраны эритроцитов для ионов Na;
к эритроцитам фиксируются макрофаги и отщепляют часть клетки.

Неиммунозависимые гемолитические анемии

Вызваны физическими гемолизирующими воздействиями, химикатами-гемолизантами, биологическими факторами, разрушающими эритроциты.

Проявления гемолитических анемий

- **В костном мозге.** Как правило, сохраняется нормобластический тип кроветворения. Однако после выраженных гемолитических кризов могут появляться мегалобласты.
- **В периферической крови.** Выраженность анемии различна в зависимости от их причин и состояния организма.
 - При гемолитических кризах → Hb может ↓ до 40–50 г/л.
 - В периоды стабильного состояния → 90–110 г/л. Количество эритроцитов, как правило, ↓ в разной степени. Содержание ретикулоцитов ↑, обычно от 5 до 12%.
- Уровень Hb в эритроцитах (ЦП) как при приобретенных, так и наследуемых ГА близок к норме или несколько выше ее.

При приобретенных ГА хронического течения часто цветовой показатель < 0,85.

- Основные симптомы иммунных гемолитических анемий с внутрисосудистым гемолизом: озноб, лихорадка, боли в животе из-за тромбоза мезотериальных сосудов, выделение черной мочи (гемоглобинурия).
- При анемии с холодовыми агглютинидами после воздействия холода появляются посинения, а затем побледнение пальцев рук, ног, ушей, кончика носа, появляется резкая боль в конечностях, в тяжелых случаях при длительном пребывании на холоде возможна гангрена пальцев. Это синдром Рейно.
- Часто при гемолитических анемиях увелич-ся печень и селезенка (незначительно).

ЛЕЧЕНИЕ

Принципы и методы терапии гемолитических анемий

- устранение причины гемолиза (прекращение действия гемолитических факторов)
- устранение эритропении (спленэктомия)
- предотвращение гемосидероза (применение железосвязывающих препаратов, веществ, выводящих железо из организма)
- устранение гипоксии (переливание эритроцитной массы, антигипоксанта, антиоксиданты);
- коррекция КЩР (введение буферных растворов)
- устранение последствий гемолиза (коррекция функции сердечно-сосудистой системы, почек, печени).

При наличии криза или $Hb < 70$ г/л:

- госпитализация
- постельный режим
- стол №5а по Певзнеру
- оксигенотерапия

Лечебная тактика

**зависит от тяжести и характера
криза.**

Арегенераторный криз

- Эр-масса 7-10 мл/кг ежедневно при $Hb < 70 \text{ г/л}$
- анаболические стероиды (феноболин 0,4 мг/кг или ретаболил 0,1 мг/кг 1 раз в неделю)
- Вит E, B_{12} , B_6 -в/м
- 5-10% глюкоза с ККБ, цитохромом C, рибофлавином -в/в

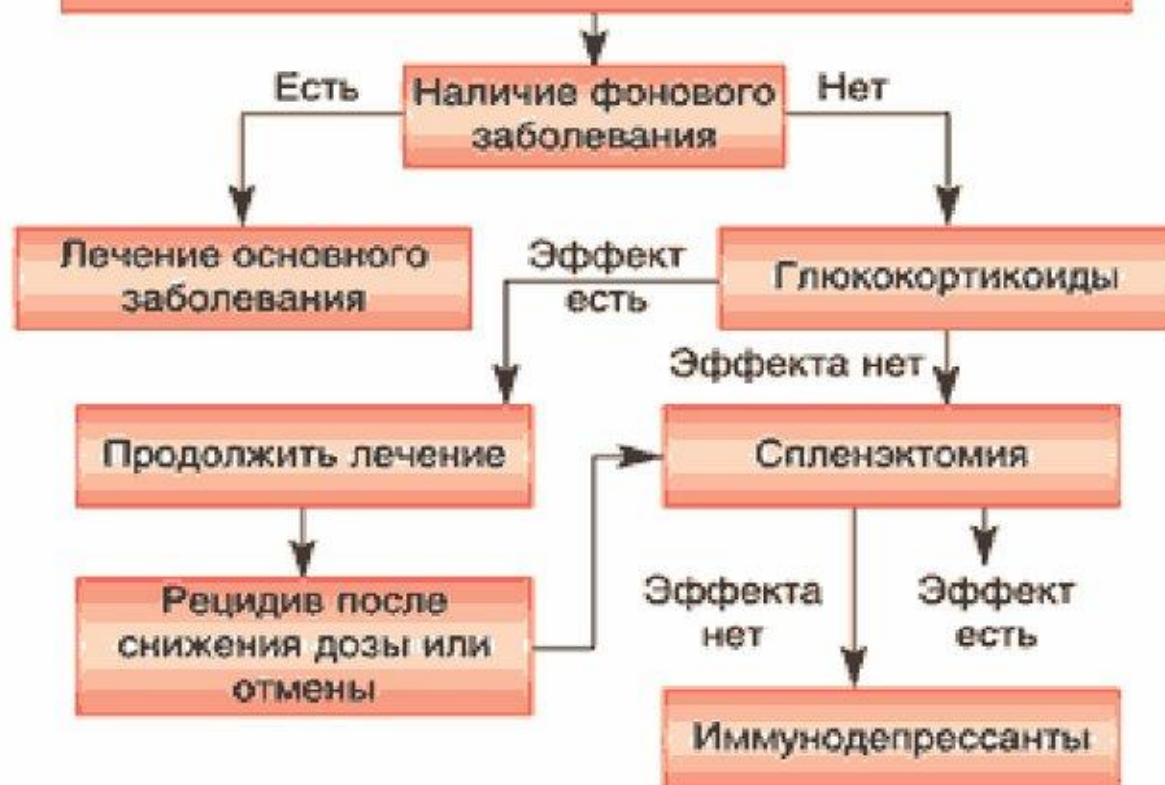
Нетяжелый криз

- лечение интеркуррентного заболевания или отмена препарата, спровоцировавшего криз,
- Вит Е 10-20 мг/кг в/м
- глюкоза с ККБ, рибофлавином в/в
- гипобилирубинемическое средство - люминал

Тяжелый криз

- Эр-масса- отмытые, размороженные, подобранные индивидуально по реакции Кумбса Эр- при остром гемолизе, приведшем к шоку, гемической гипоксии, $Hb < 50\%$, наличии сердечной, легочной и почечной недостаточности.
- Инфузионная терапия направленная на улучшение гемодинамики. При шоке стартовые р-ры- высокомолекулярные кровозаменители (полиглюкин, поливинилпиролidon, декстран)- 15 мг/кг
- При более легком кризе можно начать с реополиглюкина-15 мг/кг. 10% глюкозу, солевые растворы рассчитывать по номограмме Амбредана и по объемы интерального питания.
- **Гормоны** - стартовая доза глюкокортикоидов **4-5 мг/кг**. При низком давлении -допмин-5-6 мкг/кг в сочетании с дропериДОлом 0,1 мл/кг- 4 раза в день. СС средства (кофеин, кордиамин, реже- гликозиды) в минимальных дозах

Аутоиммунная гемолитическая анемия



Алгоритм лечения аутоиммунной гемолитической анемии

Приобретенная аутоиммунная гемолитическая анемия (АИГА)

Лечение:

в период криза:

- гормональная терапия (преднизолон 3-5 мг/кг/сут);
- заместительная терапия Эр-массой индивидуально подобранной, отмытой (7-10 мл/кг)

при хроническом течении:

- иммуносупрессивная терапия (в/в иммуноглобулины);
- ритуксимаб (анти CD 20 МАТ);
- спленэктомия через 4-6 мес безуспешной терапии ГКС или рецидиве болезни(полная ремиссия у 64% больных);
- цитостатическая терапия(циклофосфан и др.) - редко

Феррум Лек® 50 мг/мл

раствор для внутримышечного введения

ЖЕЛЕЗА (III) ГИДРОКСИД ПОЛИИЗОМАЛЬТОЗАТ /
FERRIC (III) HYDROXIDE POLYISOMALTOSATE



**Суточные дозы препаратов для парентерального введения
(расчет по элементарному железу)**

Вес ребенка, кг	Суточная доза элементарного железа, мг/сутки
До 5 кг	25 мг/сут
До 10 кг	25–50 мг/сут
До 20 кг	100 мг/сут

Таблица содержания железа в 100 граммах продукта

Продукт	Железо (мг)	Продукт	Железо (мг)
Абрикосы	2,1-4,9	Налим	1,4
Алыча	1,9	Орехи (миндаль, кешью, фундук, арахис)	6,1
Ананас	0,3		
Апельсин	0,4		
Бананы	0,7	Персики	4,1
Баранина	3,1	Петрушка (корень)	1,8
Белок яичный	0,2	Печень свиная	19
Белый хлеб	1,5	Печень телячья	5,4-11
Бобы	5,5	Помидоры	0,6
Брусника	0,4	Почки говяжьи	7
Виноград	0,6	Пшеничная мука	3,3
Говядина	2,8	Ревень	0,6
Горох	8-9,4	Рыба морская	1,1
Гранаты	0,78	Сазан	2,2
Гречка	8	Салат	0,5

**Таблица 3. Содержание железа
в растительных продуктах (в мг/100 г)***

Продукты	Содержание Fe	Продукты	Содержание Fe
Морская капуста	16	Петрушка зелень	1,9
Шиповник свежий	1,3	Укроп	1,6
Гречка ядрица	6,7	Капуста цветная	1,4
Геркулес	3,6	Капуста брюссельская	1,3
Толокно	3,0	Свекла	1,4
Пшено крупа	2,7	Курага	3,2
Кукуруза крупа	2,7	Инжир свежий	3,2
Орехи	2,3–5,0	Чернослив	3,0
Хлеб «Бородинский»	3,9	Хурма	2,5
Хлеб формовой	3,9	Груша свежая	2,3
Хлеб рижский	3,1	Яблоко свежее	2,2
Батон нарезной	2,0	Алыча	1,9
Чечевица, зерно	1,2–2,0	Облепиха	1,4
Соя, зерно	11,8	Смородина черная	1,3
Горох, зерно	9,7	Земляника	1,2
Шпинат	6,8	Малина	1,2
Щавель	3,5	Гранаты	1,2

* Таблицы химического состава и калорийности российских пищевых продуктов питания / под ред. И.М. Скурихина, В.А. Тутельяна, 2008