

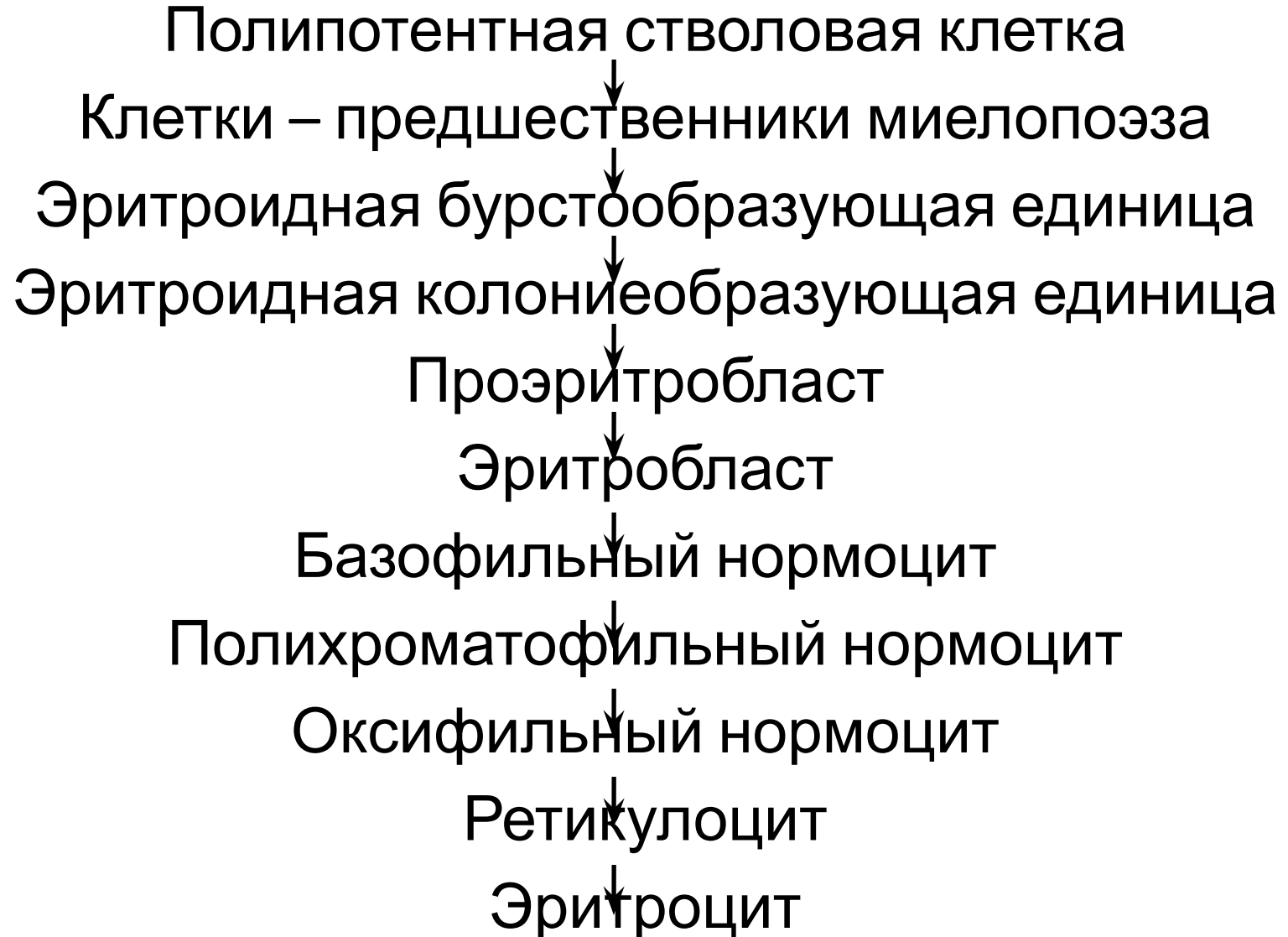
Эритрон

- Одна из важнейших систем кроветворной ткани, происходящая от плюропотентной стволовой клетки, включающая самые ранние предшественники эритроидного ряда, морфологически индентифицируемые, синтезирующие гемоглобин ядросодержащие клетки, пролиферирующие и непролиферирующие, ретикулоциты и зрелые эритроциты

Показатели эритропоэза

- Число эритроцитов – $25-30 \cdot 10^{12}$
- Диаметр эритроцитов – от 5 до 9 мкм
- В час образуется эритроцитов – 10^{10}
- В сутки образуется эритроцитов – $2 \cdot 10^{11}$
- Эритропоэтическая ткань – 20-30% КМ
- Вызревание эритроцитов – 120 дней
- Количество ретикулоцитов – 2 – 10 на 1000

Эритропоэз



Роль снижения числа эритроцитов в циркуляции:

- Уменьшение вязкости крови
- Ускорение кровотока
- Уменьшение агрегации тромбоцитов
- Повышение возбудимости симпатoadреналовой системы
- Увеличение сердечного выброса
- Уменьшение ОПСС
- Повышение почечного кровотока
- Усиление выделения воды и солей

Нормальные показатели крови

Показатели	Мужчины	Женщины
Эритроциты	$4,3-5,7 \cdot 10^{12}$	$3,8-5,3 \cdot 10^{12}$
Гемоглобин	130 – 170 г/л	120 – 140 г/л
Масса эритроцитов	$28,3 \pm 2,8$ мл/кг	$25,4 \pm 2,6$ мл/кг
Содержание эритропоэтина в сыворотке крови	5,6 – 28,9 Е/л	8,0 – 30,0 Е/л

Нормальные показатели гемограммы

Показатель	Мужчины	Женщины
Гемоглобин г/л	130-160	120-140
Эритроциты млн/мкл	4,0 - 5,1	3,7 - 4,7
Гематокрит %	40 - 48	36 - 42
Цветовой показатель, ед.	0,86 - 1,05	0,86 - 1,05
MCV, фл	80 - 95	80 - 95
MCH, пг	25 - 33	25 - 33
MCHC, г/л	30 - 38	30 - 38
RDW, %	11,5 - 14,5	11,5 - 14,5
Ретикулоциты, ‰	2 - 15	2 - 15

Анемия

- Клинико – гематологический синдром, обусловленный снижением гемоглобина, и, в большинстве случаев, количества эритроцитов в единице объема крови, что приводит к развитию кислородного голодания

Лабораторные критерии анемии

Показатели	Мужчины	Женщины
Эритроциты	Ниже $4 \cdot 10^{12}$	Ниже $3,5 \cdot 10^{12}$
Гемоглобин	Ниже 130 г/л	Ниже 120 г/л
Гематокрит	Менее 42%	Менее 36%

Показатель	Умеренная	Выраженная	Тяжелая
Эритроциты	от 3 до $4 \cdot 10^{12}$	от 2 до $3 \cdot 10^{12}$	менее $2 \cdot 10^{12}$
Гемоглобин	от 90 до 120 г/л	от 70 до 90	ниже 70 г/л

Лабораторная диагностика анемий

- Количество эритроцитов
- Гемоглобин
- Цветовой показатель
- Гематокрит
- Ретикулоциты
- Эритроцитарные индексы
- Исследование мазка крови
- Автоматизированная поточная цитометрия
- Исследования костного мозга
- Определение железа в сыворотке крови:
 - мужчины – 9-28 ммоль/л
 - женщины – 7 – 26 ммоль/л

Эритроцитарные индексы

Индекс	Обозначение	Нормальный уровень
Средний объем эритроцитов	MCV	80-95 Фл
Среднее содержание гемоглобина	MCH	27 – 34 Пг
Средняя концентрация гемоглобина в эритроците	MCHC	32-38%

Диагностика анемии

I этап	Установление факта анемии.
II этап	Установление степени тяжести анемий по уровню снижения гемоглобина и эритроцитов.
III этап	Исключение опухоли и лейкоза.
IV этап	Определение патогенетического варианта анемий
V этап	Составление дифференциально – диагностических программ внутри каждого из вариантов анемий (нозологическая диагностика).
VI этап	Установление клинического диагноза.
VII этап	Составление индивидуальной программы лечения больного.

Патогенетические варианты анемий

- Железодефицитные анемии
- Сидероахрестические анемии (железонасыщенные)
- Железоперераспределительные анемии
- В₁₂ – дефицитные и фолиеводефицитные анемии
- Гемолитические анемии
- Анемии при костно-мозговой недостаточности
- Анемии при уменьшении объема циркулирующей крови
- Анемии со смешанным механизмом развития

Критерии железодефицитных анемий

- Низкий цветовой показатель
- Гипохромия эритроцитов, микроцитоз
- Снижение уровня сывороточного железа
- Повышение общей железосвязывающей способности сыворотки
- Снижение содержания ферритина в сыворотке

Критерии сидероахрестических анемий

- Низкий цветовой показатель
- Гипохромия эритроцитов
- Повышенное содержание железа в сыворотке крови
- Нормальная или сниженная железосвязывающая способность сыворотки крови
- Нормальное или повышенное содержание ферритина в сыворотке
- Повышенное количество сидеробластов в костном мозге
- Повышенная экскреция железа с мочой после введения десферала
- Отсутствие эффекта от препаратов железа

Лечение сидероахрестических анемий

- Коррекция основного патологического процесса
- Витамин В₆ 6% в/м по 5-8 мл/сутки
- Пиридоксальфосфат 80 – 100 мг/сут
- Выведение избытка железа – десферал 500 – 1000 мг в течение месяца
- Трансфузия эритроцитов по строгим показаниям
- Противопоказаны препараты железа

Критерии железоперераспределительных анемий

- Умеренно гипохромный характер анемии
- Нормальное или умеренно сниженное содержание сывороточного железа
- Нормальная или сниженная железосвязывающая способность сыворотки
- Повышение содержания ферритина в сыворотке
- Порвышенное количество сидеробластов в костном мозге
- Клинико – лабораторные признаки активного процесса (воспаление, опухоль)
- Отсутствие эффекта от препаратов железа

Критерии V_{12} – дефицитной анемии

1. Высокий цветовой показатель
2. Макроцитоз
3. Эритроциты с остатками ядер (тельца Жолли, кольца Кэбота)
4. Ретикулоцитопения
5. Гиперсегментация нейтрофилов
6. Лейкопения (нейтропения)
7. Тромбоцитопения
8. Повышения содержания железа в сыворотке
9. Мегалобластическое кроветворения в костном мозге
10. Неврологические нарушения и психические расстройства

Критерии гемолитических анемий

- Нормальный цветовой показатель
- Ретикулоцитоз
- Наличие в крови ядросодержащих эритроидных клеток
- Увеличение числе эритрокариоцитов в костном мозге (свыше 25%)
- Повышение содержания непрямого билирубина в сыворотке крови
- Повышение содержания железа в сыворотке
- Наличие в моче гемосидерина
- Повышение содержания свободного гемоглобина в плазме
- Увеличение селезенки

Критерии анемий при костно – мозговой недостаточности

- Нормохромная (реже гиперхромная) анемия
- Ретикулоцитопения
- Лейкопения (гранулоцитопения)
- Тромбоцитопения
- Геморрагический синдром
- Лихорадка
- Инфекционные осложнения
- Язвенно – некротические поражения слизистых оболочек
- Лимфоаденопатия
- Бедность костного мозга клеточными элементами (замещение жировой тканью)

Классификация анемий

- I. Анемии вследствие кровопотери (постгеморрагические)
 - острая постгеморрагическая анемия
 - хроническая постгеморрагическая анемия
- II. Анемии вследствие нарушения образования эритроцитов и гемоглобина
 - Железодефицитная
 - Железоперераспределительная
 - Железонасыщенная (сидероахрестическая)
 - Мегалобластные (В₁₂ – фолиеводефицитные)
 - Гипо- и апластические анемии
 - Метапластические (при гемобластозах, при метастазах рака)

III. Анемии вследствие усиленного кроворазрушения

1. Наследственные:

- обусловленные нарушением структуры мембраны эритроцитов (микросфероцитарная анемия Миньковского- Шафара)
- с дефицитом ферментов в эритроцитах (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа)
- связанные с нарушением синтеза гемоглобина (серповидноклеточная анемия, талассемия)

2. Приобретенные:

- иммунные (аутоиммунные)
- пароксизмальная ночная гемоглобинурия
- лекарственные
- отравления гемолитическими ядами

Гемолитические анемии

В зависимости от локализации гемолиза:

- с внутриклеточным гемолизом
- с внутрисосудистым гемолизом

IV. Анемии смешанного генеза

Железодефицитная анемия (ЖДА)

- Полиэтиологичное заболевание, развивающееся в результате снижения общего количества железа в организме и характеризующееся прогрессирующим микроцитозом и гипохромией эритроцитов.

Классификация железодефицитной анемии

1. Этиологические формы:

- хроническая постгеморрагическая анемия
- при повышенном расходе железа
- при недостаточном исходном уровне железа
- алиментарная (нутритивная)
- при недостаточном всасывании в кишечнике
- при нарушении транспорта железа (гипо - и атрансерринемия)

Классификация железодефицитной анемии

2. По стадиям:

I стадия. Дефицит железа без клиники анемии (латентная анемия)

II стадия. Анемия с развернутой клинико – лабораторной картиной заболевания

3. По степени тяжести:

Легкой степени (гемоглобин 120 – 90 г/л)

Средней тяжести (гемоглобин 90 – 70 г/л)

Тяжести степени (гемоглобин ниже 70 г/л).

Симптомы Анемии

КРАСНЫМ = ПРИ
ТЯЖЕЛОЙ АНЕМИИ

Глаза

- Пожелтение

Кожа

- Побледнение
- Пожелтение
- Холодная

Дыхание

- Одышка

Мышцы

- Слабость

Кишечник

- Изменение
цвета стула

Мозг

- Усталость
- Головокружение
- **Обморок**

Кровеносные сосуды

- Низкое кровяное
давление

Сердце

- Сердцебиение
- Учащение
сердечного ритма

- **Боль в груди**

- **Стенокардия**

- **Боль в сердце**

Селезенка

- Увеличение



Морфологическая характеристика эритроцитов при ЖДА

Микроцитарная

$MCV < 75$ фл

Гипохромная

$MCH < 24$ пг

$MCHC < 30$ г/л

Нормо- или

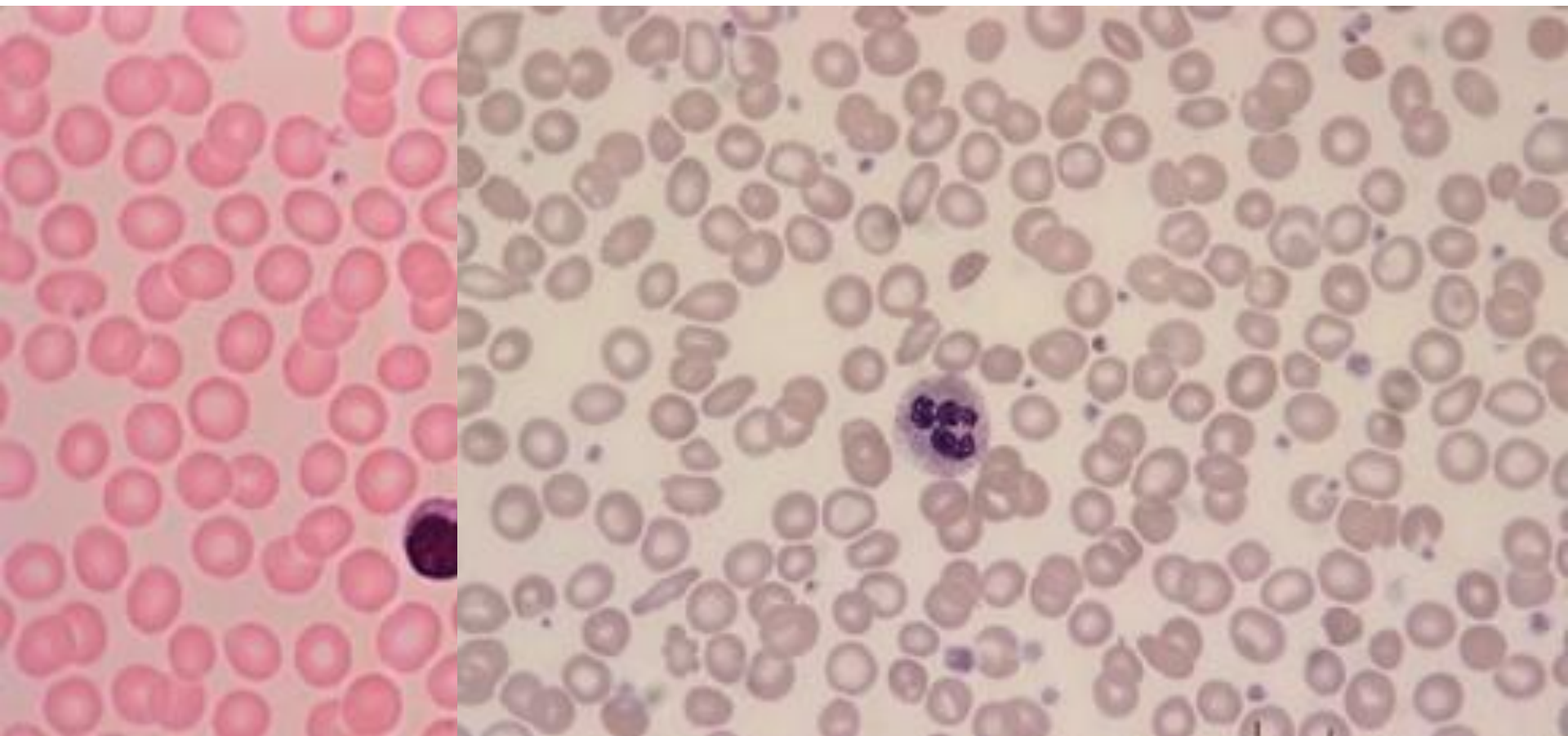
гипорегенераторная

Rt 0,5 - 1 %



Возможен тромбоцитоз на ранних этапах

Микроскопическая картина крови при ЖДА



Синдром сидеропении и состояние латентного дефицита железа

- Дистрофия кожи и её придатков;
- Извращение вкуса и обоняния;
- Мышечная гипотония (недержание мочи);
- Мышечные боли,
- Снижение внимания;
- Ухудшение памяти и т.д.



Внешний вид при сидеропении



Изменения кожи при сидеропении







ГЛОССИТ



Изменения ногтей при сидеропении



КОЙЛОНИХИИ

Наиболее частые причины ЖДА

- Алиментарный дефицит железа (диеты, вегетарианство, недоедание);
- Повышение потребности в железе (частые роды, многоплодная беременность; лактация; быстрый рост; интенсивные занятия спортом; недоношенность);
- Кровопотеря (носовые кровотечения, диафрагмальная грыжа; дивертикул, полип или опухоль ЖКТ; метроррагии);
- Снижение абсорбции (мальабсорбция; воспалительные процессы в кишечнике; ахлоргидрия; гастрэктомия)

Причины развития железодефицитных анемий

- Хронические кровопотери
- Нарушение всасывания железа (энтериты различного генеза, синдром недостаточности всасывания, резекция тонкой кишки, резекция желудка с выключением 12 – перстной кишки)
- Повышенная потребность в железе (беременность, лактация, интенсивный рост и пубертатный период, В12 дефицитная анемия, леченная цианокобаламином)
- Нарушение транспорта железа (гипопротейнемия различного генеза)
- Алиментарная недостаточность



SCIENCEphotoLIBRARY

Показатели обмена железа при ЖДА

Сывороточное железо	СЖ	12,5-30 нг/мл;	↓↓
Общая железосвязывающая способность сыворотки	ОЖСС	45-62,2 мкмоль/л	> 60 мкмоль/л
Ферритин сыворотки		30 - 300 нг/мл	↓↓↓
Насыщение трансферрина железом	НТЖ	25 - 45 %	↓↓
Растворимые трансферриновые рецепторы	pТФР		↑

Лечение железодефицитная анемии

1. Устранение этиологических факторов
2. Лечебное питание
3. Лечение препаратами железа
 - Устранение дефицита железа и анемии
 - Восполнение запасов железа
 - Противорецидивная терапия
4. Профилактика анемии
 - Первичная
 - Вторичная

Рекомендации по лечению препаратами железа

- Назначение препаратов железа в виде солей внутрь с достаточным содержанием двухвалентного железа
- Назначение препаратов железа, содержащих вещества, усиливающие всасывание железа
- Нежелательность одновременного приема пищевых веществ и лекарственных препаратов, уменьшающих всасывание железа
- Целесообразность назначения препаратов железа, содержащих фолиевую кислоту, цианкобаламин при наличии смешанного характера анемии

Рекомендации по лечению препаратами железа

- Назначение препаратов железа парентерально при нарушении кишечного всасывания
- Достаточная продолжительность насыщающего курса терапии (не менее 1-1,5 мес.)
- Необходимость проведения поддерживающей терапии препаратами железа в соответствующих ситуациях

Принципы лечения ЖДА

- Устранение причины железодефицита, если это возможно;
 - Препараты железа, доза которых рассчитывается исходя из содержания атомарного железа: 200-300 мг железа в сутки за 3 приёма натошак;
 - Первые 3 дня - 50% дозы;
- Контроль лабораторных показателей через 7-10 дней (Rt) и каждый месяц (СЖ, ФС);
 - Прием поддерживающей дозы после нормализации показателей;
- Общая продолжительность лечения 4-6 месяцев.

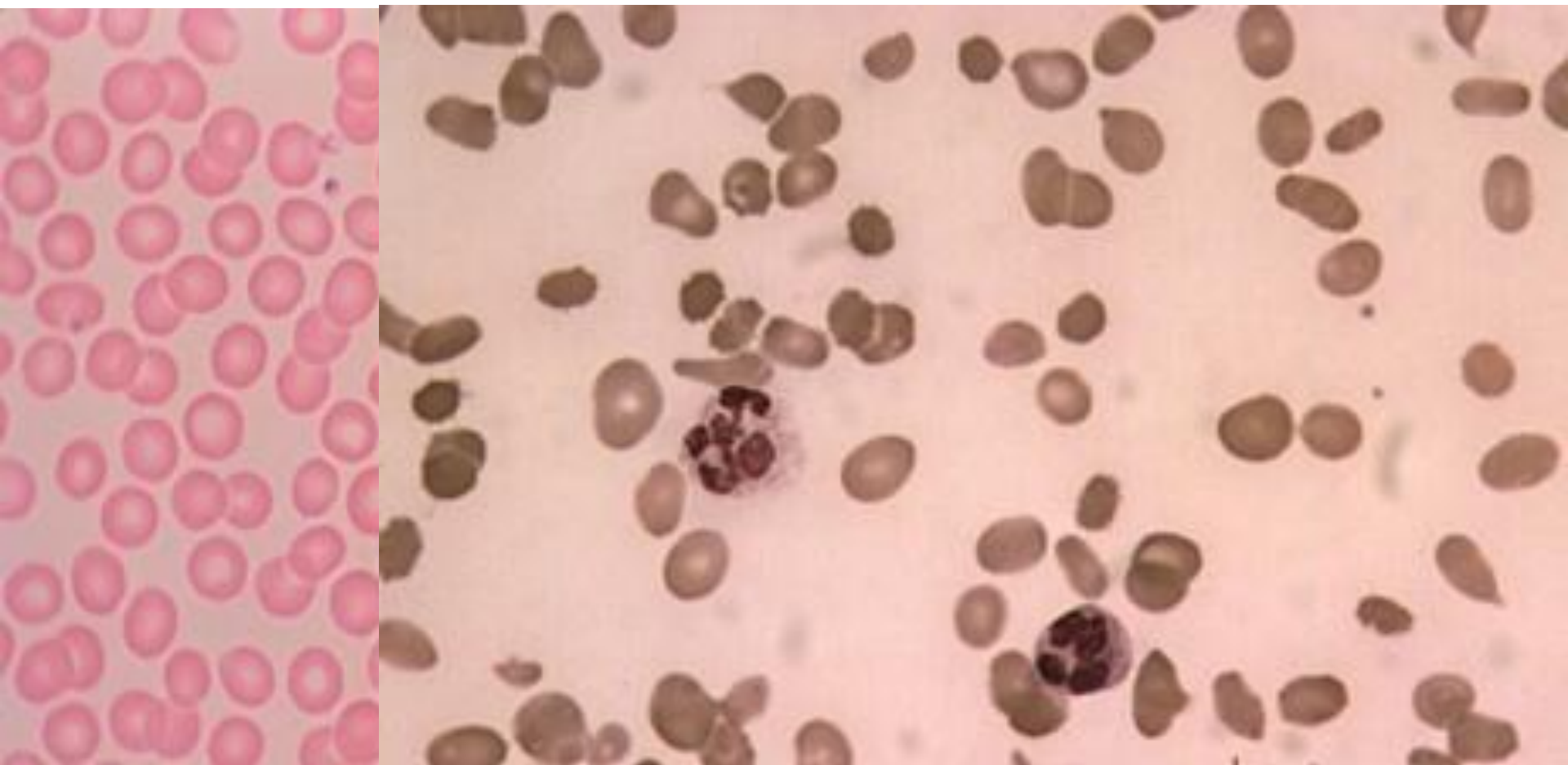
Некоторые препараты для лечения ЖДА

Гемофер	Сульфат железа	драже	105 мг
Актиферрин	Сульфат железа+серин	капсулы	34,5 мг
Мальтофер-Фол	Гидроокись железа+фолиевая кислота	таблетки	100 мг
Топема	Глюконат железа и микроэлементы	Питьевой раствор	50 мг
Феррум-Лек	Гидроокись железа	таблетки	100мг
Ферроплекс	Сульфат железа + аскорбин. кислота	Драже	10 мг
Тардиферон	Сульфат железа + аскорбин.кислота	таблетки	51 мг

Мегалобластные анемии

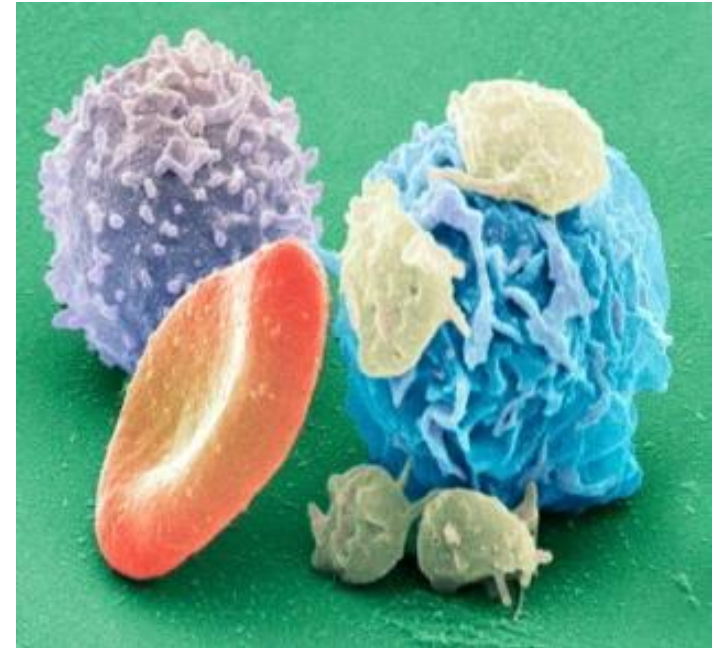
- Группа заболеваний, характеризующаяся специфическими изменениями клеток крови и костного мозга в результате нарушения синтеза ДНК, вызванного недостатком витамина В12 (болезнь Аддисона-Бирмера, пернициозная анемия) или фолиевой кислоты

Микроскопическая картина крови при пернициозной анемии



Морфологическая характеристика эритроцитов при МБА

Макроцитарная
МСV > 100 фл
Гиперхромная
МСН > 100 пг
МСНС > 36 г/л
Гипорегенераторная
Rt < 0,5 %



ВОЗМОЖНО:

Лейкопения, сдвиг «вправо», гиперсегментация ядер нейтрофилов, умеренная тромбоцитопения.

Причины развития V_{12} – дефицитных анемий

1. Нарушение всасывания витамина V_{12}
(атрофический гастрит, рак желудка, операция гастэктомии, резекция тонкой кишки, наложены кишечных анастомозов)
2. Повышенная потребность в витамине V_{12}
(инвазия широким лентецом, дивертикулез толстой кишки, дисбактериоз кишечника)
3. Нарушение транспорта витамина V_{12}
4. Нарушение использования при приеме медикаментов
5. Алиментарная недостаточность

Основные причины развития МБА

	Дефицит витамина В12	Дефицит фолиевой кислоты
Неадекватное поступление	Строгая вегетарианская диета (редко)	Недостаточное питание Быстрый рост Гемодиализ Недоношенность Вскармливание козьим молоком
Увеличенная потребность	Беременность Лактация	Острые инфекции Ранний возраст Хрон. гемолиз Беременность Лактация Целиакия
Нарушения абсорбции	Врожд. дефицит внутр. ф. Кастанла Гастрэктомия С. Золлингера-Эллисона Панкреатит Б. Крона Резекция кишечника Глисты и др.	Заболевания тощей кишки амилоидоз Алкоголизм Лимфома, целиакия Дефицит дигидрофолатредуктазы Др. нарушения метаболизма фолатов

Лекарственные препараты, приём которых приводит к развитию МБА

- **Ингибиторы дегидрофолатредуктазы**
(метотрексат; сульфасалазин; аминоптерин; прогуанил; триметоприм; триамтерен);
- **Антиметаболиты** (6-меркаптопурин; 6-тиогуанин; азатиоприн; ацикловир; 5-фторурацил; зидовудин);
- **Ингибиторы редуктазы РНК** (цитозар; гидрокссимочевина);
- **Антиконвульсанты** (дифенил; фенобарбитал);
- **КОК**
- **ДРУГИЕ** (метформин; неомицин; колхицин)

Клиническая картина:

- 1. Анемический синдром;
- 2. Желудочно-кишечные нарушения (анорексия, глоссит, снижение секреции в желудке);
- 3. Неврологические симптомы (В₁₂) (парестезии, гипорефлексия, нарушения походки и др.)
- 4. Синдром неэффективного эритропоэза;
- 5. Синдром дизэритропоэза;

Принципы лечения МБА

- Полноценное питание; дегельминтизация;
- Витамин В₁₂ (цианкобаламин) 200-400 мкг 1 раз в сутки в/м 4-5 недель;
- Динамика лабораторных показателей: ретикулоцитарный криз на 5-8 день;
- Пожизненные поддерживающие дозы витамина В₁₂ (200-400 мкг в месяц);
- Эр.масса по жизненным показаниям;
- Фолиевая кислота: 5-10мг/сутки в течение 3-4 месяцев. Приём поддерживающих доз.

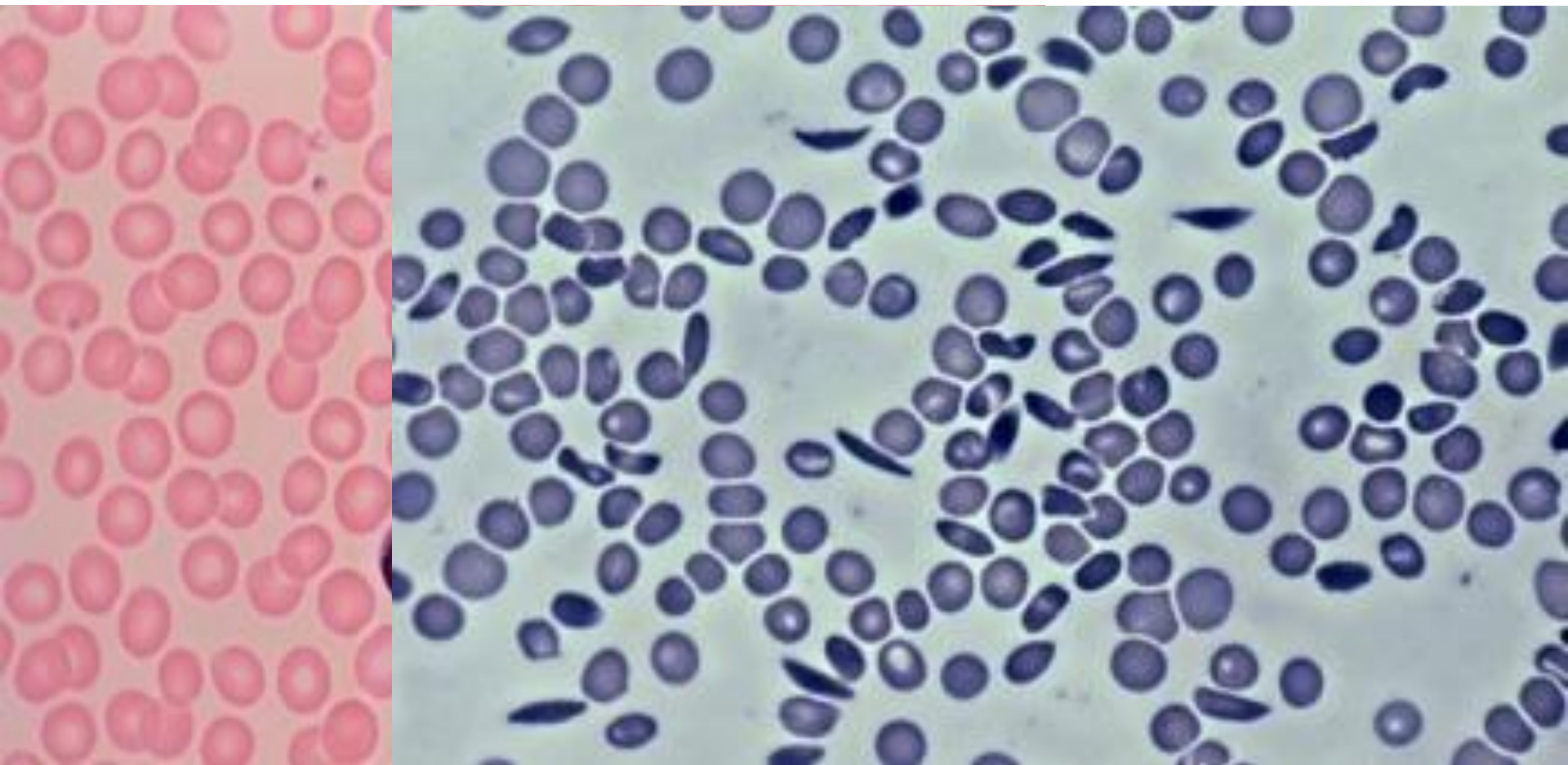
Лечение V_{12} дефицитной анемии

- Начинать после верификации
- Витамин V_{12} :
 - Цианкобаламин 400 – 500 мкг в/м
 - Оксикобаламин 1 мг через день

На 3-4 день увеличение ретикулоцитов в крови!!!

- Закрепляющий курс 1 раз в неделю в течение 2 месяцев, потом постоянной два раза в месяц по 400 – 500 мкг
- При фуникулярном миелозе Цианкобаламин 1000 мкг в/м ежедневно ежедневно до исчезновения клиники

Микроскопическая картина крови при серповидноклеточной анемии



- **Апластические анемии (АА)**- гетерогенная группа заболеваний с невыясненными этиологией и патогенезом, характеризующаяся трехростковым прекращением кровообразования в костном мозге, что сопровождается снижением количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов.
- **Аплазия**-это гистологический термин, обозначающий в гематологии преобладание в костном мозге жировой ткани.

Впервые описал Пауэль Эрлих в 1888 г.

- **Этиология.** К резкому угнетению костномозгового кроветворения приводят различные причины:
- 1) внешние факторы (экзогенные), оказывающие миелотоксическое действие (ионизирующая радиация, цитостатические препараты, различные химические вещества, лекарственные средства)
- 2) внутренние причины (эндогенные): влияние токсических веществ при уремии, гипотиреозе и др. **ЭТО АПЛАСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ!**
- 3) **идиопатические формы**, когда не удается выявить никаких причин развития анемии

- **Патогенез.** Механизм развития гипоплазии костного мозга окончательно не выяснен. Предполагают, что возникает повреждение клетки-предшественника миелопоэза. Содержание гемопоэтических веществ (железо, витамин В12, эритропоэтин) не снижается, однако они не могут быть использованы кроветворной тканью.
- При парциальной гипопластической анемии предполагается аутоиммунный механизм развития, так как обнаруживаются антитела к ядрам клеток красного ростка.

Клиническая картина.

Можно выделить три основных синдрома:

- **Анемический:** повышенная утомляемость, слабость, бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек
- **Геморрагический:** проявляется различными кровотечениями (носовыми, маточными), развитием кровоподтеков.
- **Септико-некротический:** некрозы слизистых оболочек, высокая лихорадка, различные воспалительные заболевания (пневмония)
- Печень и селезенка обычно не увеличены, но при обнаружении антител к эритроцитам (аутоиммунная форма болезни) могут определяться умеренная **спленомегалия**, а также легкая желтушность кожи и склер вследствие наличия гемолитического компонента

Анализ крови

- Выраженная анемия

Содержание гемоглобина снижается до 20 – 30 г/л.

- Нормохромная.

- Содержание ретикулоцитов снижено, что свидетельствует о гипорегенераторном состоянии костного мозга.

- Характерна выраженная лейкопения, гранулоцитопения (до 200 в 1 мкл).

Содержание лимфоцитов не изменено.

- Количество тромбоцитов снижается иногда до нуля.

- Значительно увеличивается СОЭ (до 30 – 80 мм/ч).

В костном мозге

Миелограмма: уменьшено количество миелокариоцитов, увеличено число лимфоцитов, тучных и плазматических клеток. Мегакариоциты могут полностью отсутствовать.

Стернальная пункция малоинформативна, нужна только для исключения лейкоза!

- трепанобиопсия: при гистологическом исследовании костного мозга обращает внимание почти полное исчезновение костномозговых элементов и замещение их жировой тканью.

Без трепанобиопсии диагноз АА невозможен!!!

Б/Х ан. крови

- Содержание железа сыворотки у большинства больных увеличено, насыщение трансферрина железом практически 100 %.

- **Диагностика.** Распознавание апластической анемии основывается на исключении ряда заболеваний, обуславливающих панцитопению и подтверждении самого факта панцитопении (в периферической крови и костном мозге). Необходима дифференциальная диагностика с острым лейкозом и метастазами рака в костный мозг, с аутоиммунными заболеваниями, МДС.
- **Диагноз апластической (гипопластической) анемии формируется с учетом следующих компонентов:** 1) определение характера анемии (в данном случае апластическая); 2) характер течения (острый, подострый, хронический); 3) наиболее выраженные синдромы (геморрагический, септико-некротический) и осложнения.

- **Классификация** – фактор прогноза:
основана на показателях
периферической крови:
 1. Тяжелая АА: гранулоциты < 500 кл/мл (0,5 тыс.) и тромбоциты < 20 тыс.
 2. Среднетяжелая АА: гранулоциты 500-2000 кл/мл (0,5-2,0 тыс.) и тромбоциты 20-50 т.
 3. Легкая АА: гранулоциты > 2000 кл/мл (> 2,0 тыс.) и тромбоциты > 50 тыс./мкл.

- **Лечение:**

Основа терапии-иммуносупрессия!

2 подхода:

1. трансплантация костного мозга и иммуносупрессия
2. современная комбинированная иммуносупрессивная терапия

- 3 этапа:
 1. Антитимоцитарный глобулин (АТГам)-антилимфоцитарный поликлональный JgG, который содержит а/т к Т-лимфоцитарным мембранам лейкоцитов (препарат, получаемый от иммунизирования лейкоцитами человека лошадей, кроликов, коз).
Вводится по специальным протоколам.
Эффективность: 50% ответа на 1-й курс, 50% на 2-й курс из неответивших, т.е. всего 75%!

2. Циклоспорин А (грибковый дериват)-
универсальный иммуносупрессор-
длительно, не менее 1 года 10
мг/кг/день

с учетом токсичности под контролем
билирубина, креатинина, трансаминаз

3. Спленэктомия – спорный метод?

Если нет возможности провести АТГам

+ . Заместительная гемокомпонентная
терапия: тромбоконцентрат в первую
очередь!

+ . Моноклональные антитела?
разработки

ОСНОВНОЕ:

- Не лечить ГКС!!!
- Не лечить андрогенами
- При инфекционных осложнениях сразу сильные антибиотики и противогрибковые препараты
- Нельзя ГМ-КСФ и эритропоэтины
- Лечить АТГамом никогда не поздно! (при сохранности больного), т.к. на программном лечении достигается стойкая компенсация, 5-ти летняя выживаемость 70-95%

Лечение гипопластических (апластических анемий)

- Глюкокортикоиды
- Анаболические препараты
- Лечение андрогенами
- Лечение иммунодепрессантами
- Спленэктомия
- Лечение антилимфоцитарном глобулином
- Лечение циклоспорином
- Пересадка костного мозга
- Лечение колониестимулирующими факторами
- Трансфузия эритроцитов
- Десфералотерапия
- Трансфузия тромбоцитов
- Лечение иммуноглобулином

Причины железоперераспределительных анемий

1. Активный туберкулез различной локализации
2. Инфекционный эндокардит
3. Нагноительные заболевания (абсцессы брюшной полости, легких, почек, эмпиема)
4. Инфекции мочевыводящих путей, холангит
5. Ревматоидный артрит и инфекционные артриты
6. Хронический гепатит
7. Опухоли различной локализации при отсутствии кровопотерь

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Гемолитические анемии

□ Наследственные:

- дефект мембраны эритроцитов (наследственный микросфероцитоз)
- дефицит ферментов в эритроцитах (глюкоза – 6 фосфат дегидрогеназа)
- нарушение синтеза цепей глобина (талассемия)

□ Приобретенные:

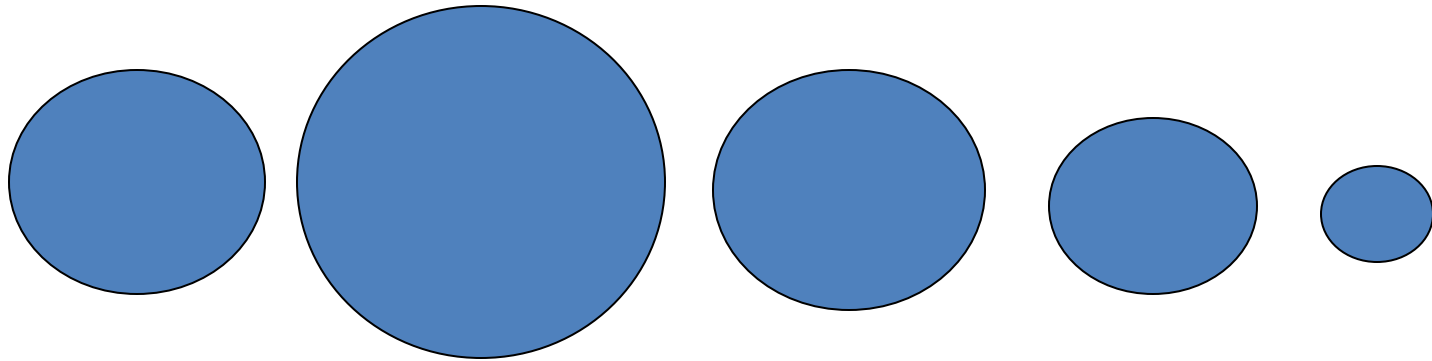
- симптоматические
- идиопатические

Методы диагностики

- Исследование периферической крови с подсчетом ретикулоцитов и в некоторых случаях - костномозгового пунктата;
- Определение фракций билирубина в сыворотке крови;
- Установление эритроцитометрического и сферического индексов;
- Определение осмотической резистентности эритроцитов;

- Определение степени аутогемолиза;
- Определение ферментов гликолиза и пентозо-фосфатного цикла в эритроцитах;
- При иммунных гемолитических анемиях - определение группы крови, резус-фактора, титра антител (тест Кумбса и др.);
- Определение типов гемоглобина, проба на серповидность при гемоглобинопатиях, рентгенография костей;
- Анализ родословной;
- Обследование родителей и родственников больного.

Патогенез формирования микроцитов



Клиническая картина

- Желтуха
- Увеличение селезенки
- Большая или меньшая анемия
- Увеличение печени
- Склонность к образованию камней в желчном пузыре
- Соответствующие морфологические изменения эритроцитов
- Ретикулоцитоз.

У детей до года

- Деформация скелета, особенно черепа
- Микрофтальмия
- Готическое небо
- Изменение расположения зубов
- У ряда больных - укорочение мизинца

Картина крови

- Падение гемоглобина от 90-100 г/л до 40-50 г/л при гемолитическом кризе
- Морфологические изменения эритроцитов - шарообразная форма, уменьшение диаметра, увеличение толщины и отсутствие центрального просветления
- Увеличение количества ретикулоцитов от 10-15 % до 50-60% после гемолитического криза
- Снижение осмотической резистентности эритроцитов
- Гипербилирубинемия

Показания к спленэктомии

- Постоянная или возникающая после гемолитического криза анемия
- Значительная гипербилирубинемия
- Оставание в физическом и умственном развитии
- Появление боли в правом подреберье

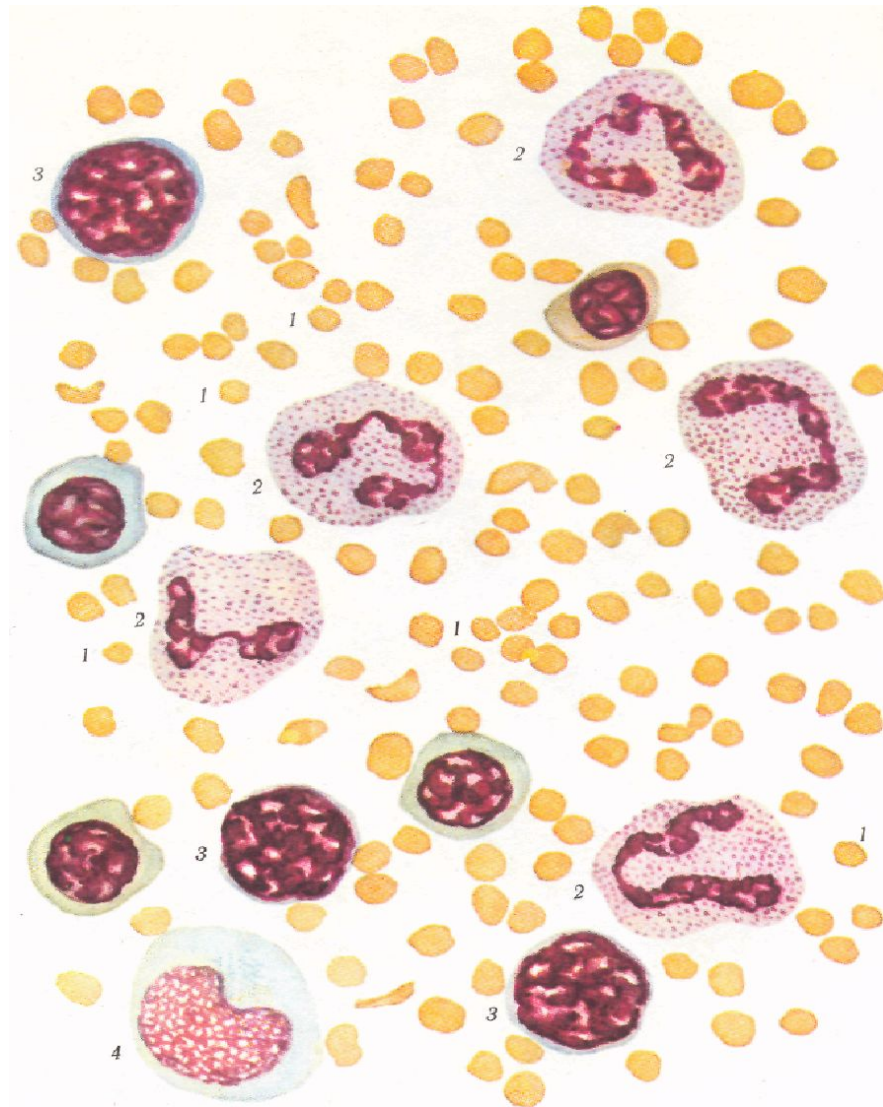
Относительные противопоказания

- Консервативная компенсация
гемолиза
- Возраст детей до 4-5 лет

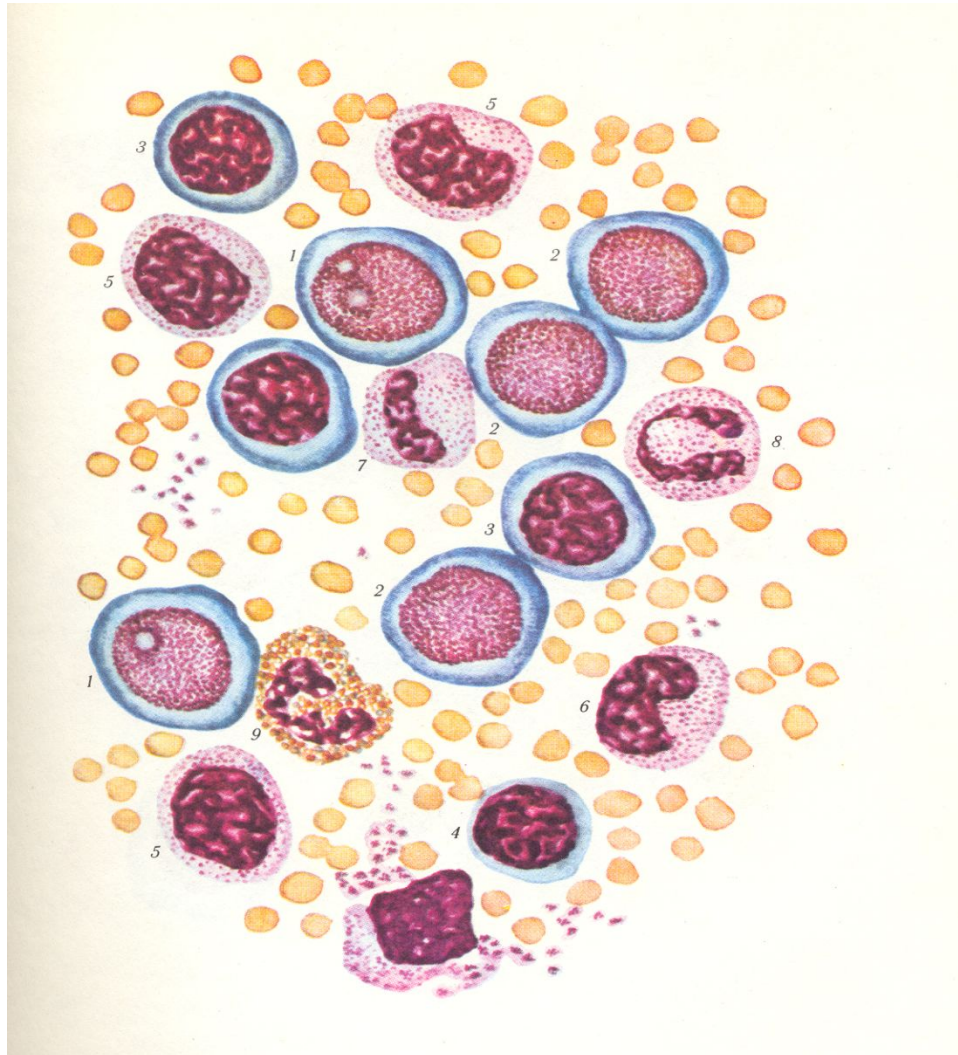
Иммунные гемолитические анемии

- Аллоиммунные
- Трансиммунные
- Гетероиммунные
- Аутоиммунные

Периферическая кровь при гемолитической анемии



Пунктат КМ при ГА



Основное правило

ЛЮБАЯ АНЕМИЯ, НЕЗАВИСИМО ОТ
СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ, ПОДЛЕЖИТ
ЛЕЧЕНИЮ ПОСЛЕ УСТАНОВЛЕНИЯ ЕЕ
ПРИЧИНЫ

Направления лечения

- Ликвидация кровопотерь
- Устранение дефицита витамина В₁₂, железа, спленогенного фактора
- Заместительная гемотерапия
- Десенсибилизация
- Общеукрепляющая терапия
- Лечение основных заболеваний

Ориентирующая схема диагностического поиска при анемии

