

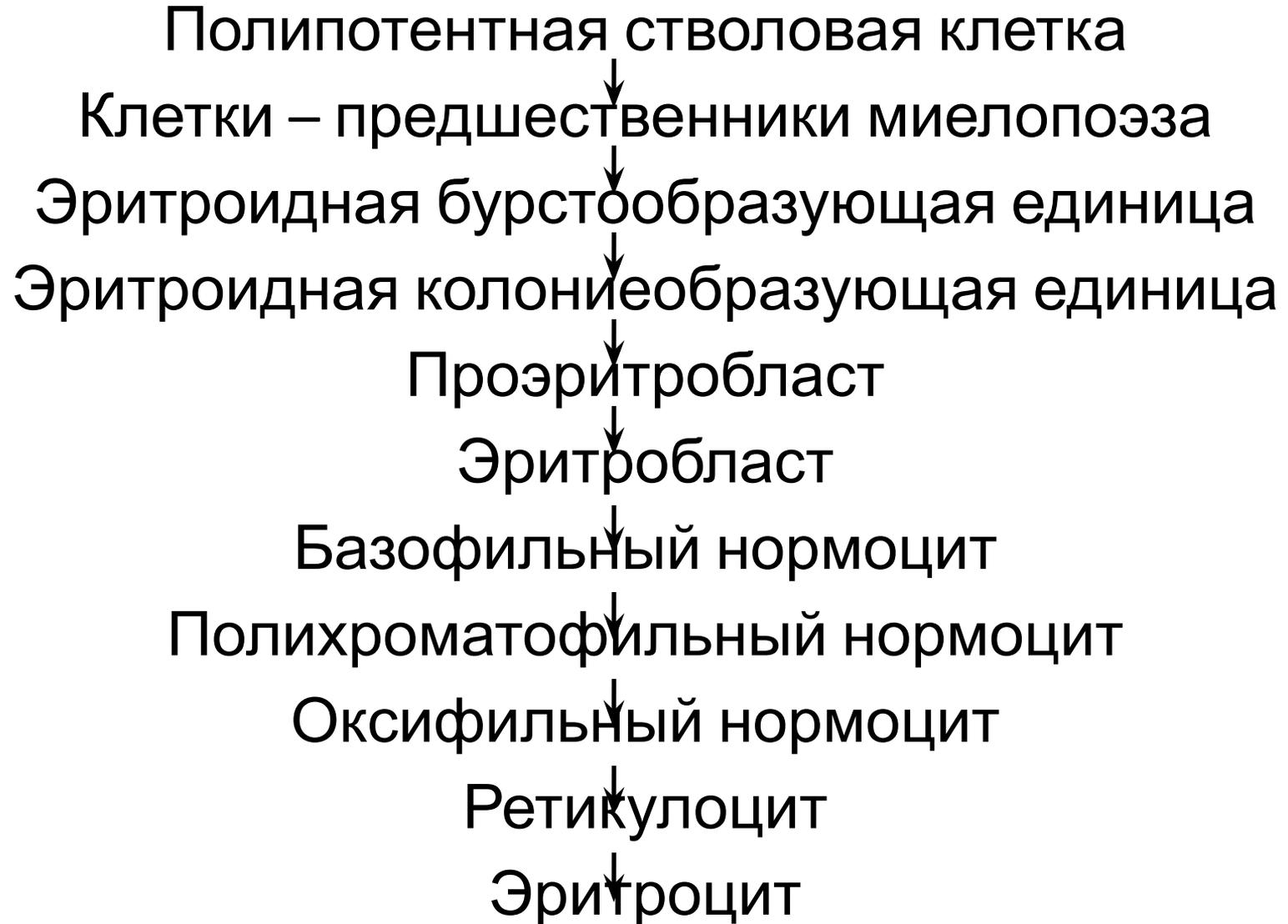
# Эритрон

- 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

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

# Патогенетические варианты анемий

- Железодефицитные анемии
- Сидероахрестические анемии (железонасыщенные)
- Железоперераспределительные анемии
- В<sub>12</sub> – 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 В<sub>6</sub> 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 числа 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 (В<sub>12</sub> – 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

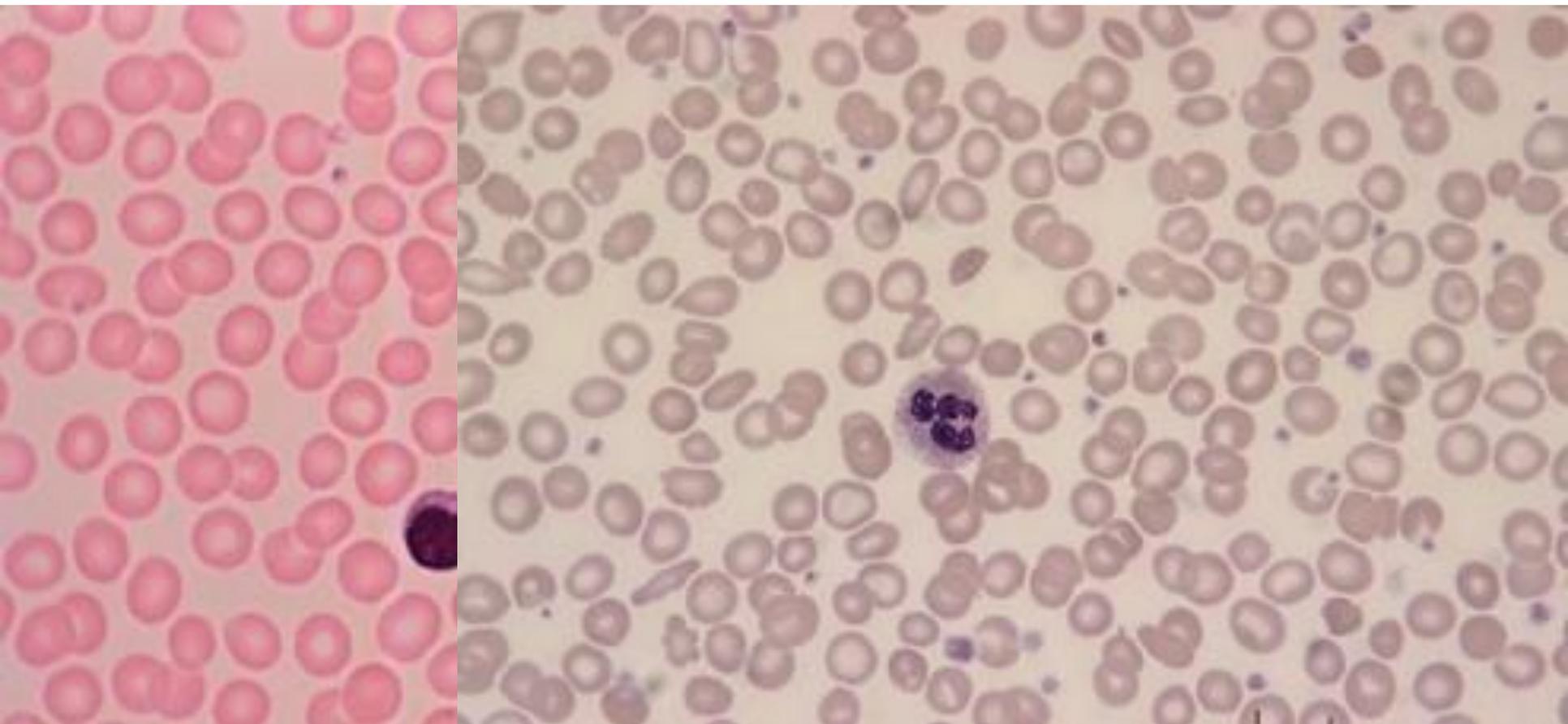
гипорегенераторная

$Rt$  0,5 - 1 %



Возможен тромбоцитоз на ранних этапах

# Микроскопическая картина крови при ЖДА

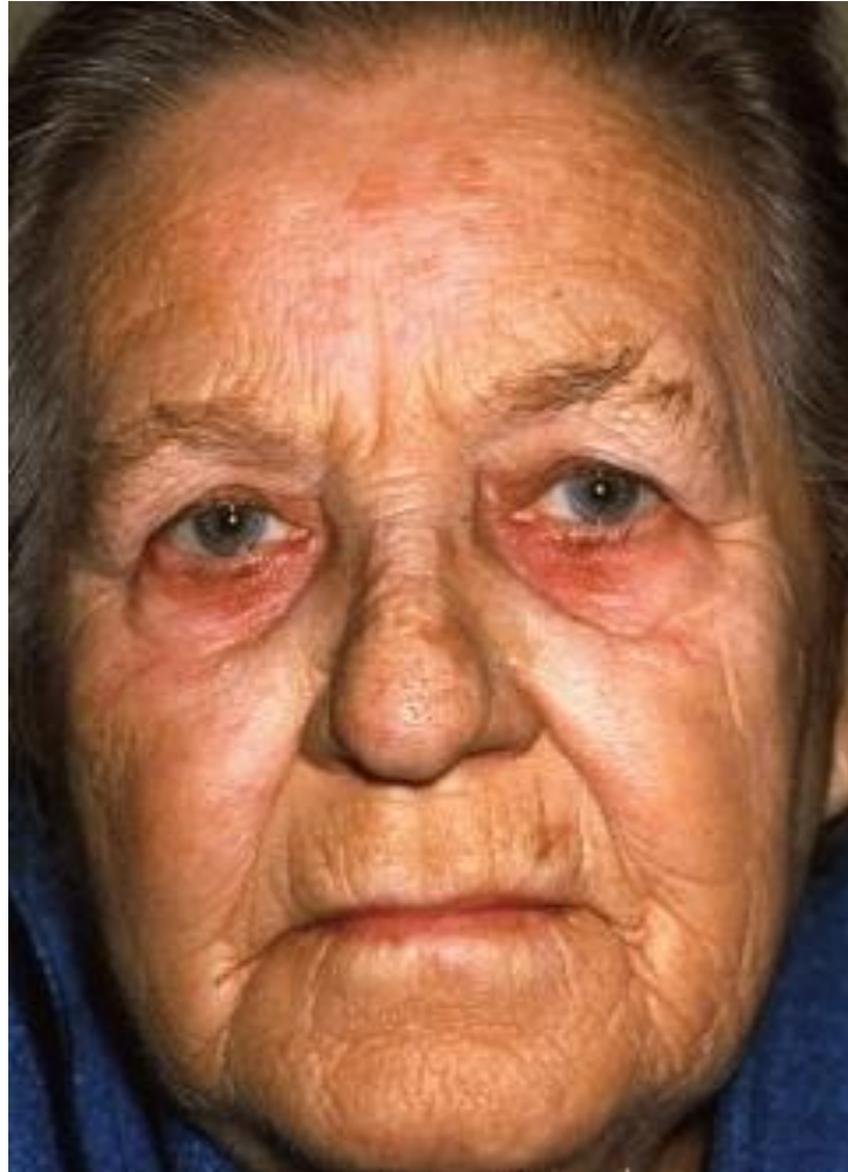


# Синдром сидеропении и состояние латентного дефицита железа

- 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



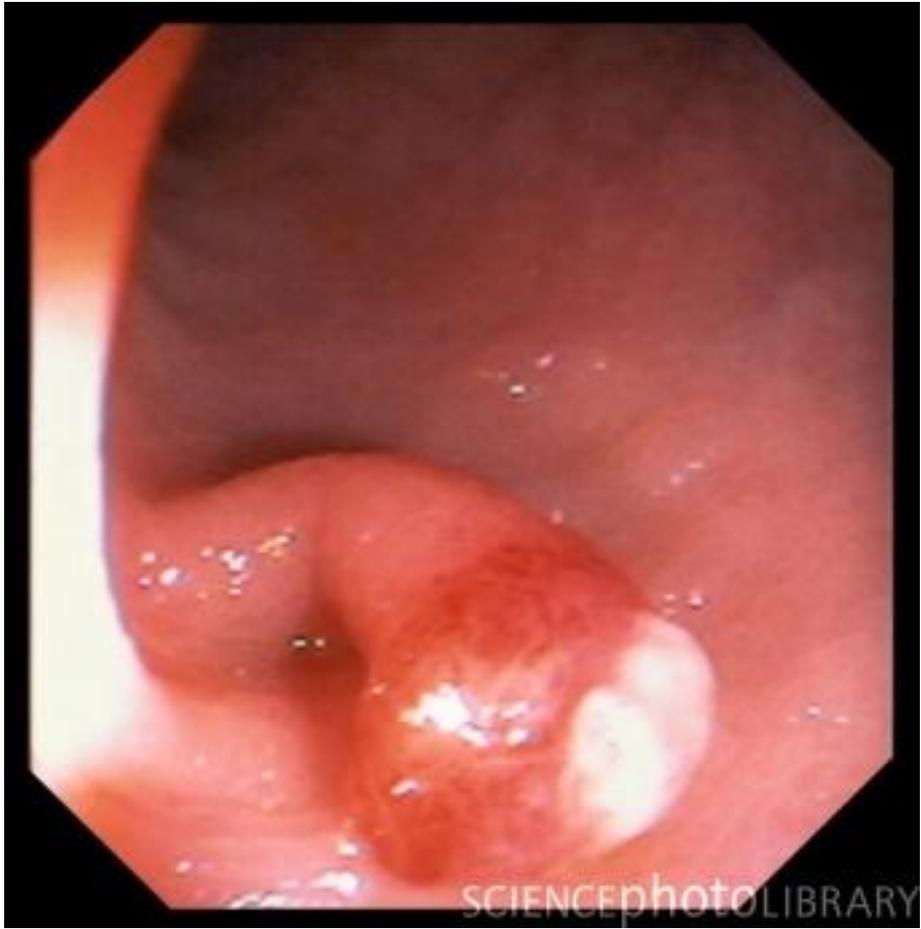
КОЙЛОНИХИИ

# 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



# 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.

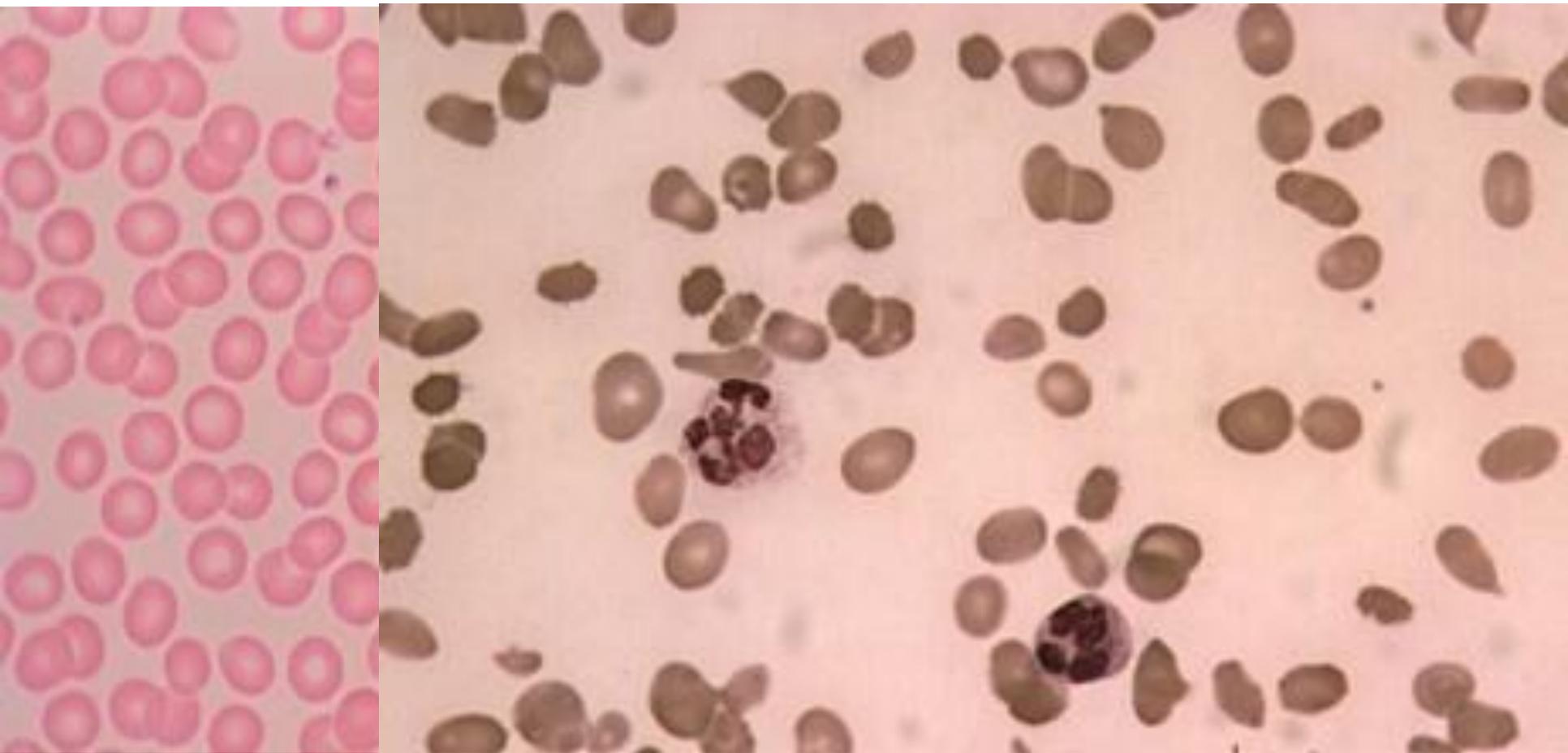
# Некоторые препараты для лечения ЖДА

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

# Мегалобластные анемии

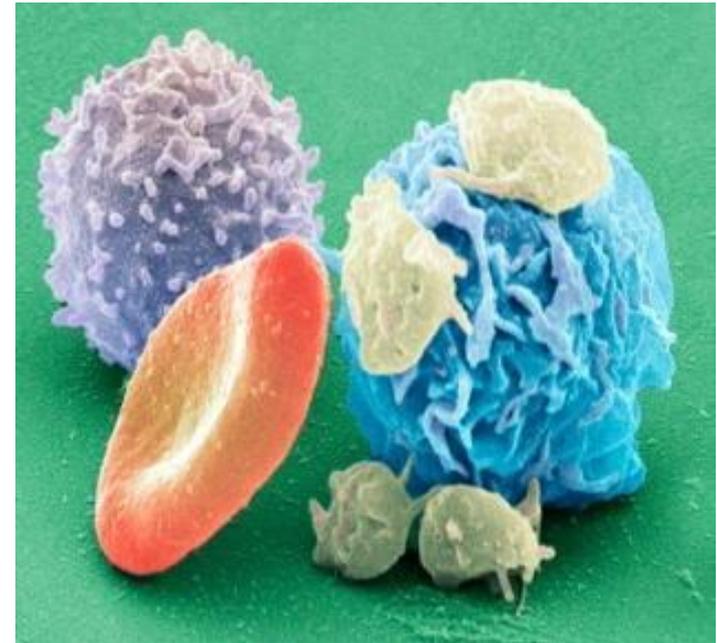
- Группа заболеваний, характеризующаяся специфическими изменениями клеток крови и костного мозга в результате нарушения синтеза ДНК, вызванного недостатком витамина В12 (болезнь Аддисона-Бирмера, пернициозная анемия) или фолиевой кислоты

# 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

	<b>Дефицит витамина В12</b>	<b>Дефицит фолиевой кислоты</b>
<b>Неадекватное поступление</b>	Строгая вегетарианская диета (редко)	Недостаточное питание Быстрый рост Гемодиализ Недоношенность Вскармливание козьим молоком
<b>Увеличенная потребность</b>	Беременность Лактация	Острые инфекции Ранний возраст Хрон. гемолиз Беременность Лактация Целиакия
<b>Нарушения абсорбции</b>	Врожд. дефицит внутр. ф. Кастла 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 (В<sub>12</sub>) (парестезии, гипорефлексия, нарушения походки и др.)
- 4. Синдром неэффективного эритропоэза;
- 5. Синдром дизэритропоэза;

# Принципы лечения МБА

- Полноценное питание; дегельминтизация;
- Витамин В<sub>12</sub> (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 В<sub>12</sub> (200-400 мкг в месяц);
- Эр.масса по жизненным показаниям;
- Фолиевая кислота: 5-10мг/сутки в течение 3-4 месяцев. Приём поддерживающих доз.

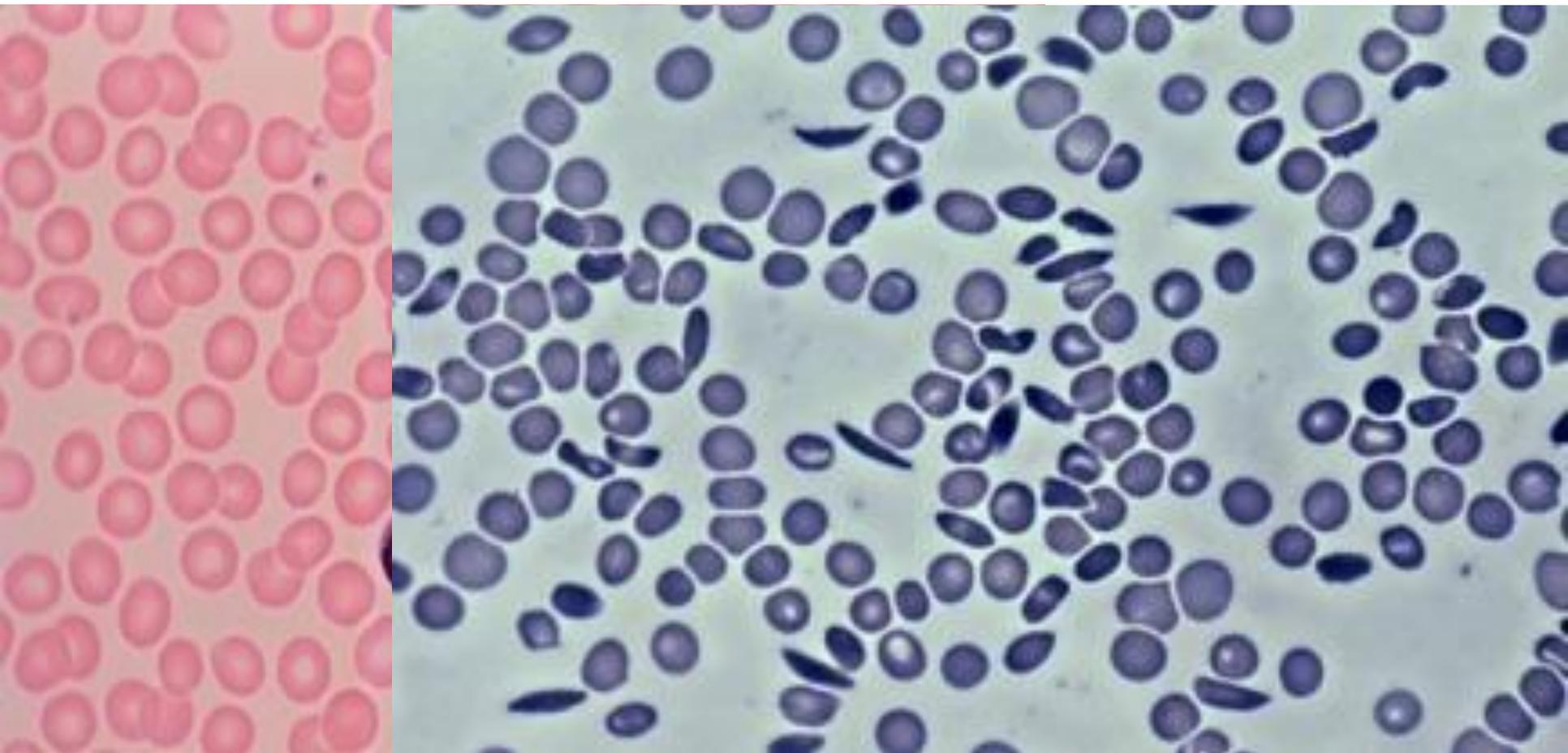
# Лечение $V_{12}$ дефицитной анемии

- 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:

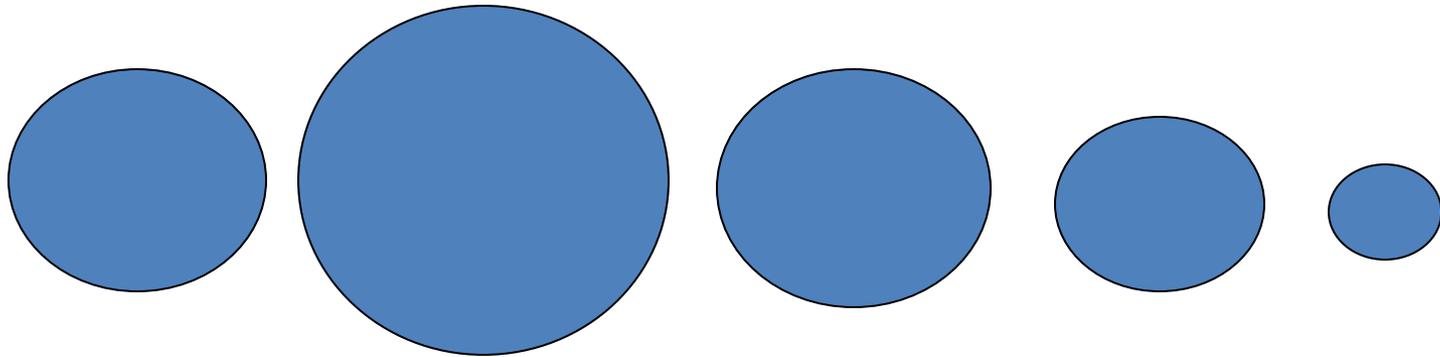
- симптоматические
- идиопатические

# 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

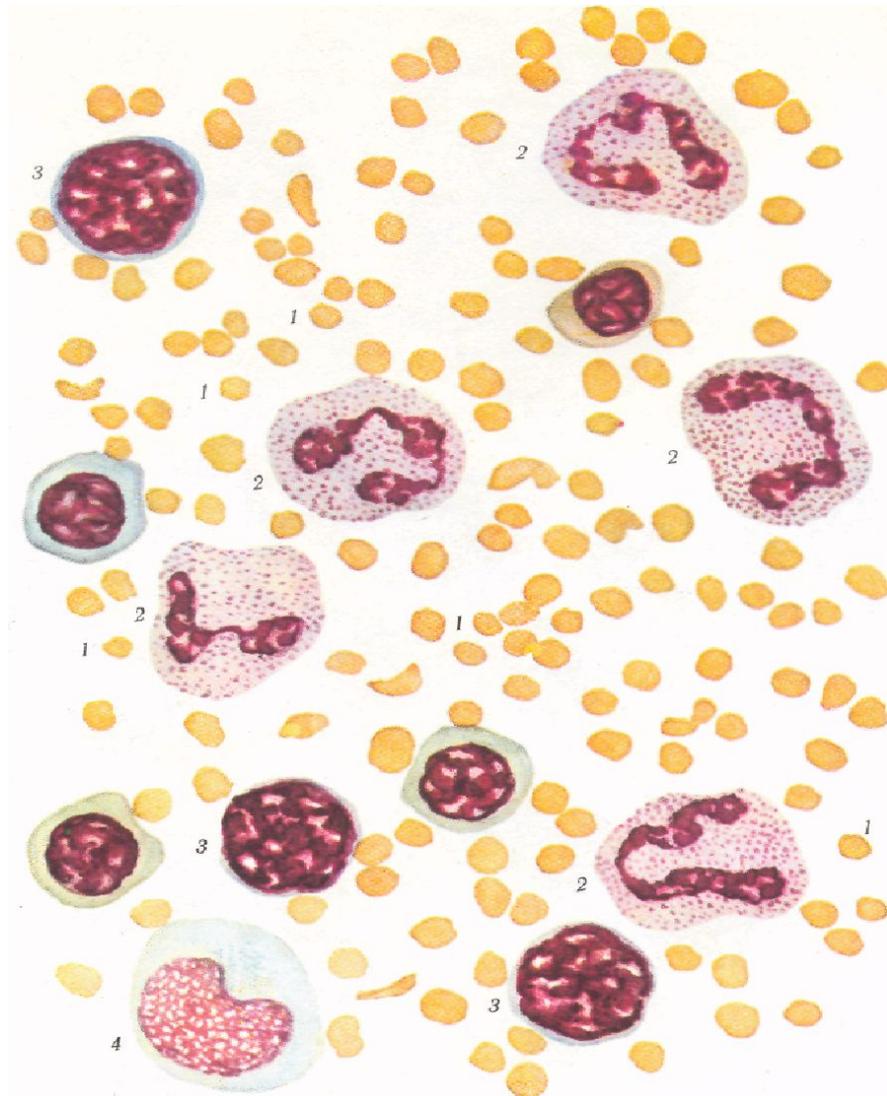
# Относительные противопоказания

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

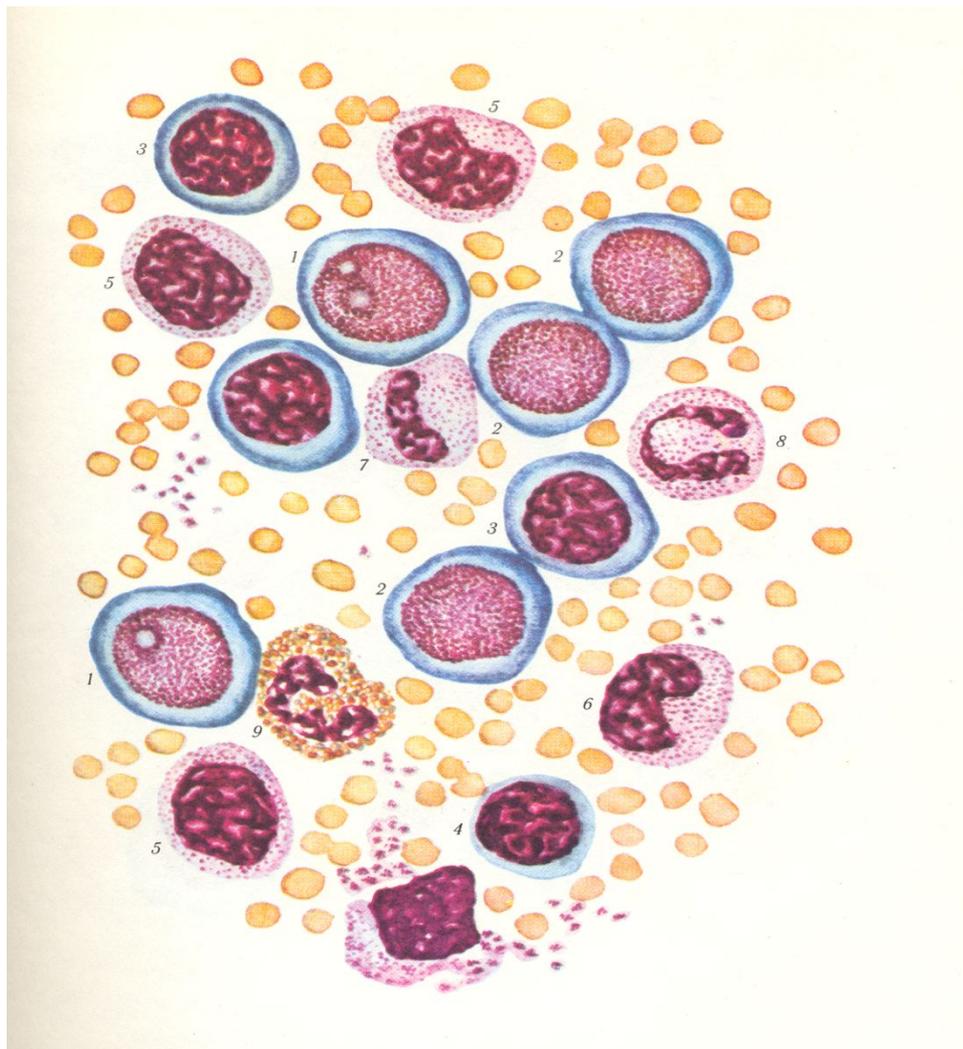
# Иммунные гемолитические анемии

- 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 В<sub>12</sub>, железа, спленогенного фактора
- Заместительная гемотерапия
- Десенсибилизация
- Общеукрепляющая терапия
- Лечение основных заболеваний

# Ориентирующая схема диагностического поиска при анемии

