
Анемия

Определение

Анемия — патологическое состояние организма, характеризующееся снижением содержания гемоглобина и уменьшением количества эритроцитов в единице объема крови

Классификация анемий

- **Анемии, вызванные недостатком гемопоэтических факторов**
 - **Гипопластические и апластические анемии**
 - **Анемии, вызванные кровопотерей**
 - **Гемолитические анемии**
-

Классификация анемий с учетом лабораторных показателей

По степени:

	Нь	Эритроциты
I	110-90	3,5-3,0
II	90 - 70	3,0 - 2,5
III	< 70	< 2,5

По количеству ретикулоцитов:

Регенераторная	от 5 до 50
Гиперрегенераторная	> 50
Гипорегенераторная	< 5
Арегенераторная	0

По цветовому показателю:

Гипохромная	< 0,8
Нормохромная	0,9 -1,0
Гиперхромная	>1,1

Железодефицитная анемия (ЖДА)

патологическое состояние, характеризующееся снижением содержания гемоглобина из-за дефицита Fe в организме в результате нарушения его поступления, усвоения или патологических потерь

Фонды железа:

- Гемоглобиновый или эритроцитарный
 - Запасной (лабильный и стабильный)
 - Транспортный
 - Тканевой
-

Причины ЖДА

- Недостаточные запасы Fe
- Повышенная потребность в Fe
- Повышенные потери Fe
- Нарушение всасывания и транспорта Fe
- Нарушение регуляции обмена Fe
- Недостаточное поступление Fe с пищей

Клиника ЖДА

Сидеропенический синдром:

- ❑ Трофические нарушения кожи, ногтей, волос, слизистых оболочек
 - ❑ Извращение вкуса и обоняния
 - ❑ Астеновегетативные нарушения
 - ❑ Нарушение процессов кишечного всасывания
 - ❑ Дисфагия и диспепсические изменения
 - ❑ Снижение иммунитета (повышенная заболеваемость ОРВИ, кишечными инфекциями)
-

Клиника ЖДА

Общеанемические симптомы:

- ❑ Бледность кожи
- ❑ Нарастание астеновегетативных расстройств
- ❑ Повышенная утомляемость
- ❑ Мышечная слабость
- ❑ Головная боль
- ❑ Головокружение
- ❑ Снижение памяти, внимания
- ❑ Изменения со стороны сердечно-сосудистой системы (тахикардия, приглушенность тонов, систолический шум, тенденция к гипотонии, реже - одышка, гипоксические и дистрофические изменения на ЭКГ, повышение ударного и минутного объемов сердца)

Лабораторные показатели и методы, которые используют для выявления дефицита железа

- ❑ Содержание Hb в крови
 - ❑ Количество эритроцитов
 - ❑ Цветовой показатель
 - ❑ Сывороточное Fe
 - ❑ Общая железосвязывающая способность сыворотки
 - ❑ Латентная железосвязывающая способность сыворотки
 - ❑ Коэффициент насыщения трансферрина
 - ❑ Дисфераловый тест
 - ❑ Ферритин сыворотки
-

Основные принципы лечения ЖДА

- **Возмещение дефицита железа без лекарственных железосодержащих препаратов невозможно.**
- **Терапия ЖДА должна проводиться преимущественно препаратами железа для перорального приема.**
- **Терапия ЖДА не должна прекращаться после нормализации уровня гемоглобина.**
- **Гемотрансфузии при ЖДА проводятся только строго по жизненным показаниям.**

Этапы лечения ЖДА

- **Купирование анемии**
 - **Восстановление запасов Fe**
 - **Противорецидивная терапия**
-

ГИПО- И АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Определение

Гетерогенная группа заболеваний, характерной особенностью которой является резкое угнетение кроветворения

Причины:

- Воздействие ионизирующего излучения,
- Миелотоксические яды, в частности, бензол и его производные,
- Некоторые лекарственные препараты (сульфамиды, левомецетин, мерказолил, антагонисты фолиевой кислоты, цитостатики и др.),
- Вирусные инфекции,
- Эндогенные факторы (гипотиреоз, ХПН, цирроз печени, остеопороз и др.)

КЛАССИФИКАЦИЯ ГИПО- И АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

Наследственные:

- с общим поражением гемопоэза,
- анемия Фанкони,
- анемия Эстрена-Дамешека,
- с избирательным поражением эритропоэза,
- анемия Блекфена-Даймонда.

Приобретенные:

- с общим поражением гемопоэза (острая, подострая, хроническая апластическая анемия),
- с парциальным поражением эритропоэза (парциальная (чисто красноклеточная) аплазия с антителами против эритрокариоцитов в костном мозге).

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ГИПО-АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- Бледность
- Общая слабость
- Сердцебиение
- Быстрая утомляемость
- Геморрагии
- Нередко: лихорадка, пневмонии, отиты, пиелиты

Периферическая кровь:

- анемия, лейкопения, тромбоцитопения, СОЭ до 40-80 мм/час. Анемия чаще всего нормохромная, макроцитарная.

Миелограмма:

- уменьшено количество миелокариоцитов, увеличено количество лимфоцитов, а также плазматических и тучных клеток, мегакиоциты могут полностью отсутствовать.

Исследование костного мозга:

- опустошение, полное исчезновение миелокариоцитов и замещение их жировой тканью

ЛЕЧЕНИЕ

Комплексное, продолжительное.

- **Аллогенная трансплантация костного мозга**
- **Антилимфоцитарный глобулин (ALG) и антитимоцитарный глобулин**
- **Колониестимулирующие факторы**
- **Циклоспорин А - специфический Т- клеточный ингибитор**
- **Метилпреднизолон**
- **Антибиотики широкого спектра действия (при присоединении вторичной инфекции)**
- **Противовирусная терапия**
- **Отмытые эритроциты (для уменьшения степени анемии). Уровень гемоглобина должен быть поднят до уровня оптимальной активности жизненных процессов (он составляет примерно 90 г/л).**
- **При неэффективности медикаментозного лечения используется спленэктомия.**

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Обширная группа анемических состояний различной этиологии, общим признаком которой является патологически повышенное разрушение эритроцитов

Некоторые важные клинико-лабораторные признаки:

- **развитие анемии**; регенераторный тип эритропоэза - увеличивается количество эритроидных клеток в костном мозге и повышается количество ретикулоцитов в периферической крови;
- **наличие желтухи** за счет повышения уровня свободного билирубина в сыворотке крови;
- **повышение концентрации билирубина желчи (плейехолия)** как следствие избыточного поступления свободного билирубина в гепатоциты;
- **гиперхолия кала и наличие уробилина** в моче как результат повышенного поступления в кишечник уробилиногена и образования стеркобилиногена;
- при преимущественном внутрисосудистом гемолизе в моче может появиться гемосидерин или же неизменный гемоглобин.

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

Наследственные:

- гемоглобинозы,
- микросфероцитарная гемолитическая анемия Минковского-Шоффара,
- ферментопатии (дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы эритроцитов),
- нормобластоз плода.

Приобретенные:

- аутоиммунная ГА,
- пароксизмальная ночная гемоглобинурия,
- анемии, возникающие при вливании несовместимой по группе или резус-фактору крови.

СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНАЯ АНЕМИЯ (HbS)

Характерная особенность - наличие мутантного аутосомного гена, приводящего к замене валина на глутаминовую кислоту в шестом положении бета-цепи глобина

КЛИНИКА	ВНЕШНИЙ ВИД:
<ul style="list-style-type: none">□ бледность кожи и слизистых,□ желтушность, которая усиливается с возрастом,□ увеличение селезенки с 6-месячного возраста,□ гепатомегалия (60 %),□ кардиомегалия с систолическим шумом,□ аденопатия,□ камни в желчном пузыре,□ язва 12-п кишки.	<ul style="list-style-type: none">□ удлиненный нижний сегмент тела,□ дорсальный кифоз и люмбальный лордоз,□ куполообразное (готическое) небо,□ башенный череп и выступающий лоб,□ значительное удлинение конечностей,□ общая задержка созревания костей,□ задержка полового созревания,□ уровень интеллектуального развития обычно нормальный.

Гемолитические кризы

Клинические:

- (болевые или вазоокклюзивные, ревматоидные и абдоминальные). Гемоглобин и ретикулоциты не отличаются от нормы.

Гематологические:

- (апластические, гипергемолитические, мегалобластные и секвестрационные). Резкое снижением уровня гемоглобина и выраженный ретикулоцитоз.

Диагностика

- Периферическая кровь: постоянное присутствие серповидных эритроцитов, анизо-пойкилоцитоз, гипохромия и полихроматофилия, овалоцитоз микро- и макроцитоз, кольца Кебота, нормоциты, тельца Жолли. Повышена осмотическая резистентность эритроцитов.
- Миелограмма - гиперплазия всех ростков с преобладанием эритроидного.

ТАЛАССЕМИЯ

Гетерогенная группа наследственно обусловленных гипохромных анемий, в основе которых лежит нарушение структуры цепей глобина.

КЛИНИКА БЕТА-ТАЛАССЕМИИ

Различают большую и малую талассемию.

Характерно:

- **начало на первом году жизни,**
- **бледность, выражен желтушный оттенок,**
- **тяжелая анемия (Hb - 60-20 г/л, эритроциты - до $3-2 \cdot 10^{12}/л$,**
- **отставание в физическом развитии (росте),**
- **изменения в костной системе (деформация черепа с формированием башенного черепа, увеличение верхней челюсти, отдаление орбит, монголоидный разрез глаз, выступание резцов и клыков с нарушением прикуса),**
- **значительное увеличение печени, рано увеличивается селезенка,**
- **с 8-10 лет гемосидероз внутренних органов.**

МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ (болезнь Минковского-Шофара)

В основе развития заболевания лежит нарушение структуры белка в мембране эритроцитов. Аутосомно доминантный тип наследования.

КЛИНИКА

- **Первые признаки болезни появляются в юношеском и зрелом возрасте.**
- **Характерны: желтуха, анемия, спленомегалия, изменения скелета.**
- **Длительное время единственным признаком заболевания является желтушное окрашивание склер и кожи.**
- **Течение волнообразное.**
- **Причиной усиления гемолиза и соответственно ухудшение состояния может быть инфекция, переохлаждение, беременность.**
- **Ухудшение проявляется: слабостью, появлением одышки, учащенного сердцебиения при физической нагрузке.**

ДЕФИЦИТ АКТИВНОСТИ ГЛЮКОЗО-6- ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ (Г-6-ФД)

Тип наследования недостаточности Г-6-ФД не полностью доминантный, сцепленный с полом (X хромосома).

Установлено 59 потенциальных гемолитиков данной энзимопатии.

- К группе лекарственных средств относят: противомаларийные, сульфаниламиды, производные нитрофурана (фурадонин, фурацилин, фуразолидон), производные анилина, нафталин и его производные, метиленовый синий финилгидразин.
- Гемолиз могут вызывать вакцины.
- Эндогенные интоксикации и ряд растительных продуктов.
- Течение заболевания обычно ухудшается под влиянием интеркуррентных инфекций, особенно вирусных инфекций.

Клинические формы:

- острый внутрисосудистый гемолиз,
- фавизм,
- гемолитическая болезнь новорожденных,
- наследственная хроническая негемолитическая анемия (несфероцитарная),
- бессимптомная форма.