

АНЕМИИ У ДЕТЕЙ

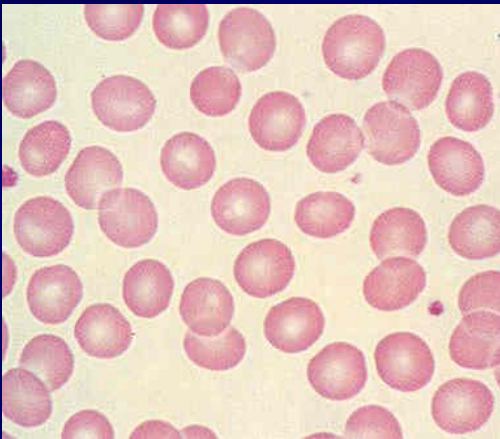
**АНЕМИИ – ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ
СОСТОЯНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ
ПАДЕНИЕМ УРОВНЯ ГЕМОГЛОБИНА И
КОЛИЧЕСТВА ЭРИТРОЦИТОВ В ЕДИНИЦЕ
ОБЪЕМА КРОВИ**

- **ЛЕГКАЯ СТЕПЕНЬ АНЕМИИ НЬ 110-90 Г/Л**
- **СРЕДНЯЯ СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ НЬ 90-70 Г/Л**
- **ТЯЖЕЛАЯ АНЕМИЯ НЬ НИЖЕ 70 Г/Л**

ЭРИТРОЦИТЫ	3,8 -5,1
РЕТИКУЛОЦИТЫ, %	0,5 -1
ДИАМЕТР ЭРИТРОЦИТОВ, МКМ	7,2 – 7,5
МСV, ФЛ (СРЕДНИЙ ОБЪЕМ ЭРИТРОЦИТА)	80-94
МСН, ПГ (СРЕД. СОДЕРЖАНИЕ ГЕМОГЛОБИНА В ЭРИТРОЦИТЕ)	27-31
МСНС, Г/Л (СРЕДНЯЯ КОНЦЕНТРАЦИЯ ГЕМОГЛОБИНА В ОДНОМ ЭРИТРОЦИТЕ)	32-36
RDW, % (ШИРИНА РАСПРЕДЕЛЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ ПО ОБЪЕМУ)	14,5

ЖЕЛЕЗО СЫВОРОТКИ, МКМОЛЬ/Л	12,5 -30
ОБЩАЯ ЖЕЛЕЗОСВЯЗЫВАЮЩАЯ СПОСОБНОСТЬ СЫВОРОТКИ, МКМОЛЬ/Л	45 – 62,5
НАСЫЩЕНИЕ ТРАНСФЕРИНА ЖЕЛЕЗОМ, %	25-45
ФЕРРИТИН СЫВОРОТКИ, НГ/МЛ	30-300
БИЛИРУБИН СЫВОРОТКИ, МКМОЛЬ/Л	2 – 20,5

Морфология эритроцитов



RBC в норме
(x1500)

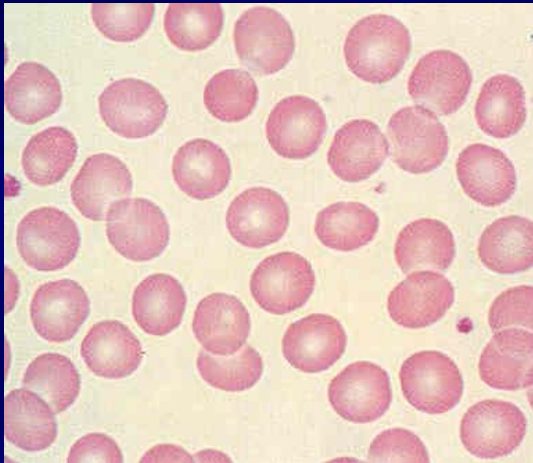


Множественные
серповидные
клетки
(гомозиготная
СКА) (x1500)

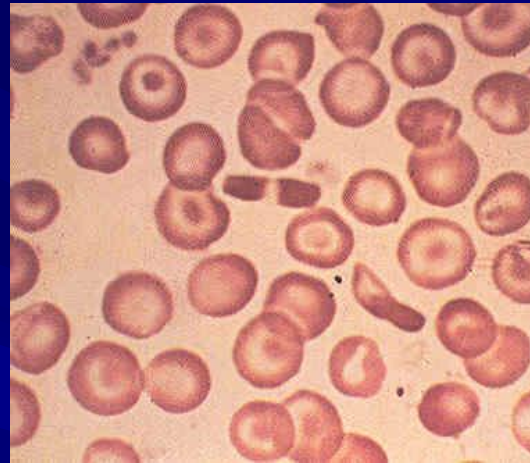


Носительство
HbS
(сфероциты,
серповидные
клетки) (x1500)

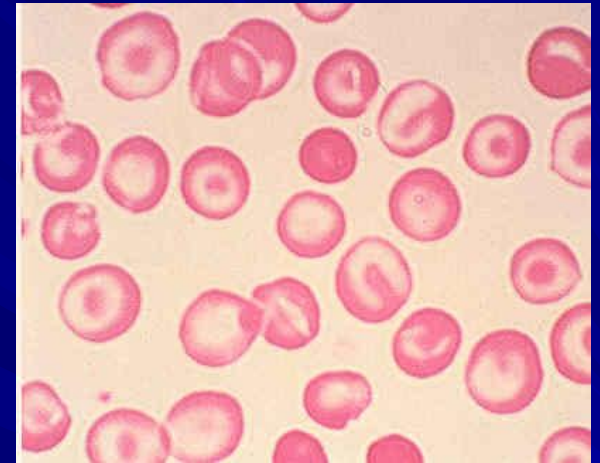
Морфология эритроцитов



RBC в норме
(x1500)

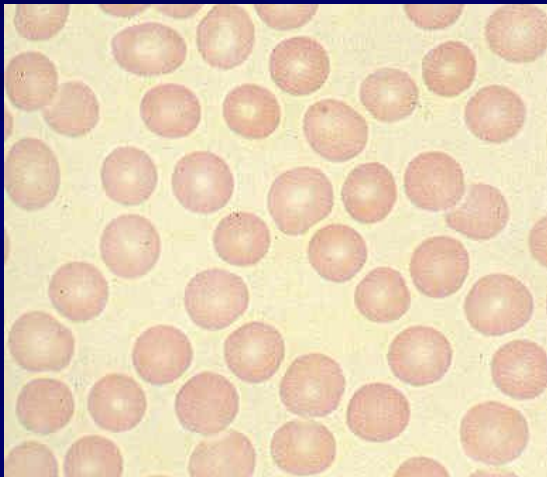


Мишеневидные
RBC и кристаллы
Hb C (x1000)

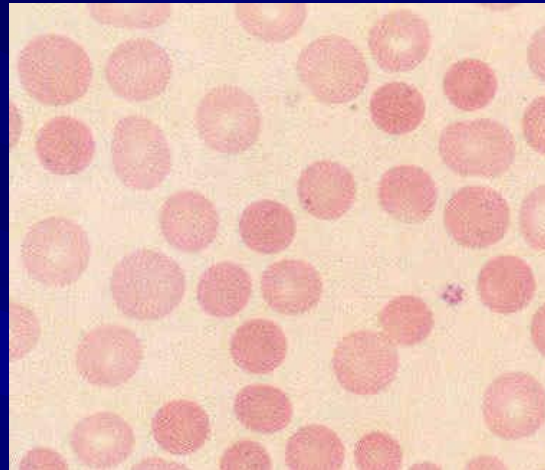


Гомозиготная форма
HbC:
мишеневидные
RBC, сфероциты
(x1000)

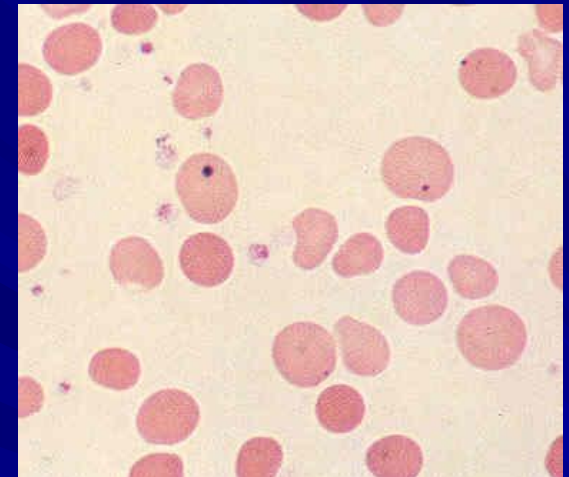
Морфология эритроцитов



RBC в норме
(x1500)

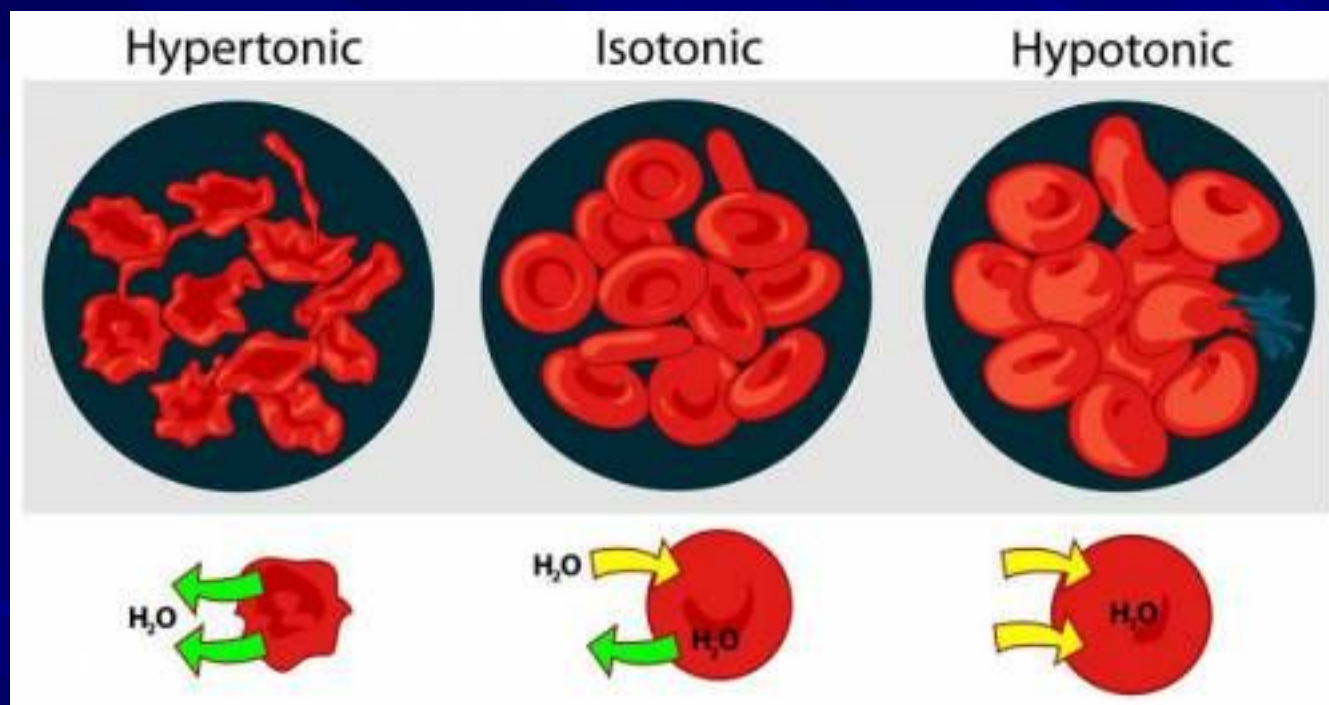


Наследственный
сфероцитоз
(x1500)



Сфероцитоз, анизоцитоз,
пойкилоцитоз, тельца
Жолли – НС после
спленэктомии
(x1500)

Поведение эритроцитов в гипертоническом, изотоническом и гипотоническом растворах



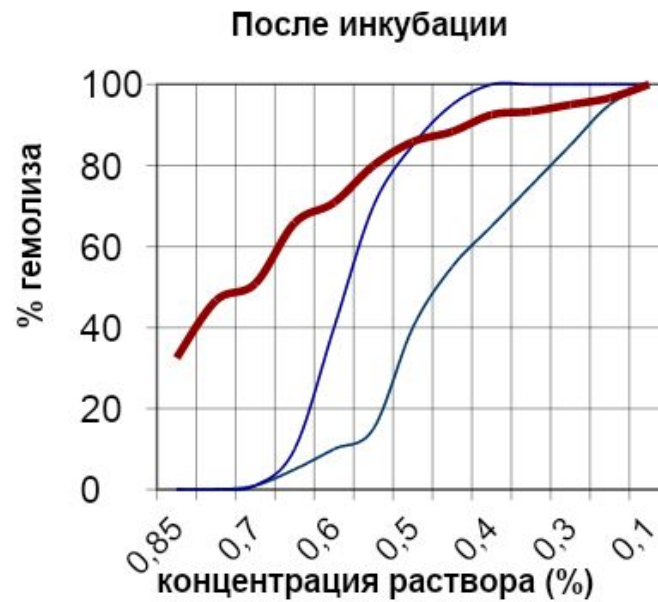
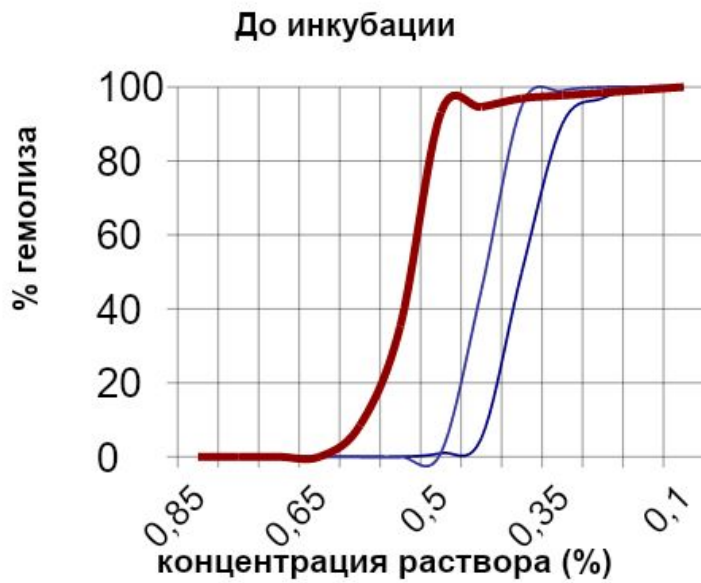
Осмотическая резистентность эритроцитов

ОРЭ – здоровый контроль

ОРЭ – наследственный сфероцитоз



Осмотическая резистентность эритроцитов



СИНДРОМ АНЕМИИ

**СОПРОВОЖДАЕТСЯ СНИЖЕНИЕМ
ГЕМОГЛОБИНА И
ПРОЯВЛЯЕТСЯ СИМПТОМАМИ
ГИПОКСИИ**

СИНДРОМ АНЕМИИ

ЖАЛОБЫ

- **ОБЩАЯ СЛАБОСТЬ**
- **СНИЖЕНИЕ АППЕТИТА**
- **ФИЗИЧЕСКАЯ И УМСТВЕННАЯ УТОМЛЯЕМОСТЬ**
- **ОДЫШКА**
- **ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ**
- **ШУМ В УШАХ**
- **МЕЛЬКАНИЕ «МУШЕК» ПЕРЕД ГЛАЗАМИ**

СИНДРОМ АНЕМИИ

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- **БЛЕДНОСТЬ КОЖНЫХ ПОКРОВОВ И ВИДИМЫХ СЛИЗИСТЫХ**
- **ТАХИКАРДИЯ**
- **ГИПОТОНΙΑ**
- **РАСШИРЕНИЕ ГРАНИЦ СЕРДЦА**
- **ПРИГЛУШЕНИЕ ТОНОВ И СИСТОЛИЧЕСКИЙ ШУМ ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ СЕРДЦА**

СИНДРОМ СИДЕРОПЕНИИ

- **ДИСТРОФИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ КОЖИ И ЕЕ ПРИДАТКОВ (ВЫПАДЕНИЕ ВОЛОС, ЛОМКОСТЬ НОГТЕЙ, АТРОФИЯ СЛИЗИСТЫХ, ГИНГИВИТ, СТОМАТИТ)**
- **ИЗВРАЩЕНИЕ ВКУСА И ОБОНЯНИЯ**
- **МЫШЕЧНЫЕ БОЛИ (ДЕФИЦИТ МИОГЛОБИНА)**
- **МЫШЕЧНАЯ ГИПОТОНΙΑ (В ТОМ ЧИСЛЕ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ)**
- **ИЗМЕНЕНИЯ В НЕРВНОЙ СИСТЕМЕ УХУДШЕНИЕ ПАМЯТИ, ЗАДЕРЖКА ИНТЕЛЕКТУАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ)**

СИНДРОМ ГЕМОЛИЗА

**СОКРАЩЕНИЕ
ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ЖИЗНИ
ЭРИТРОИДНОЙ КЛЕТКИ ЗА
СЧЕТ ЕЕ РАЗРУШЕНИЯ**

СИНДРОМ ГЕМОЛИЗА

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- **ЖЕЛТУШНОЕ ОКРАШИВАНИЕ СЛИЗИСТЫХ И КОЖИ**
- **ПОТЕМНЕНИЕ МОЧИ**
- **УВЕЛИЧЕНИЕ ПЕЧЕНИ И СЕЛЕЗЕНКИ**

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПРИЗНАКИ

- СНИЖЕНИЕ НЬ, RBC, ПОВЫШЕНИЕ СОЭ (МОГУТ ОСТАВАТЬСЯ В НОРМЕ ПРИ ВЫСОКОЙ РЕГЕНЕРАТОРНОЙ АКТИВНОСТИ КМ)
- УВЕЛИЧЕНИЕ ЧИСЛА РЕТИКУЛОЦИТОВ, НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, ЛАКТАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ (ОСНОВНЫЕ КРИТЕРИИ)
- СНИЖЕНИЕ ГАПТОГЛОБИНА, ЦЕРРУЛОПЛАЗМИНА, ПОВЫШЕНИЕ УРОБИЛИНОГЕНА В МОЧЕ, СЕРКОБИЛИНА В КАЛЕ
- ПОВЫШЕНИЕ СВОБОДНОГО ГЕМОГЛОБИНА ПЛАЗМЫ И ГЕМОГЛОБИУРИЯ (ТЕМНАЯ МОЧА)– ВНУТРИСОСУДИСТЫЙ ГЕМОЛИЗ

КЛАССИФИКАЦИЯ

- **АНЕМИИ, ВОЗНИКАЮЩИЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ОСТРОЙ КРОВОПОТЕРИ**
- **АНЕМИИ, ВОЗНИКАЮЩИЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ДЕФИЦИТНОГО ЭРИТРОПОЭЗА**
- **АНЕМИИ, ВОЗНИКАЮЩИЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ПОВЫШЕННОЙ ДЕСТРУКЦИИ КЛЕТОК ЭРИТРОИДНОГО РЯДА**

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ОСТРЫХ КРОВОПОТЕРЬ

- **ТРАВМЫ ПАРЕНХИМАТОЗНЫХ И ПОЛОСТНЫХ ОРГАНОВ**
- **ТРАВМЫ КОНЕЧНОСТЕЙ**
- **АНЕВРИЗМЫ АОРТЫ**
- **ПЕРФОРАЦИЯ ЯЗВЫ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА**
- **МАТОЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ**
- **КРОВОТЕЧЕНИЕ ИЗ ВЕН ПИЩЕВОДА, РАЗЛИЧНЫХ УЧАСТКОВ КИШЕЧНИКА**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ОБУСЛОВЛЕНА ГИПОВОЛЕМИЕЙ, ПОТЕРЕЙ ОЦК

- **ДО 10% - ГИПОТЕНЗИЯ, ОБМОРОЧНОЕ СОСТОЯНИЕ, ХОЛОДНЫЙ ПОТ**
- **20-30% - ОРТОСТАТИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ (ТАХИКАРДИЯ, ОДЫШКА, ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ)**
- **30-40% ГИПОВОЛЕМИЧЕСКИЙ ШОК (ОДЫШКА В ПОКОЕ, ЖАЖДА, ТОШНОТА, АДИНАМИЯ, ТАХИКАРДИЯ, ГИПОТЕНЗИЯ)**
- **40-50% - ШОКОВОЕ СОСТОЯНИЕ (ПАДЕНИЕ АД, ИСЧЕЗНОВЕНИЕ ПУЛЬСА)**

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ

- 1 СУТКИ – ЛЕЙКОЦИТОЗ ДО $20 \times 10^9/L$, НЕЙТРОФИЛЬНЫЙ СДВИГ, ТРОМБОЦИТОЗ
- 3 ДЕНЬ СНИЖЕНИЕ RBC, Hb, Ht
- 5 ДЕНЬ ПОВЫШЕНИЕ Rt, MCV, RDW, ЭРИТРОПОЭТИНА, НОРМОБЛАСТОЗ

ЛЕЧЕНИЕ

- **ПРОТИВОШОКОВАЯ ТЕРАПИЯ**
- **ВОССТАНОВЛЕНИЕ ОЦК (СОЛЕВЫЕ РАСТВОРЫ, КОЛОИДЫ)**
- **ПРЕКРАЩЕНИЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ (ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО)**
- **ТРАНСФУЗИИ ЭРИТРОЦИТАРНОЙ МАССЫ ПРИ ПОТЕРЕ БОЛЕЕ 20% ОБЪЕМА КРОВИ**

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

**ПОЛИЭТИОЛОГИЧЕСКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ,
ЯВЛЯЮЩЕСЯ РЕЗУЛЬТАТОМ СНИЖЕНИЯ
ОБЩЕГО КОЛИЧЕСТВА ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ И
ХАРАКТЕРИЗУЮЩЕЯСЯ ПРОГРЕССИРУЮЩИМ
МИКРОЦИТОЗОМ И ГИПОХРОМИЕЙ
ЭРИТРОЦИТОВ**

**КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ
СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ И АНЕМИЧЕСКИЙ**

ЧАСТОТА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

- **20% НАСЕЛЕНИЯ СТРАНЫ**
- **83-90% ВСЕХ АНЕМИЙ**
- **У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ 2 ЛЕТ ЖИЗНИ
ЧАСТОТА СИДЕРОПЕНИИ
ДОСТИГАЕТ 73%**

23

Др:

Имя:

М.С.

Пол:

Тест вр:

02-07-2019 11:20

Отделен:

ПРИЕМНОЕ

№ мес.:

Реж:

WB CBC+DIFF

Ли: _____

Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз	Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз
WBC	7.45	x10⁹/L	4.00 - 12.00	RBC	4.13	x10¹²/L	3.50 - 5.20
Neu% L	31.1 %		50.0 - 70.0	HGB L	49	g/L	120 - 160
Lym%	56.6 %		20.0 - 60.0	HCT L	19.9 %		35.0 - 49.0
Mon%	8.2 %		3.0 - 12.0	MCV L	48.1 fL		80.0 - 100.0
Eos%	3.5 %		0.5 - 5.0	MCH L	11.9 pg		27.0 - 34.0
Bas%	0.6 %		0.0 - 1.0	MCHC L	247 g/L		310 - 370
Neu#	2.31	x10 ⁹ /L	2.00 - 8.00	RDW-CV H	19.9 %		11.0 - 16.0
Lym#	4.22	x10 ⁹ /L	0.80 - 7.00	RDW-SD	40.0 fL		35.0 - 56.0
Mon#	0.62	x10 ⁹ /L	0.12 - 1.20	PLT H	316	x10⁹/L	100 - 300
Eos#	0.26	x10 ⁹ /L	0.02 - 0.80	MPV	7.5 fL		6.5 - 12.0
Bas#	0.04	x10 ⁹ /L	0.00 - 0.10	PDW	14.8		9.0 - 17.0
				PCT	0.237 %		0.108 - 0.282

Достав:

лаб. тел: 4-49

ИД пациента:

Возр.: 3 Возраст

Код пробы: 49

Клинич.diagн.:

Др: 20-01-2015

Тест вр: 09-11-2018 22:19

Отделен: ПРИЕМНОЕ

Реж: WB CBC+DIFF

Пол: Муж

№ мес.:

Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз	Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз
WBC	8.02	x10⁹/L	4.00 - 12.00	RBC	L	2.63 x10¹²/L	3.50 - 5.20
Neu%	51.5 %		50.0 - 70.0	HGB	L	32 g/L	120 - 160
Lym%	41.4 %		20.0 - 60.0	HCT	L	13.3 %	35.0 - 49.0
Mon%	5.3 %		3.0 - 12.0	MCV	L	50.6 fL	80.0 - 100.0
Eos%	1.4 %		0.5 - 5.0	MCH	L	<u>12.2 pg</u>	27.0 - 34.0
Bas%	0.4 %		0.0 - 1.0	MCHC	L	240 g/L	310 - 370
Neu#	4.13 x10 ⁹ /L		2.00 - 8.00	RDW-CV	H	22.2 %	11.0 - 16.0
Lym#	3.32 x10 ⁹ /L		0.80 - 7.00	RDW-SD		46.8 fL	35.0 - 56.0
Mon#	0.43 x10 ⁹ /L		0.12 - 1.20	PLT	H	362 x10⁹/L	100 - 300
Eos#	0.11 x10 ⁹ /L		0.02 - 0.80	MPV	L	6.4 fL	6.5 - 12.0
Bas#	0.03 x10 ⁹ /L		0.00 - 0.10	PDW		14.9	9.0 - 17.0
				PCT		0.233 %	0.108 - 0.282

анализ микроскопический

Достав:

Время всас:

Коммент:

Операт: 1

Время дост:

Утвержд:

Время печати: 09-11-2018 22:22:24

*Рез-т действит. только для пробы, анализир. в дан. момент

Меропенем

10

Эритромицин

15

WBC	8.73	[10 ⁹ /L]	(4.30 -	9.50)
RBC	1.72	- [10 ¹² /L]	(3.73 -	5.50)
HGB	56	[g/L]	(100 -	198)
HCT	17.5	[%]	(28.0 -	65.0)
MCV	101.7	+ [fL]	(73.7 -	95.5)
MCH	32.6	[pg]	(24.3 -	33.2)
MCHC	320	- [g/L]	(353 -	358)
RDW-SD	79.5	+ [fL]	(37.0 -	47.0)
RDW-CV	22.9	[%]	(11.5 -	14.5)
NRBC	0.00	[10 ⁹ /L]			
NRBC	0.0	[%]			
PLT	571	+ [10 ⁹ /L]	(159 -	386)
PDW	9.0	[fL]	(9.0 -	17.0)
MPV	9.9	[fL]	(3.6 -	9.4)
P-LCR	23.0	[%]	(13.0 -	43.0)
PCT	0.56	[%]	(0.11 -	0.28)
NEUT	67.3	* [%]	(47.0 -	72.0)
LYMPH	30.8	* [%]	(19.0 -	37.0)
MONO	1.1	* [%]	(3.0 -	11.0)
EO	0.7	[%]	(0.5 -	5.0)
BASO	0.1	[%]	(0.0 -	1.0)
IG	2.2	* [%]	(0.0 -	72.0)
NEUT	5.87	* [10 ⁹ /L]	(2.00 -	5.50)
LYMPH	2.69	* [10 ⁹ /L]	(1.20 -	3.00)
MONO	0.10	* [10 ⁹ /L]	(0.09 -	0.60)
EO	0.06	[10 ⁹ /L]	(0.02 -	0.30)
BASO	0.01	[10 ⁹ /L]	(0.00 -	0.07)
IG	0.19	* [10 ⁹ /L]	(0.00 -	7.00)
RET		[10 ¹² /L]	(0.0170 -	0.0700)
RET%		[%]	(0.20 -	1.20)

M-10

e-22.0

M-26.0

M-1.0

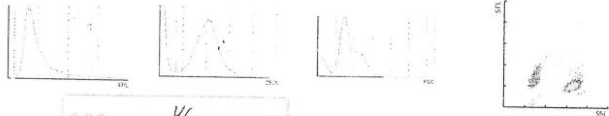
исрн 3:100

выявлено мегалоциты -

цисса лейкоцитоз

лов +

PLT RBC WDF (FSC) WDF



СОЗ 46 мм/ч
(по Вестергерту)

Врач КИД
Белова Т. А.
Подпись
00-22 16/03/2021 09:57

*Мухомов К.В.
Лугел*

Общий анализ крови: экспресс-лаб.

ИД пациента: _____ Фамилия: _____ Имя: _____ Пол: _____
 Возраст: _____ Отделен: 12 № мес.: _____
 Код пробы: 60 Дата: 09-01-2021 23:27 Реж: WB CBC+DIFF
 Клинич. diagn.: _____

Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз	Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз
WBC	7.49	$10^9/L$	4.00 - 12.00	RBC	2.81	$10^{12}/L$	3.50 - 5.20
Neu% Н	76.2	%	50.0 - 70.0	HGB	66	g/L	120 - 160
Lym% L	18.6	%	20.0 - 60.0	HCT	21.4	%	35.0 - 49.0
Mon%	3.8	%	3.0 - 12.0	MCV	76.0	fL	80.0 - 100.0
Eos%	1.0	%	0.5 - 5.0	MCH	23.5	pg	27.0 - 34.0
Bas%	0.4	%	0.0 - 1.0	MCHC	309	g/L	310 - 370
Neu#	5.71	$10^9/L$	2.00 - 8.00	RDW-CV	15.4	%	11.0 - 16.0
Lym#	1.39	$10^9/L$	0.80 - 7.00	RDW-SD	48.8	fL	35.0 - 56.0
Mon#	0.29	$10^9/L$	0.12 - 1.20	PLT	12	$10^9/L$	100 - 300
Eos#	0.07	$10^9/L$	0.02 - 0.80	MPV	6.7	fL	6.5 - 12.0
Bas#	0.03	$10^9/L$	0.00 - 0.10	PDW	15.3	%	9.0 - 17.0
				PCT	0.008	%	0.108 - 0.282

ИТ: _____
 Вод: _____
 Код: _____
 К: _____
 СОЭ _____

Достав: _____ Операт: 1 Утвержд.: _____
 Время ввас: _____ Время дост: _____ Время печати: 09-01-2021 23:29:17

*Рез-т действит. только для пробы, не анализ в дан момент

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПРИЗНАКИ

- АНИЗОЦИТОЗ - ПОВЫШЕНИЕ RDW
- ПОЙКИЛОЦИТОЗ
- МИКРОЦИТОЗ - СНИЖЕНИЕ MCV,
- ДЕФИЦИТ ЖЕЛЕЗА – СНИЖЕНИЕ MCH, MCHC
- СНИЖЕНИЕ Hb, ПРИ ПРОГРЕССИРОВАНИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ СНИЖЕНИЕ RBC И Rf
- СНИЖЕНИЕ ФЕРРИТИНА, СНИЖЕНИЕ СЫВОРОТОЧНОГО ЖЕЛЕЗА, ПОВЫШЕНИЕ ОЖСС,

ЛЕЧЕНИЕ ЖДА – ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА

- **ЛЕГКАЯ СТЕПЕНЬ – 3 МГ/КГ /СУТ ДО 3 МЕСЯЦЕВ**
- **СРЕДНЯЯ СТЕПЕНЬ – 3-5 МГ/КГ/СУТ ДО 3 МЕС, 3 МГ/КГ/СУТ В ТЕЧЕНИИ МЕСЯЦА**

ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА

- АКТИФЕРРИН, СИРОП, 34,5 МГ -1 МЛ
- АКТИФЕРРИН, КАПЛИ 9,48 МГ – 1 МЛ
- ГЕМОФЕР, РАСТВОР, 44 МГ – 1 МЛ
- МАЛЬТОФЕР, 100 МГ
- СОРБИФЕР ДУРУЛЕС, 100 МГ
- ТОТЕМА, РАСТВОР, 50 МГ
- ФЕРРУМ-ЛЕК, 100МГ, 10 МГ – 1 МЛ
- ВЕНОФЕР – В/В,
- ФЕРРУМ ЛЕК, – В/М

МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

- **ДЕФИЦИТ ВИТАМИНА В 12-
БОЛЕЗНЬ АДДИССОНА-БИРМЕРА,
ПЕРНИЦИОЗНАЯ АНЕМИЯ**
- **ДЕФИЦИТ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ**

ПРИЧИНЫ, ПРИВОДЯЩИЕ К РАЗВИТИЮ МЕГАЛОБЛАСТНЫХ АНЕМИЙ

- **НЕАДЕКВАТНОЕ ПОСТУПЛЕНИЕ: СТРОГАЯ ВЕГЕТАРИАНСКАЯ ДИЕТА, НЕДОНОШЕННОСТЬ, НЕДОСТАТОЧНОЕ ПИТАНИЕ**
- **УВЕЛИЧЕННАЯ ПОТРЕБНОСТЬ: ИНФЕКЦИИ, БЕРЕМЕННОСТЬ, ЛАКТАЦИЯ, УВЕЛИЧЕННЫЙ КЛЕТОЧНЫЙ ОБОРОТ – ГЕМОЛИЗ**
- **НАРУШЕНИЕ АБСОРБЦИИ, ВРОЖДЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ: БОЛЕЗНИ ЖКТ, ГАСТРЭКТОМИЯ, БОЛЕЗНЬ КРОНА, МАЛЬАБСОРБЦИЯ, ДЕФИЦИТ ВНУТРЕННЕГО ФАКТОРА КАСТЛА**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- АНЕМИЯ: БЛЕДНОСТЬ КОЖИ С ЛИМОННЫМ ОТТЕНКОМ, СУБИКТЕРИЧНОСТЬ
- ПОРАЖЕНИЕ ЖКТ: АНОРЕКСИЯ, ГЛОССИТ, «ЛАКИРОВАННЫЙ» ЯЗЫК, СНИЖЕНИЕ СЕКРЕЦИИ ЖКТ
- ГИПОТРОФИЯ, РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬ, ДИАРЕЯ, ИНФЕКЦИИ
- НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА: АТАКСИЯ, ПАРЕСТЕЗИЯ, ГИПОРЕФЛЕКСИЯ, ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ, КЛОНУС, КОМА (ТОЛЬКО ПРИ ДЕФИЦИТЕ В 12)
- ВЕГЕТАТИВНЫЕ ДИСФУНКЦИИ

ДИАГНОСТИКА

- **MCV 95-110 фЛ ПРИ УМЕРЕННОЙ АНЕМИИ И 110-150 фЛ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ АНЕМИИ**
- **РЕЗКОЕ СНИЖЕНИЕ RBC**
- **УВЕЛИЧЕНИЕ RDW, MCH УВЕЛИЧЕН ДО 56 ПГ ПРИ ТЯЖЕЛОЙ АНЕМИИ**
- **СНИЖЕНИЕ РЕТИКУЛОЦИТОВ, ТРОМБОЦИТОВ, ЛЕЙКОПЕНИЯ, ЭОЗИНОФИЛИЯ**
- **АНИЗО, ПОЙКИЛИЦИТОЗ: МАКРООВАЛОЦИТЫ, ШИЗОЦИТЫ, КОЛЬЦА КЕБОТА, ТЕЛЬЦА ЖОЛИ, НОРМОБЛАСТЫ, ПОЛИХРОМАТОФИЛИЯ**
- **ГИПЕРСЕГМЕНТАЦИЯ НЕЙТРОФИЛОВ**

ДИАГНОСТИКА

- **МИЕЛОГРАММА: ЭРИТРОИДНАЯ ГИПЕРПЛАЗИЯ, МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ, НЕЭФФЕКТИВНЫЙ ЭРИТРОПОЭЗ**
- **УВЕЛИЧЕНИЕ ЛДГ, НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, СЖ, ОЖСС, СФ**
- **СНИЖЕНИЕ ВИТАМИНА В12 В СЫВОРОТКЕ (НОРМА 100-250 ПГ/МЛ), СНИЖЕНИЕ ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ В СЫВОРОТКЕ (5-15НГ/МЛ) И ЭРИТРОЦИТАХ (125-600 ПГ/МЛ)**
- **УВЕЛИЧЕНИЕ МЕТИЛМАЛОНОВОЙ КИСЛОТЫ И ГОМОЦИСТЕИНА**

Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз	Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз		
WBC	L	1.83	x10⁹/L	4.00 - 12.00	RBC	L	1.86 x10¹²/L	3.50 - 5.20	
Neu%	L	28.3	%	50.0 - 70.0	HGB	L	62 g/L	120 - 160	
Lym%	H	62.2	%	20.0 - 60.0	HCT	L	18.2	%	35.0 - 49.0
Mon%	L	2.6	%	3.0 - 12.0	MCV		97.5	fL	80.0 - 100.0
Eos%	H	6.9	%	0.5 - 5.0	MCH		33.5	pg	27.0 - 34.0
Bas%		0.0	%	0.0 - 1.0	MCHC		343	g/L	310 - 370
Neu#	L	0.52	x10 ⁹ /L	2.00 - 8.00	RDW-CV	H	19.6	%	11.0 - 16.0
Lym#		1.14	x10 ⁹ /L	0.80 - 7.00	RDW-SD	H	82.4	fL	35.0 - 56.0
Mon#	L	0.04	x10 ⁹ /L	0.12 - 1.20	PLT	L	73	x10⁹/L	100 - 300
Eos#		0.13	x10 ⁹ /L	0.02 - 0.80	MPV		8.7	fL	6.5 - 12.0
Bas#		0.00	x10 ⁹ /L	0.00 - 0.10	PDW		16.0		9.0 - 17.0
					PCT	L	0.063	%	0.108 - 0.282

ЛЕЧЕНИЕ

- **УСТРАНЕНИЕ ПРИЧИНЫ: ДЕГЕЛЬМИНТАЛИЗАЦИЯ**
- **ЦИАНКОБАЛАМИН В/М 5 МКГ/КГ/СУТ ДЕТИ ДО ГОДА, 100-200 МКГ/СУТ ПОСЛЕ ГОДА 1 РАЗ В СУТКИ 5-10 ДНЕЙ, ДО РЕТИКУЛЯРНОГО КРИЗА ДАЛЕЕ ЧЕРЕЗ ДЕНЬ 2-4 НЕДЕЛИ, ЗАТЕМ ПОДДЕРЖИВАЮЩАЯ ТЕРАПИЯ**
- **ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА 1-3-5 МГ В СУТ 20-30 ДНЕЙ**
- **НЕЗАВЕРШЕННЫЙ КУРС ЛЕЧЕНИЯ ПРИВОДИТ К РЕЦИДИВУ ЗАБОЛЕВАНИЯ!**

АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

**ГРУППА НАСЛЕДСТВЕННЫХ И
ПРИБРЕТЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ,
ОБУСЛОВЛЕННЫХ ДЕФЕКТОМ СТВОЛОВОЙ
КЛЕТКИ ИЛИ ЕЕ МИКРООКРУЖЕНИЯ,
ПРИВОДЯЩИМ К УМЕНЬШЕНИЮ ИЛИ
ОТСУТСТВИЮ ПРОДУКЦИИ
ГЕМОПОЭТИЧЕСКИХ КЛЕТОК, ЖИРОВЫМ
ЗАМЕЩЕНИЕМ КОСТНОГО МОЗГА И
ПАНЦИТОПЕНИИ В ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ КРОВИ**

**1-2 СЛУЧАЯ НА 1000 000 НАСЕЛЕНИЯ В ГОД
ПРИБРЕТЕННЫЕ 0,2-0,6 НА 100 000 ДЕТСКОГО
НАСЕЛЕНИЯ В ГОД**

КЛАССИФИКАЦИЯ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

ВРОЖДЕННЫЕ

- **АНЕМИЯ ФАНКОНИ**
- **АНЕМИЯ ЭСТРЕНА-ДАМЕШЕКА**
- **АНЕМИЯ БЛЕКФАНА-ДАЙМОНДА**
- **КОНГЕНИТАЛЬНЫЙ ДИСКЕРАТОЗ**

ПРИБРЕТЕННЫЕ

- **ИДИОПАТИЧЕСКИЕ – 87%**
- **ВЫЗВАННЫЕ ВИРУСАМИ ГЕПАТИТА**
- **ДРУГИМИ ВИРУСАМИ**
- **ЛЕКАРСТВЕННЫЕ И ХИМИЧЕСКИЕ**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ
- ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ) – ПЕТЕХИИ, ЭКХИМОЗЫ, ДЛИТЕЛЬНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ
- АГРАНУЛОЦИТОЗ – ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ГРИБКОВЫЕ И БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ

ОСОБЕННОСТИ ВРОЖДЕННЫХ АА

- **АНЕМИЯ ФАНКОНИ: ТИПИЧНЫ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ – ПИГМЕНТАЦИЯ КОЖИ, АНОМАЛИИ СКЕЛЕТА (ДЕФОРМАЦИЯ ПАЛЬЦЕВ), МИКРОЦЕФАЛИЯ, НИЗКИЙ РОСТ, ВЫСОКИЙ РИСК РАЗВИТИЯ ОСТРЫХ ЛЕЙКОЗОВ**
- **АНЕМИЯ ЭСТРЕНА-ДАМЕШЕКА: ОТСУТСТВИЕ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ**
- **АНЕМИЯ БЛЕКФАНА-ДАЙМОНДА: ПРОЯВЛЯЕТСЯ В ПЕРВЫЕ ГОДЫ ЖИЗНИ, ИЗОЛИРОВАННАЯ ГИПОПЛАЗИЯ КРАСТНОГО РОСТКА КМ, АНОМАЛИИ СКЕЛЕТА, ОТЛОЖЕНИЕ МЕЛАНИНА В КОЖЕ, ЗАДЕРЖКА ФИЗИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ**

АНЕМИЯ ФАНКОНИ



Анемия Даймонда-Блэкфана

Аномалии развития 62%
голова, шея, глаза, 1 палец, низкий рост



Лапаров VE
2 мес

Отделение 6

5-500i^17073

			Норма
WBC	6.09	[10 ⁹ /L]	4,3-9,5
RBC	2.59	[10 ¹² /L]	3,73-5,5
HGB	71	[g/L]	100-198
HCT	20.3	[%]	28-65
MCV	78.4	[fL]	73,7-95,5
MCH	27.4	[pg]	24,3-33,2
MCHC	35.0	[g/dL]	32,5-35,8
RDW-SD	35.7	[fL]	37-47
RDW-CV	13.1	[%]	11,5-14,5
PLT	412	+ [10 ⁹ /L]	159-386
PDW	11.9	[fL]	9-17
MPV	10.1	[fL]	3,6-9,4
P-LCR	26.0	[%]	13-43
PCT	0.42	+ [%]	0,108-0,282
NEUT	22.4	- [%]	47-72
LYMPH	68.0	+ [%]	19-37
MONO	7.6	[%]	3-11
EO	1.8	[%]	0,5-5
BASO	0.2	[%]	0-1
NEUT	1.37	- [10 ⁹ /L]	2-5,5
LYMPH	4.14	+ [10 ⁹ /L]	1,2-3
MONO	0.46	[10 ⁹ /L]	0,09-0,6
EO	0.11	[10 ⁹ /L]	0,02-0,3
BASO	0.01	[10 ⁹ /L]	0-0,065

Rt - 0,1%

СОЭ 2
(по Вестергрену)

d - 66,0

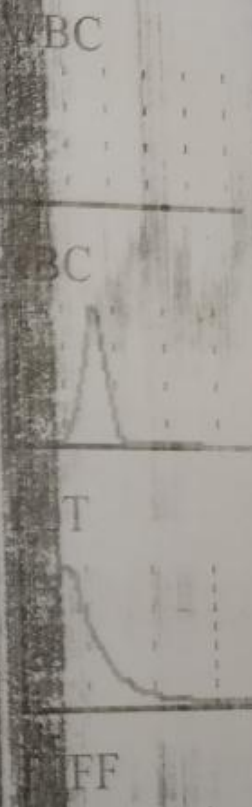
llo - 8,0

c - 21,0

n - 1,0

z - 4,0

т - 407,0



[Handwritten signature]

ФИО пациента: Захаров Григорий Евгеньевич
Исследование: миелограмма
Возраст пациента: 2 мес.
Дата пункции: 13.07.2018 г, первично
Направляющий диагноз: Гипопластическая анемия Блекфана-Даймонда ?

Материал: пунктат костного мозга
(слева колена)
История болезни №: 18/11586
Заказчик: онкогематология

Клеточные элементы	Норма %	Результат %
		Точка 1
Недифференцированные бластные клетки	0,1 - 1,1	
Миелобласты	0,2 - 1,7	
Промиелоциты	1,0 - 4,1	
Миелоциты	6,9 - 12,2	1,0
Метамиелоциты	8,0 - 14,9	3,0
Палочкоядерные нейтрофилы	12,5 - 23,7	11,0
Сегментоядерные нейтрофилы	13,4 - 24,1	7,0
Сумма нейтрофилов	52,7 - 68,9	22,0
Эозинофильные миелоциты		
Эозинофильные метамиелоциты		
Эозинофилы палочкоядерные		
Эозинофилы сегментоядерные		
Сумма эозинофилов	0,5 - 5,8	5,0
Базофилы	0 - 0,5	
Промоноциты		
Моноциты		
Сумма моноцитов	0,7 - 3,1	
Лимфоциты	4,3 - 13,7	64,0
Плазматические клетки	0,1 - 1,8	
Эритробласты	0,3 - 2,2	9,0
Нормобласты базофильные	1,4 - 4,6	
Нормобласты полихроматофильные	8,9 - 16,9	
Нормобласты оксифильные	0,8 - 5,6	
Сумма эритрокариоциты	14,5 - 26,5	
Неидентифицируемые клетки		
Индекс созревания нейтрофилов	0,5 - 0,9	0,2
Индекс гемоглобинизации	0,8 - 0,9	
Лейкоэритробластическое соотношение	2,1 - 4,5	
Сумма клеток	100,0	100,0

Описание: Пунктат костного мозга умеренной клеточности, с изолированным сниженным содержанием эритроидных предшественников, содержит нейтральный жир, элементы стромы, фагоцитирующие макрофаги, плазматические клетки.

Мегакариоцитарный росток раздражен, представлен мегакариоцитами на разных уровнях созревания, располагающиеся как отдельно, так и в виде кластеров. Процесс образования и отшнуровки тромбоцитов с редкой визуализацией.

Нейтрофильный росток резко ограничен в объеме, количество созревающих гранулоцитов значительно уменьшено. Лимфоидный росток расширен до 64,0%. Индекс созревания нейтрофилов снижен до 0,2.

Эритроидный росток с незначительным количеством примитивных эритробластов.

КОНГЕНИТАЛЬНЫЙ ДИСКЕРАТОЗ



Редкий рост волос

КОНГЕНИТАЛЬНЫЙ ДИСКЕРАТОЗ

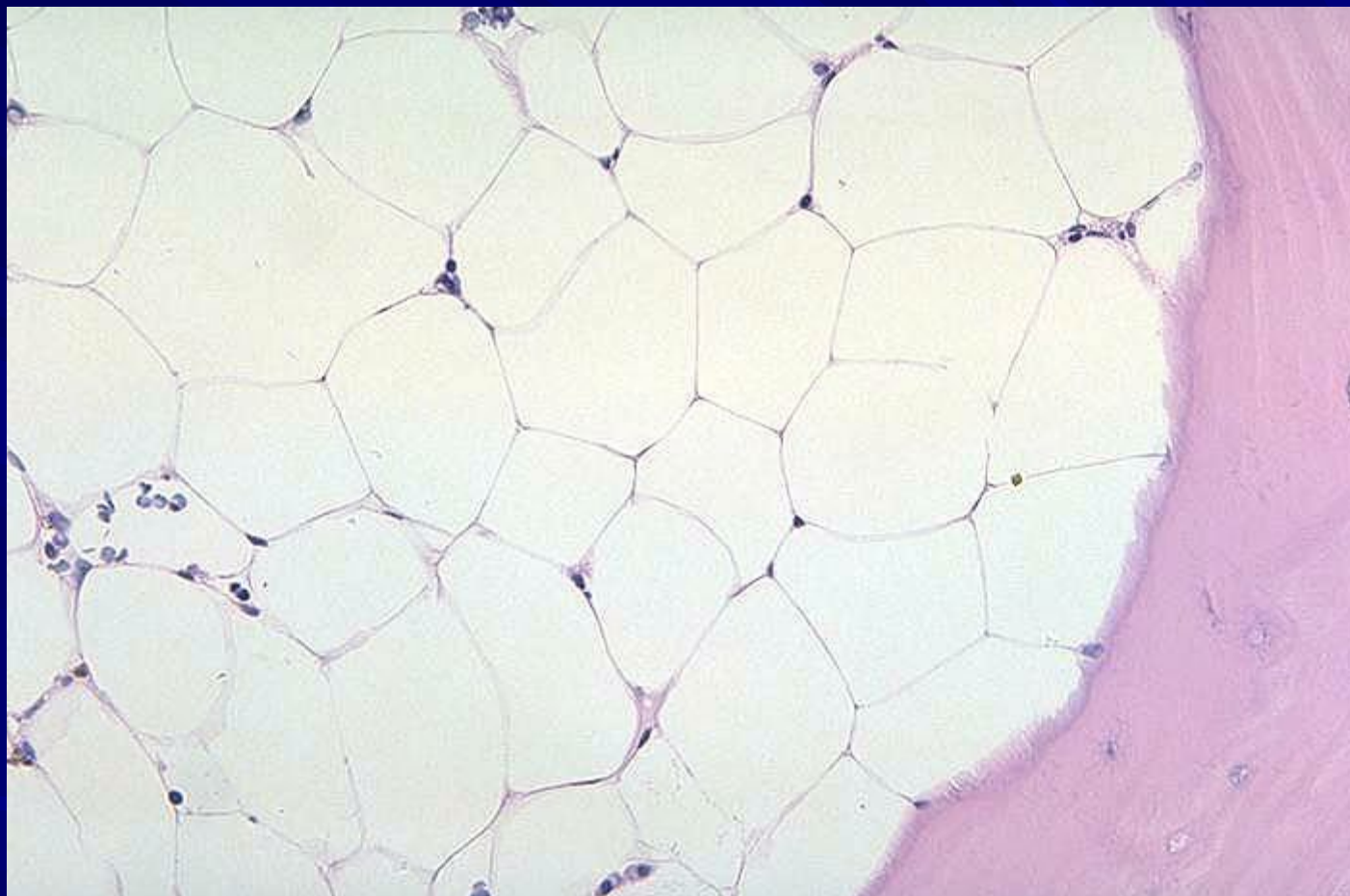


Ретикулярная гиперпигментация

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПРИЗНАКИ

- СНИЖЕНИЕ RBC, ГРАНУЛОЦИТОВ, ГЕМОГЛОБИНА, ТРОМБОЦИТОВ, РЕТИКУЛОЦИТОВ, ЛИМФОЦИТОЗ
- ПРИОБРЕТЕННАЯ АА - НОРМОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ, ВРОЖДЕННАЯ АА – МАКРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ
- МИЕЛОГРАММА, ТРЕПАНОБИПСИЯ – ПОДАВЛЕНИЕ РОСТКОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ, ЗАМЕЩЕНИЕ КМ ЖИРОВОЙ И ФИБРОЗНОЙ ТКАНЬЮ
- ПРОБА С ДИЭПОКСИБУТАНОМ (ПОВЫШЕНИЕ ЛОМКОСТИ ХРОМОСОМ), ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ ФЕТАЛЬНОГО ГЕМОГЛОБИНА – АНЕМИЯ ФАНКОНИ

Трепанобиоптат при приобретенной АА



. тел: 4-49

Пациента:

№ пробы: 25
Иници. диагн.:

Пол:
№ мес.:

Тест вр: 22-06-2018 12:37 Реж: WB CBC+DIFF

→ 6079

Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз	Параметр	Результат	Единица	Ном.диапаз
WBC	L	1.26 x10 ⁹ /L	4.00 - 12.00	RBC	L	2.70 x10 ¹² /L	3.50 - 5.20
Neu ^o	L	17.2 %	50.0 - 70.0	HGB	L	72 g/L	120 - 160
Lym ^o	H	74.4 %	20.0 - 60.0	HCT	L	20.5 %	35.0 - 49.0
Mon ^o		6.1 %	3.0 - 12.0	MCV	L	76.0 fL	80.0 - 100.0
Eos ^o		2.1 %	0.5 - 5.0	MCH	L	26.6 pg	27.0 - 34.0
Bas ^o		0.2 %	0.0 - 1.0	MCHC		350 g/L	310 - 370
Neu#	L	0.22 x10 ⁹ /L	2.00 - 8.00	RDW-CV		14.0 %	11.0 - 16.0
Lym#		0.94 x10 ⁹ /L	0.80 - 7.00	RDW-SD		44.4 fL	35.0 - 56.0
Mon#	L	0.08 x10 ⁹ /L	0.12 - 1.20	PLT	L	18 x10 ⁹ /L	100 - 300
Eos#		0.02 x10 ⁹ /L	0.02 - 0.80	MPV	L	5.8 fL	6.5 - 12.0
Bas#		0.00 x10 ⁹ /L	0.00 - 0.10	PDW		15.3	9.0 - 17.0
				PCT	L	0.010 %	0.108 - 0.282

73 n1 e16 м/г 75 моч 5

tr 26, 0.10⁹/L

Достав:
Время всас:
Коммент:

Операт: 1
Время дост:

Утвержд.:
Время печати: 22-06-2018 12:49:56

*Рез-т действит. только для пробы, анализир. в дан. момент

АНЕМИЯ ФАНКОНИ

хромосомные aberrации : разрывы хромосом,
перестройки, эндоредупликации, обмены, сшивки,
кольцевые хромосомы.

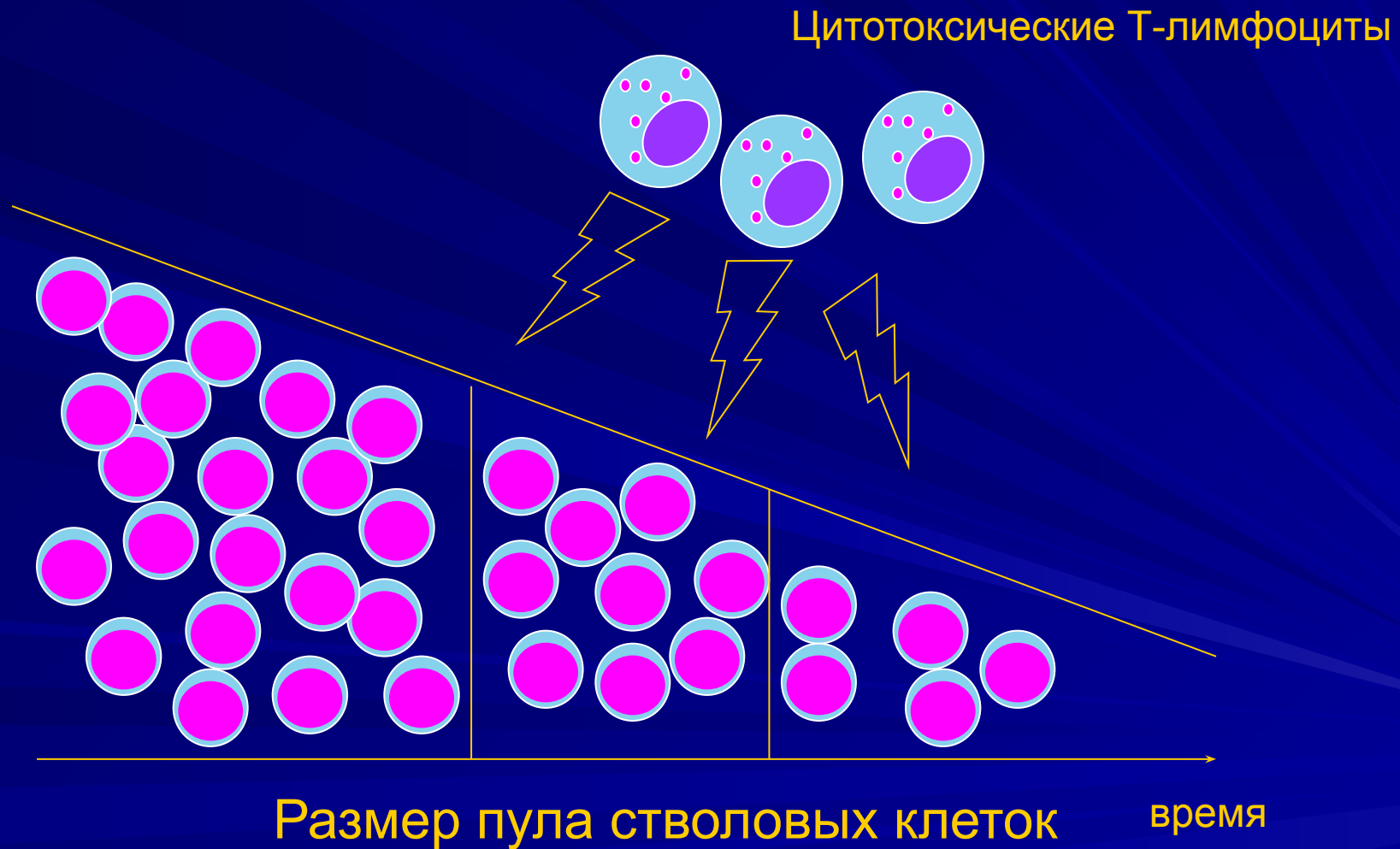


ЛЕЧЕНИЕ АА

- **НЛА – ТИПИРОВАНИЕ БОЛЬНОГО И СИБСОВ ДО НАЧАЛА ЛЕЧЕНИЯ !**
- **ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА – ТЕРАПИЯ ВЫБОРА**
- **КОМБИНИРОВАННАЯ ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ ПРИ ОТСУТСТВИИ ДОНОРА**
- **ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ, СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ**

АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

патофизиология



ИММУНОСУПРЕССИВНАЯ ТЕРАПИЯ

- АНТИТИМОЦИТАРНЫЙ ГЛОБУЛИН (АТГ) 160 МГ/КГ ЗА 4 ДНЯ
- ЦИКЛОСПОРИН А - CsA (САНДИМУН) 5 МГ/КГ ДЛИТЕЛЬНО
- ПРОФИЛАКТИКА СЫВОРОТОЧНОЙ БОЛЕЗНИ: МЕТИЛПРЕДНИЗОЛОН 1 МГ/КГ 1-14 ДЕНЬ ТЕРАПИИ АТГ + CsA.
- ДЛИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ ГЛЮКОКОРТИКОИДАМИ ПРОТИВОПОКАЗАНА – РИСК ГЕНЕРАЛИЗАЦИИ ГРИБКОВОЙ ИНФЕКЦИИ
- ГЕМОПОЭТИЧЕСКИЕ РОСТОВЫЕ ФАКТОРЫ С ЦЕЛЬЮ ПРЕДОТВРАЩЕНИЯ ИНФЕКЦИОННЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ (НЕЙПОГЕН, ГРАНОЦИТ)

Лечение апластических анемий АТГАМ



СОВРЕМЕННАЯ ТЕРАПИЯ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

Профилактика инфекций



Не давать преднизолона и не ставить тампоны!

СОВРЕМЕННАЯ ТЕРАПИЯ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

Профилактика инфекций



Не колоть внутримышечно!

СОВРЕМЕННАЯ ТЕРАПИЯ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



Ставить катетеры!

Классификация

- **Мембранопатии эритроцитов**
(наследственные гемолитические анемии, обусловленные нестабильностью мембраны эритроцитов)
- **Ферментопатии эритроцитов**
(наследственные гемолитические анемии, обусловленные дефицитом ферментов эритроцитов)
- **Гемоглобинопатии**
(наследственные гемолитические анемии, обусловленные качественным или количественным нарушением синтеза Hb)

КЛАССИФИКАЦИЯ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

- **МЕМБРАНОПАТИИ**
- СФЕРОЦИТОЗ
- ОВАЛОЦИТОЗ
- СТОМАТОЦИТОЗ
- **ФЕРМЕНТОПАТИИ**
- ДЕФИЦИТ ПИРУВАТКИНАЗЫ
- ДЕФИЦИТ ГЕКСОКИНАЗЫ
- ДЕФИЦИТ ГЛЮКОЗО-6-ДЕГИДРОГЕНАЗЫ
- **НАРУШЕНИЕ СИНТЕЗА ГЕМОГЛОБИНА**
- СИДЕРОБЛАСТНАЯ АНЕМИЯ
- ЭРИТРОПОЭТИЧЕСКАЯ ПОРФИРИЯ
- АНОМАЛЬНЫЕ ГЕМОГЛОБИНЫ
- ТАЛАССЕМИИ
- **ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ СФЕРОЦИТОЗ – БОЛЕЗНЬ МИНКОВСКОГО ШОФФАРА

**НАСЛЕДСТВЕННАЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ
АНЕМИЯ , В ОСНОВЕ КОТОРОЙ ЛЕЖИТ
МОЛЕКУЛЯРНЫЙ ДЕФФЕКТ ИЛИ
ДЕФИЦИТ БЕЛКОВ МЕМБРАНЫ
ЭРИТРОЦИТОВ**

ЧАСТОТА 1 : 5 000 НАСЕЛЕНИЯ

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- **ТИПИЧНАЯ ФОРМА АНЕМИЯ, ЖЕЛТУХА, СПЛЕНОМЕГАЛИЯ, СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ**
- **БЕССИМПТОМНАЯ ФОРМА**
- **ЛЕГКАЯ ФОРМА ГЕМОЛИЗ ТОЛЬКО ВО ВРЕМЯ ИНФЕКЦИИ**
- **ТЯЖЕЛАЯ ФОРМА: ТРАНСФУЗИОННО ЗАВИСИМЫ, КОСТНЫЕ ДЕФОРМАЦИИ, ЗАМЕДЛЕНИЕ РАЗВИТИЯ, АПЛАСТИЧЕСКИЕ КРИЗЫ**

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

Показатель	Степень тяжести			
	Минимальная	Легкая	Средняя	Тяжелая
Гемоглобин, г/л	115 – 130	110 – 115	80 – 115	60 – 80
Число ретикулоцитов, %	≤ 3	3,1 – 6	≥ 6	≥ 10
Общий билирубин, мкмоль/л	≤ 17,5	17,5 – 35	≥ 35	≥ 52
Ретикулоцитарный индекс	< 1,8	1,8 – 3,0	> 3	> 3
ОРЭ до инкубации	Норма	Норма или незначительно снижена	Значительно снижена	Значительно снижена
ОРЭ после инкубации	Незначительно снижена	Значительно снижена	Значительно снижена	Значительно снижена
Аутогемолиз - без глюкозы, % - с глюкозой, %	> 60 < 10	> 60 ≥ 10	0 – 80 ≥ 10	50 ≥ 10
Симптомы	Отсутствуют	Отсутствуют	Бледность, желтушность, эритробластопенические кризы, спленомегалия, камни в желчном пузыре	Бледность, желтуха, эритробластопенические кризы, спленомегалия, камни в желчном пузыре
Спленэктомия	Не показана	Не показана	Старше 5 лет	Старше 3 лет

Осложнения

- **Гемолитический криз** – резкое усиление процессов гемолиза, может быть усилен на фоне инфекции;
- **Эритробластопенический (апластический) криз** – арест созревания клеток эритроидного ряда, часто связан с мегалобластными изменениями, обычно провоцируется парвовирусной инфекцией В19;
- **Дефицит фолатов** за счет ускоренного оборота эритроцитов, может привести к развитию ярко выраженной мегалобластной анемии;
- **Желчнокаменная болезнь** – встречается примерно у половины не леченных больных, с возрастом вероятность развития повышается;
- **Вторичная перегрузка железом** – редко.

ОСЛОЖНЕНИЯ

- **ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ КРИЗ: СНИЖЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА, ЭРИТРОЦИТОВ, ПОВЫШЕНИЕ РЕТИКУЛОЦИТОВ, НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, ЛДГ, СПЛЕНОМЕГАЛИЯ**
- **АПЛАСТИЧЕСКИЙ КРИЗ: ПРОВОЦИРУЕТСЯ ПАРВОВИРУСНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ, СНИЖЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ, ГЕМОГЛОБИНА, ЛЕЙКОЦИТОВ, ТРОМБОЦИТОВ, ОТСУТСТВУЕТ РЕТИКУЛОЦИТОЗ, БИЛИРУБИНЭМИЯ**
- **МЕГАЛОБЛАСТОИДНЫЙ КРИЗ: НАРАСТАНИЕ MCV**
- **ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ**

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

- ТЕСТЫ НА ГЕМОЛИЗ: УВЕЛИЧЕНИЕ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, ЛДГ, ЩЕЛОЧНОЙ ФОСФОТАЗЫ, РЕТИКУЛОЦИТОЗ
- ОАК: СНИЖЕНИЕ ГЕМОГЛОБИНА, ЭРИТРОЦИТОВ, ГЕМАТОКРИТА, MCV НА НИЖНЕЙ ГРАНИЦЕ НОРМЫ, MCH НОРМА, RDW УВЕЛИЧИВАЕТСЯ ПРИ КРИЗЕ
- МОРФОЛОГИЯ ЭРИТРОЦИТОВ: МИКРОСФЕРОЦИТЫ
- СНИЖЕНИЕ ОРЭ
- ЭЛЕКТРОФОРЕЗ БЕЛКОВ МЕМБРАНЫ ЭРИТРОЦИТОВ ПОЗВОЛЯЕТ ПОСТАВИТЬ ОКОНЧАТЕЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

ЛЕЧЕНИЕ

- **БЕССИМПТОМНАЯ ФОРМА ЛЕЧЕНИЕ НЕ ТРЕБУЕТСЯ, КОНТРОЛЬ УЗИ**
- **ТИПИЧНАЯ ФОРМА: ВНЕ КРИЗА ЖЕЛЧЕГОННЫЕ, ПРИ РАЗВИТИИ ЖКБ – СПЛЕНЭКТОМИЯ, ХОЛЕЦИСТЭКТОМИЯ, ПРИ НАРАСТАНИИ МСV ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА. КРИЗ – ИНФУЗИОННАЯ ТЕРАПИЯ, ЭРИТРОЦИТАРНАЯ МАССА**
- **ТЯЖЕЛАЯ ФОРМА: ЖЕЛЧЕГОННЫЕ, ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА, ЭРИТРОЦИТАРНАЯ МАССА, ПРИ ПЕРЕГРУЗКЕ ЖЕЛЕЗОМ – ДЕСФЕРАЛ, СПЛЕНЭКТОМИЯ (ИММУНИЗАЦИЯ ПНЕВМОКОККОВОЙ, МЕНИНГОКОККОВОЙ, ВАКЦИНОЙ И H.INFLUENZA)**

СПЛЕНЭКТОМИЯ



Purpura fulminans, вызванная *Str. pneumoniae*

ПРИОБРЕТЕННЫЕ АУТОИММУННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ (АИГА)

**В ОСНОВЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕЖИТ
ИММУННЫЙ КОНФЛИКТ, ПРИВОДЯЩИЙ К
ОБРАЗОВАНИЮ АНТИТЕЛ К
ПОВЕРХНОСТНЫМ АНТИГЕНАМ
СОБСТВЕННЫХ ЭРИТРОЦИТОВ**

ЧАСТОТА 1 : 75 000 – 80 000 НАСЕЛЕНИЯ

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА АИГА

- **ОСТРОЕ НАЧАЛО: ГЕМОЛИТИЧЕСКИЙ КРИЗ СМЕШАННОГО ТИПА. ВНЕЗАПНО СЛАБОСТЬ, ВЯЛОСТЬ, УЧАЩЕННОЕ СЕРДЦЕБИЕНИЕ, ОДЫШКА, ЛИХОРАДКА, ЖЕЛТУШНОСТЬ КОЖИ И СЛИЗИСТЫХ, ПОТЕМНЕНИЕ МОЧИ. УВЕЛИЧЕНИЕ ПЕЧЕНИ И СЕЛЕЗЕНКИ**
- **ПОСТЕПЕННОЕ РАЗВИТИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ: АРТРАЛГИИ, БОЛИ В ЖИВОТЕ, ЖЕЛТУХА СЛАБО ВЫРАЖЕНА, ГЕПАТОСПЛЕНОМЕГАЛИЯ**

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА АИГА

- **НОРМО-, ГИПЕРХРОМНАЯ АНЕМИЯ, ЦП БОЛЕЕ 1**
- **НОРМА ИЛИ ПОВЫШЕНИЕ MCV**
- **УМЕРЕННОЕ ПОВЫШЕНИЕ РЕТИКУЛОЦИТОВ > 2-5% ИНОГДА ВЫШЕ**
- **НОРМОБЛАСТЫ**
- **СФЕРОЦИТЫ ВО ВРЕМЯ КРИЗА**
- **МИКРО- МАКРОЦИТОЗ**
- **НЕЙТРОФИЛЬНЫЙ ЛЕЙКОЦИТОЗ СО СДВИГОМ ВЛЕВО**
- **УСКОРЕНЕ СОЭ**

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА АИГА

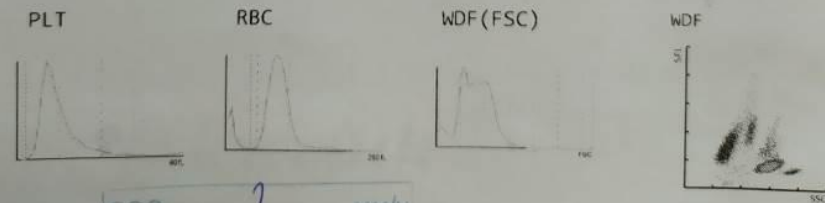
- **УВЕЛИЧЕНИЕ НЕПРЯМОГО БИЛИРУБИНА, СВОБОДНОГО ГЕМОГЛОБИНА, ТРАНСАМИНАЗ**
- **ПОВЫШЕНИЕ КИСЛОТОУСТОЙЧИВОСТИ ЭРИТРОЦИТОВ**
- **ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ ПРЯМАЯ ПРОБА КУМБСА**
- **ПОЛОЖИТЕЛЬНАЯ РЕАКЦИЯ КРОВИ С МОНОКЛОНАЛЬНЫМИ АНТИТЕЛАМИ К МЕМБРАНЕ ЭРИТРОЦИТОВ**

ЛЕЧЕНИЕ АИГА

- **БЛОКИРОВАНИЕ СИНТЕЗА АНТИТЕЛ:
ПРЕДНИЗОЛОН 2-5 МГ/КГ/СУТ, ЦИКЛОСПОРИН,
ЦИКЛОФОСФАН, ДАНАЗОЛ**
- **ОГРАНИЧЕНИЕ ДОСТУПА АНТИТЕЛ К КЛЕТКАМ
МИШЕНЯМ: ВЫСОКИЕ ДОЗЫ
ИММУНОГЛОБУЛИНОВ 1,5-2 Г/КГ НА КУРС В/В
КАПЕЛЬНО ЗА 2-3 ДНЯ**
- **СПЛЕНЭКТОМИЯ, ПРЕПАРАТЫ ИНТЕРФЕРОНА,
ПЕРЕЛИВАНИЕ ОТМЫТЫХ ЭРИТРОЦИТОВ**

WBC	12.70 + [10 ⁹ /L]	(4.30 - 9.50)
RBC	2.41 - [10 ¹² /L]	(3.73 - 5.50)
HGB	72 - [g/L]	(100 - 198)
HCT	20.5 - [%]	(28.0 - 65.0)
MCV	85.1 [fL]	(73.7 - 95.5)
MCH	29.9 [pg]	(24.3 - 33.2)
MCHC	351 - [g/L]	(353 - 358)
RDW-SD	48.8 + [fL]	(37.0 - 47.0)
RDW-CV	16.3 + [%]	(11.5 - 14.5)
NRBC	0.03 [10 ⁹ /L]	
NRBC	0.2 [%]	
PLT	355 [10 ⁹ /L]	
PDW	9.5 [fL]	(159 - 386)
MPV	10.0 + [fL]	(9.0 - 17.0)
P-LCR	23.0 [%]	(3.6 - 9.4)
PCT	0.35 + [%]	(13.0 - 43.0)
NEUT	60.1 [%]	(0.11 - 0.28)
LYMPH	30.0 [%]	(47.0 - 72.0)
MONO	6.4 [%]	(19.0 - 37.0)
EO	3.1 [%]	(3.0 - 11.0)
BASO	0.4 [%]	(0.5 - 5.0)
IG	4.2 [%]	(0.0 - 1.0)
		(0.0 - 72.0)
NEUT	7.63 + [10 ⁹ /L]	(2.00 - 5.50)
LYMPH	3.81 + [10 ⁹ /L]	(1.20 - 3.00)
MONO	0.81 + [10 ⁹ /L]	(0.09 - 0.60)
EO	0.40 + [10 ⁹ /L]	(0.02 - 0.30)
BASO	0.05 [10 ⁹ /L]	(0.00 - 0.07)
IG	0.53 [10 ⁹ /L]	(0.00 - 7.00)
RET	0.0745 + [10 ¹² /L]	(0.0170 - 0.0700)
RET%	3.09 + [%]	(0.20 - 1.20)

7-1.0
 10-1.0
 11-1.0
 C-5%
 J-8%
 u-2%



CO3 2 MM/4
 (no Вестергрену)

№ Пробы: 5
ID Пациента:

20/08/2018

11:23:42

Отделение: *БВК*

ID инструмента: XS-500i^17073

Parameter	Value	Unit	Norm
WBC	14.78	[10 ⁹ /L]	4,3-9,5
RBC	3.46	[10 ¹² /L]	3,73-5,5
HGB	70	[g/L]	100-198
HCT	23.0	[%]	28-65
MCV	66.5	[fL]	73,7-95,5
MCH	20.2	[pg]	24,3-33,2
MCHC	30.4	[g/dL]	32,5-35,8
RDW-SD	68.4	[fL]	37-47
RDW-CV	32.0	[%]	11,5-14,5
PLT	1018	[10 ⁹ /L]	159-386
PDW	13.2	[fL]	9-17
MPV	10.0	[fL]	3,6-9,4
P-LCR	26.7	[%]	13-43
PCT	1.01	[%]	0,108-0,282
NEUT	---	[%]	47-72
LYMPH	---	[%]	19-37
MONO	---	[%]	3-11
EO	---	[%]	0,5-5
BASO	---	[%]	0-1
NEUT	---	[10 ⁹ /L]	2-5,5
LYMPH	---	[10 ⁹ /L]	1,2-3
MONO	---	[10 ⁹ /L]	0,09-0,6
EO	---	[10 ⁹ /L]	0,02-0,3
BASO	---	[10 ⁹ /L]	0-0,065

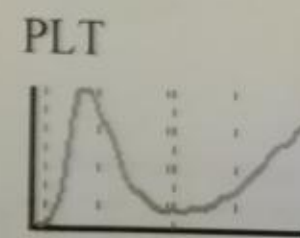
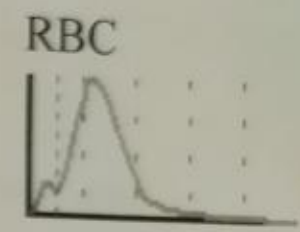
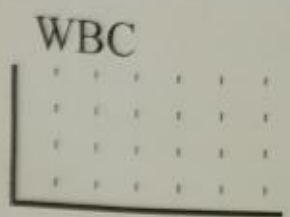
CO3 2 R+ 6,4%
(по Вестергрену)

d-19,0
Mo-14,0
e-63,0
n-1,0
zo-3,0

MS-118:100

tt=1000,0

Handwritten signature



КЛАССИФИКАЦИЯ ТАЛАССЕМИЙ

- БОЛЬШАЯ β -ТАЛАССЕМИЯ – ТЯЖЕЛАЯ ФОРМА ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПОЖИЗНЕННАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ
- ПРОМЕЖУТОЧНАЯ ФОРМА – ПОТРЕБНОСТЬ В ТРАНСФУЗИЯХ РЕДКО
- МАЛАЯ ФОРМА, БЕССИМПТОМНА, ЛЕГКАЯ АНЕМИЯ

БОЛЬШАЯ β -ТАЛАССЕМИЯ

- **АНЕМИЯ В ПЕРВЫЕ МЕСЯЦЫ ЖИЗНИ, ПРОГРЕССИРУЕТ**
- **СПЛЕНО И ГЕПАТОМЕГАЛИЯ**
- **ПИГМЕНТАЦИЯ КОЖИ**
- **ЗАМЕДЛЕНИЕ ФИЗИЧЕСКОГО И ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ**
- **КОСТНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ**
- **ГИПЕРСПЛЕНИЗМ И СНИЖЕНИЕ ИММУНИТЕТА**
- **ПЕРИКАРДИТ, ЦИРРОЗ**

ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ

- СНИЖЕНИЕ МСН 14-22, МСV 50-70, НВ 20-70 Г/Л
- ЭРИТРОЦИТОЗ ДО $7 \times 10^{12}/\text{Л}$
- НЕЗНАЧИТЕЛЬНЫЙ РЕТИКУЛОЦИТОЗ
- ЛЕЙКОЦИТОЗ ДО $40-60 \times 10^9/\text{Л}$ – ЗА СЧЕТ ЯДРОСОДЕРЖАЩИХ ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК (НОРМОБЛАСТОВ)
- ПСЕВДОТРОМБОЦИТОЗ – ЗА СЧЕТ МИКРОЦИТАРНЫХ ЭРИТРОЦИТОВ

ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ

- **ПОВЫШЕНИЕ ОРЭ (min 0,4-0,3%NaCl, max 0,25-0,15% NaCl)**
- **УВЕЛИЧЕНИЕ СФ, НОРМАЛЬНОЕ ИЛИ УВЕЛИЧЕННОЕ СЖ (НА ФОНЕ ТРАНСФУЗИЙ И ПОВЫШЕННОГО ВСАСЫВАНИЯ ЖЕЛЕЗА)**
- **ПОВЫШЕНИЕ НВФ, НВА2, Понижение НВА**

ДИАГНОСТИКА

- **БИОХИМИЧЕСКИ- ЭЛЕКТРОФОРЕЗ ГЕМОГЛОБИНОВ, ОПРЕДЕЛЯЕТ НЕДОСТАТОЧНО СИНТЕЗИРУЮЩУЮ ЦЕПЬ НВ (α , β , γ , δ), КОЛИЧЕСТВО НОРМАЛЬНОГО НЬА**
- **НА МОЛЕКУЛЯРНОМ УРОВНЕ – ОПРЕДЕЛЕНИЕ МУТАЦИИ**

ЛЕЧЕНИЕ

- ДИЕТА
- ФОЛИЕВАЯ КИСЛОТА
- ЖЕЛЧЕГОННЫЕ
- ВАКЦИНАЦИЯ ПРОТИВ ВГВ
- ГЕМОТРАНСФУЗИИ (ОТМЫТЫЕ ЭРИТРОЦИТЫ, ЛЕЙКОФИЛЬТРЫ)
- СПЛЕНЭКТОМИЯ
- ХЕЛАТОРНАЯ ТЕРАПИЯ
- ТРАНСПЛАНТАЦИЯ КОСТНОГО МОЗГА
- МЕДИКО-ГЕНЕТИЧЕСКОЕ КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ СЕМЕЙНЫХ ПАР

ГЕМОФАГОЦИТАРНЫЙ ЛИМФОГИСТИОЦИТОЗ:

**клинические проявления,
диагностические критерии, методы
лечения**

Патогенез ГЛГ

*Последствия гиперактивации
лимфоцитов и макрофагов:*

Гиперцитокинемия

(IL-2, IL-10, IL-12, IL-6, sFAS-ligand, sIL-2r, γ INF, TNF α)

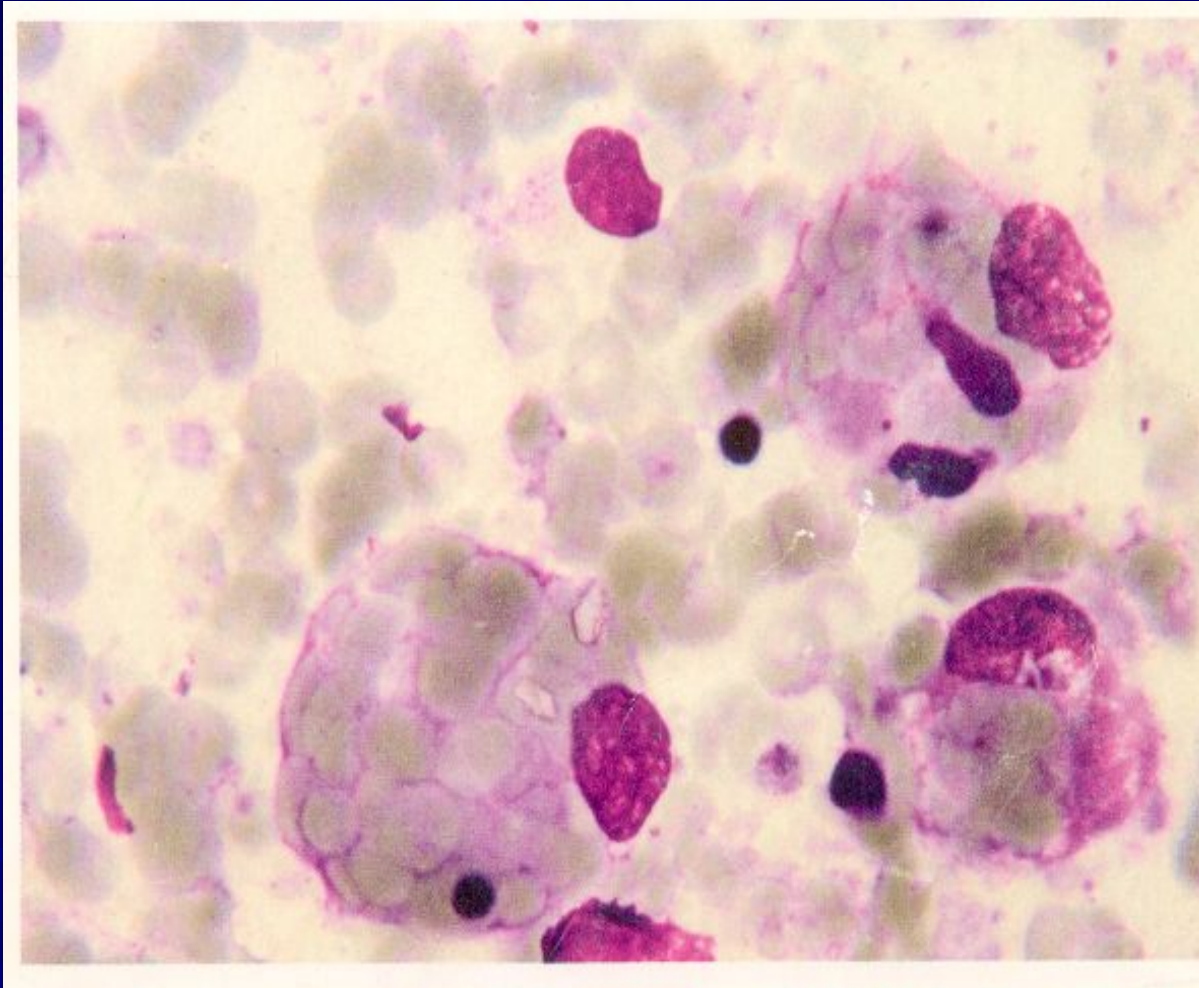


Системное воспаление



Поражение органов

Феномен «гемофагоцитоз»



Клинические проявления

- лихорадка
- сплено(гепато)мегалия
- неврологические симптомы
- легочные симптомы
- увеличение лимфоузлов
- кожные проявления

Лабораторные изменения

- би- или панцитопения
- ↑ триглицериды
- ↑ трансаминазы и билирубин
- ↓ фибриноген
- ↑ ферритин и ЛДГ
- ↑ цитоз и белок ликвора
- ↑ sIL-2R (CD25) в сыворотке
- ↓ активность NK- und CTL

МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ

Остеопетроз (мраморная болезнь, болезнь Альберса-Шенберга), гетерогенная группа наследственных состояний, при которых имеется дефект в резорбции костной ткани остеокластами, в результате утолщаются кортикальные и пластинчатые костные ткани, и нарушается формирование костномозгового канала.

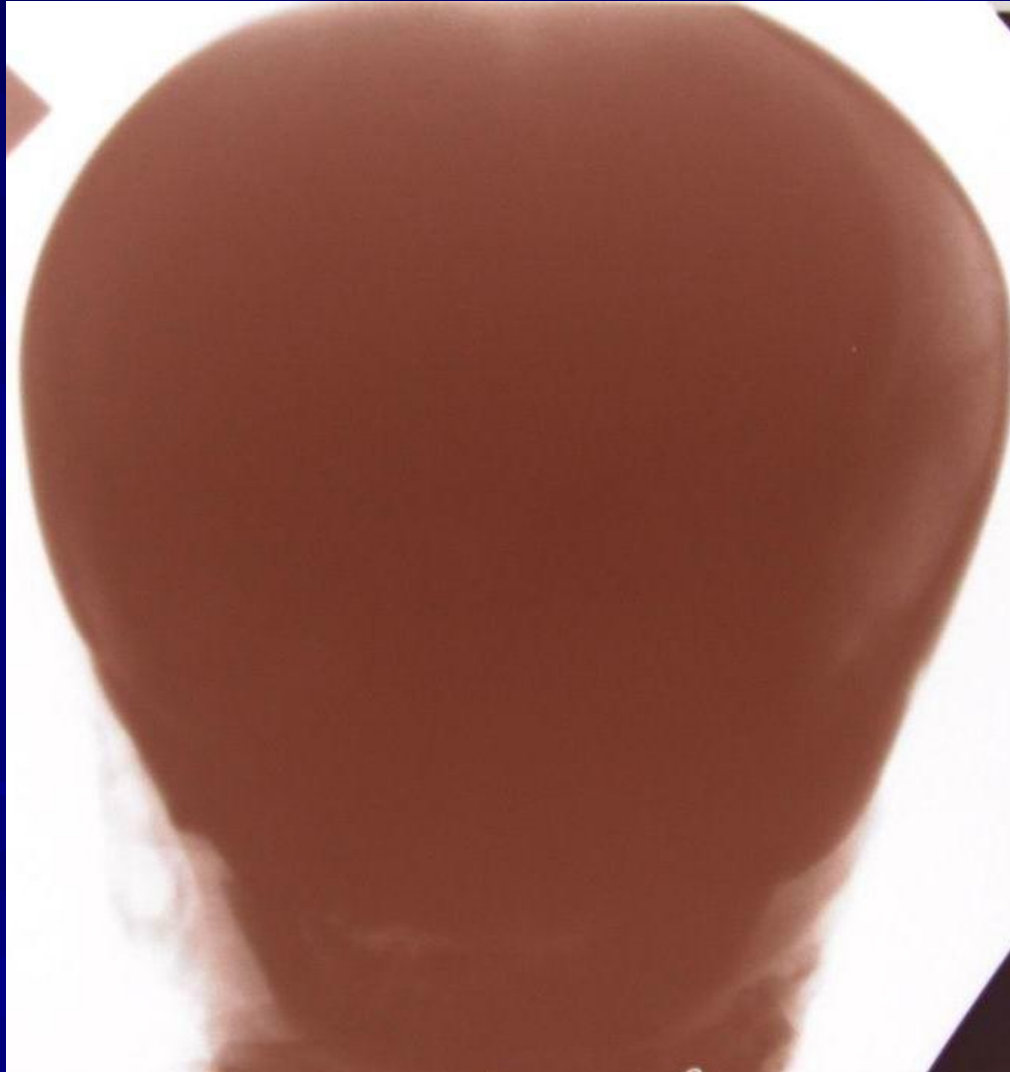
МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ

- **В общем анализе крови эритроциты $2,9 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 80г/л, тромбоциты $92 \times 10^9/л$, лейкоциты $22,6 \times 10^9/л$, бласты 3, промиелоциты 1, миелоциты 17, юные 13, палочки 9, эозинофилы 4, сегменты 8, лимфоциты 43, моноциты 3, нормоциты 12:100, СОЭ 22мм/ч.**

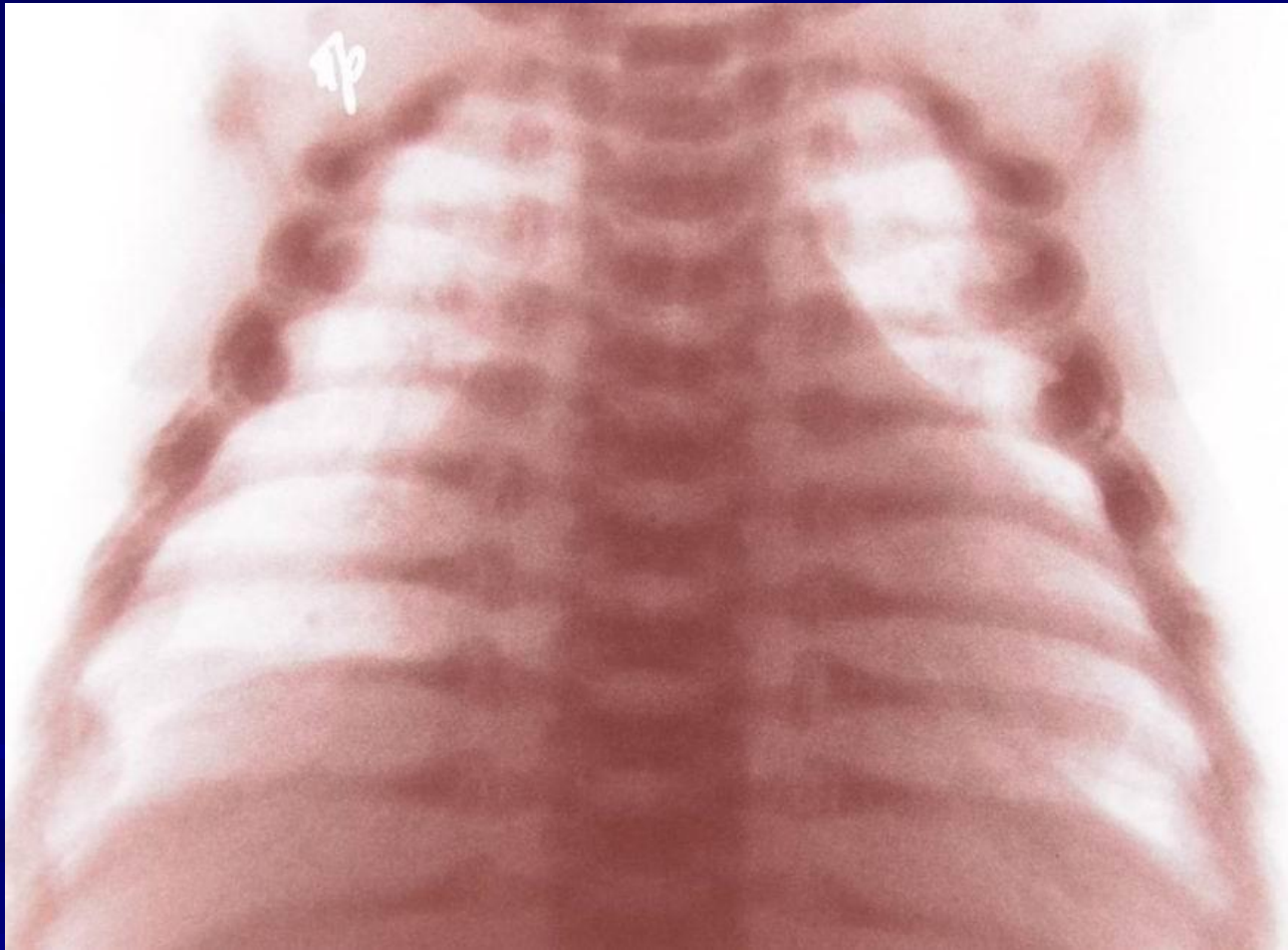
МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ

- **ЭхоКГ: ВПС- открытое овальное окно.**
- **УЗИ органов брюшной полости: печень + 6 см из под края реберной дуги, усилен рисунок периферических портальных трактов, селезенка +7 см, нижний край у входа в малый таз (абсолютные размеры увеличены до 106х48 мм), структура однородная, средней эхогенности.**

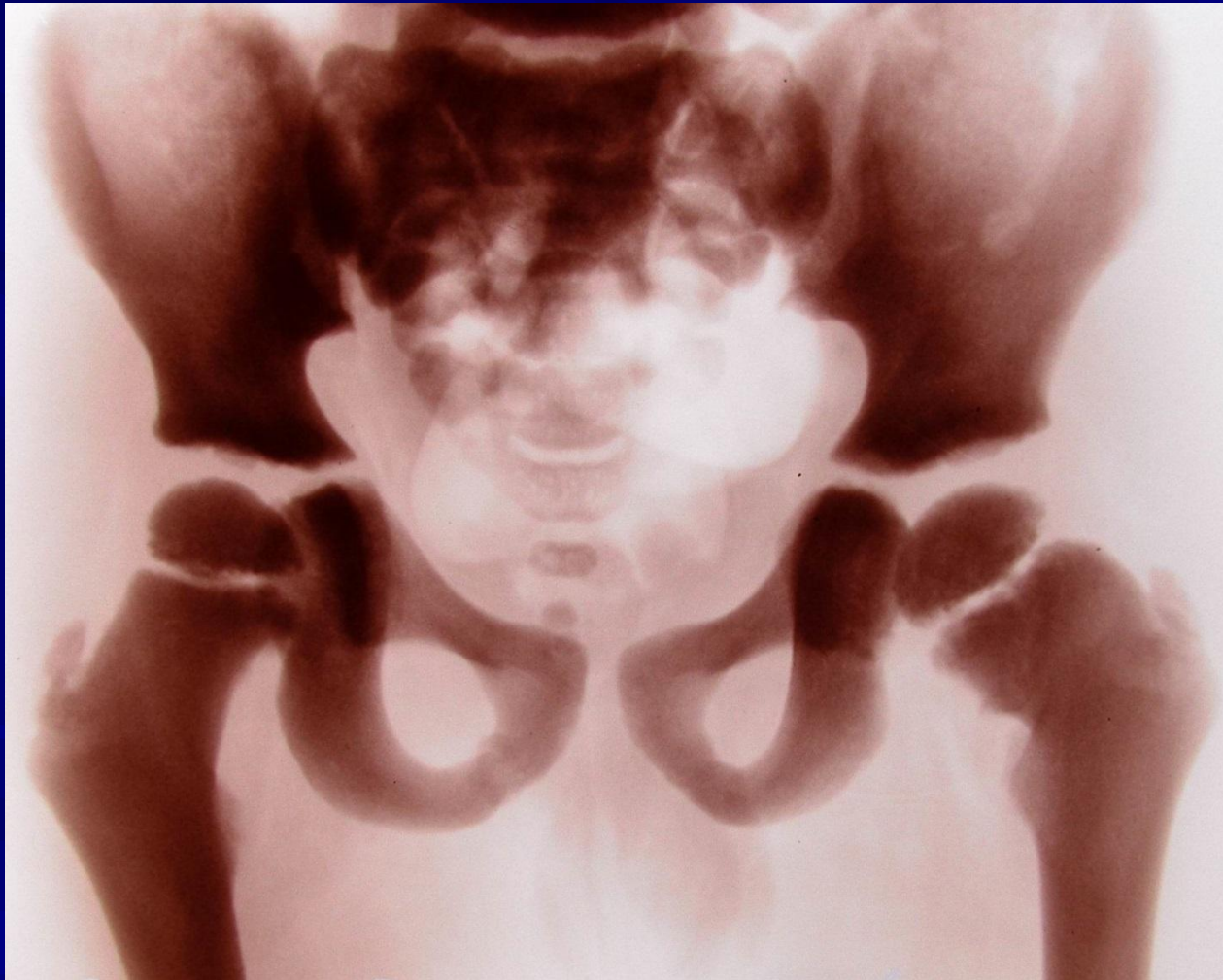
МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ



МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ



МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ



МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ

- **Гистологическая картина характеризуется уплотнением и склерозом костной ткани, замещением костномозгового канала костной или фиброзной тканью, нормальным или сниженным количеством остеокластов. Прогноз заболевания неблагоприятный, практически 100% детей не доживают до 10 лет. Пациенты погибают от инфекционных осложнений и кровотечений.**

МРАМОРНАЯ БОЛЕЗНЬ

- **Трансплантация костного мозга (ТКМ) в настоящее время рассматривается как единственный метод возможного излечения злокачественного остеопетроза!**

ЭТАПЫ ДИАГНОСТИКИ АНЕМИИ

- УСТАНОВЛЕНИЕ СИНДРОМА АНЕМИИ
ЖАЛОБЫ, КЛИНИКА, СНИЖЕНИЕ Hb
- ОЦЕНКА ТЯЖЕСТИ АНЕМИИ
- ОПРЕДЕЛЕНИЕ ФОРМЫ АНЕМИИ
- ХАРАКТЕРИСТИКА ТЯЖЕСТИ ТЕЧЕНИЯ
В ДИНАМИКЕ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ФОРМЫ АНЕМИИ

- **СБОР АНАМНЕЗА**
- **КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ С ПОДСЧЕТОМ РЕТИКУЛОЦИТОВ И МОРФОЛОГИЕЙ ЭРИТРОЦИТОВ**
- **ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ АВТОМАТИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ**
- **БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ**

***БЛАГОДАРЮ ЗА
ВНИМАНИЕ!***