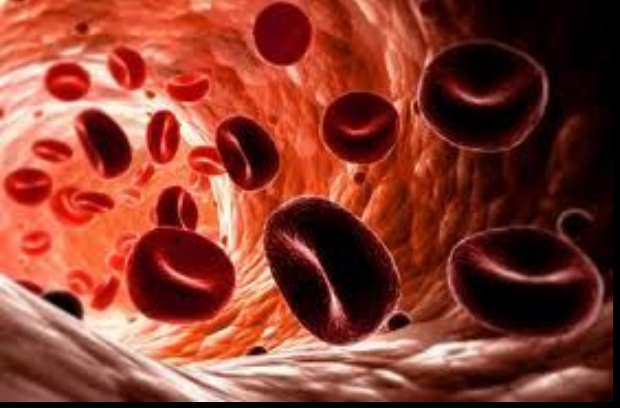
Запорізький державний медичний університет
Кафедра загальної практики - сімейної медицини

ТЕМА ЛЕКЦІЇ: «АНЕМІЇ»

Лектор: завідуюча кафедрой, д.мед.н., проф. Михайловська Н.С.

2016 рік



Анемія (від грец. «An» - заперечення, «haema» - кров) - це патологічний стан, що характеризується зменшенням вмісту гемоглобіну в одиниці об'єму крові, частіше при одночасному зменшенні кількості еритроцитів.

Класифікація анемій

- *По механізму виникнення*

1) Анемії внаслідок крововтрати (постгеморагічні);

2) Анемії внаслідок підвищеного кроворазрушення (гемолітичні);

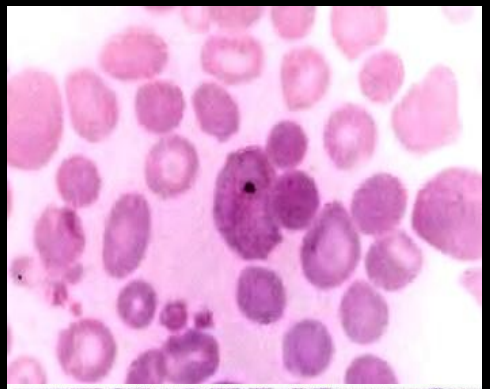
3) Анемії внаслідок порушеного кровотворення (залізодефіцитні, В12-дефіцитні, гіпо- та апластичні).

Класифікація анемій за ступенем тяжкості

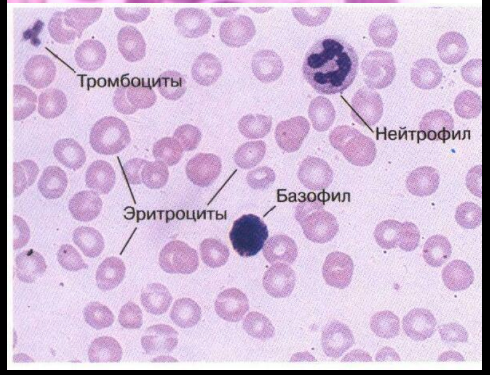
- 1) легкі - гемоглобін 110-90 г / л;
- 2) середньої тяжкості - гемоглобін 90-70 г / л;
- 3) важкі - гемоглобін менше 70 г / л.

Морфологічна класифікація анемій (за розміром еритроцитів)

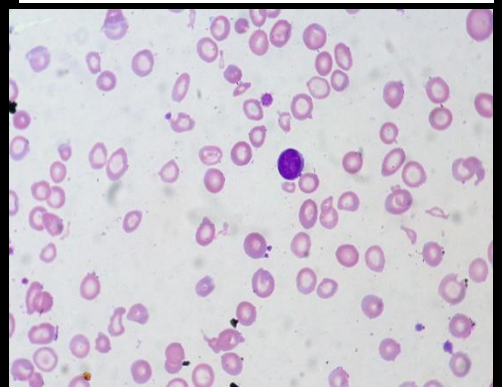
- I. **Макроцитарна анемія (діаметр еритроцитів> 8 мкм)** - (дефіцит вітаміну В12 і фолієвої кислоти, хвороби печінки).



- II. **Нормоцитарна анемія (діаметр еритроцитів 7,2-7,5 мкм)** - (недавня крововтрата, гемоліз еритроцитів, гіпо- та апластична анемія).

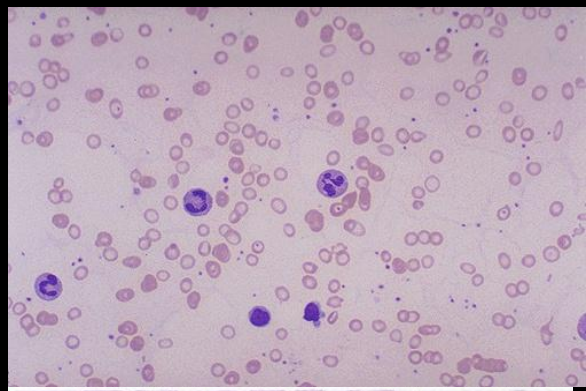


- III. **Мікроцітарна анемія (діаметр еритроцитів <6,5 мкм)** - (дефіцит заліза, порушення синтезу глобіну, гема).

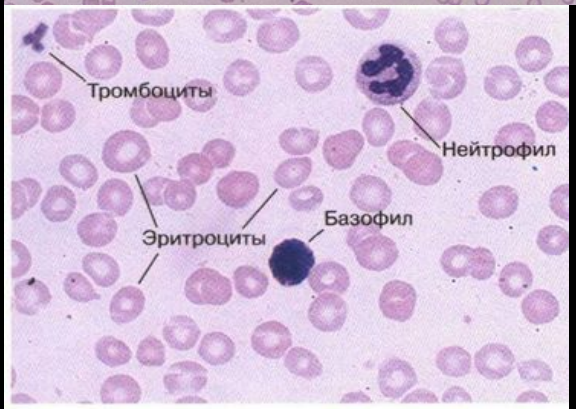


Класифікація анемій за колірним показником (вміст гемоглобіну в еритроцитах)

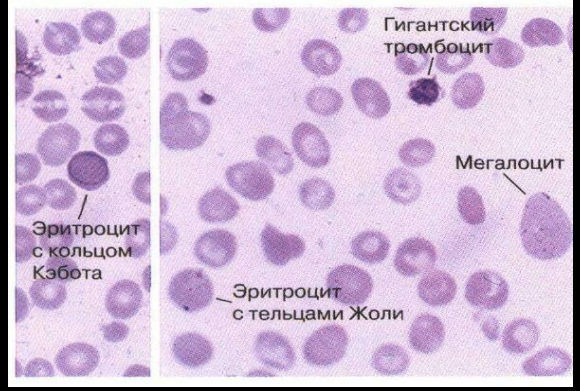
- I. Анемія **гіпохромна**, **колірний показник <0,8** (залізодефіцитна анемія, таласемії).



- II. Анемія **нормохромна, ЦП 0,85-1,05** (апластична анемія, гостра постгеморагічна анемія).



- III. Анемія **гіперхромна, ЦП> 1,05** (В12-дефіцитна анемія, фолиеводефицитная анемія).



Класифікація анемій за здатністю кісткового мозку до регенерації

- I. **Норморегенераторна** (з достатньою функцією кісткового мозку) - **ретикулоцитів більше 1%** (при гемолітичних анеміях, ретикулоцитарному кризі при лікуванні вітаміном В12 перніциозної анемії, після крововтрат).

- II. **Гіпорегенераторна** (зі зниженою регенераторною функцією кісткового мозку) - **ретикулоцитів менше 1%** (при залізодефіцитних анеміях, хронічних крововтратах).

- III. **Гіпопластична або апластична** (з різким пригніченням процесів еритропоезу) - **ретикулоцитів менше 0,2%** (при гіпопластичних анеміях, панмієлофтізе).

Лабораторні ознаки анемічного синдрому:

- зниження рівня гемоглобіну і кількості еритроцитів;
- зміна колірного показника;
- зміна розмірів і форми еритроцитів;
- прискорення ШОЕ.

Залізодефіцитна анемія

захворювання системи крові, що обумовлено дефіцитом заліза в організмі, супроводжується змінами параметрів його метаболізму, зменшенням концентрації гемоглобіну в еритроцитах, кількісними і якісними їх змінами, клінічними проявами анемічної гіпоксії, сидеропенії і метаболічної інтоксикації.

Етіологія ЗДА

- ***I. Крововтрата - основний етіологічний фактор.***
- ***Причини хронічних крововтрат***
- ***1. Рясні менструальні кровотечі.***
- ***2. Пологи.***
- ***3. Приховані кровотечі з шлунково-кишкового тракту (виразки, ерозії, пухлини).***
- ***II. Інші причини виникнення залізодефіцитного стану.***
- ***Спадковий дефіцит заліза.***
- ***Порушення всмоктування заліза при патології шлунка (анацидний стан) і кишечника (ентерити, діарея).***
- ***Вагітність, лактація.***
- ***Хронічні інфекційно-запальні та аутоімунні захворювання.***
- ***Пухлини будь-якої локалізації.***
- ***Аліментарна недостатність - недолік м'ясної їжі, незбалансоване харчування.***
- ***Надмірні фізичні навантаження.***
- ***Порушення транспорту заліза.***

Фізіологічне значення заліза

визначається його наявністю в складі дихальних пігментів-гемоглобіну, міоглобіну і клітинних ферментів - каталази, пероксидази, цитохромів та ін.

В організмі людини міститься 4 - 4,5 м заліза.

Обмін заліза в організмі характеризують такі показники

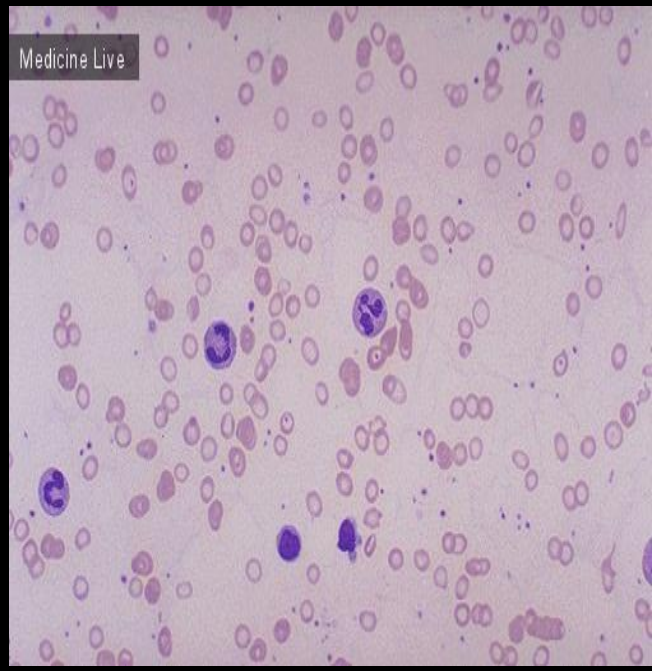
- рівень сироваткового заліза (у жінок 11,5 - 25 мкмоль / л, у чоловіків 13 - 30 мкмоль / л).
- загальна залізозв'язуюча здатність сироватки крові (30,6 - 84,6 мкмоль / л).
- зміст феритину в сироватці крові (12 - 300 нг / мл).
- сидеробласти в кістковому мозку 20 - 40%.

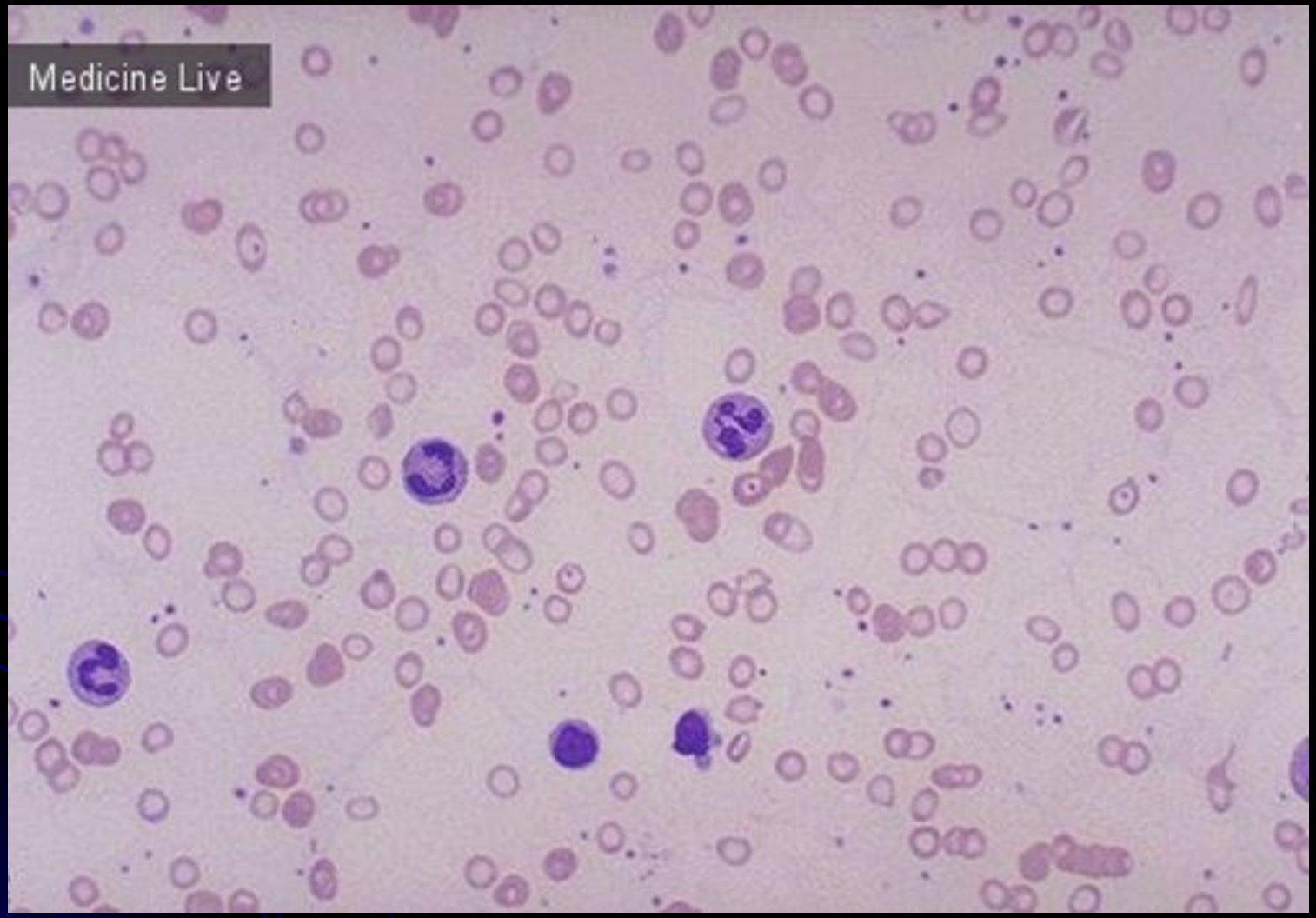
Клініка залізодефіцитних анемій

- **Загальноанемічний синдром** (пов'язаний зі значним зниженням кількості еритроцитів і гемоглобіну)
- **Сідеропенічний синдром** (пов'язаний з порушенням утворення клітинних ферментів - **каталази, пероксидази, цитохромів)**

Лабораторна діагностика залізодефіцитних анемій

- зниження вмісту гемоглобіну і кількості еритроцитів.
- колірний показник менше 0,8 - гіпохромна анемія.
- неоднакова величина еритроцитів зі схильністю до микроцитозу.
- виражений пойкилоцитоз- еритроцити бувають самої різної форми і розмірів-анизоцитоз.
- при важких формах анемії може лейкопенія, тромбоцитопенія.




Medicine Live

Мієлограма.

- *Характерних змін немає.*

Біохімічний аналіз крові:

- *зниження концентрації сироваткового заліза;*
- *зниження концентрації сироваткового феритину;*
- *підвищення загальної залізозв'язувальної здатності сироватки крові.*

Принципи терапії ЗДА

- ліквідація причини, яка викликала дефіцит заліза;
- поповнення депо заліза;
- попередження рецидиву анемії.

Препарати заліза для перорального застосування

- Фенюльс
- Фенотек
- Актиферрин
- тардиферон
- Ранферон
- Ферроградумет
- Ферронал
- Ферретаб
- Сорбифер

Препарати заліза для парентерального введення

- феррум-лек,
- фербітол,
- ферковен,
- жектофер,
- Венофер та ін.

Показання для призначення парентерального введення препаратів заліза

- 1) стан після резекції шлунка або тонкого кишечника, синдром порушення всмоктування;
- 2) неспецифічний виразковий коліт;
- 3) хронічний ентероколіт;
- 4) абсолютна непереносимість препаратів заліза для перорального застосування;
- 5) загострення виразкової хвороби шлунка або 12-палої кишки.

B12 - дефіцитні і фолієводефіцитні анемії

- В 12-дефіцитна анемія відноситься до групи мегалобластних анемій, що характеризуються ослабленням синтезу ДНК, в результаті чого порушується розподіл всіх швидкопроліферіруючих клітин (гемопоетичних, клітин шкіри, шлунково-кишкового тракту, слизових оболонок).

Этіологія і патогенез

- В основі лежить дефіцит вітаміну В12 (ціанокобаламіну), рідше - фолієвої кислоти. В результаті дефіциту відбувається порушення синтезу ДНК в кровотворних клітинах, розвивається неефективний мегалобластичний еритропоез (в нормі існує тільки у плода) з продукцією нестійких мегалоцитов і макроцитів.

Причини дефіциту цианокобаламина

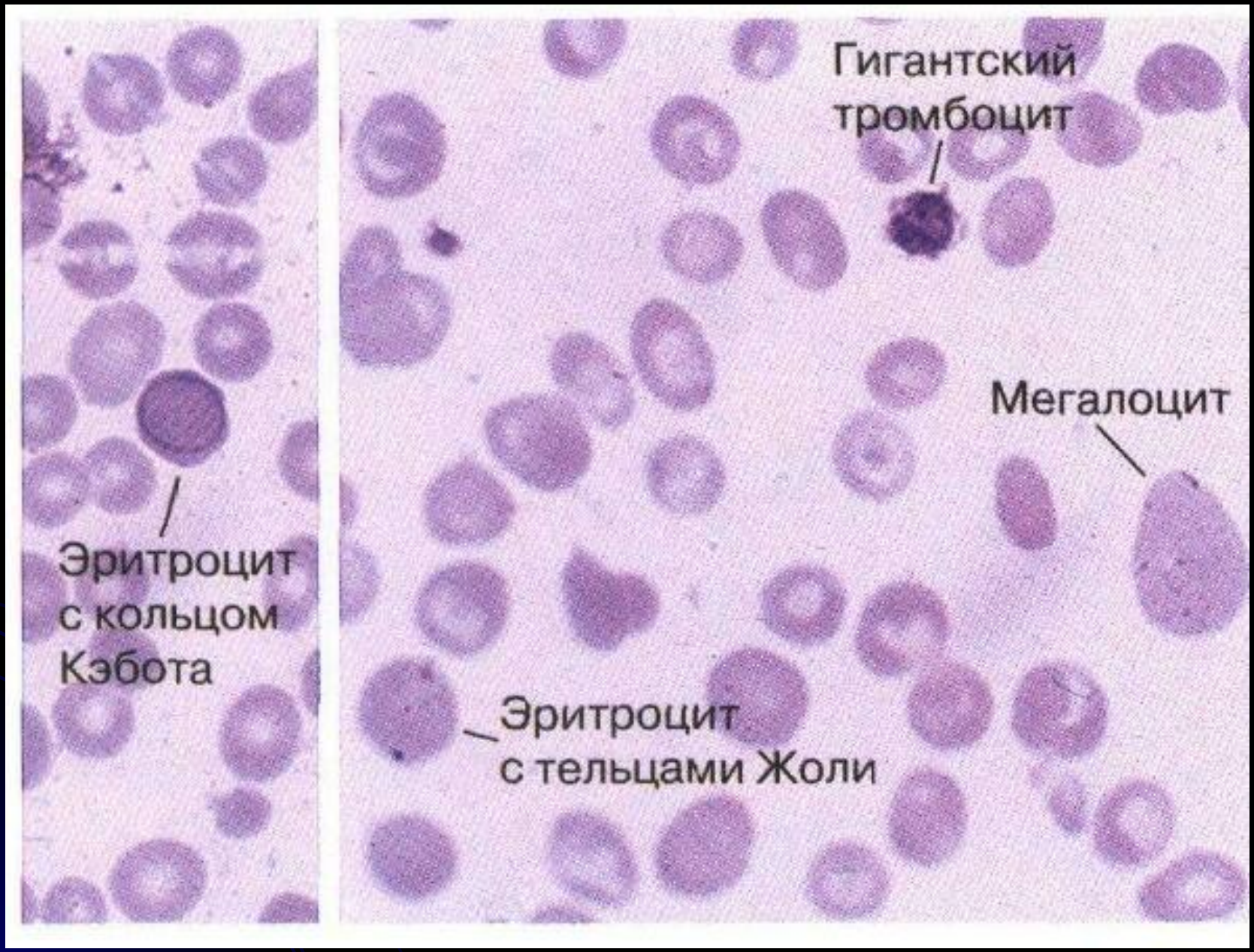
- **Порушення всмоктування вітаміну В12.**
- **Причини: аутоімунний гастрит; резекція не менше ¾ шлунка або гастректомія; важкий ентерит або інші захворювання кишечника, які проявляються діареєю, синдромом мальабсорбції; резекція клубової кишки;**
- **II. Конкурентна витрата вітаміну В12.**
- **Причини: інвазія широким лентецом (Dyphylobotrius latus); дивертикульоз кишечника або синдром «сліпої петлі»; багаторазові вагітності.**
- **III. Порушення транспорту вітаміну В12 кров'ю.**
- **Причини: спадкова недостатність транскобаламінов; порушення синтезу транскобаламінов в печінці (гепатити та цирози).**
- **IV. Порушення депонування вітаміну В12.**
- **Причини: важкі хронічні захворювання печінки (гепатити та цирози).**

Клінічні синдроми В 12-дефіцитної анемії

- Анемічний.
- Гастроентерологічний (глосит, атрофічний гастрит і ентероколіт).
- Неврологічний (фунікулярний мієлоз).

Лабораторна діагностика
Загальний аналіз крові

- різко виражене зниження еритроцитів і гемоглобіну;
- колірний показник завжди перевищує 1,1 (гіперхромна анемія);
- макроцитоз або мегалоцитоз еритроцитів;
- в еритроцитах кільця Кебота, тільця Жолли, базофільна пунктація;
- пойкилоцитоз і анізоцитоз еритроцитів;
- зниження кількості ретикулоцитів аж до повної відсутності;
- лейкопенія, нейтропенія, анеозінофілія, моноцитопенія, гігантські полісегментованні нейтрофіли;
- відносний лімфоцитоз;
- тромбоцитопенія.


Гигантский тромбоцит
Мегалоцит
Эритроцит с кольцом Кэбота
Эритроцит с тельцами Жоли

Лабораторна діагностика

- **Особливості біохімічного аналізу крові:**
- **підвищення рівня непрямого білірубіну;**
- **рівень заліза нормальний або підвищений.**
- **мієлограма:**
- **Кількість мієлокаріоцитів збільшена або нормальна (40-240 х 109 / л).**
- **Розширено червоний паросток кісткового мозку: співвідношення лейко / еритроцитів - 1: 1 - 0,5: 1 (норма - 4: 1 3: 1).**
- **Тип кровотворення мегалобластичний.**

Лікування

- Дієта: обмежити жири, так як вони гальмують кровотворення в кістковому мозку. Підвищити вміст білків в їжі, а також вітамінів і мінеральних речовин

- Вітамін В12 у вигляді ціанкобаламін і оксікобаламіна. Ці препарати відрізняються за засвоюваністю. Ціанкобаламін засвоюється швидко. Оксикобаламін - більш повільно.

Принципи терапії:

- Наситити організм вітаміном В-12
- Підтримуюча терапія
- Для лікування частіше користуються ціанкобаламіном в дозі 500 мкг. Дана доза застосовується якщо немає ускладнень (фунікулярний мієлоз, кома).
- При наявності ускладнень 1000 мкг.
- Через 10 днів доза зменшується. Ін'єкції тривають ще 10 днів. Потім, протягом 3 місяців 1 раз в тижні вводять 300 мкг. Після цього, протягом 6 місяців робиться 1 ін'єкція в 2 тижні.

Гіпо-, апластична анемія

- Під гіпо-, апластичною анемію розуміють такий стан, при якому різко пригнічені 3 паростка кровотворення (еритро-, лейко-, тромбоцитопоез), тобто має місце гіпо-, аплазія кісткового мозку, наслідком чого є розвиток анемії, лейкопенії, тромбоцитопенії - панцитопенія

Етіологія апластичної анемії

- Іонізуюча радіація;
- Мієлотоксичність отрути (бензол і його похідні, солі золота, миш'як і ін.);
- Лікарські препарати (левоміцетин, бутадіон, сульфаніламіди, цитостатики);
- Вірусна інфекція (гепатит, інфекційний мононуклеоз);
- Ідіопатична форма 50-75%.

Клінічні ознаки АА :

- **Анемія: слабкість, швидка стомлюваність, головні болі, запаморочення, миготіння мушок перед очима, задишка, тахікардія, шум у вухах;**
- **Геморагії на шкірі і слизових, кровоточивість ясен, носові, маткові кровотечі та ін .;**
- **Вторинні інфекції: гнійно-некротична ангіна, пневмонія, бронхіт.**

Діагностика апластичної анемії

В загальному аналізі крові:

Анемія частіше нормохромна, число ретикулоцитів знижено, ШОЕ збільшена до 40-60 мм / год;

Лейкоцити менш 3,5х10 * 9 / л з числом гранулоцитів менше 1,5х10 * 9 / л;

Тромбоцити менш 50х10 * 9 / л.

Діагностика апластичної анемії

МІЄЛОГРАМА

Відзначається синдром острівців: кістковий мозок розташований в вигляді острівців, а основна частина кісткового мозку заміщена жировою тканиною.

Лікування АА:

- **Трансплантація кісткового мозку при важкому перебігу захворювання. Як донори - близькі родичі (ідеально батько, мати);**
- **Глюкокортикоїдні гормони (преднізолон, метипред);**
- **спленектомія;**
- **Циклоспорин А, сандінум;**

Лікування АА:

- **Трансфузія еритроцитарної, тромбоцитарної і лейкоцитарної маси (еритропоетин, тромбопоетин, лейкомакс, лейкоген);**
- **Анаболічні гормони (ретаболіл, неробол);**
- **Антилімфоцитарний глобулін;**
- **Судинозміцнюючі, гемостатичні засоби: віт С, дицинон, амінокапрон. к-ту;**
- **Антибіотики широкого спектра.**

Гемолітична анемія

- Гемолітичні анемії являють собою велику групу захворювань, що розрізняються по етіології, патогенезу, клінічній картині, методом лікування. **Основною ознакою** гемолітичних анемій **є підвищений розпад** еритроцитів і вкорочення тривалості їх життя.

ВИДИ ГЕМОЛІЗУ

- **Внутрішньоклітинний розпад еритроцитів відбувається в клітинах ретікулогістіоцітарної системи, головним чином в селезінці, і супроводжується підвищенням в сироватці непрямого білірубіну, збільшенням екскреції уробіліну з сечею та калом, схильністю до утворення каменів в жовчному міхурі і протоках.**
- **При внутрішньосудинному гемолізі гемоглобін надходить в підвищеній кількості в плазму і виділяється з сечею в незміненому вигляді або у вигляді гемосидерину. Останній може відкладатися у внутрішніх органах (гемосидероз).**

Класифікація гемолітичних анемій

Вроджені (спадкові) в залежності від локалізації генетичного дефекту в еритроциті (мембранопатії, ферментопатії, порушення структури глобіну)

Придбані (аутоімунні)

Мікросфероцитоз (хвороба Маньківського-Шоффара)

- **Найбільш часто зустрічається спадкова гемолітична анемія з групи мембранопатій**
- **При мікросфероцітозі є дефект структури мембрани еритроцитів, внаслідок чого збільшується проникність мембрани еритроцитів. У еритроцит проникає велика кількість натрію і води, еритроцит набухає, втрачає свою форму і набуває форму сфери**

Клініка микросфероцитарної анемії

- **Скарги поза загостренням захворювання можуть бути відсутні. Ці хворі, за образним висловом Шоффара, «більш жовтяничні, ніж хворі».**

Клініка микросфероцитарної анемії

- **У період загострення:**
- **Слабкість, швидка стомлюваність, головні болі, запаморочення, миготіння мушок перед очима, задишка, тахікардія, шум у вухах;**
- **Жовтяниця: жовтушність шкіри і слизових, потемніння калу - основний клінічний синдром**
- **Спленомегалія: тяжкість або біль у лівому і правому підребер'ї;**
- **Інтоксикація: нудота, блювота, загальна слабкість, тахікардія, підвищення температури;**
- **При вроджених гемолітичних анеміях зміни в скелеті: баштовий череп, мікрофтальмія, готичне ньобо, короткі пальці;**

Діагностика мікросфероцитарної анемії

Спадковий мікросфероцітоз діагностують на підставі перебігу захворювання (чергування кризів і ремісій);

У клінічній картині: жовтяниця, спленомегалія, болі в лівому підребер'ї, анемія.

Гемограма: нормохромна анемія, ретикулоцитоз, мікросфероцітоз.

Лікування мікросфероцитарної анемії

Єдиним методом лікування хворих спадковим мікросфероцітозом є спленектомія, яка виявляється ефективною в 100% випадків.

Спленектомія показана при частих гемолітичних кризах, різкою анемізації хворих, інфарктах селезінки, нападах печінкової коліки.