

Южно Казахстанский Государственный Академия

# АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Подготовила: Кузембай Г.А. 703  
гр.

Проверила: Кудайберген Г.А.  
Шымкент

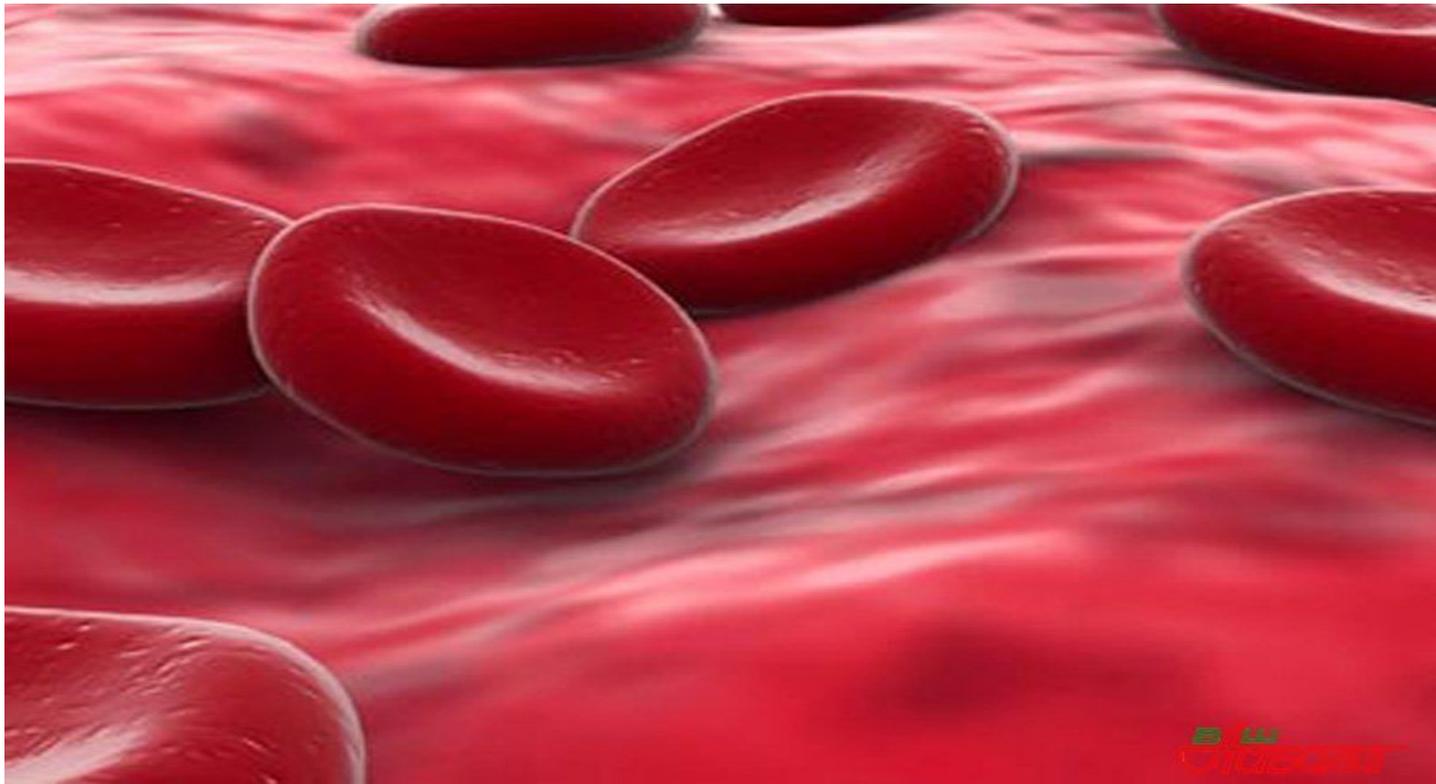
2016г.

# СОДЕРЖАНИЕ:

- Введение
- Апластическая анемия
- Классификация
- Этиология
- Патогенез
- Клиническая картина
- Клинико-лабораторные исследования
- Прогноз
- Список литературы

# ВВЕДЕНИЕ

- Апластическая анемия является редким и потенциально летальным заболеванием крови, которое возникает если организм перестаёт вырабатывать нужное количество трёх типов клеточных элементов крови -- красных кровяных клеток (эритроцитов), которые содержат гемоглобин и переносят кислород по всему организму; белых кровяных клеток (лейкоцитов), которые помогают бороться против инфекций; и кровяных пластинок (тромбоцитов), которые помогают сворачивать кровь при кровотечениях.



- ◎ **Апластические анемии (АА)**- гетерогенная группа заболеваний с невыясненной этиологией и патогенезом, характеризующаяся трехфазным прекращением кроветворения в костном мозге, что сопровождается снижением количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов.
- ◎ Впервые описал Пауэль Эрлих в 1888 г.

# КЛАССИФИКАЦИЯ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ:

- **Наследственные апластические анемии.**
- **Наследственные апластические анемии с тотальным поражением гемопоэза:**
  - наследственная гипопластическая анемия с общим поражением гемопоэза и врожденными аномалиями развития (анемия Фанкони);
  - наследственная семейная гипопластическая анемия с общим поражением гемопоэза без врожденных аномалий развития (анемия Эстрена-Дамешека).
- **Наследственная парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением эритропоэза (анемия Даймонда-Блекфена).**
- **Приобретенные апластические и гипопластические анемии.**
- **С общим поражением гемопоэза: острая, подострая, хроническая.**
- **С избирательным поражением эритропоэза - парциальная; чистая приобретенная красноклеточная гипопластическая анемия.**

*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.

# 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.
- 3) идиопатические формы, когда не удается выявить никаких причин развития анемии.

# Патогене

## 3.

- 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

# АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ (СВЕРХТЯЖЕЛАЯ ФОРМА)





# АНЕМИЯ ФАНКОНИ

*MedUniver.com*  
*Все по медицине...*



# Наследственные апластические анемии

- **Анемия Фанкони.** У детей имеются дефекты развития костной ткани (отсутствие лучевой кости, I пальца кисти руки, косоруконость и др.); наблюдаются микрофтальмии, врожденные пороки сердца, аномалия почек и др. Заболевание проявляется обычно с 4-10 лет или ранее. Жалобы на общую слабость, головную боль, склонность к простудным заболеваниям. Печень, селезенка, лимфатические узлы не увеличены. В анализе крови: анемия нормохромного типа, анизоцитоз со склонностью к макроцитозу; иногда - шизоцитоз, базофильная пунктация эритроцитов; количество ретикулоцитов сначала увеличено до 2,5%, однако остается неадекватным тяжести анемии; в дальнейшем развивается ретикулоцитопения вплоть до их полного отсутствия. Возможен умеренный гемолиз, преимущественно скрытый, без гипербилирубинемии и спленомегалии, но с наличием ретикулоцитоза; выраженная лейкопения, тромбоцитопения; СОЭ увеличена до 65-80 мм/ч. Пунктат костного мозга малоклеточный, что подтверждается и при трепанобиопсии. В миелограмме повышено содержание плазматических клеток, липофагов, пигментофагов. Количество недифференцированных клеток остается в норме. Содержание клеток гранулоцитарного ростка значительно снижено, а процентное содержание лимфоцитов, напротив, увеличено. Количество эритрокариоцитов вначале увеличено с наличием мегалобластоидных элементов, а затем постепенно редуцируется. Течение болезни хроническое; продолжительность жизни от 1 до 18 лет; смерть наступает от кровотечения, случайных инфекций.

# Наследственные апластические анемии

- **Анемия Эстрена-Дамешека** протекает с общим поражением гемопоэза, но без врожденных аномалий развития. Встречается крайне редко.
- **Анемия Даймонда-Блекфена** характеризуется избирательным поражением эритропоэза; иногда сопровождается поражением скелета и глаз. В клинике характерно отсутствие кровоточивости. При осмотре обращает на себя внимание сероватый оттенок кожи, а также гепато- и сплено-мегалия вследствие гемосидероза. В общем анализе крови выявляют тяжелую апластическую или гипопластическую анемию. Содержание гемоглобина снижается до 14 г/л; количество лейкоцитов и тромбоцитов остается в норме, однако при гиперспленизме эти показатели тоже снижаются. В миелограмме уже в начале заболевания содержание эритрокариоцитов уменьшено; соотношение лейкоцитов/эритроцитов при анемии Даймонда-Блекфена резко увеличивается - до 100:1 (в норме 3÷4:1). Количество клеток гранулоцитарного и мегакариоцитарного ростков остается в норме; выражена клеточная дегенерация.

## ***Приобретенные апластические анемии с общим поражением гемопоэза***

*Острая* апластическая анемия. Начало бурное, резко выражен геморрагический синдром (носовые, кожные, кишечные, почечные кровотечения). Высокая лихорадка обусловлена присоединением некротических процессов (ангина, деструктивная пневмония и др.). В течение нескольких дней развивается панцитопения, достигающая крайней степени. В миелограмме наблюдается задержка созревания клеток гранулоцитарного ростка, мегакариоциты отсутствуют, количество эритрокариоцитов резко уменьшено. В дальнейшем развивается редукция всех ростков кроветворения с нарастанием количества ретикулярных клеток, плазмоцитов, относительным лимфоцитозом. Смерть наступает через 4-8 нед. от начала заболевания.

*Подострая форма* апластической анемии отличается более медленным развитием цитопенического синдрома, менее выраженной кровоточивостью; продолжительность жизни - от 3 до 13 мес.

## ***Приобретенные апластические анемии с общим поражением гемопоэза***

*Хроническая гипопластическая анемия* начинается постепенно; сначала появляются астенический синдром, головокружение, бледность кожных покровов, нерезко выраженный геморрагический синдром. Размер селезенки остается в норме; периферические лимфатические узлы могут быть увеличены за счет воспалительного процесса (например, при ангине увеличиваются подчелюстные лимфатические узлы). Анемия имеет гипопластический характер, но по мере ее прогрессирования становится апластической. Ретикулоцитоз свидетельствует о скрытом гемолизе. Содержание лейкоцитов умеренно снижено за счет гранулоцитов; наблюдается тромбоцитопения. Постепенно панцитопения становится выраженной. Общая клеточность в пунктате костного мозга или уменьшена, или остается в норме; содержание гранулоцитов умеренно снижено с задержкой их созревания; эритропоэз может быть «раздражен»; количество мегакариоцитов уменьшено, а содержание лимфоцитов, плазматических клеток, клеток стромы костного мозга, напротив,

## *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.

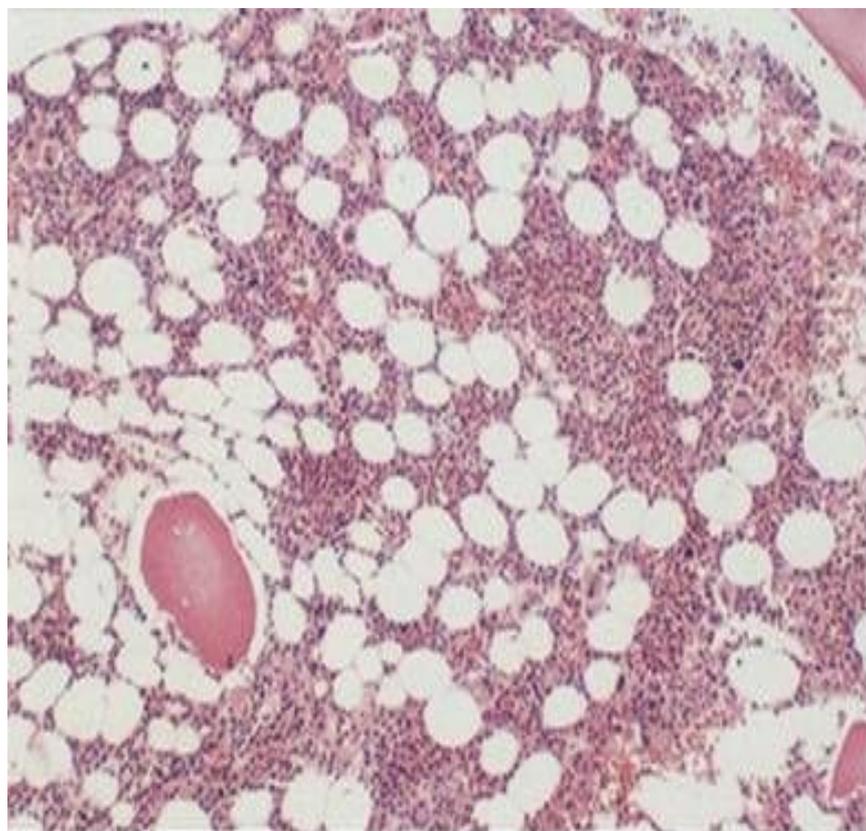
Стернальная пункция малоинформативна, нужна только для исключения лейкоза!

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

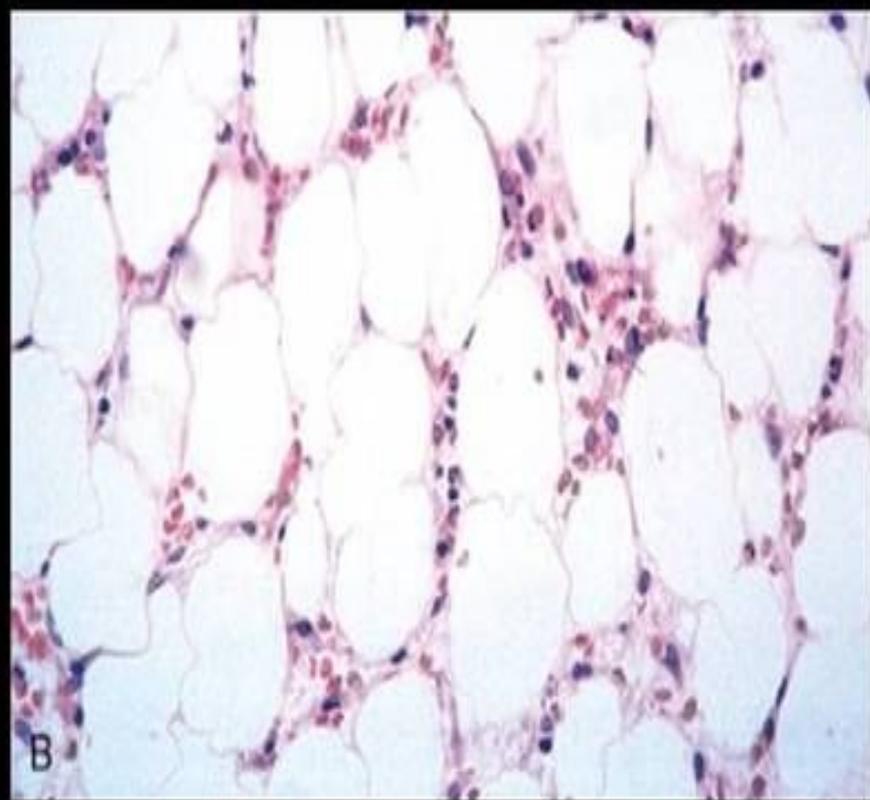
Без трепанобиопсии диагноз АА невозможен!!!

### ***Б/Х ан. крови***

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



**Нормальный костный мозг**



**При апластической анемии**

- ⦿ **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.

# ПРОГНОЗ

Нетяжелая или тяжелая, апластическая анемия является серьёзным заболеванием, которое требует немедленного медицинского внимания. Каждый день достигается прогресс в повышении эффективности стандартных и экспериментальных методов лечения, и прогноз для больных был значительно улучшен в последние десять лет. Например, приведённые ниже стандартные методы лечения - трансплантация костного мозга и иммунодепрессивная терапия - сейчас имеют уровень ответа 70-90% в отличие от 1970-х годов, когда уровень успешных трансплантаций костного мозга был ниже 50%. Лечение постоянно улучшается, так как исследования продолжаются и наши знания о заболевании пополняются. Всё-таки, очень важно помнить, что статистика просто показатель того, как все пациенты по-разному реагируют на заболевание и проводимое лечение. Течение болезни будет зависеть от ваших специфических обстоятельств.

# СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

- 1. Алексеев Н.А. Гематология и иммунология детского возраста / Н.А. Алексеев. — М.: Гиппократ, 2009. — 1039 с.
- 2. Гусева С.А. Болезни системы крови / С.А. Гусева, В. П. Вознюк. — М.: Медпресс-информ, 2004. — 488 с.
- 3. Гусева С.А. Анемии / С.А. Гусева, Я.П. Гончаров. — К.: Логос, 2004. — 408 с.
- 4. Кузьмина Л.А. Гематология детского возраста / Л. А. Кузьмина. — М.: Медпресс-информ, 2001. — 400 с.
- 5. Практическое руководство по детским болезням / Под ред. А.Г. Румянцева, Е.В. Самочатовой. — М.: Медпрактика, 2004. — 792 с.
- 6. Руководство по лабораторной гематологии / Под общ. ред. А.И. Воробьева. — М.: Практическая медицина, 2011. — 352 с.
- 7. Шеффман Ф.Дж. Патофизиология крови / Ф.Дж. Шеффман. — М.: Бином, 2009. — 448 с.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!!!