

МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ
КЫРГЫЗСКО-РОССИЙСКИЙ СЛАВЯНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА НОРМАЛЬНОЙ И ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ ФИЗИОЛОГИИ КРСУ
*медицинский факультет
специальность «Лечебное дело»*

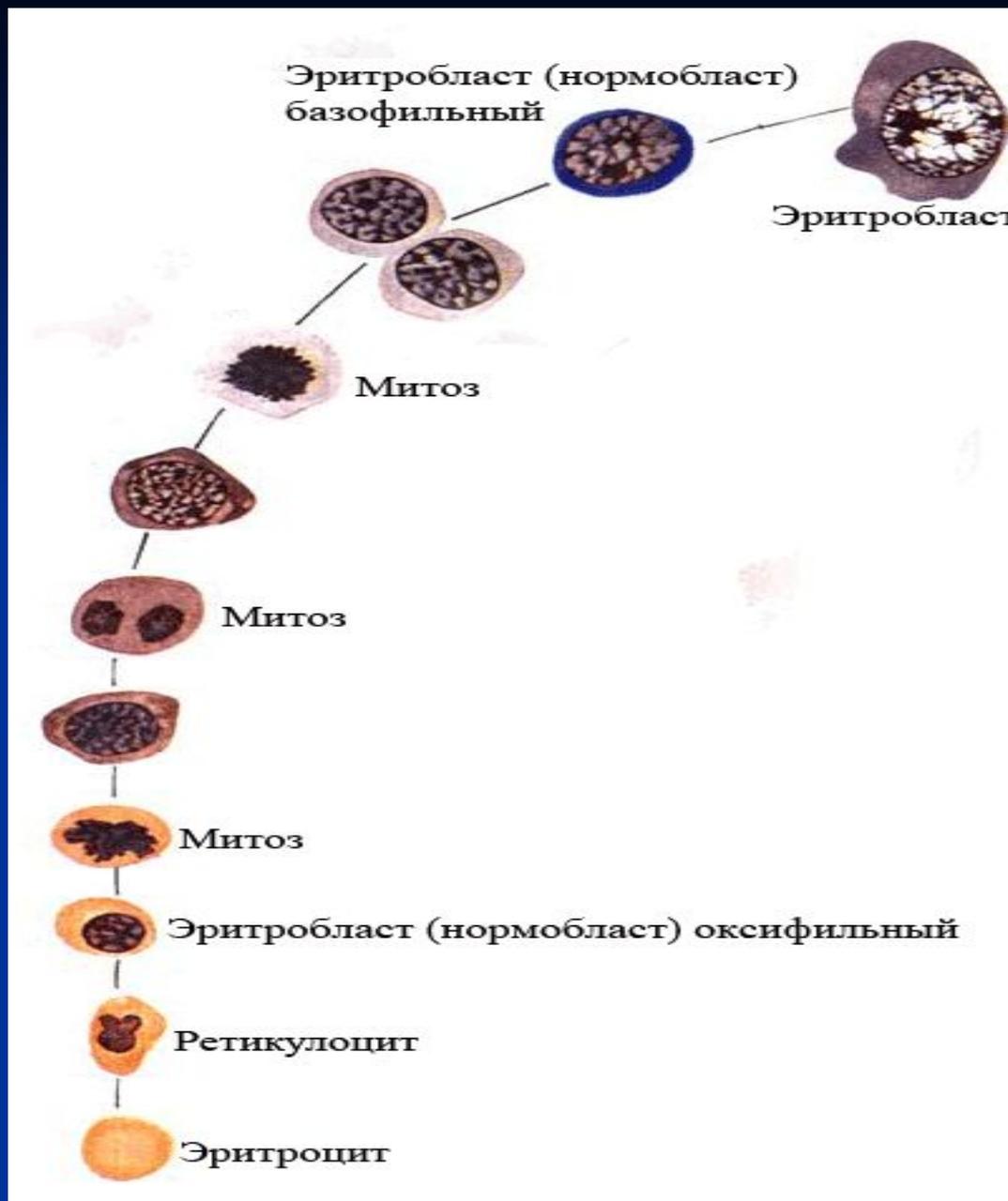
**ПАТОФИЗИОЛОГИЯ
СИСТЕМЫ КРОВИ.
ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИЕ
АНЕМИИ.**

Лекцию подготовила: к.м.н., доцент кафедры НиПФ Пак И.В.

План лекции

- *Этиология и патогенез железодефицитной анемии.
Основные клинические проявления.*
- *Этиопатогенез В-12 и фолиеводефицитной анемии.
Патофизиологическое обоснование основных
клинических синдромов и гематологических изменений .*
- *Апластическая анемия, этиология и патогенез.*
- *Основные принципы и методы терапии
дизэритропоэтических анемий .*
- *Дифференциальная диагностика анемий.*

Дизэритропоэтические анемии



N.B.!

Нормальный эритропоэз
возможен, если в организме есть в
достаточном количестве
аминокислоты, железо,
витамины B1, B2, B6, B12, C,
фолиевая кислота,
микроэлементы Co, Cu, и др.
вещества.

Поддержание эритропоэза

- Для эффективного эритропоэза особенно важны следующие вещества:



Витамин В12



Фолиевая кислота



Важны для синтеза
клеточной ДНК



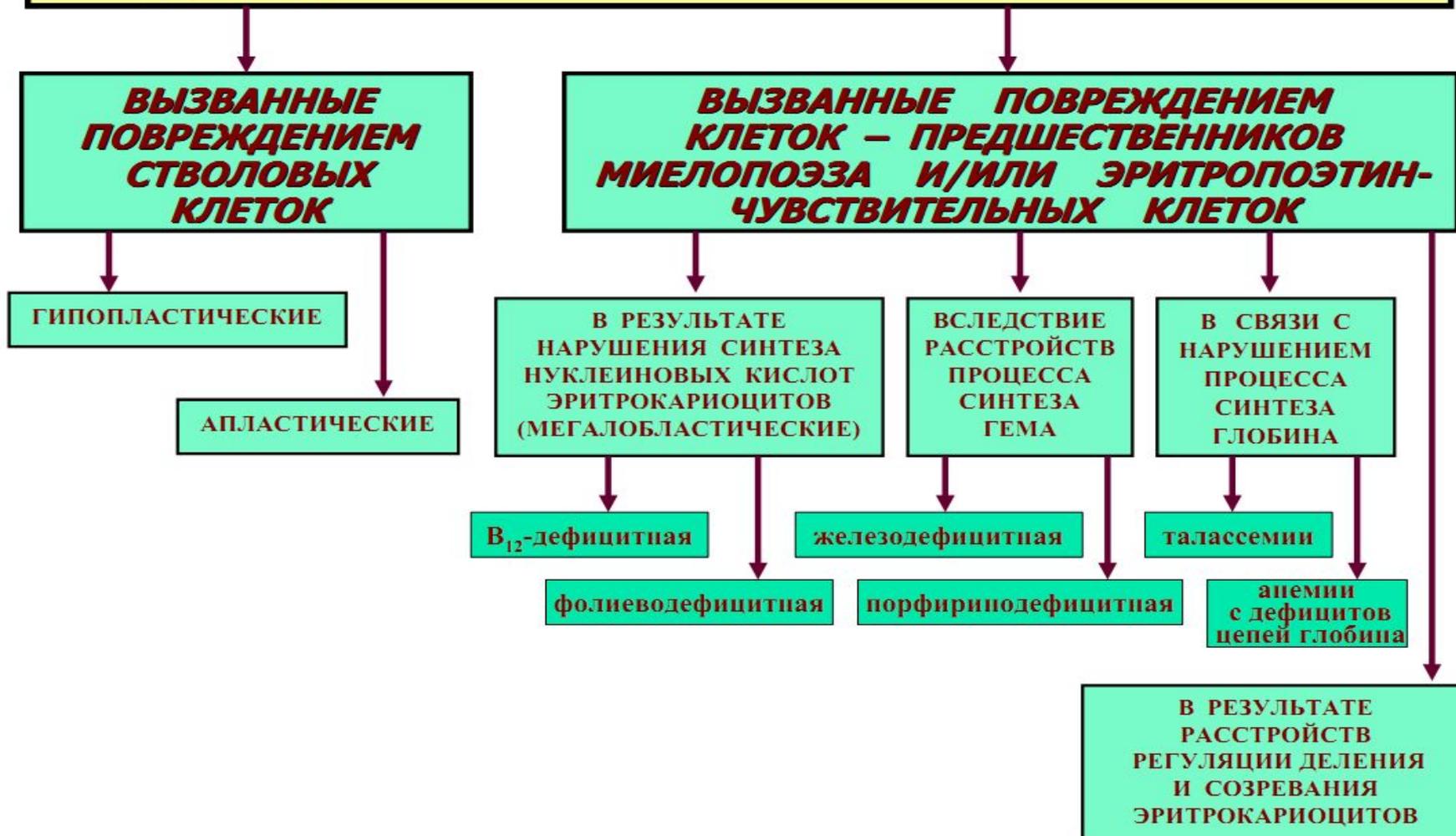
Железо

Часть гемоглобина

Классификация



ВИДЫ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



Дизэритропоэтические анемии



**ВИДЫ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ
В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ СИНТЕЗА ГЕМА**

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ

***ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫЕ
(ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫЕ)***

Этиопатогенез железодефицитной анемии

Эпидемиология

Данные ВОЗ, 2004:



● Анемия.....	2.000.000.000
ЖДА	1.800.000.000

(90% случаев анемии вызваны дефицитом железа)

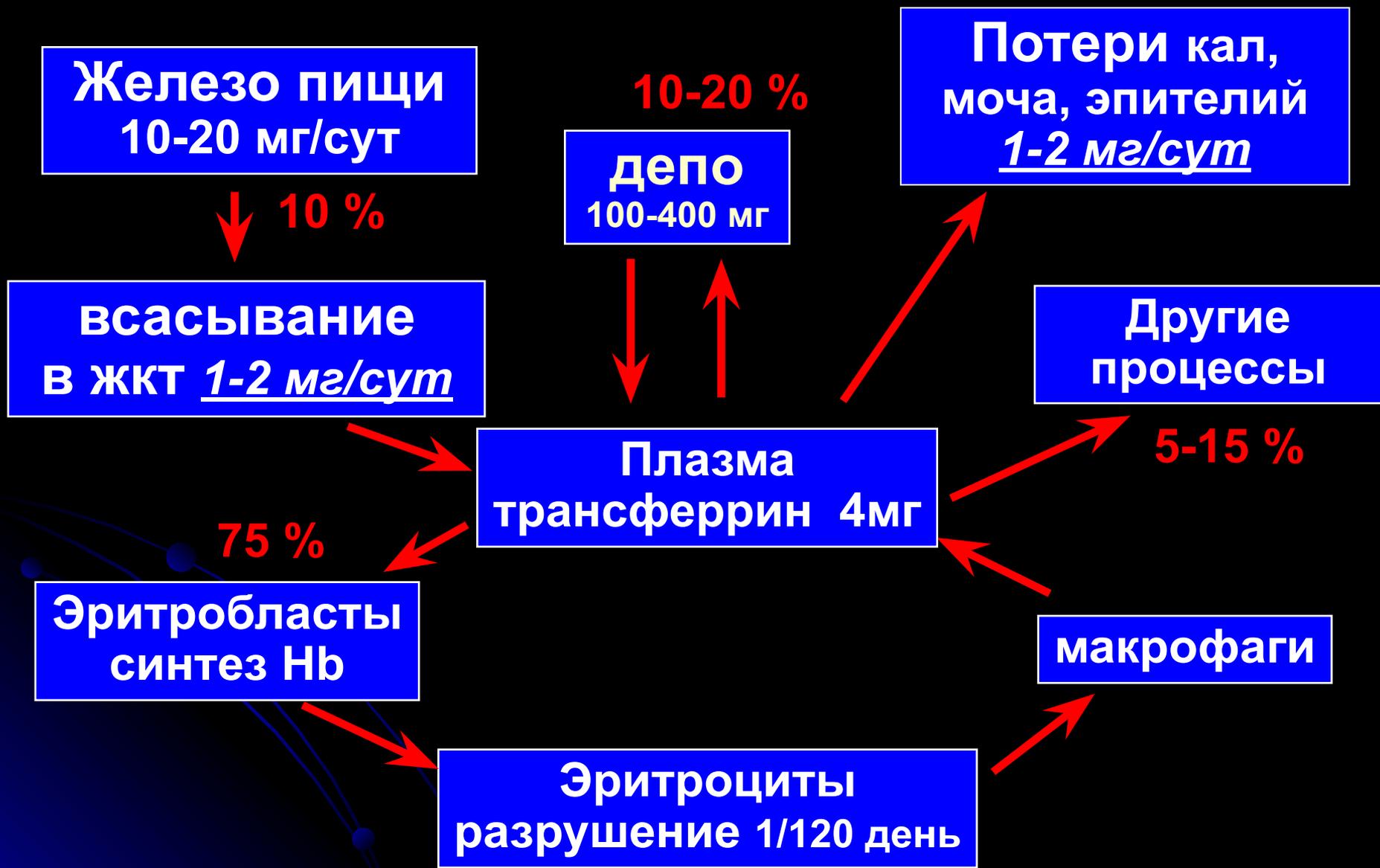
● Дефицит железа.....	3.580.000.000
-----------------------	---------------

Железодефицитная анемия является первой в перечне 38 самых распространенных болезней по данным ВОЗ.

Исторические данные и эпидемиология ЖДА

- В течение многих столетий хлороз, или «бледную немочь» считали признаком неразделенной любви и относили к болезням ювенильного периода.
- В 1832 Pierr Blaud обнаружил эффективность сульфата железа при хлорозе. С этого времени хлороз стали относить к болезням крови.
- ЖДА составляет 80-90% всех анемий.
- Распространенность: 0,2% мужчин, 2,6% женщин.
- Россия: ЖДА у 9-13% женщин
- Украина: ЖДА у 20% населения
- Средняя Азия: ЖДА у 50-60% женщин.

Метаболизм железа



Дизэритропоэтические анемии

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ

◆ гемовое (протопорфирин и Fe^{++})

- ✓ гемоглобин - 75 % □ транспорт O_2
- ✓ миоглобин - 5-15 % □ резерв O_2 в мышцах
- ✓ ферменты - 0.3 % □ клеточное дыхание

◆ негемовое

- ✓ трансферрин - 0.1 % □ перенос Fe^{+++} из плазмы в ткани
- ✓ ферритин и гемосидерин – 10-20 % □ депо железа в печени

Роль железа в организме человека

*хранение и
транспортировка
кислорода*

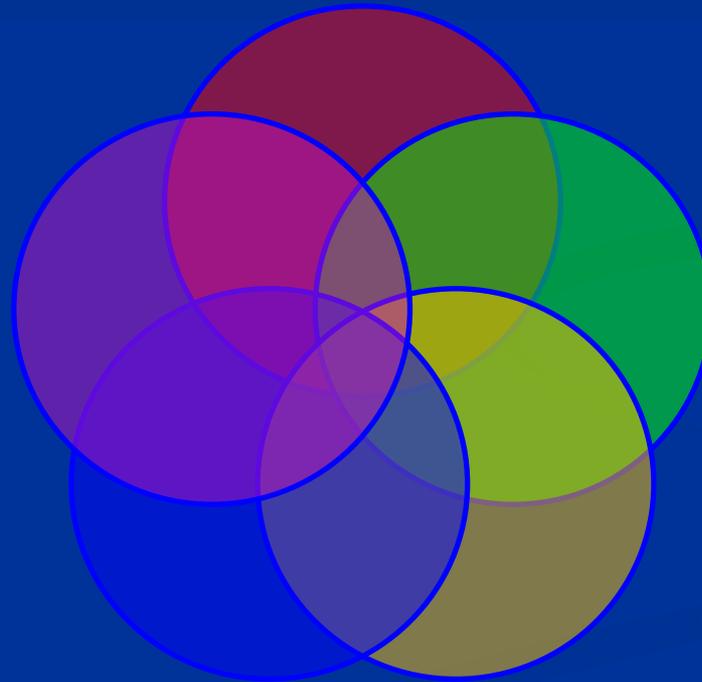
*энергетический
обмен*

*деление
клетки*

*метаболизм
БАВ*

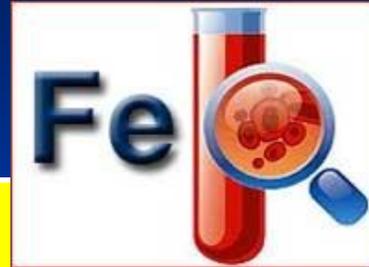
*биосинтетические
процессы*

Дизэритропоэтические анемии



Недостаток железа в организме

- Дефицит железа в организме возникает, если поступление минерального вещества меньше 1 мг в сутки.



Дефицит железа в организме человека сводится не только к *гематологическим проявлениям*, но и обуславливает *нарушение функций всех клеток (особенно в высоко аэробных тканях)*, порождающее негативные последствия нарушений метаболизма железа в организме человека. Недостаток этого жизненно важного микроэлемента непременно приводит к нарушению образования гемоглобина, развитию *анемии* и, как следствие, к *трофическим расстройствам в органах и тканях*.

Железодефицитная анемия

– это патологическое состояние, характеризующееся снижением количества гемоглобина и эритроцитов из-за:



недостатка поступления железа



повышенной потребности железа



избыточной потери железа

Железодефицитная анемия

- ❖ *Железодефицитная анемия* – патологическое состояние, характеризующееся снижением количества гемоглобина в единице объема крови, которое обусловлено дисбалансом между поступлением, использованием (расходом или потерей) железа в организме.

Этиология железодефицитной анемии

- ▣ *хронические кровопотери (маточные, желудочные, геморроидальные, при опухолях)*
- ▣ *недостаточное поступление Fe с пищей*
- ▣ *нарушение всасывания Fe (патология ЖКТ)*
- ▣ *повышенное потребление Fe во время роста и развития ребенка, в период лактации и беременности, при усиленных физических нагрузках*

Хронические кровопотери

Пищеводно-желудочные

Рефлюкс-эзофагит
Эрозии
Язвенная болезнь
Злокачественные опухоли

Кишечные

Дивертикулез
Болезнь Крона
Неспецифический язвенный колит
Злокачественные опухоли
Геморрой
Мекелевский дивертикул

Маточные

Меноррагии
Миома
Эндометриоз
Инутриматочные контрацептивы
Геморрагические диатезы

Носовые

Геморрагические диатезы

Почечные

Гематурический нефрит
Мочекаменная болезнь
Опухоли

Ятрогенные

Частые заборы крови
Донорство

Нарушение всасывания железа

Энтериты

Операции на тонкой кишке (резекция)

Синдром нарушенного всасывания

Гастроэнтероанастомоз с наличием "слепой петли"

Оперативные вмешательства

Повышенная потребность в железе

Беременность

Лактация

Интенсивный рост

Лечение макроцитарной анемии витамином В₁₂

Алиментарная недостаточность

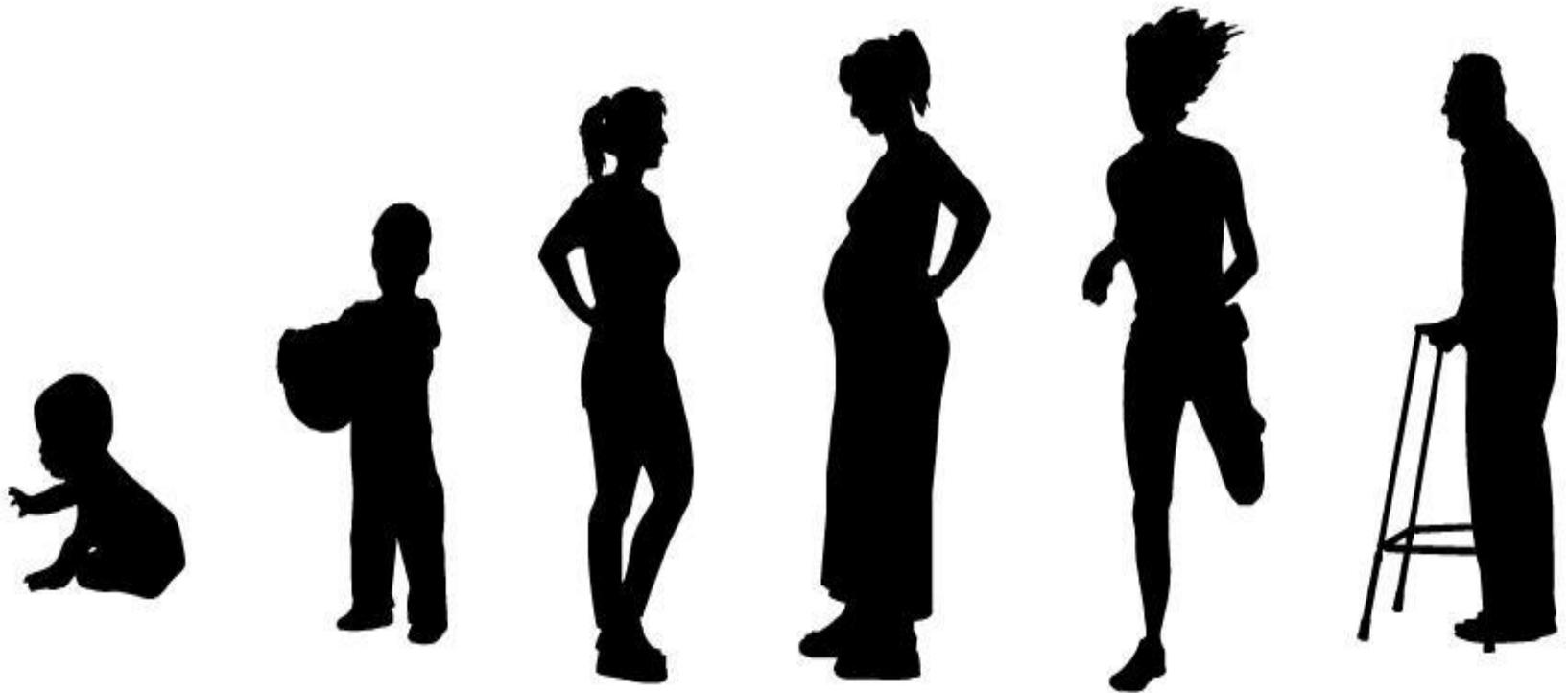
Недостаточное питание

Анорексии различного происхождения

Вегетарианство

Этиология железодефицитной анемии

→ Группы риска:



Дизэритропоэтические анемии

ПАТОГЕНЕЗ ЖДА

- *снижение резервов железа*
▼
- *уменьшение содержания сывороточного железа*
▼
- *повышение общей железосвязывающей способности сыворотки с уменьшением насыщения трансферрина железом*
▼
- *уменьшение включения железа в клетки эритроидного ряда*
▼
- *уменьшение синтеза гема (увеличение протопорфирина в эритроидных клетках)*
▼
- **железодефицитная анемия**

Основные клинические проявления железодефицитной анемии

Гематологический синдром

гемическая гипоксия

- бледность кожи и слизистых оболочек
- тахикардия
- одышка
- головокружение, головные боли
- снижение памяти и внимания
- общая слабость, утомляемость

Сидеропенический синдром

↓ содержания Fe(s)

*Сывороточное железо в норме
у мужчин – 13-30 мкмоль/л,
у женщин – 11,5-25 мкмоль/л*

- сухость кожи
- ломкость ногтей и волос
- нарушения вкуса
- нарушения обоняния



Дизэритропоэтические анемии

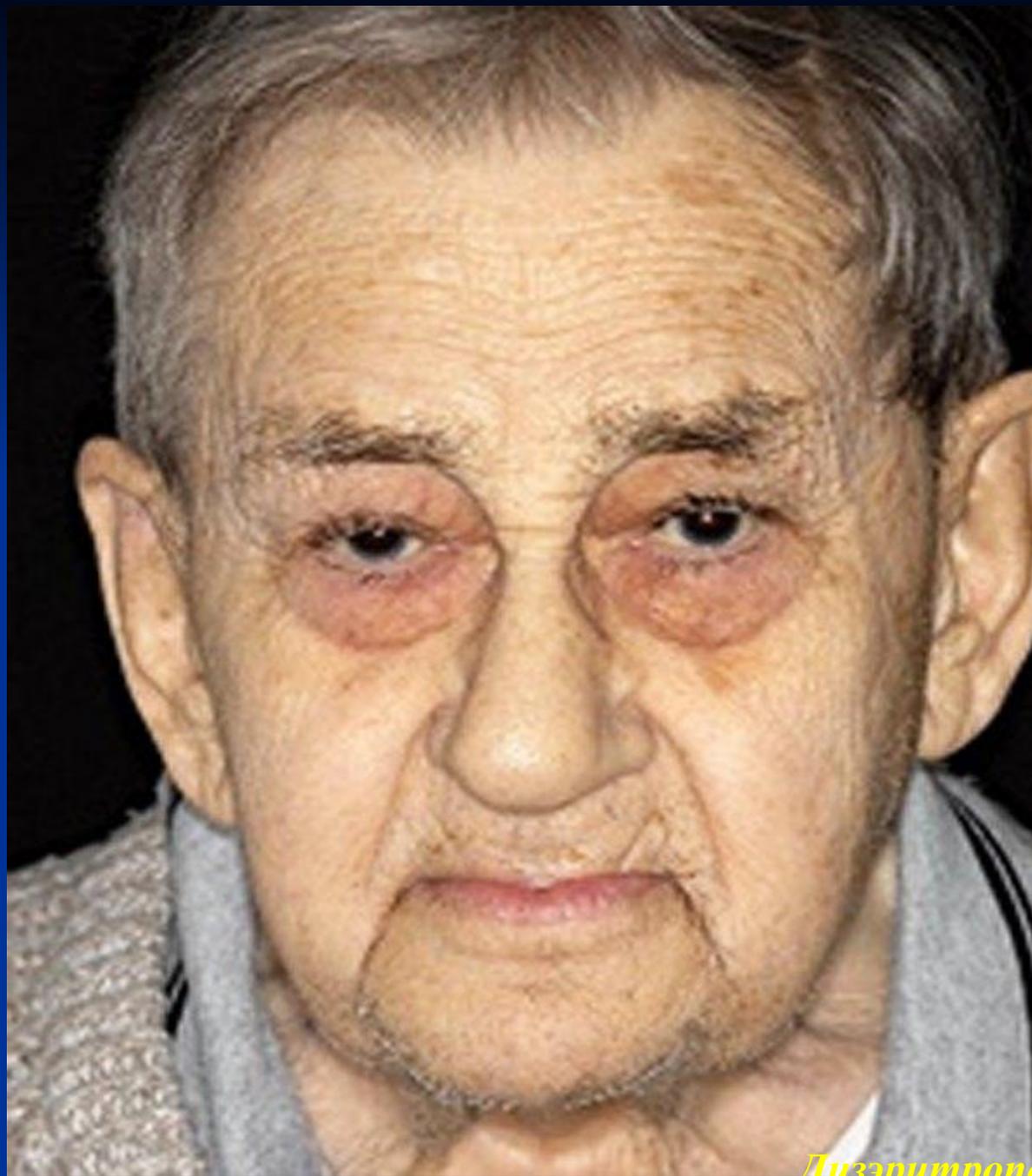


Конъюнктива здорового человека



Конъюнктива больного с ЖДА

Дизэритропоэтические анемии



Дизэритропоэтические анемии

Сидеропенический синдром

- **«синдром гипосидероза»** обусловлен тканевым дефицитом железа, что приводит к снижению активности многих ферментов (цитохромоксидаза, пероксидаза, сукцинат-дегидрогеназа и др.).

Признаки:

- ✓ **извращение вкуса (pica chlorotica)** — непреодолимое желание употреблять в пищу что-либо необычное и малосъедобное (мел, зубной порошок, уголь, глину, песок, лед), а также сырое тесто, фарш, крупу; этот симптом чаще встречается у детей и подростков, но достаточно часто и у взрослых женщин; пристрастие к острой, соленой, кислой, пряной пище;
- ✓ **извращение обоняния** — пристрастие к запахам, которые большинством окружающих воспринимаются как неприятные (бензин, керосин, ацетон, запах лаков, красок, гуталина, нафталина и др.);
- ✓ **выраженная мышечная слабость и утомляемость**, атрофия мышц и снижение мышечной силы в связи с дефицитом миоглобина и ферментов тканевого дыхания;
- ✓ **дистрофические изменения кожи и ее придатков** (сухость, шелушение, склонность к быстрому образованию на коже трещин; тусклость, ломкость, выпадение, раннее поседение волос; истончение, ломкость, поперечная исчерченность, тусклость ногтей; симптом койлонихии — ложкообразная вогнутость ногтей);

Сидеропенический синдром

- ✓ **ангулярный стоматит** — трещины; глоссит (у 10% больных) — характеризуется ощущением боли и распирания в области языка, покраснением его кончика, а в дальнейшем атрофией сосочков (лакированный язык); часто наблюдается склонность к пародонтозу и кариесу;
- ✓ **атрофические изменения слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта** — это проявляется сухостью слизистой оболочки пищевода и затруднениями, а иногда болями при глотании пищи, особенно сухой (сидеропеническая дисфагия); развитием атрофического гастрита и энтерита.
- ✓ **симптом «синих склер»** (характеризуется синеватой окраской или выраженной голубизной склер. Это объясняется нарушением синтеза коллагена в склере, она истончается и через нее просвечивает сосудистая оболочка глаза.
- ✓ **императивные позывы на мочеиспускание**, невозможность удержать мочу при смехе, кашле, чихании, возможно даже ночное недержание мочи, что обусловлено слабостью сфинктеров мочевого пузыря;
- ✓ **сидеропенический субфебрилитет** — характеризуется длительным повышением температуры до субфебрильных величин,
- ✓ **выраженная предрасположенность к острым респираторно-вирусным** и другим инфекционно-воспалительным процессам, хронизации инфекций, что обусловлено нарушением фагоцитарной функции лейкоцитов и ослаблением системы иммунитета;
- ✓ **снижение репаративных** процессов в коже, слизистых оболочках.



КОЙЛОНИХИЯ





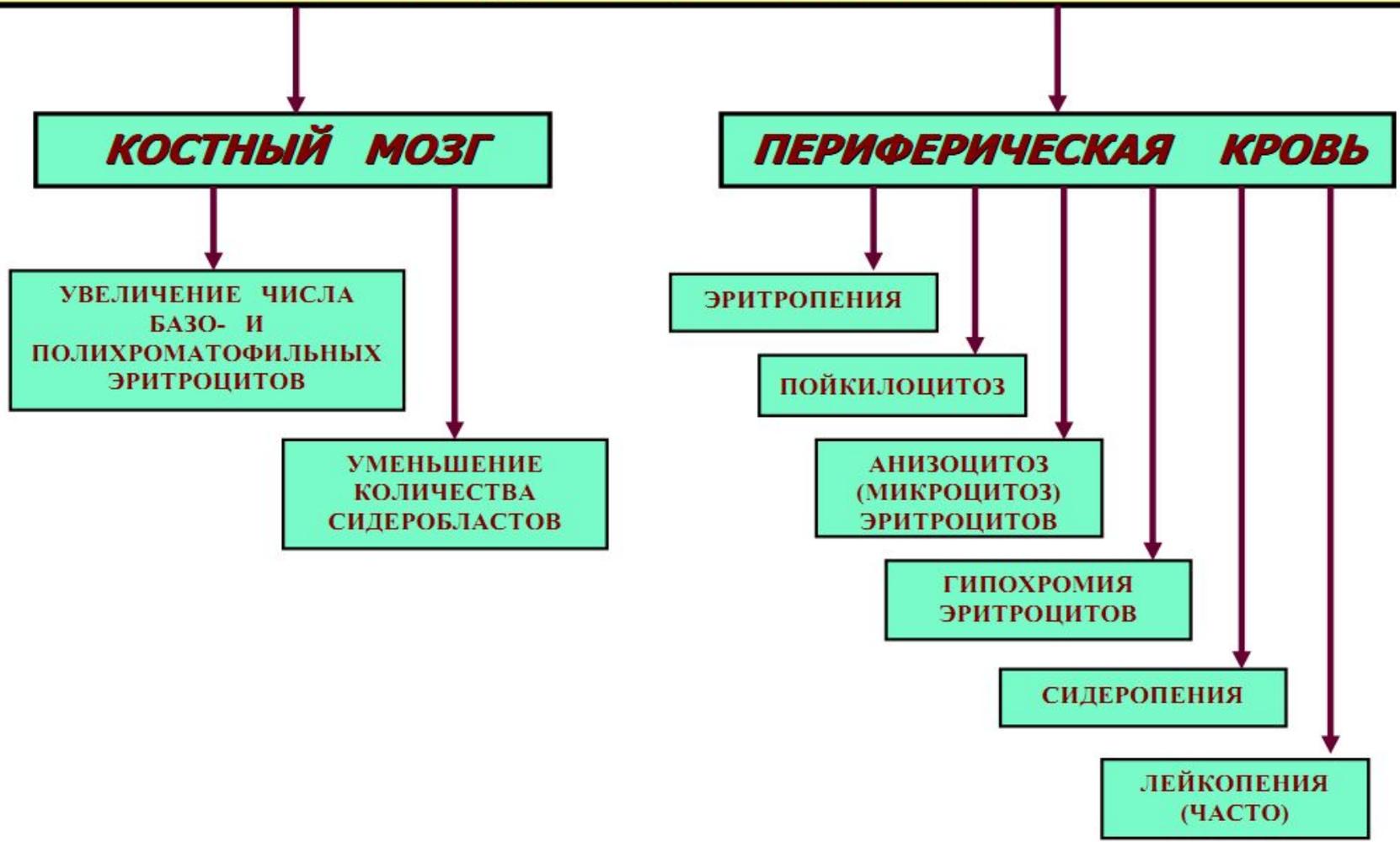


ГЛОССИТ





ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ



N.B.

Сидеробласты — ЭТО
ЭРИТРОКАРИОЦИТЫ
КОСТНОГО МОЗГА,
СОДЕРЖАЩИЕ ЖЕЛЕЗО
(в норме 20-40%)

Основные критерии ЖДА

- ▶ *низкий цветовой показатель*
- ▶ *гипохромия эритроцитов*
- ▶ *микроцитоз*
- ▶ *снижение уровня сывороточного железа*
- ▶ *повышение общей железосвязывающей способности сыворотки*
- ▶ *снижение содержания ферритина в сыворотке*

Диагностические признаки дефицита железа и железодефицитной анемии

Стадии дефицита железа	Ферритин сыворотки	Железо сыворотки	Гемоглобин
Прелатентная (скрытая)	уменьшение		
Латентная (скрытая)	уменьшение	уменьшение	
Явная	уменьшение	уменьшение	уменьшение

Состояния дефицита железа

	Норма	Сниженные запасы железа	Железо-дефицитный эритропоэз	Железо-дефицитная анемия
Депозит железа				
Транспортное железо				
Железо эритроцитов				
Депозит костного мозга	2 - 3 +	0 следы	0	0
ОЖСС (µmol/l)	50 - 65	65	> 70	> 75
Ферритин сыворотки (µg/l)	100 ± 60	< 20	10	< 10
Железо сыворотки (µmol/l)	20 ± 10	< 20	< 11	< 7
Насыщение трансферрина (%)	35 ± 15	< 30	< 15	< 10
Протопорфирин эритроцитов (µmol/l)	0,28 - 0,9	0,28 - 0,9	> 1,50	> 3,0
Эритроциты	Норма	Норма	Норма	Микроцитарные Гипохромные

ЛЕЧЕНИЕ ЖДА



Устранение причин, вызывающих развитие анемии



Введение препаратов железа

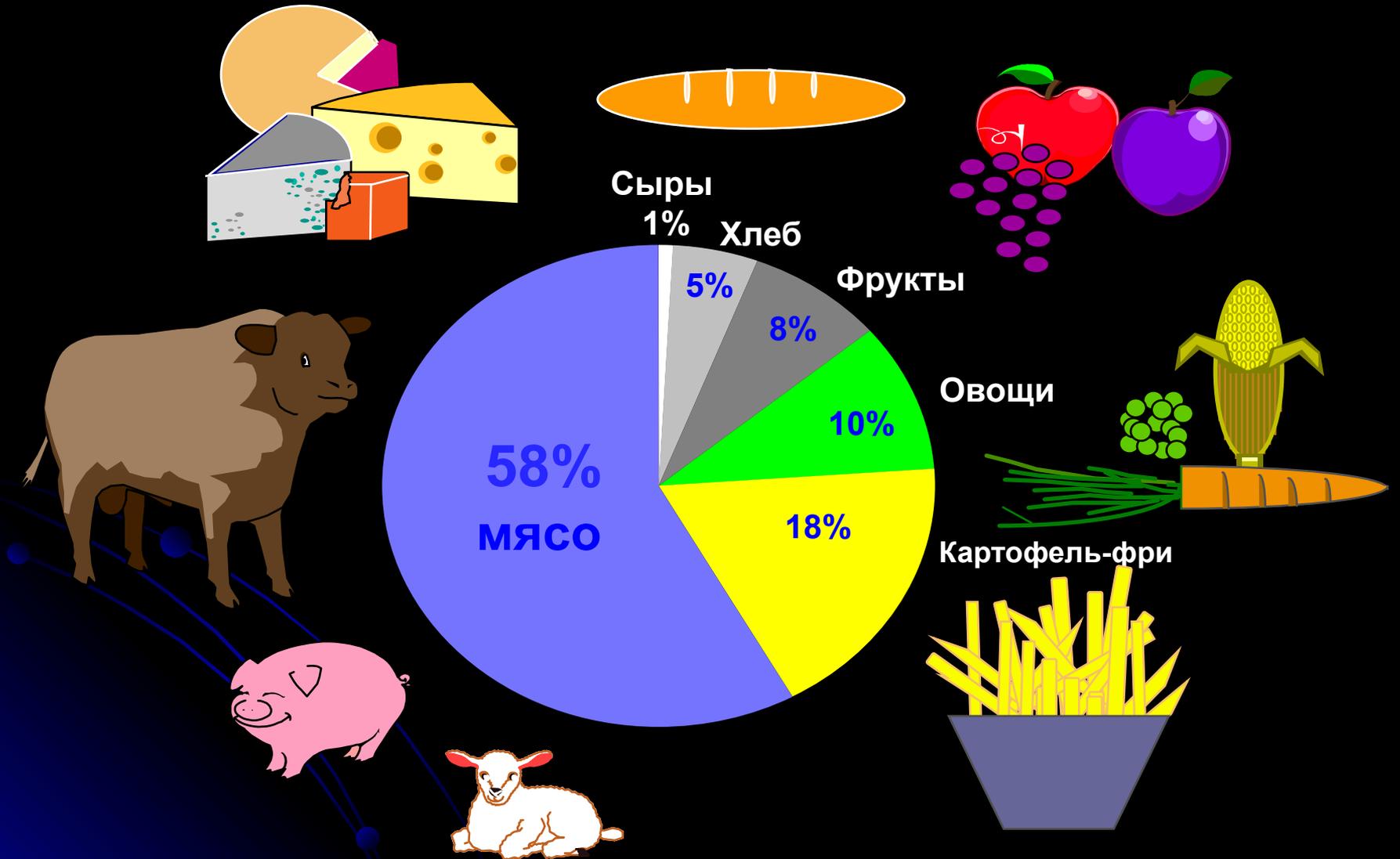


Диетотерапия

Диета не является ведущим фактором в восстановлении баланса железа при лечении

анемии!

Источники алиментарного железа



Критерии эффективной терапии ЖДА

5-7 день: ретикулоцитарный криз

с 3 - 4 недели: нормализация Hb, Ht,
эритроцитов

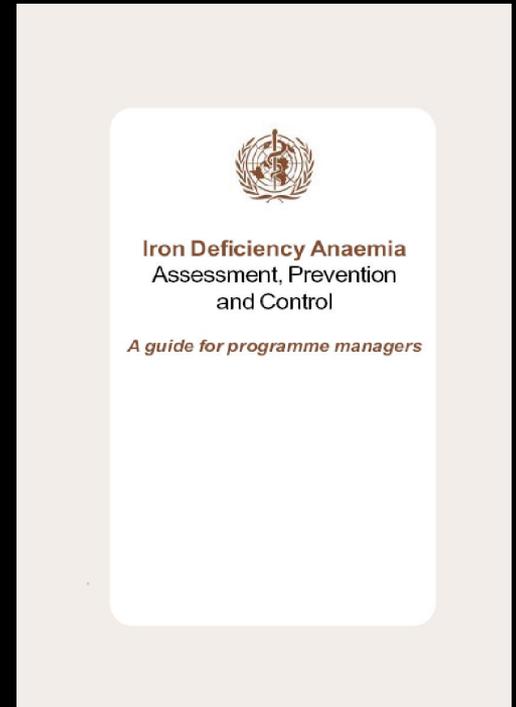
с 10 - недели: нормализация
ферритина ($Fe_{\text{депо}}$)

Причины неэффективного лечения анемии

- ✓ *недостаточная доза железа*
- ✓ *нарушение всасывания железа в ЖКТ*
- ✓ *отказ от препаратов железа из-за
побочных эффектов*
- ✓ *преждевременная отмена при достижении
нормального уровня Нв*

Длительность терапии железодефицитной анемии (ВОЗ, 2001)

**Восполнение дефицита
железа, включая
пополнение депо железа,
должно длиться до 6
месяцев
для предупреждения
рецидива**



Iron Deficiency Anaemia. Assessment, Prevention and Control, WHO, 2001

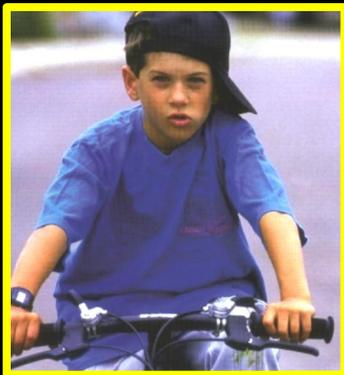
**Преждевременная
отмена препарата
железа – основная
причина рецидива
анемии**



**Iron Deficiency Anaemia
Assessment, Prevention
and Control**

A guide for programme managers

НЕОБХОДИМОСТЬ КОРРЕКЦИИ



**дети,
подростки**



спортсмен



**пожилы
е**



**беременные,
лактующие**



**женщины репродуктивного
возраста,
обильно менструирующие
*Дизэритропоэтические анемии***



*Этиопатогенез
В₁₂-и фолиево-
дефицитной
анемии*

Историческая справка

- В *1855 году* английский врач *Томас Аддисон*, а затем в *1872 году* более подробно немецкий врач *Антон Бирмер* описали болезнь, которую называли *злокачественной (пернициозной) анемией*. Вскоре французский врач *Арман Труссо* предложил называть эту болезнь аддисоновой анемией и *анемией Аддисона - Бирмена*.
- В *1926 году* *Дж. Уипл, Дж. Майнот* и *У. Мёрфи* сообщили, что пернициозная анемия лечится *введением в рацион питания сырой печени* и что в основе заболевания лежит врожденная неспособность желудка секретировать *вещество, необходимое для всасывания витамина B₁₂ в кишечнике*. За это открытие они в *1934 году* получили *Нобелевскую премию*.



Анемии, связанные с нарушением синтеза ДНК и РНК

N.B.

Витамин B_{12} и фолиевая кислота принимают участие в основных этапах обмена пуриновых и пиримидиновых оснований в процессе синтеза ДНК и РНК.

В организме содержится 4 мг запаса витамина B_{12} , которого хватает на 4 года.

Дизэритропоэтические анемии

Метаболизм В₁₂ в организме

В₁₂



метилкобаламин

- ✓ синтез ДНК
- ✓ деление клеток

аденозинкобаламин

- регулирует синтез жирных кислот

- участвует в образовании янтарной кислоты из метилмалоновой кислоты

Дизэритропоэтические анемии

Обмен витамина В₁₂ (цианкобаламина)

Поступление В₁₂ с пищей (суточная потребность в нем 1 мкг) +
внутренний фактор Кастла в желудке (гастромукопротеин)

Всасывается в подвздошной кишке

В крови В₁₂ + транскобаламин-2

Портальная вена

Метилкобаламин

Фолевая к-та

Тетрагидрофолевая к-та

Синтез ДНК

Нормальное
кровообразование

Печень (депо В₁₂)

5-дезоксаденозилкобаламин

Метилмалоновая к-та
(токсичная)
+ пропионовая к-та

Янтарная кислота

Обмен жирных кислот

B_{12} -фолиеводефицитная анемия

- ❖ *- патологическое состояние, характеризующееся снижением количества гемоглобина и эритроцитов в единице объема крови, которое обусловлено заменой нормобластического типа кроветворения на мегалобластический тип вследствие нарушения синтеза нуклеиновых кислот в условиях дефицита витамина B_{12} и/или фолиевой кислоты.*

Этиология B_{12} -дефицитной анемии

- ❖ *дефицит внешнего фактора Кастла – вит. B_{12} с пищей*
- ❖ *дефицит внутреннего фактора Кастла - гастромукопротеид - синтезируется париетальными клетками желудка, защищает вит. B_{12} от разрушения*

Причины дефицита витамина В₁₂

1. Недостаточное содержание В₁₂ в пище (внешний фактор Кастла).
2. Нарушение всасывания:
 - а) нарушение синтеза гастромукопротеина (внутренний фактор Кастла) :
 - атрофический гастрит дна желудка;
 - аутоиммунные реакции с продукцией антител к париетальным клеткам желудка и гастромукопротеину;
 - гастрэктомия (после резекции желудка период полувыведения В₁₂ – 1 год; после гастрэктомии признаки дефицита В₁₂ возникают через 4-5 лет);
 - рак желудка;
 - врожденная недостаточность гастромукопротеинов;
 - б) нарушение всасывания В₁₂ в тонком кишечнике;
 - заболевания тонкого кишечника, сопровождающиеся синдромом мальабсорбции (хронический энтерит, целиакия (глютенэнтеропатия), СПРУ (тропическая диарея), болезнь Крона)
 - резекция подвздошной кишки;
 - рак тонкого кишечника;
 - врожденное отсутствие рецепторов к комплексу витамина В₁₂ + гастромукопротеин в тонком кишечнике;
 - в) конкурентный захват витамина В₁₂;
 - инвазия широким лентецом;
 - резко выраженный дисбактериоз кишечника.
3. Снижение продукции в печени транскобаламина-2 и нарушение транспорта витамина В₁₂ в костный мозг (при циррозе печени).

ПАТОГЕНЕЗ МБА



Основные патогенетические звенья развития В₁₂-дефицитной анемии

Нарушение синтеза ДНК в кроветворных клетках,
главным образом, эритроблестах

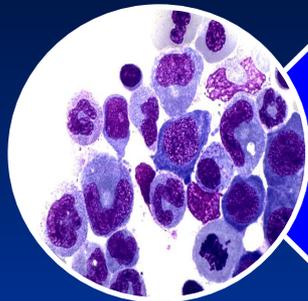
Нарушение клеточного деления

Эмбриональный тип кроветворения (мегалобластный)

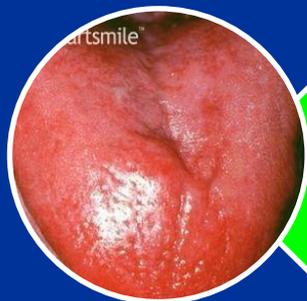
Мегалобласты редко вызревают до мегалоцитов из-за гемолиза их в костном мозге и не обеспечивают кроветворную функцию (увеличение содержания неконъюгированного билирубина, уробилина, стеркобилина, м.б. повышение сывороточного железа с гемосидерозом внутренних органов)

Ядро клетки медленно созревает, в протоплазме повышенное содержание Нв – гиперхромия (тельца Жолли, кольца Кебота), гиперсерментоядерность нейтрофилов

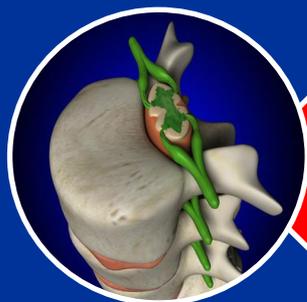
Основные клинические синдромы В₁₂-дефицитной анемии



Гематологический синдром
(проявляется панцитопенией → гипоксия,
кровотечения, иммунодефицит)



Гастроэнтерологический синдром (проявляется атрофическим
глосситом, гастритом, энтеритом → нарушение
функций ЖКТ)



Неврологический синдром
(проявляется фуникулярным миелозом → шаткая
походка, нарушение чувствительности)

Патогенетическое обоснование основных клинических синдромов В₁₂-дефицитной анемии

Гематологический синдром

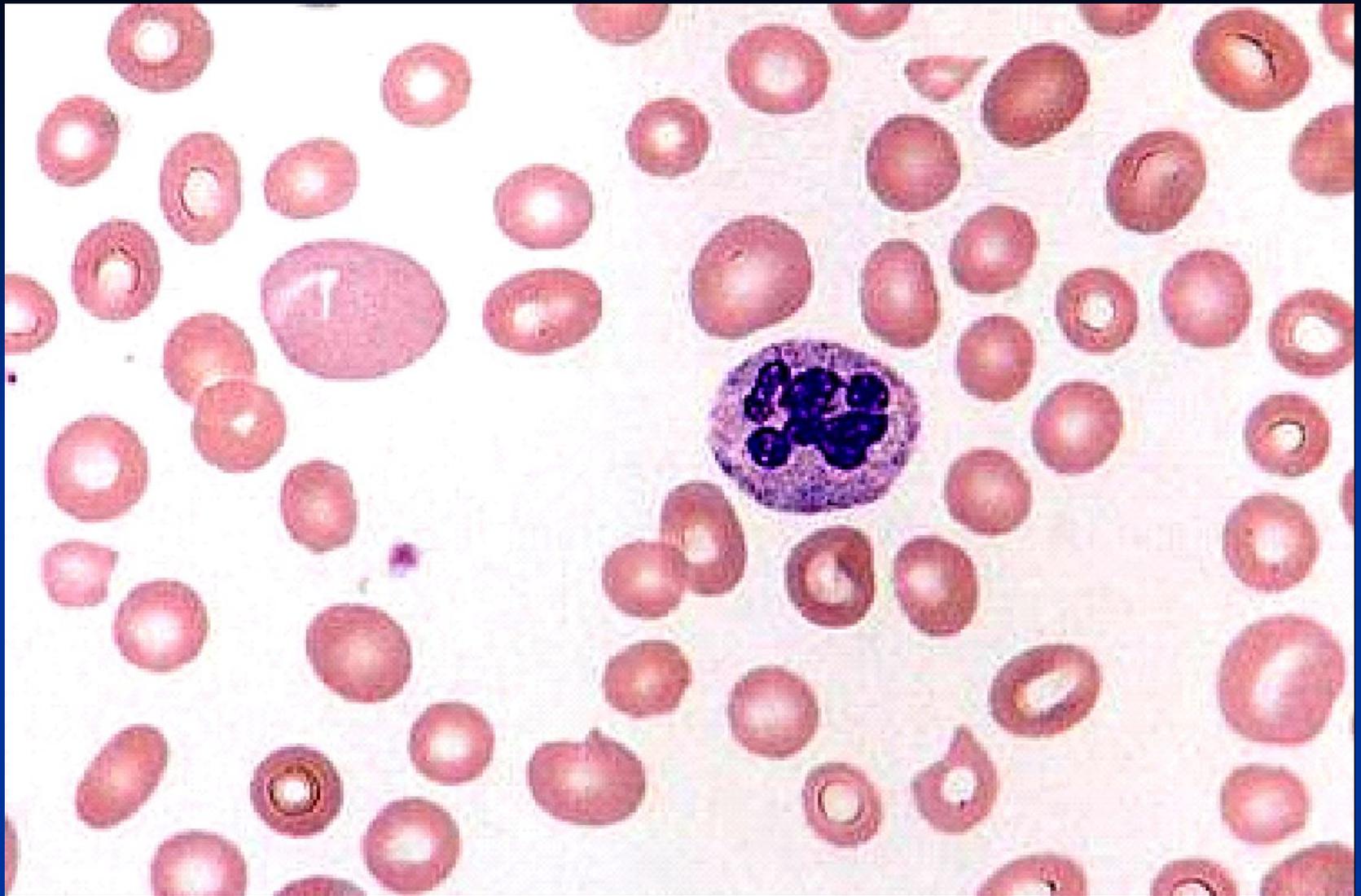
нарушение пролиферации и созревания ФЭК

*переход с нормобластического на
мегалобластический тип кроветворения*

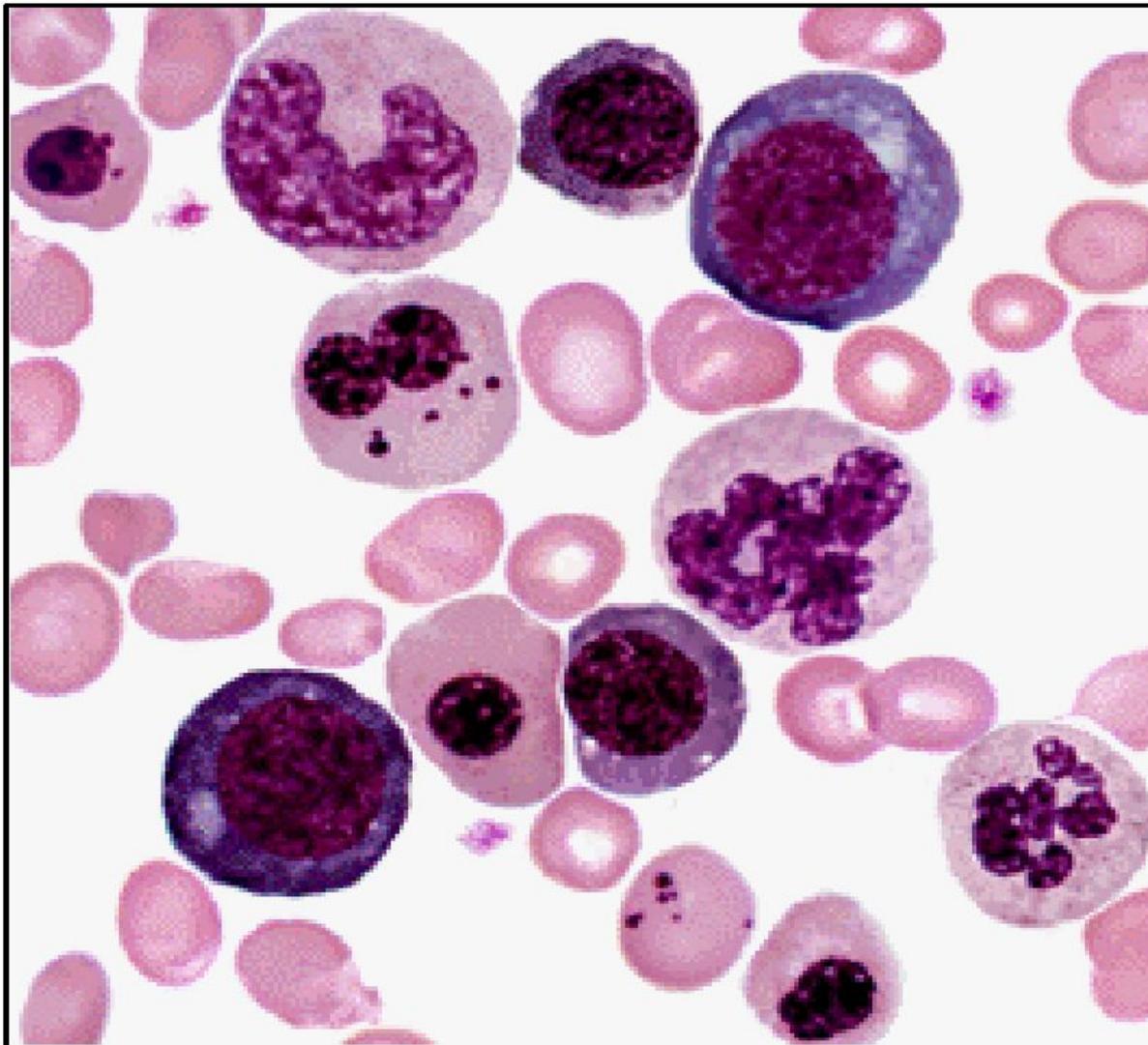
*образование ФЭК с низкой резистентностью,
короткой продолжительностью жизни*

анемия, лейкопения, тромбоцитопения

Дизэритропоэтические анемии



Megaloblastic anemia



Megaloblastic anemia

Патогенетическое обоснование основных клинических синдромов В12 - дефицитной анемии

Гастроэнтерологический синдром

```
graph TD; A[Гастроэнтерологический синдром] --> B[нарушение деления и созревания клеток в слизистой ЖКТ]; B --> C[атрофия слизистой ЖКТ]; C --> D[воспаление различных отделов ЖКТ (глоссит, стоматит, энтероколит и т.п.) – нарушений функций];
```

*нарушение деления и созревания клеток в слизистой
ЖКТ*

атрофия слизистой ЖКТ

воспаление различных отделов ЖКТ (глоссит,
стоматит, энтероколит и т.п.) – нарушений функций

Дизэритропоэтические анемии



Atrophic glossitis in megaloblastic anemia

Патогенетическое обоснование основных клинических синдромов В12 -дефицитной анемии

Неврологический синдром

нарушение синтеза жирных кислот

накопление метилмалоновой кислоты

токсическое действие на миелин

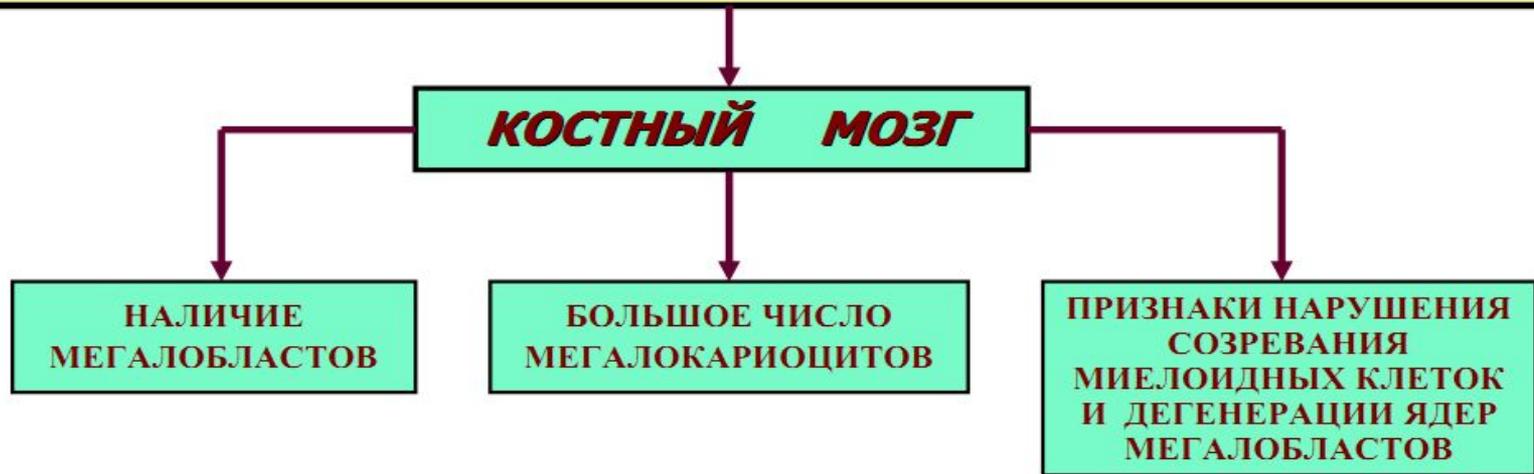
**фуникулярный миелоз (дегенерация задних и
боковых столбов спинного мозга)**

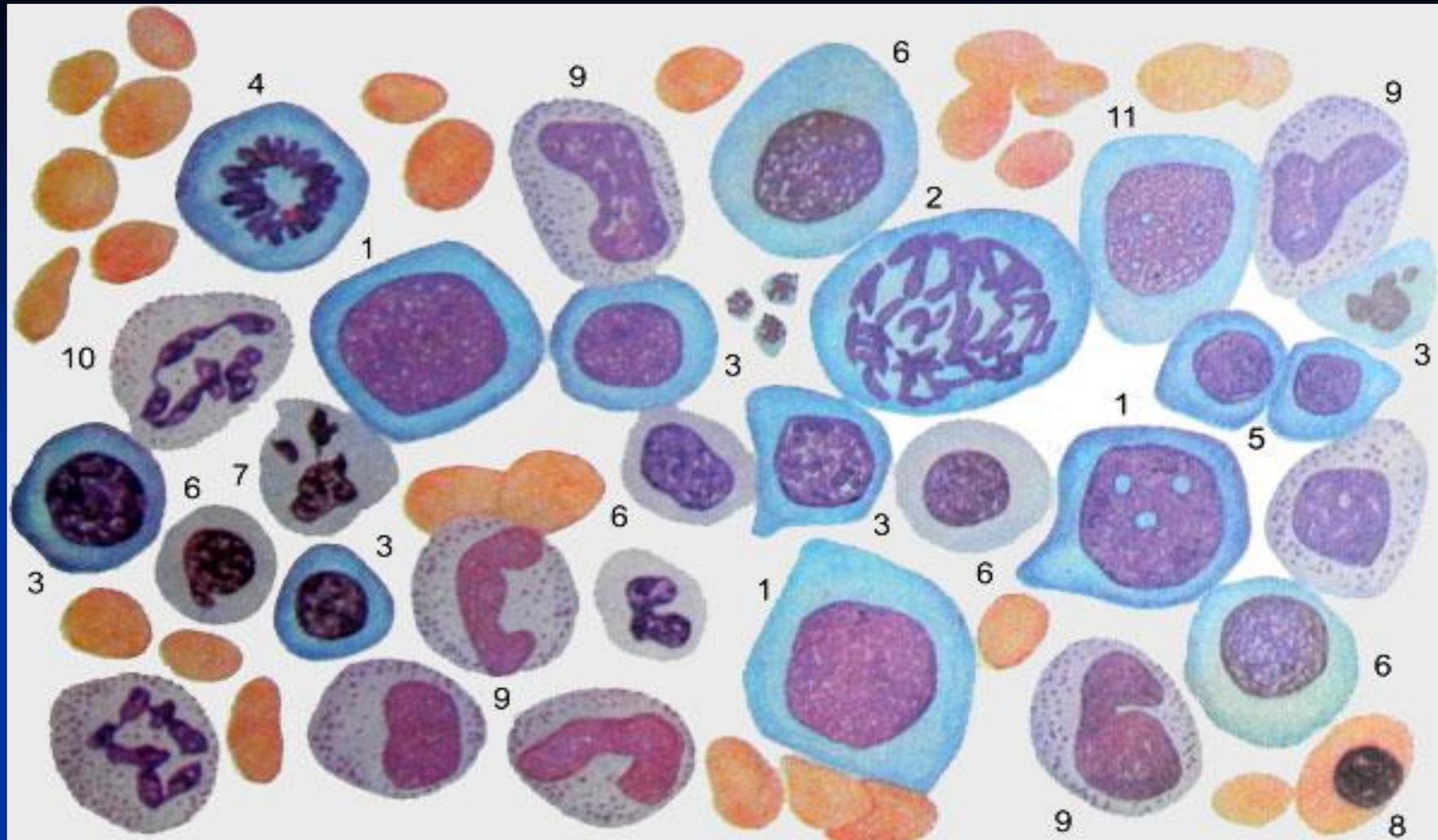
Основные дифференциальные критерии B_{12} -дефицитной анемии

- ✓ **Гематологический синдром :**
 - ✓ *гиперхромная анемия (ЦП выше 1,1-1,3);*
 - ✓ *анизоцитоз (мегалоцитоз), пойкилоцитоз, базофильная зернистость, кольца Кебота, тельца Жолли;*
 - ✓ *трехростковая цитопения;*
 - ✓ *гиперсегментарный нейтрофилез;*
 - ✓ *мегалобластический тип кроветворения (по данным стеральной пункции);*
 - ✓ *снижение B_{12} в крови меньше 200 пг/мл;*



ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

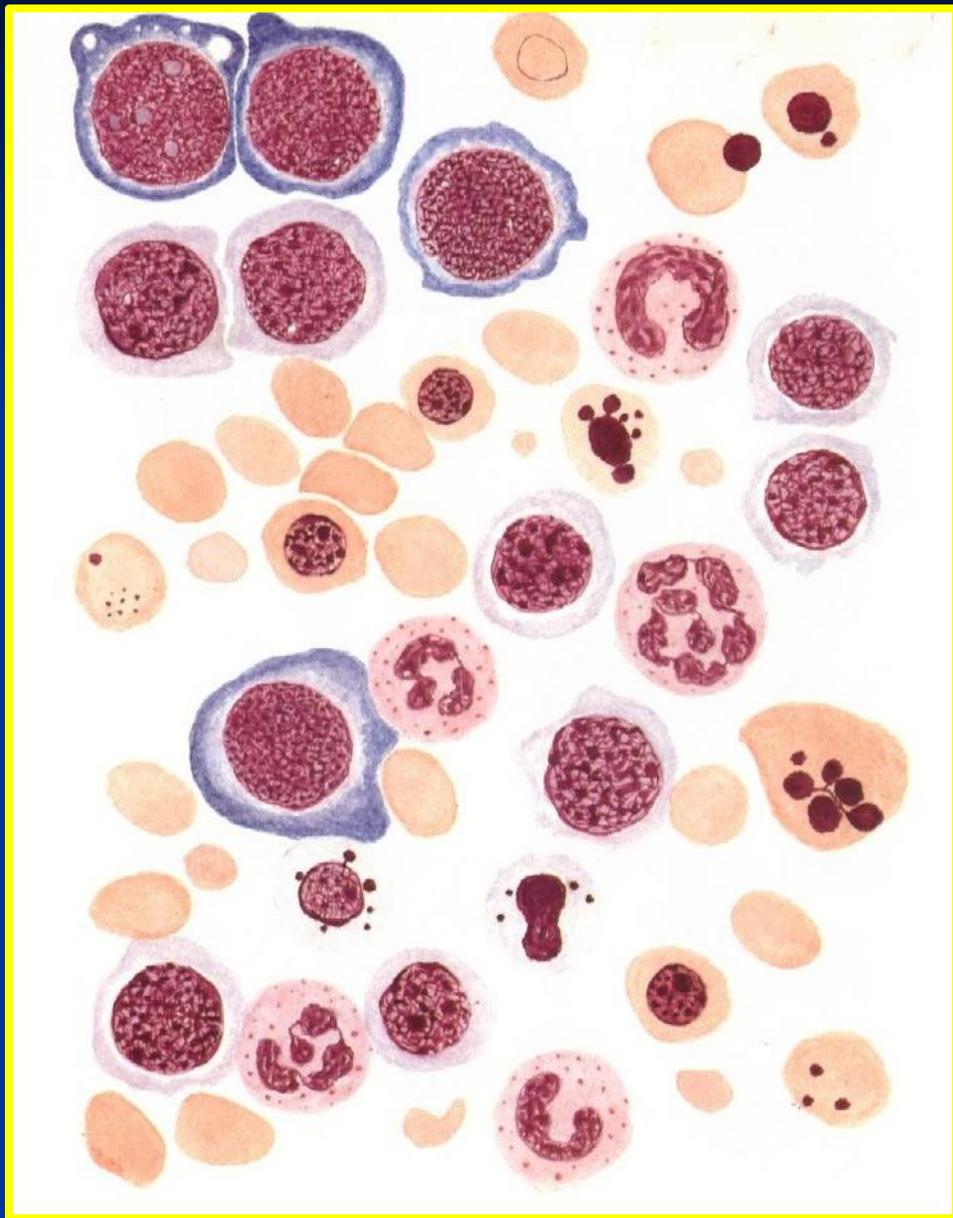




Картина костного мозга при мегалобластной В12-дефицитной анемии

- 1 - промегалобласт; 2 - промегалобласт в состоянии митоза; 3 - базофильный мегалобласт; 4 - базофильный мегалобласт; 5 - базофильный нормоцит;
 6 - полихроматофильный мегалобласт; 7 - полихроматофильный мегалобласт с почкующимся ядром; 8 - оксифильный мегалобласт; 9 - гигантский несегментированный нейтрофильный гранулоцит; 10 - гиперсегментированный нейтрофильный гранулоцит;
 11 - ретикулярная клетка

Костный мозг при В₁₂ -дефицитной анемии



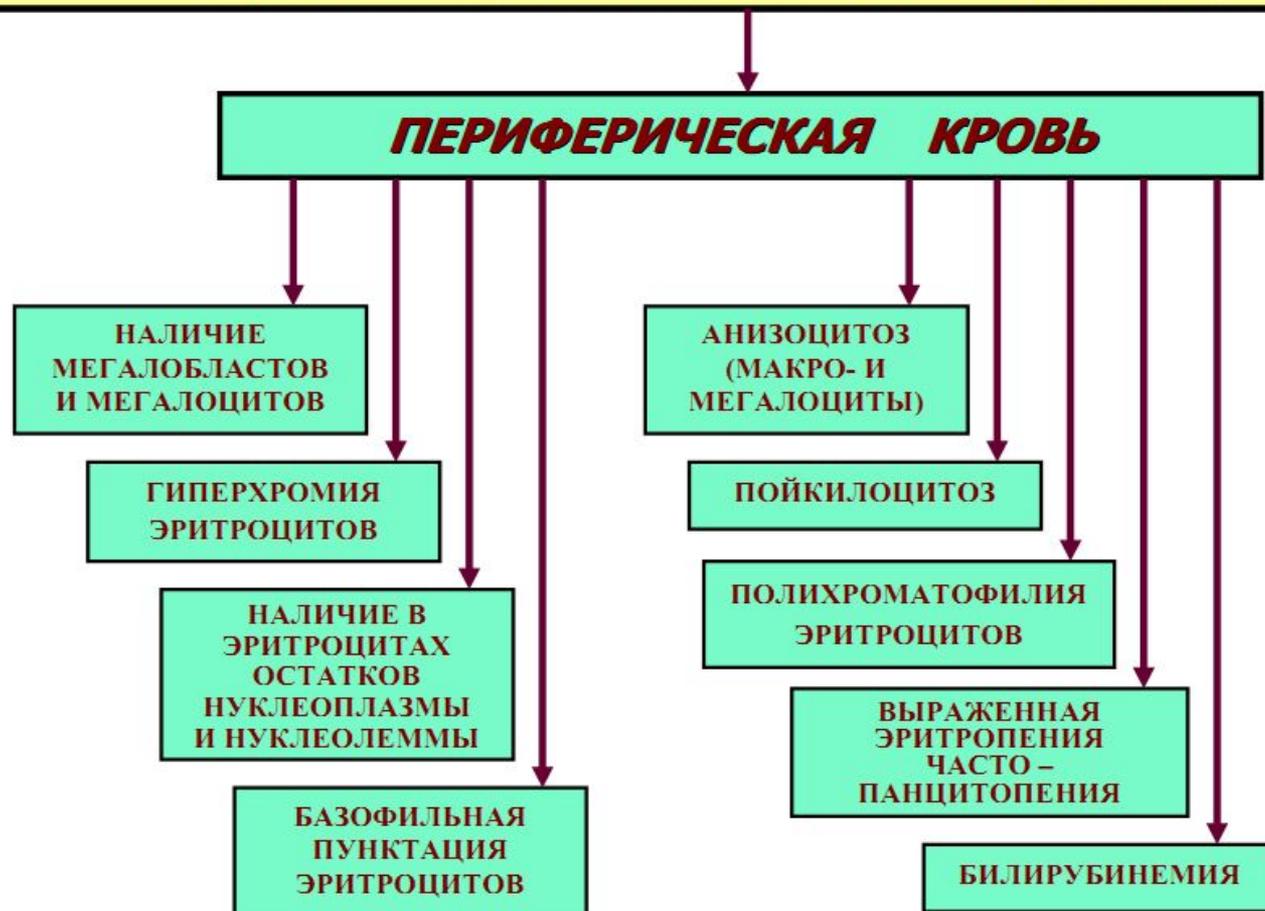
Преобладают эритромегалобласты с задержкой созревания ядра.

В препарате гигантские палочкоядерные и полисегментарные нейтрофилы.

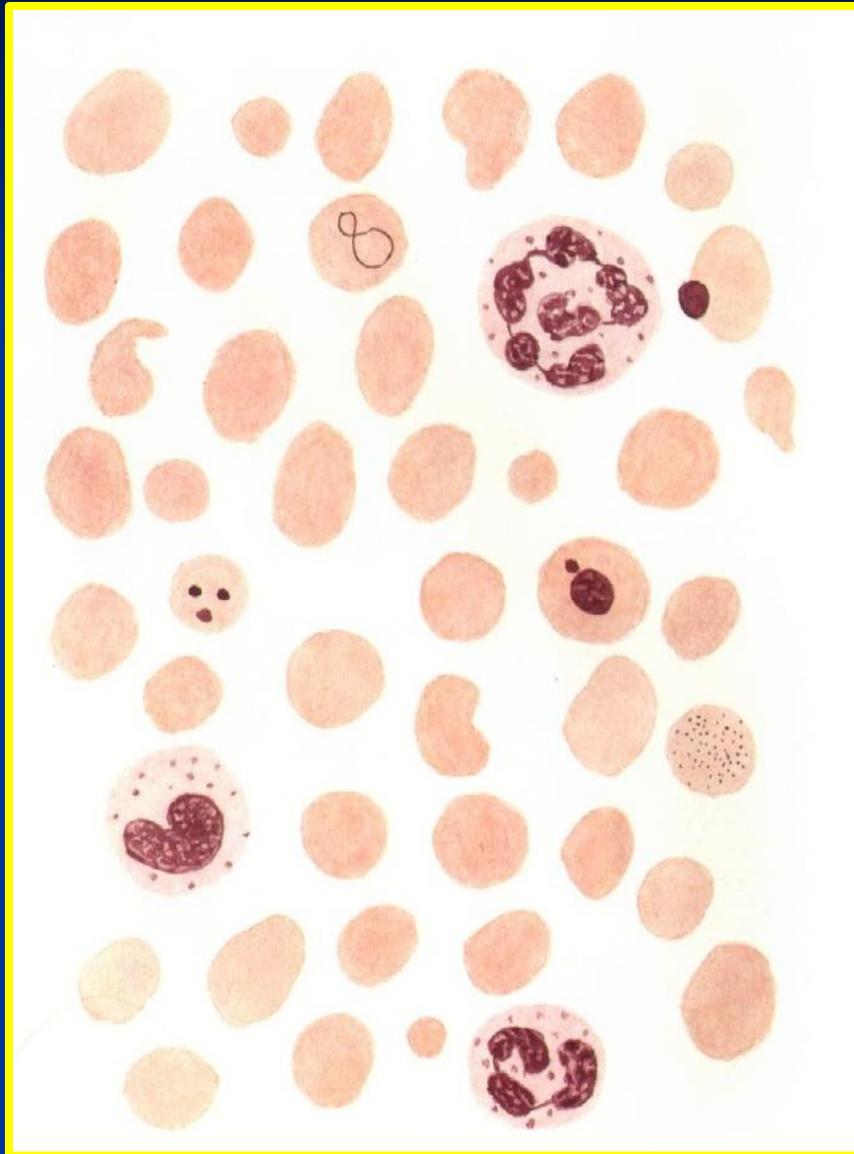
Дизэритропоэтические анемии



ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



Картина периферической крови при В₁₂-дефицитной анемии



Дизэритропоэтические анемии

Фолиеводефицитная анемия

- ❖ Встречается реже, чем B_{12} -дефицитная
- ❖ Запас ФК в организме рассчитан на 2-3 мес.
- ❖ ФК есть во всех продуктах, при нагреве она разрушается
- ❖ Всасывается во всей тощей кишке, м.б. диарея
- ❖ Для всасывания ФК не нужны транспортные белки
- ❖ Врожденные дефекты ФК сочетаются с умственной отсталостью и не корректируются вводом ФК

Причины фолиеводефицитной анемии

- ▣ алиментарная недостаточность (частая причина у пожилых);
- ▣ энтериты с нарушением всасывания;
- ▣ прием некоторых медикаментов, угнетающих синтез фолиевой кислоты (метотрексат, триамтерен, противосудорожные, барбитураты, метформин);
- ▣ хроническая алкогольная интоксикация;
- ▣ повышенная потребность в фолиевой кислоте (злокачественные опухоли, гемолиз, эксфолиативный дерматит, беременность).

Фолиеводефицитная анемия

Профилактически прием фолиевой кислоты
уменьшает риск врожденной патологии до
70%



***ВОЗ рекомендует обязательное применение
фолиевой кислоты во время беременности!!!***

Основные дифференциальные критерии фолиеводефицитной анемии

- ❖ **Данные анамнеза :**
 - ❖ *беременность,*
 - ❖ *период новорожденности,*
 - ❖ *хронический алкоголизм,*
 - ❖ *хронический гемолиз,*
 - ❖ *миелопролиферативные заболевания,*
 - ❖ *прием лекарств (антагонисты фолиевой кислоты, противотуберкулезные, противосудорожные препараты).*
Страдает эритропоэз.
- ❖ **Нет фуникулярного миелоза, поражения желудка.**
- ❖ **Нет ретикулоцитарного криза на прием В₁₂.**
- ❖ **В костном мозге красителем окрашиваются мегалобласты только при В₁₂-дефицитной анемии, а при фолиево-дефицитной анемии – нет.**
- ❖ **Снижение фолиевой кислоты в крови меньше 3 мг/мл (N – 3-25 мг\мл).**

Лечение мегалобластных анемий

- ✓ *Витамин B_{12} (цианокобаламин) – в/м 400-500 мкг (4-6 недель).*
- ✓ *При неврологических расстройствах : B_{12} (1000 мкг) + кобаламид (500 мкг) до исчезновения неврологической симптоматики.*
- ✓ *При необходимости – пожизненное введение B_{12} (500 мкг) 1 раз в 2 недели или профилактическое лечение – B_{12} (400 мкг) в течение 10-15 дней 1-2 раза в год.*
- ✓ *Переливание эритромаcсы только по жизненным показаниям (при всех анемиях!):*
 - ✓ *$Hb < 50$ г/л,*
 - ✓ *$Hb < 70$ г/л с нарушением гемодинамики,*
 - ✓ *развитие прекомы и комы, срочная подготовка к операции и т.д.*
- ✓ *Дегельминтизация – выведение лентеца широкого (феносал, мужской папоротник).*
- ✓ *Фолиевая кислота 5-15 мг/сут (до 30 мг/сут); профилактическая доза – 1-5 мг/сут.*

Критерии эффективности лечения

- ✓ *субъективное улучшение в первые дни лечения;*
- ✓ *ретикулоцитарный криз на 5-7 день лечения (для B_{12} дефицитной анемии);*
- ✓ *улучшение показателей крови ко второй неделе лечения, с нормализацией через 3-4 недели.*

*Этиопатогенез
апластической
анемии*

Апластическая анемия

АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ – гематологический синдром, обусловленный большим числом эндогенных и экзогенных факторов, качественными и количественными изменениями стволовой клетки и ее микроокружения, кардинальным морфологическим признаком которой является панцитопения в периферической крови и жировая дистрофия костного мозга.

- *П. Эрлих* (1888 г) впервые описал АА.
- Термин «апластическая анемия» введен в 1904 г. *Шоффаром*.
- Заболеваемость 4-5 человек на 1 млн населения в год (в Европе)
- Возрастные пики заболеваемости 20 и 65 лет

Апластическая анемия



Этиологические факторы АА

- ✓ *лекарства,*
- ✓ *химические вещества,*
- ✓ *вирусы,*
- ✓ *аутоиммунные процессы;*
- ✓ *в 50% случаев – этиология неизвестна (идиопатические АА).*

Патогенез АА

- *поражение полипотентной стволовой клетки крови*
- *подавление кроветворения*
- *действие иммунных (клеточных, гуморальных) механизмов*
- *дефицит факторов, стимулирующих кроветворение*
- *железо, В₁₂, протопорфирин не могут быть использованы кроветворной тканью.*

Апластическая анемия может быть

1. Врожденной (с синдромом врожденных аномалий или без него)
2. Приобретенной

По течению выделяют АА

1. Острую
2. Подострую
3. Хроническую

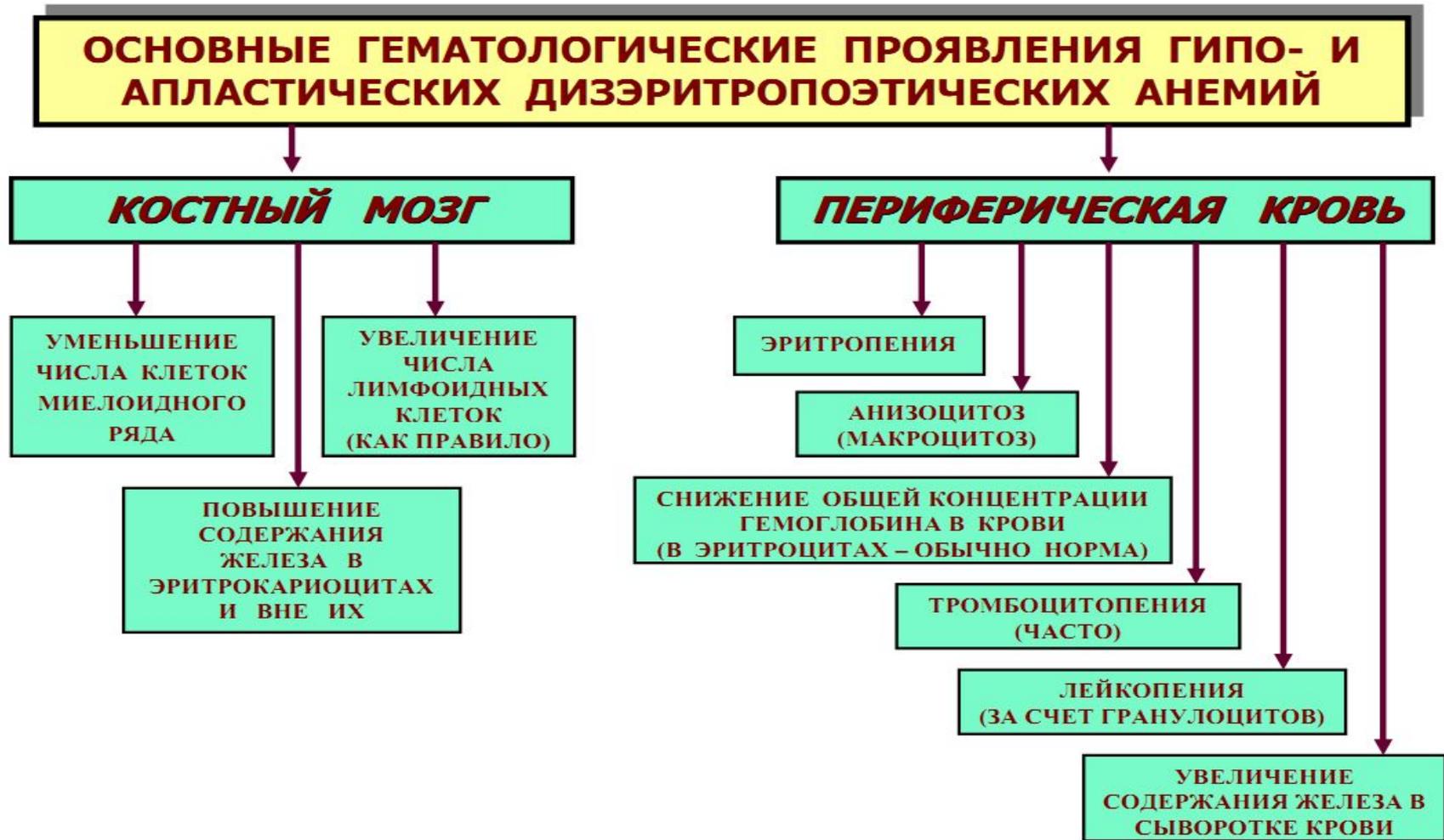
Формы АА

1. Иммунная
2. Неиммунная

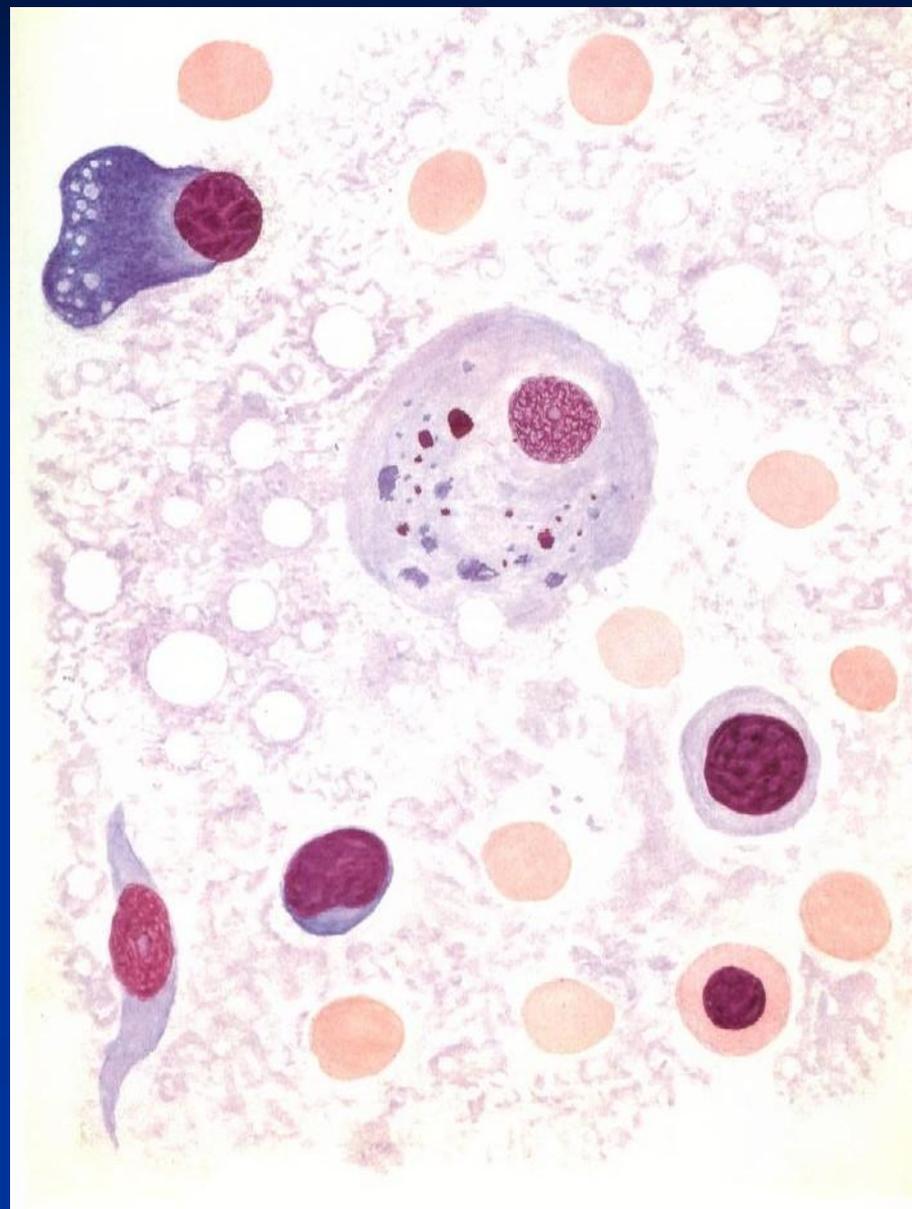
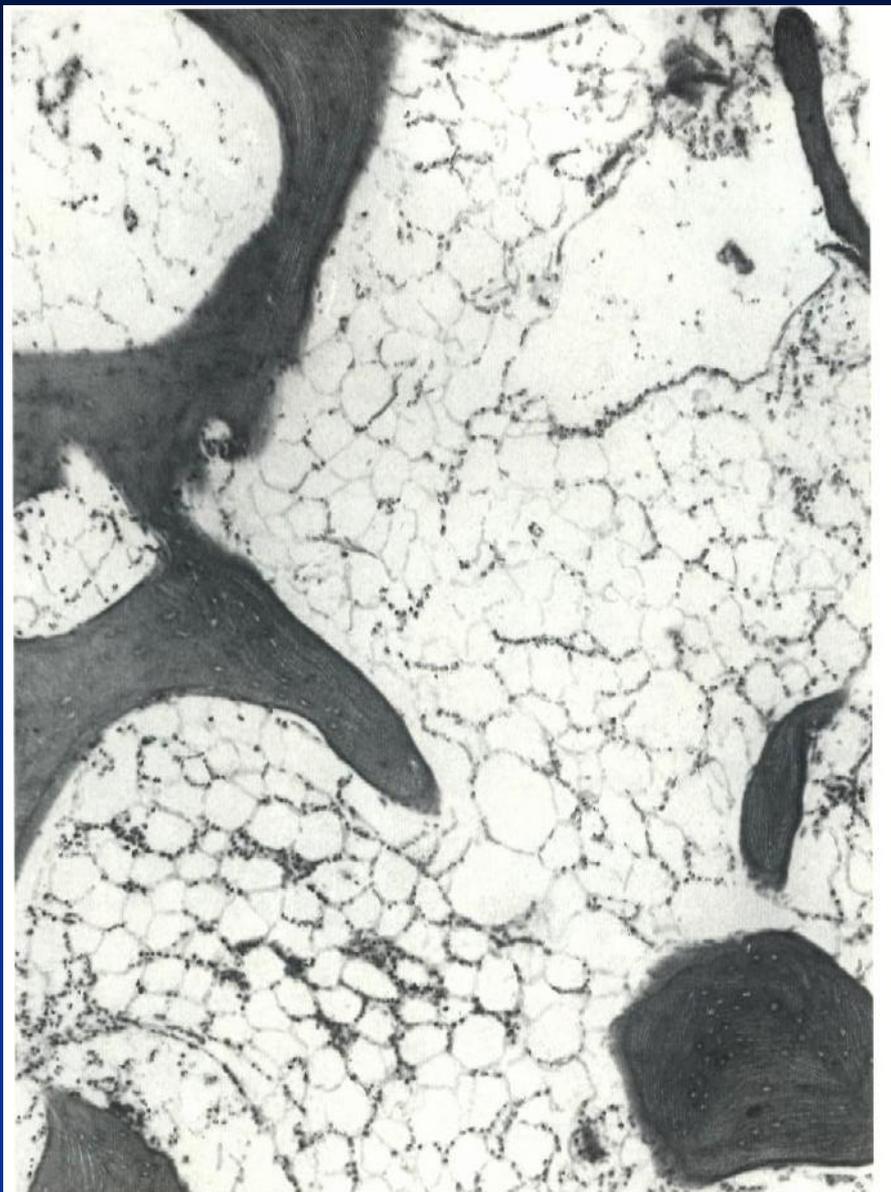
Клинические синдромы АА

1. Циркуляторно-гипоксический
2. Септико-некротический
3. Геморрагический

Апластическая анемия



Аплазия костного мозга



ПРИНЦИПЫ, ЦЕЛИ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



Дифдиагностика анемий



Дифференциальный диагноз анемий

Признаки	ЖДА	САА	ГА	МБА	АА
ЦП	< 1	< 1	N (талассемия < 1)	> 1	N
Ретикулоциты	N или ↓	N или ↓	↑↑	N или ↓	↓↓
Сыв. Fe	↓	↑↑	N или ↑	N или ↑	N или ↑
Тромбоциты	N	N	N или ↓	↓	↓↓↓
Лейкоциты	N	N	N	↓	↓↓↓
Селезенка	N	N	часто ↑	м/б ↑	N
Печень	N	часто ↑	часто ↑	часто ↑	N
Костный мозг	умеренная гиперплазия эритроцитарного ростка, сидеробласты ↓↓	умеренная гиперплазия эритроцитарного ростка, сидеробласты ↑↑	выраженная гиперплазия эритроцитарного ростка.	мегалобластный тип кроветворения	угнетение

Благодарю за внимание!

Постгеморрагическая анемия. Гемолитическая анемия.