

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра патофизиологии

Патофизиология красной крови. Анемия.

Презентация к лекции

Доцент Падалко Владимир Васильевич

План лекции

1. *Определение анемии*
2. *Классификация анемии*
3. *Железодефицитная анемия*
4. *Анемия хронических заболеваний*
5. *Мегалобластные анемии*
6. *Гемоглобинопатии*

Анемия

Состояние, характеризующееся снижением содержания гемоглобина в единице объема крови (и в организме в целом!) ниже нормы:

- <120 г/л у женщин
- <130 г/л у мужчин

Виды анемии

- По регенераторной способности эритроидного ростка (на основе содержания в периферической крови **ретикулоцитов**, которое отражает состояние эритропоэза в организме):
нормо-, гипо- и гиперрегенераторная анемия
- По размерам эритроцитов:
микро-, нормо-, и макроцитарная анемия
- По типу кроветворения:
нормо- или мегалобластическая.
- По течению:
острая и хроническая

Виды анемии по этиопатогенезу

Содержание ретикулоцитов в

< 50x10⁹/л

Дисэритропоэтические

- Железодефицитная
- Фолиево и В₁₂-дефицитная
- Апластическая
- Анемия хронических заболеваний
- Дефицит эритропоэтина
- Инфильтрация костного мозга (опухоли, миелофиброз)

> 100x10⁹/л

Гемолитические

- Иммунная
- Неиммунная
 - врожденная
 - приобретенная
- Постгеморрагическая

50-100x10⁹/л

Постгеморрагические

.острые , хронические

Виды анемии по среднему объему эритроцита (MCV)

- **$MCV < 80$ – микроцитарная анемия**
- **$MCV = 80-100$ – нормоцитарная анемия**
- **$MCV > 100$ – макроцитарная анемия**



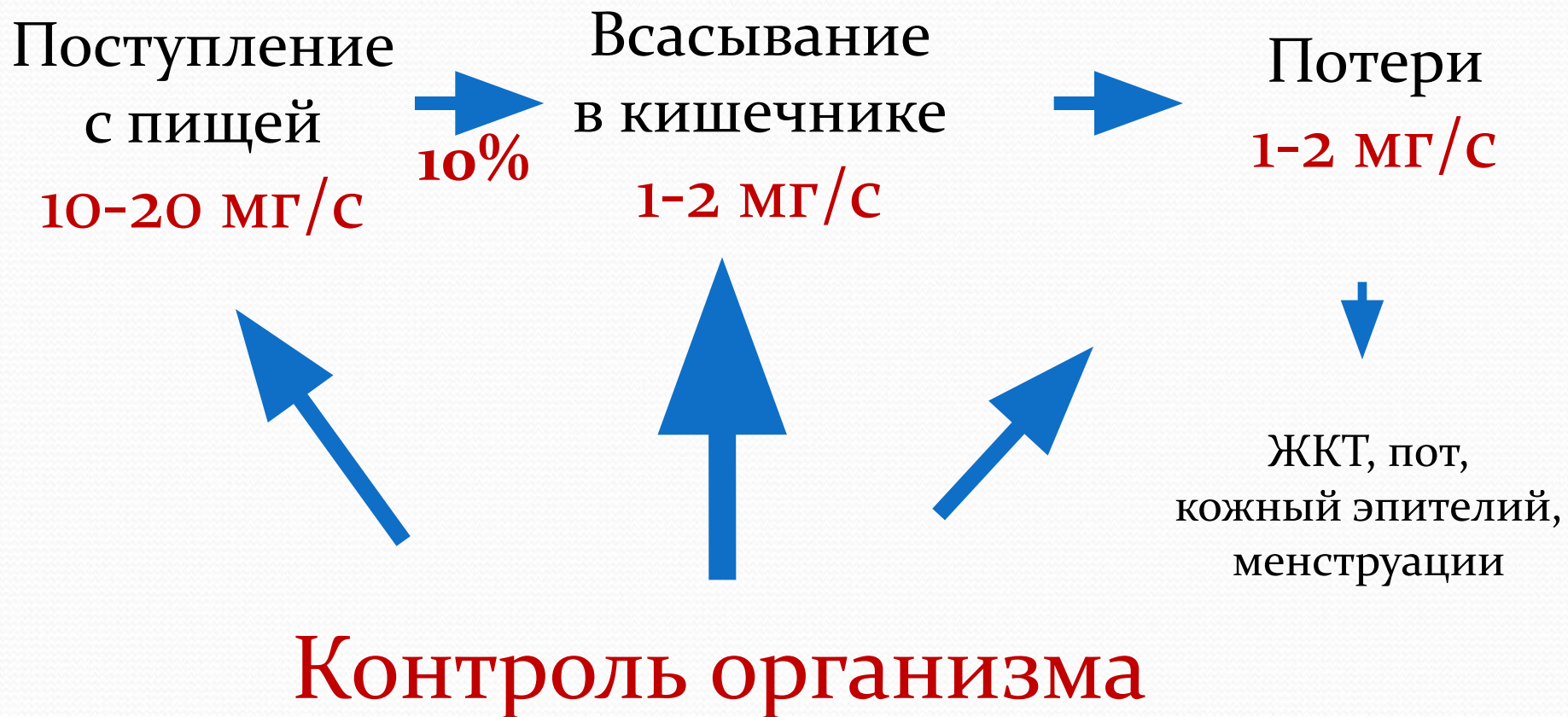
Железодефицитная анемия

Железодефицитная анемия

Дефицит железа – самая распространенная причина анемии в мире.

По данным отчета ВОЗ о состоянии здоровья за 2002г. ЖДА входит в десятку глобальных факторов риска развития нетрудоспособности

Баланс железа в организме в норме



Причины железодефицитной анемии

Нарушение всасывания железа в кишечнике

- Гастрэктомия
- Резекция кишечника
- Ахлоргидрия
- Целиакия, спру

Потери крови

- избыточные менструации
- Из ЖКТ (язва, опухоли, полипы, язвенный колит, болезнь Крона, глистная инвазия)
- Другие (гематурия, гемодиализ, донорство)

Недостаточное поступление с пищей или повышенная потребность

- Диетические ограничения
- Беременность и лактация
- Рост и созревание

Клинические проявления

ЖДА



Циркуляторно-гипоксический синдром

слабость, головокружение, тошнота, бледность кожи и слизистых, тахикардия, систолический шум на верхушке сердца



Сидеропенический синдром

Выпадение волос, истощенность и ломкость ногтей, извращение вкуса, атрофия слизистой языка, дисфагия, ангулярный стоматит



Койлонихия

Лабораторные признаки ЖДА

- Снижение числа или отсутствие в периферической крови ретикулоцитов.
- Микроцитоз и гипохромия эритроцитов
- Снижение уровня железа в сыворотке крови (<14 мкмоль/л у муж и <11 мкмоль/л у жен)
- Насыщение трансферрина железом $<16\%$
- Уровень ферритина сыворотки крови <10 мкг/л

Принципы лечения ЖДА

- Устранение причины дефицита железа
- Восполнение дефицита железа (ферротерапия)

V_{12} –фолиево дефицитная анемия

Причины:

- Нарушение всасывания V_{12} в кишечнике (60-70% случаев)
- Атрофический гастрит (20-30% случаев)
- Недостаток V_{12} в пище (<5% случаев)
- Синдром мальабсорбции (<5% случаев)
- Врожденное нарушение метаболизма V_{12} (<1% случаев)

Фолиеводефицитная анемия Причины:

- Нарушение поступления фолиевой кислоты (дефицит в пище, злоупотребление алкоголем)
- Синдром мальабсорбции (панкреатит, резекции кишечника, болезнь Крона и др.)
- Повышенная утилизация (беременность, гемолиз)
- Нарушение метаболизма фолиевой кислоты (алкоголь, контрацептивы, метотрексат, триметоприм, противосудорожные средства)

Клинические проявления мегалобластной анемии

- Симптомы анемии
- Глоссит (Гунтеровский язык)
- Легкая желтушность (преимущественно непрямая гипербилирубинемия)
- Неврологические нарушения (при дефиците B_{12}) – атаксия, парестезии, редко – фуникулярный миелоз, спутанность сознания и кома)

Принципы лечения мегалобластной анемии

- Устранение причины анемии
- Прием фолиевой кислоты (1 мг/сут внутрь до нормализации ее уровня в крови)
- Витамин В₁₂ (1 мг в/м в течение 7 дней, затем еженедельно в течение 1-2 мес, далее 1 мг ежемесячно)



Гемолитическая анемия

Виды гемолитической анемии

● Врожденная

- Наследственный сфероцитоз (анемия Миньковского-Шоффара)
- Глюкозо-6-фосфатаза-дефицитная
- Серповидно-клеточная
- Талассемия

Мембранопатии

Гемоглобинопатии

● Приобретенная

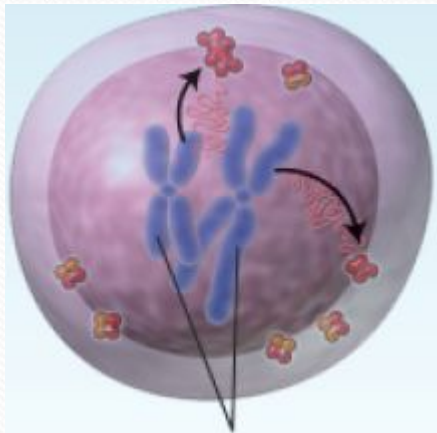
- Аутоиммунная (тепловая и холодовая)
- Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (болезнь Маккиафавы-Микели)
- Микроангиопатическая

Принципы лечения СКА

- Трансфузии эритроцитов
- Гидроксимочевина (гидреа) – стимулирует синтез HbF
- Трансплантация костного мозга
- Профилактика (вакцинация от пневмококка) и лечение инфекционных осложнений

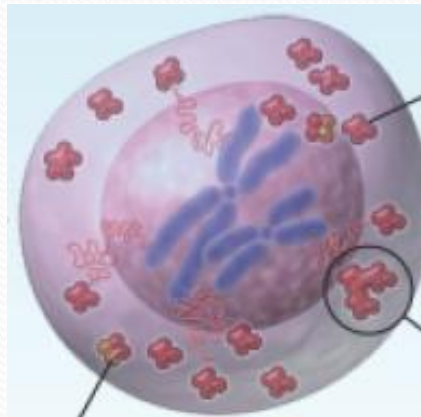
талассемия: неэффективный эритропоэз

Эритробласт



Мутации
11 (β -талассемия) и
16 (α -талассемия)
хромосом

Избыток α - и
дефицит β -цепей



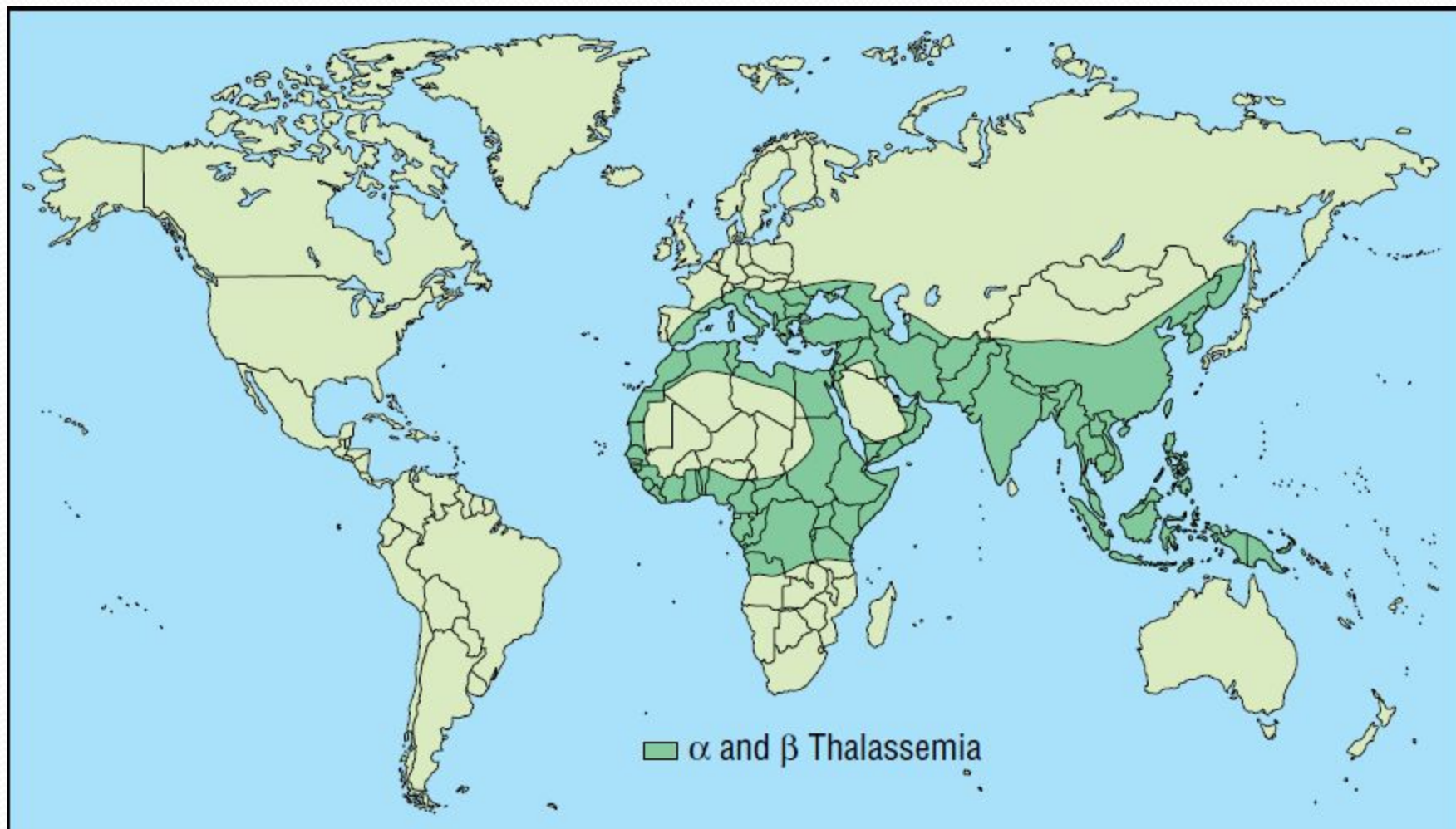
Полимеризация
 α -цепей,
образование
телец Гейнца

Апоптоз



Иммунный и
неиммунный
(механический)
гемолиз

Эндемичные по талассемии регионы



Клинико-генетические формы β -талассемии

- **Малая β -талассемия** (бессимптомное течение с минимальным гемолизом – Hb > 100 г/л)
- **Промежуточная β -талассемия** (умеренная тяжесть, Hb – 70-100 г/л, необходимость гемотрансфузий возникает редко)
- **Большая β -талассемия** (анемия Кули) – крайне тяжелое течение, постоянная необходимость в гемотрансфузиях в течение всей жизни

Принципы лечения талассемии

- Трансфузии эритроцитов (1-2 дозы 1 раз в месяц для поддержания уровня Hb в пределах 90-100 г/л)
- Спленэктомия
- Лечение перегрузки организма железом (хелаторы железа – деферроксамин)
- Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток