

АНЕМИИ

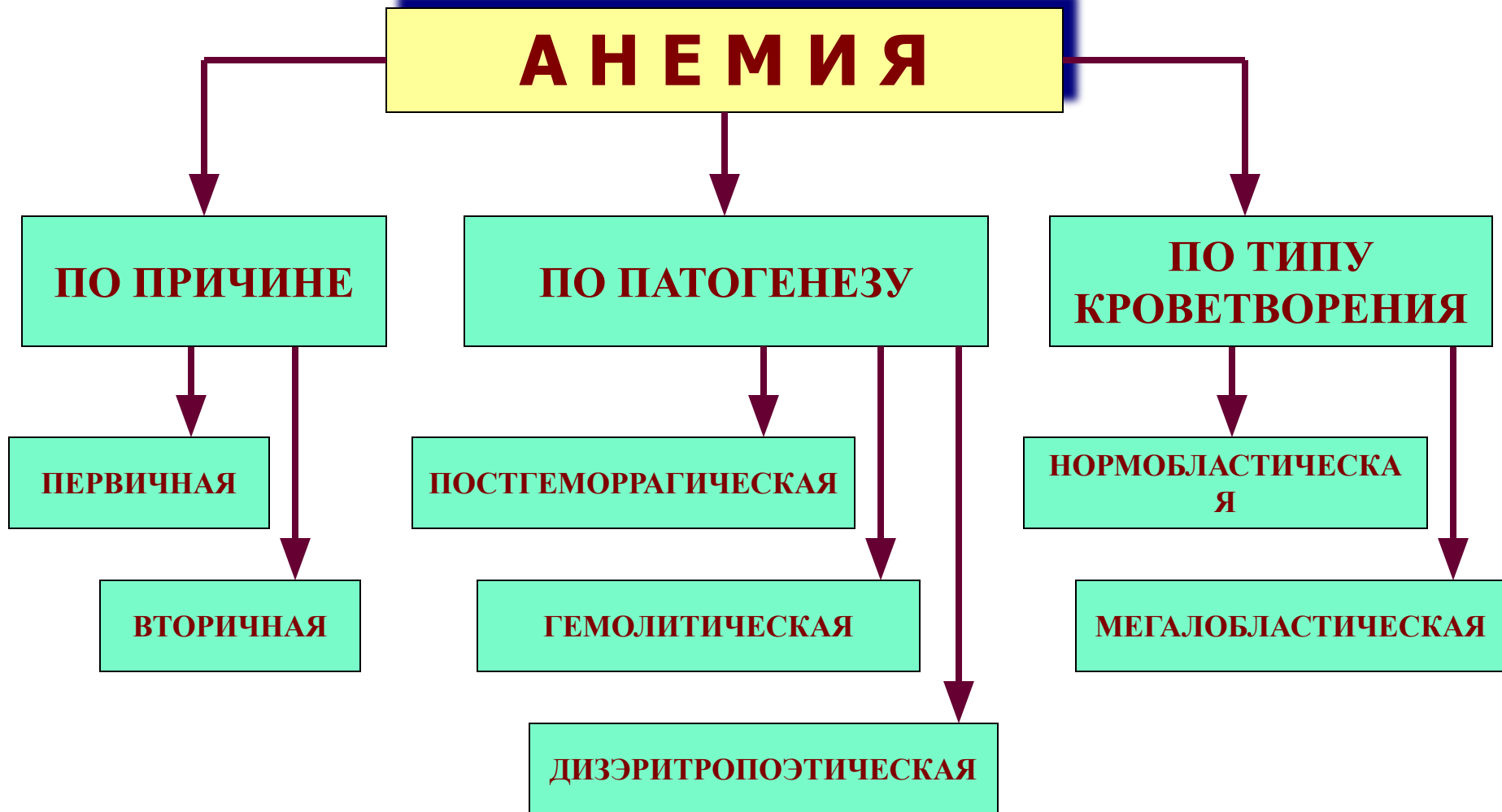
железodefицитные, витамин
В-12 дефицитные

Анемия от греч. an – отрицание,
haima – кровь; син.: «**малокровие**»

Анемия –

клинико-гематологический
синдром, характеризующийся
уменьшением общего
количества гемоглобина и, как
правило, числа эритроцитов в
единице объема крови

ВИДЫ АНЕМИИ (1)



ВИДЫ АНЕМИИ (2)

АНЕМИЯ

```
graph TD; A[АНЕМИЯ] --> B[ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ СПОСОБНОСТИ КОСТНОГО МОЗГА]; A --> C[ПО РАЗМЕРУ ЭРИТРОЦИТОВ]; A --> D[ПО ОСТРОТЕ РАЗВИТИЯ]; B --> B1[РЕГЕНЕРАТОРНАЯ]; B --> B2[ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНАЯ]; B --> B3[АРЕНЕРАТОРНАЯ]; B --> B4[АПЛАСТИЧЕСКАЯ]; C --> C1[НОРМОЦИТАРНАЯ]; C --> C2[МИКРОЦИТАРНАЯ]; C --> C3[МАКРОЦИТАРНАЯ]; C --> C4[МЕГАЛОЦИТАРНАЯ]; D --> D1[ОСТРАЯ]; D --> D2[ХРОНИЧЕСКАЯ];
```

ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ
СПОСОБНОСТИ
КОСТНОГО МОЗГА

РЕГЕНЕРАТОРНАЯ

ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНА
Я

АРЕНЕРАТОРНАЯ

АПЛАСТИЧЕСКАЯ

ПО РАЗМЕРУ
ЭРИТРОЦИТОВ

НОРМОЦИТАРНАЯ

МИКРОЦИТАРНАЯ

МАКРОЦИТАРНАЯ

МЕГАЛОЦИТАРНАЯ

ПО ОСТРОТЕ
РАЗВИТИЯ

ОСТРАЯ

ХРОНИЧЕСКАЯ

Лабораторные показатели

- **RBC- кол. эритроцитов**
- **HGB г/л- гемоглобин**
- **HCT % – м:40-48, ж:36-42 (гематокрит)**
- **MCV фл - 80-95, (средний корпускулярный объем эритроцитов),**
- **RDW %-11,5-14,5, (коэфф. анизоцитоза эритроцитов-ширина распределения по объему)**
- **MCH пг-25-33 (среднее содержание гемоглобина в эритроците), MCHCг/л –30-38 (средняя концентрация гемоглобина в эритроците),**
- **WBC – кол. лейкоцитов**
- **GRA – гранулоциты % и кол в 10.3 клеток/мм3**
- **LYC – лимфоциты % и кол в 10.3 клеток/мм3**
- **MON - моноциты % и кол в 10.3 клеток/мм3**
- **PLT – кол. тромбоцитов**
- **MPV фл –7,4-10,4 (средний объем тромбоцитов),**
- **PDW% – 10-20 (коэфф. анизоцитоза тромб.),**
- **PCT – 0,15-0,40 (тромбокрит)**
- **Пг-пико-грамм, фл-фенто-литр -10-15|л**

ХАРАКТЕРИСТИКА ОСНОВНЫХ КРИТЕРИЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ СИСТЕМЫ КРАСНОЙ КРОВИ

I. Гематологические критерии:

1) Концентрация гемоглобина в крови – отражает общее количество гемоглобина в циркулирующих эритроцитах:

М – 135-175 г/л

Ж – 120-160 г/л

1 г/л гемоглобина
соответствует 0,6 ед Сали
или 10гр%

2) Содержание эритроцитов в единице объема крови – подтверждающий признак анемии (верифицирует диагноз)

М – 4,0-5,0 млн/мкл		12	/	
		х 10	/	л
Ж – 3,9-4,7 млн/мкл			/	

Внимание!

Концентрация гемоглобина и количество эритроцитов не всегда изменяются взаимосвязано и однонаправлено.

Степень тяжести анемии по количеству эритроцитов:

- Легкая – до 3,0
 - Средняя – от 3,0 до 2,0
 - Тяжелая – менее 2,0
- 12
x10
л

3) Содержание гемоглобина в одном эритроците отражается:

- **в относительном** его содержании в виде цветового показателя (ЦП). $N=0,85-1,05$
- **в абсолютном** его содержании в виде «среднекорпускулярного содержания гемоглобина» (MHC). $N= 33,34$ пикограмма гемоглобина ($MHC=33,34\text{pg/cell}$), что соответствует $ЦП=1,0$.

ЦП – $0,85-1,05$ – **нормохромия;**

ЦП менее $0,85$ – **гипохромия;**

ЦП более $1,05$ – **гиперхромия**

ЦП↑ - всегда свидетельствует об

увеличении среднего диаметра

Эр – *макроцитоз* (98-99%

объема эритроцита занимает гемоглобин) и всегда

сопровождает

мегалобластическое

кроветворение (ЦП – 1,5-1,75,

казуистика 2,2)

■ **II. Оценка мазков крови** – основывается на

качественной характеристике красных клеток крови (форма, размер, окрашивание, внутри эритроцитарные включения)

- ***Пойкилоцитоз*** – разнообразные формы эритроцитов;
- ***Анизоцитоз*** – эритроциты различных размеров;
- ***Полихроматофильные клетки*** – (имеют в цитоплазме РНК) окрашиваются не в красный цвет, а серовато-фиолетовый;
- ***Полихроматофилия (полихромазия)*** – наличие в мазке обычных и полихроматофильных клеток

Внутриэритроцитарные включения:

- **Базофильная пунктация эритроцитов** – агрегаты гемоглобина (мегалобластная анемия, талассемия)
- **Тельца Паппенгеймера** – гранулы Fe (сидеробластные анемии, гемолитические анемии)
- **Тельца Гейнца** – преципитаты гемоглобина – в N до 4 на клетку (при гемоглобинопатиях более 4)
- **Паразиты в виде наушников, банана** – при малярии (гранулы Шюффнера)

Внутриэритроцитарные включения:

- **Базофильная субстанция** – РНК полисомы ретикулоцитов (*substantia reticulofilamentosa*)
- **Ядро (эритрокариоцит)** – оксифильный и др. эритробласты (гиперрегенерация)
- **Тельца Жолли** – остатки ядра (гипоспленизм, мегалобластная анемия)
- **Кольца Кэбота (Кабо)** – остатки оболочки (мегалобластная анемия)

При **нормальном** состоянии костного

мозга снижении Ht должно вызывать **регенераторный** ответ и выход ретикулоцитов в кровь, а так же их «задержку» в крови, которая зависит

от значений Ht:

Ht = 0,45 – 1 сутки

Ht = 0,25 – 2 сутки

Ht = 0,15 – 2,5 суток

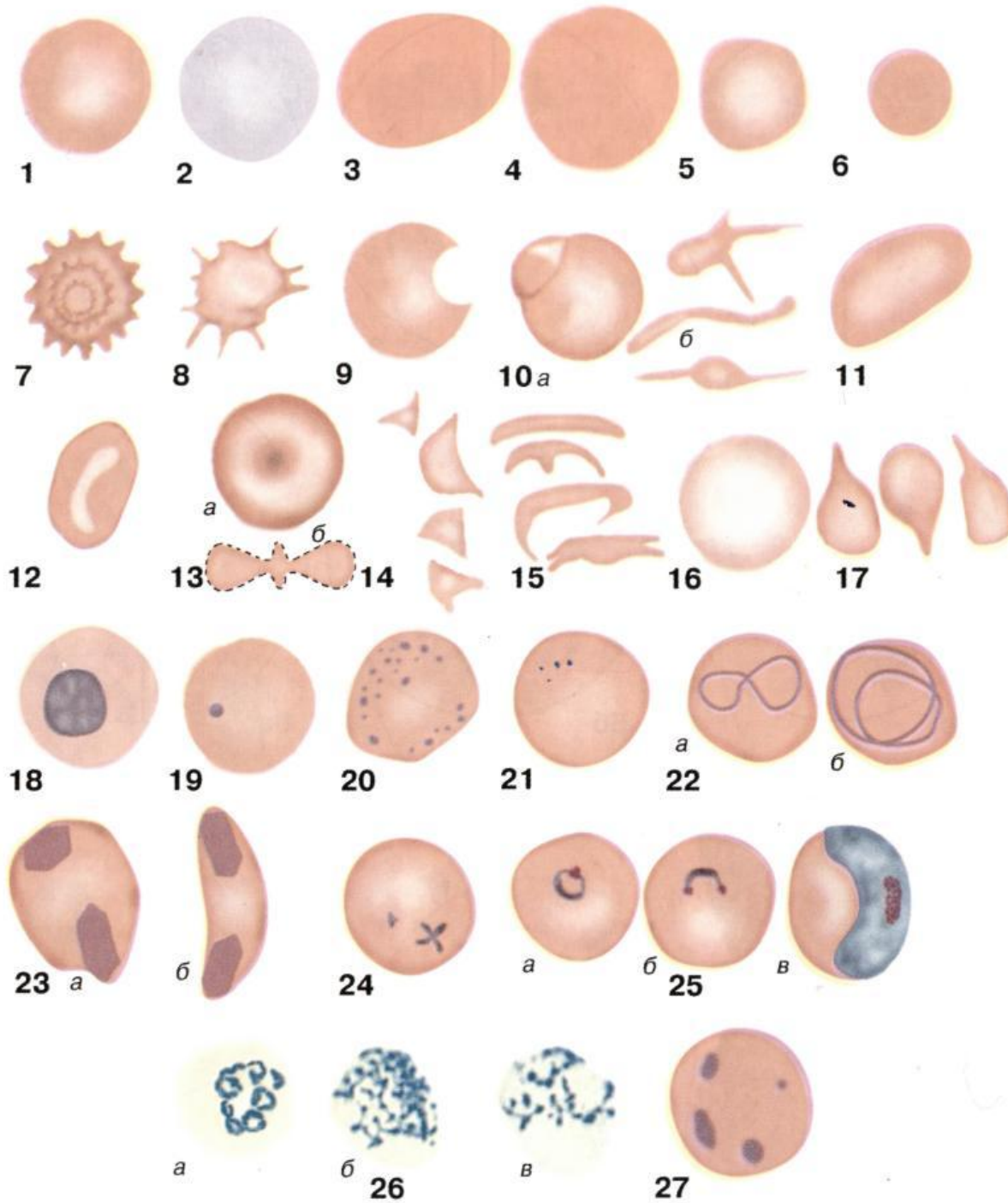
5) Средний диаметр (размер) эритроцитов – 7-8 мкм (6,8-8,2 медиана кривой Прайс-Джонса – 7,2 мкм). Различают:

Микроциты – диаметр < 7 мкм

Макроциты – диаметр > 8 мкм

Мегалоциты – диаметр > 9 мкм

Неоднородность эритроцитов по размеру – **анизоцитоз**



Аномалии формы, структуры и размера эритроцитов. 1 – эритроцит; 2 – полихроматофильная клетка; 3 – макроовалоцит; 4 – макросфероцит; 5 – микроцит; 6 – микросфероцит; 7 – эхиноцит; 8 – акантоцит; 9 – дегмацит; 10а – пузырьчатая клетка; 10б – пойкилоцитоз; 11 – эллиптоцит (овалоцит); 12 – стоматоцит; 13а – мишеневидная клетка (кодоцит); 13б – условная схема кодоцита «в профиль»; 14 – шистоциты (каскаобразные клетки); 15 – дрепаноциты (серповидные клетки); 16 – анулоцит (кольцевидная клетка); 17 – дакриоциты (каплевидные клетки), 18 – оксифильный эритробласт или «эритрокариоцит»; 19 – тельце Жолли (**Хауэлла-Жолли**); 20 – базофильная пунктация эритроцитов; 21 – тельца Паппенгеймера; 22а,б – кольца Кабо (**Кэбота**); 23а,б – кристаллы гемоглобина С; 24 – фигуры мальтийского креста (при бабезиозе); 25а – перстневидные, б – наушничкообразные и в – бананообразные паразиты при малярии; 26а-в – Ретикулоциты с Substantia reticulofilamentosa; 27 – тельца Гейнца.

Обмен гемоглобина и билирубина

Гемоглобин

Гем

Глобин

Железо

Протопорфирин

Аминокислоты

Трансферрин

Со

Билирубин свободный
(кровь)

Костный мозг

Мышцы

Печень

Другие органы

Печень

Глюкуроновая кислоты

Билирубин конъюгированный

жёлчь

Кишечник

Уробилиногены,
стеркобилиногены

Кал

Кровь

Почки

Моча

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ

ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ

КИШЕЧНИК

КРОВЬ

эритроциты
(гемоглобин)

плазма
(Fe^{3+} + трансферрин, ферритин)

**КЛЕТКИ ТКАНЕЙ
И ОРГАНОВ:**

* железо ферментов:

- цитохромы
- каталаза
-

глутатионпероксидаза

- другие

* ферритин

**КОСТНЫЙ
МОЗГ:**

- * гемоглобин
- * гемосидерин
- * железо ферментов

МЫШЦЫ:

- * миоглобин
- * ферритин
- * железо ферментов

**ДЕПО
ЖЕЛЕЗА:**

- * клетки тканей
и органов:

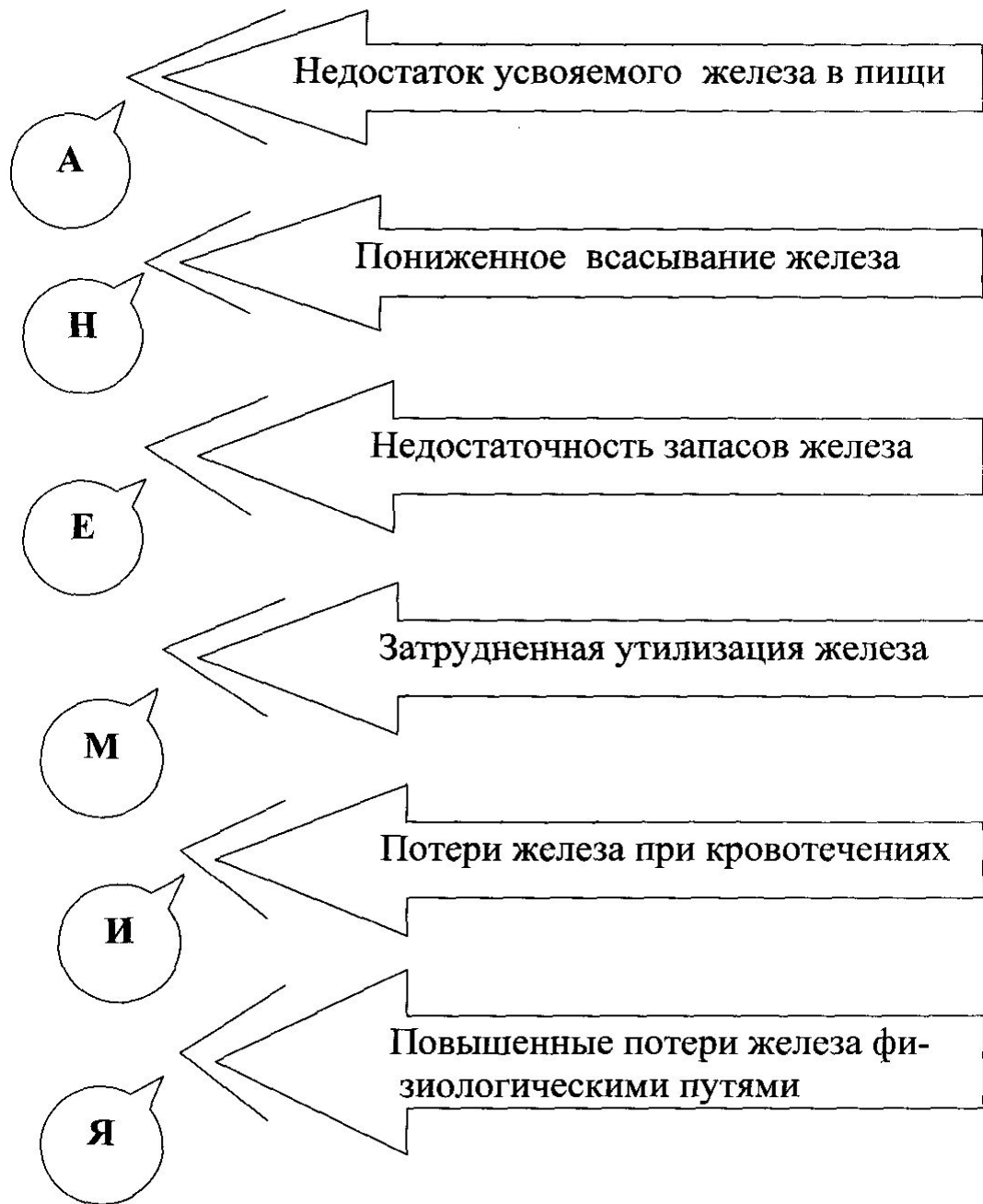
- ферритин
- железо

ферментов

* макрофаги:

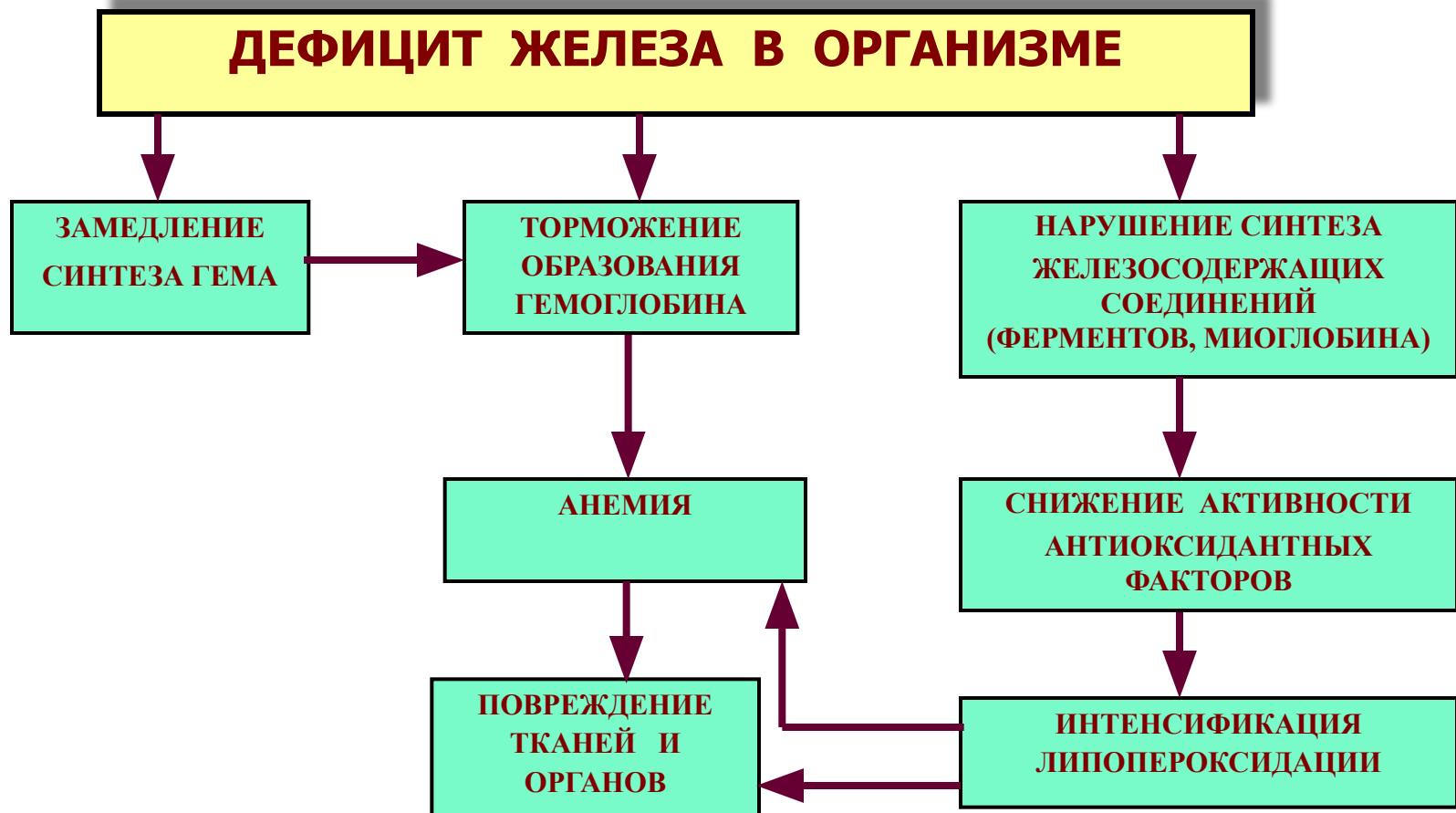
- гемосидерин
- железо

ферментов



Этиология железодефицитной анемии

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ



ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

КОСТНЫЙ МОЗГ

УВЕЛИЧЕНИЕ ЧИСЛА
БАЗО- И
ПОЛИХРОМАТОФИЛЬНЫХ
ЭРИТРОЦИТОВ

УМЕНЬШЕНИЕ
КОЛИЧЕСТВА
СИДЕРОБЛАСТОВ

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

ЭРИТРОПЕНИЯ

ПОЙКИЛОЦИТОЗ

АНИЗОЦИТОЗ
(МИКРОЦИТОЗ)
ЭРИТРОЦИТОВ

ГИПОХРОМИЯ
ЭРИТРОЦИТОВ

СИДЕРОПЕНИЯ

ЛЕЙКОПЕНИЯ
(ЧАСТО)

Лабораторные признаки железодефицитной анемии

- **ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ:**
- **Число эритроцитов:** нормальное или пониженное (снижение пролиферативной активности, неэффективность эритропоэза, укорочение жизни эритроцита);
- **бледность, наличие анулоцитов,**
- **снижение числа железосодержащих клеток-сидероцитов.**

4) Ретикулярный индекс (РЦИ)

РЦИ отражает относительное содержание ретикулоцитов, выражается в **промилле** или **процентах** от числа красных клеток (подсчитывают на 1000 Эр.).

РЦИ позволяет судить о регенераторных возможностях эритрона.

- Норма РЦИ – **0,5-1,5% (0,2-1,0%)** – регенераторная анемия;
- меньше **0,5%** - гипогенераторная;
- больше **1,5%** - гипергенераторная;
- **0%** - арегенераторная

Поэтому, если анемия не сопровождается выходом **РЦИ** за верхнюю границу нормы – то такое состояние **нельзя** признать **регенераторным**. В этом случае (**Ht** и **Hb** ниже нормы, а **РЦИ** – норма) говорят о **гипорегенераторном**.

Железодефицитная анемия

■ **Признаки гипохромии:**

■ - **ЦП** менее 0.85, (**ЦП = (Hb г/л x3):эритроц 10 в10 степ.**);

■ - **МСНС** (средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах)-
снижение = **Hb:эритроциты (пг-пикограмм=10 в12степени г)**;
(норма 27-31 пг)

■ -снижается **МСН** (средняя концентрация Hb в эритроците), **до 20-25, норма 80-94 фл**, что то же самое, что ЦП. Для пересчета:
МСН=ЦП x 33,3;

■ **МИКРОЦИТАРНАЯ:** снижается **МСV** (средний объем эритроцитов), уменьшается средний диаметр эритроцитов

■ **МСВ=(гематокрит Ht x10):эритроциты 10 /12 степени/л,** норма 85-90 фл, снижение до 60-70 фл (**фентолитр=10 -15степени, мкм3**);

Железодефицитные анемии

- **АНИЗОЦИТОЗ- RDW**-разброс размеров эритроцитов относительно среднего значения (отражает гомогенность популяции клеток по размеру)- норма 14-15%
- **ГЕМАТОКРИТ**: снижается пропорционально снижению числа эритроцитов;
- **РЕТИКУЛОЦИТЫ**- норме (до 2%), иногда повышены
- **ЛЕЙКОЦИТЫ**-с тенденцией к снижению, чаще за счет нейтрофилов
- **ТРОМБОЦИТЫ**- пределах нормы. При кровопотере могут повышаться

КОСТНЫЙ МОЗГ при железодефицитной анемии

- **клеточность нормальная**, иногда умеренная клеточная гиперплазия;
- **цитология**: может быть умеренное преобладание красного ростка;
- **нарушена гемоглобинизация эритроцитов: увеличено число базо и- полихроматофильных, уменьшение оксихроматофильных;**
- мегакариоциты в норме или увеличены при кровотечении
- **снижено количество сидеробластов-клеток, содержащих гранулы железа(в норме их 20-40%)**

Биохимические показатели при ЖДА

- уровень ферритина менее 12 нг/мл
- железо сыворотки снижено
- ОЖССС повышено
- НЖССС (латентная) резко повышена
- процент насыщения трансферина снижен (норма 20-50%, при ЖДА – 15% и менее)

БИОХИМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ (показатели обмена и депо железа)

1. ТРАНСПОРТНЫЙ ФОНД ЖЕЛЕЗА

- **железо сыворотки снижено: норма 12,5-30,4 мкмоль/л (70-170 мкг/дл)**
- **ОЖСС (железосвязывающая способность сыворотки - количество железа, которое может связаться с белками в 1 л сыворотки), увеличивается до 170-470 мкг/дл (норма 45-60 мкмоль/л). В норме насыщена железом 1/3 трансферрина; по показателю судят о содержании трансферрина.**
- **ЛЖСС (латентная железосвязывающая способность = ОЖСС - ЖЕЛЕЗО), увеличивается (норма 30-75 мкм/л);**
- **Показатель насыщения трансферрина железом, (соотношение железа сыворотки и ОЖСС в %), Резко снижается (норма 16-54%);**
- **Растворимые трансферриновые рецепторы в сыворотке**
Повышение уровня более чем в 3 раза
- **(норма 5,36 мг/л). (TFR представлены на эритроидных предшественниках и попадают в кровь в повышенных количествах при неадекватном поступлении железа).**

БИОХИМИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ (показатели обмена и депо железа)

2. ОЦЕНКА ЗАПАСОВ ЖЕЛЕЗА

- **Ферритин- снижается содержание** (ферритин прямо коррелирует с количеством депонированного железа. Низкий Ф при нормальном гемоглобине свидетельствует об истощении запасов железа) норма 12-300 нг/мл (ж-34, м-94);
- **снижение коэффициента насыщения трансферрина** (соотношение железа и трансферина в %, норма 20-30 %)%;
- **Десфераловый тест: снижение** выделения железа с мочой после введения больному комплекса десферала- менее 0,4-0,2 мг.

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- Вследствие снижения сидеросодержащих ферментов изменяется клеточный метаболизм, развиваются дистрофические процессы с преобладанием катаболизма коллагена : атрофия слизистых, кожи.
- При снижении миоглобина - миастения.
- ЦНС- гипоксия и снижение катаболизма катехоламинов. Нарушение функции иммунокомпетентных клеток.
- Симптом « голубых склер».

Динамика развития железодефицитного состояния (ЖДС)

1. *«Истощение запасов железа»* - ранняя стадия железодефицита, характеризуется:
 - запас железа уменьшен или отсутствует;
 - концентрация железа в сыворотке в норме
 - гемоглобин в норме
 - гематокрит в норме

2. *«Железодефицит без анемии»* - следующая стадия, более серьезная степень нехватки железа в организме, характеризуется:

- запас железа снижен или отсутствует;
- концентрация железа в сыворотке крови низкое;
- низкое насыщение трансферрина;
- проявлений анемии не выявляется.

Старое название «сидоропения без анемии»

3. **Последней стадией ЖДС**, как раз и является **ЖДА**, крайняя степень истощения запасов. Она характеризуется:

- запасы железа практически отсутствуют;
- низкой концентрацией железа в сыворотке крови;
- низкой концентрацией трансферрина в сыворотке крови;
- низкой концентрацией гемоглобина в сыворотке крови;
- низкое значение гематокрита;
- гипоферремия, гипохромия, микроцитоз

ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ

- **1. ПРЕЛАТЕНТНЫЙ** : снижение уровня сывороточного ферритина ниже 12 мкг/л; в десфераловом тесте снижение выделения железа с мочой менее 0,4-0,2 мг; уменьшение количества сидеробластов в КМ до 15% и менее;.
- **2. ЛАТЕНТНЫЙ**: (с появлением клинических признаков сидеропении): сывороточное железо менее 14 мкмоль/л; повышение ОЖСС и ЛЖСС; снижение коэффициента насыщения трансферрина.
- **3. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ**- появление гипохромной анемии.

Негематогенные проявления ЖДА

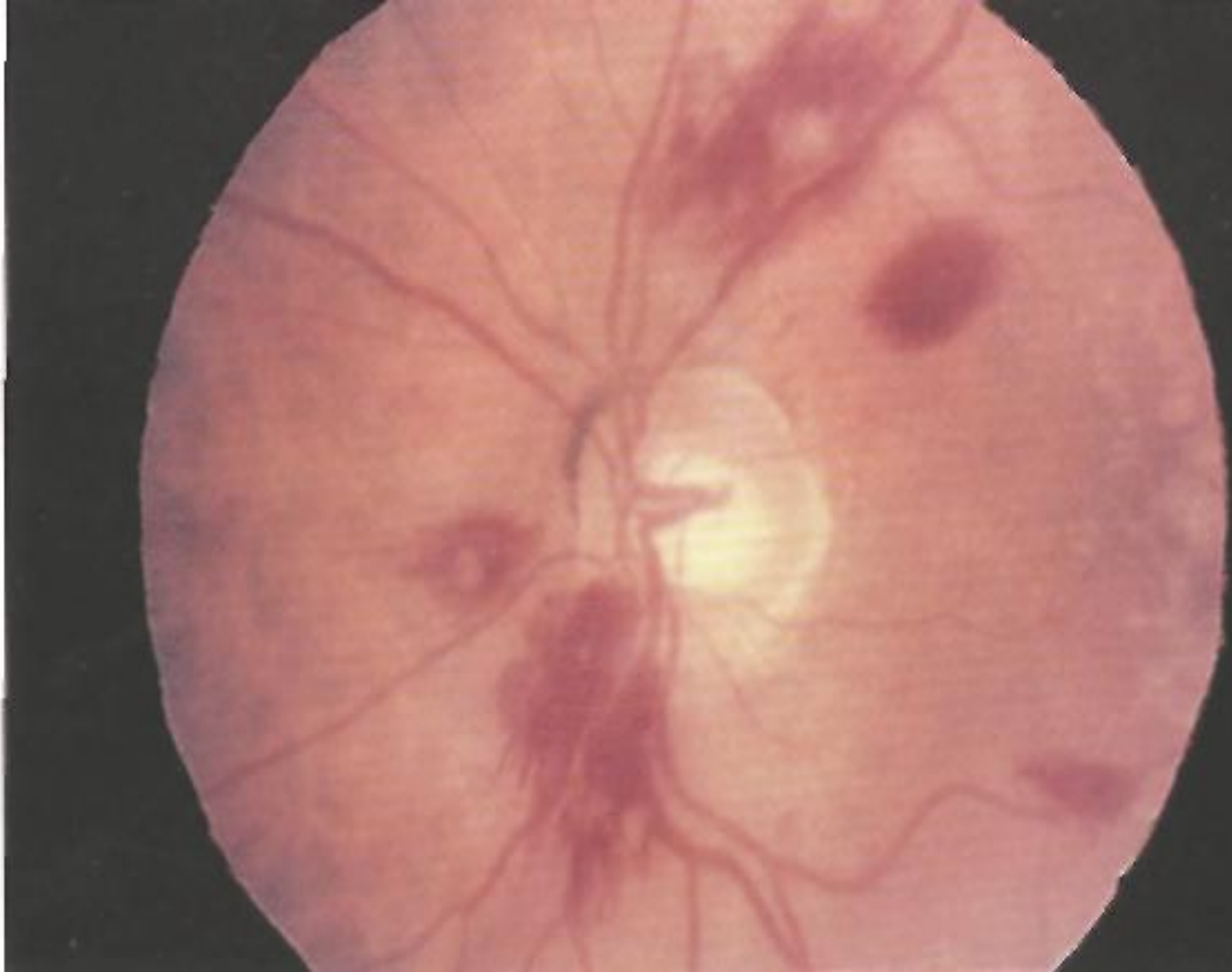
- стоматит, глоссит – «атрофический язык»
- неинфекционный мембранозный ларингофаринготрахеит
- дерматит, «заеды»
- ложкообразные ногти – «койлонихия»
- *рiса chlorotica* – извращение вкуса, обоняния, аппетита

СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- -изменения ногтей, койлонихии
- -затруднение глотания сухой пищи;
- -извращение обоняния;
- - извращение вкуса (пагофагия, геофагия, амлофагия)
- - сглаженность сосочков языка;
- - анулярный стоматит (заеды в углах рта



Железодефицитная анемия: койлонихия. Ногти вогнутые, легко ломаются, на многих из них видны бороздки.



**Железодефицитная анемия:
множественные кровоизлияния в сетчатку**



Железодефицитная анемия: атрофический глоссит



Железодефицитная анемия: заеды.

АНЕМИЯ БЕРЕМЕННЫХ

- Нормальным считается в I и III триместрах НВ=110г/л, а гематокрит не ниже 33%.
- Во II триместре НВ в норме не ниже 105 г/л, гематокрит не ниже 32%

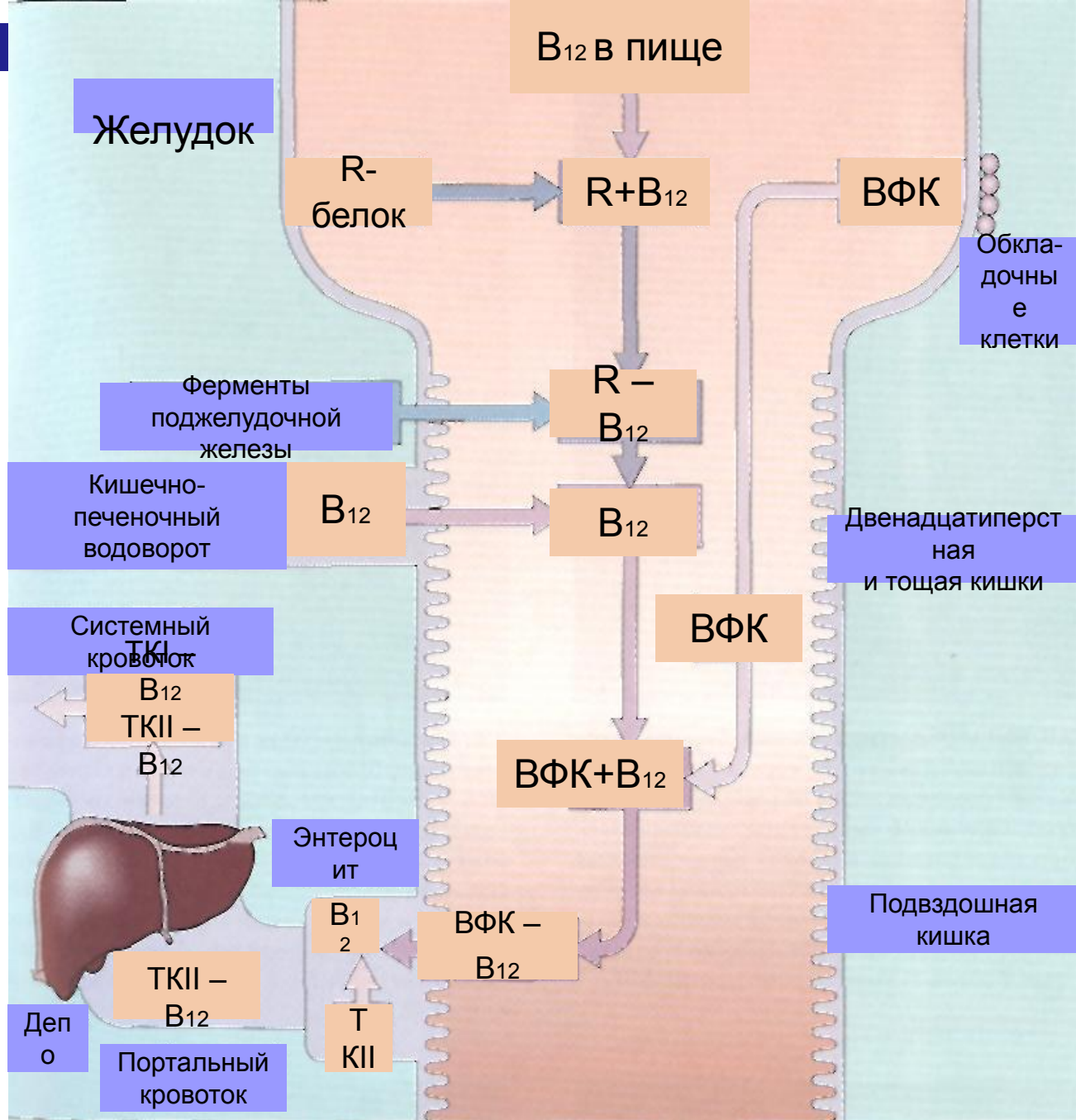
- ✓ основное лечение железодефицитной анемии - прием препаратов железа внутрь;
- ✓ действие препаратов проявляется не ранее, чем через 3 недели, но состояние улучшается через 5-6 дней, ретикулоциты повышаются через 8-10 дней, гемоглобин - через 2,5-3 недели;
- ✓ нормализация гемоглобина не является основанием для прекращения лечения, для пополнения запасов нужна длительная поддерживающая терапия малыми дозами того же препарата;
- ✓ при обильных менструациях после 2-3 месячного лечения препараты применяют повторно недельными курсами после окончания мензис;
- ✓ если содержание НВ и железа после полугодового или годового перерыва в лечении падает, то проводятся месячные курсы 1-2 раза в год;
- ✓ профилактическое назначение железа необходимо : женщинам, у которых мензис в течении многих лет дольше 5 дней, беременным, особенно если имелись обильные мензис и небольшие интервалы между беременностями; при постоянных и трудно устранимых кровопотерях.

МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

(Связанные с нарушением синтеза ДНК и РНК)

ГРУППА АНЕМИЙ, ОБЪЕДИНЕННЫХ ОБЩИМ ПРИЗНАКОМ-ПРИСУТСТВИЕМ В КОСТНОМ МОЗГЕ МЕГАЛОБЛАСТОВ.

- Мегалобластоз характеризуется задержкой созревания ядер гемопоэтических клеток-предшественников при продолжающемся развитии и нормальной гемоглобинизации цитоплазмы.
- Мегалобласты - клетки красного ряда с нежной структурой, необычно расположенным хроматином в ядре, асинхронной дифференцировкой ядра и цитоплазмы.



Всасывание витамина В12.

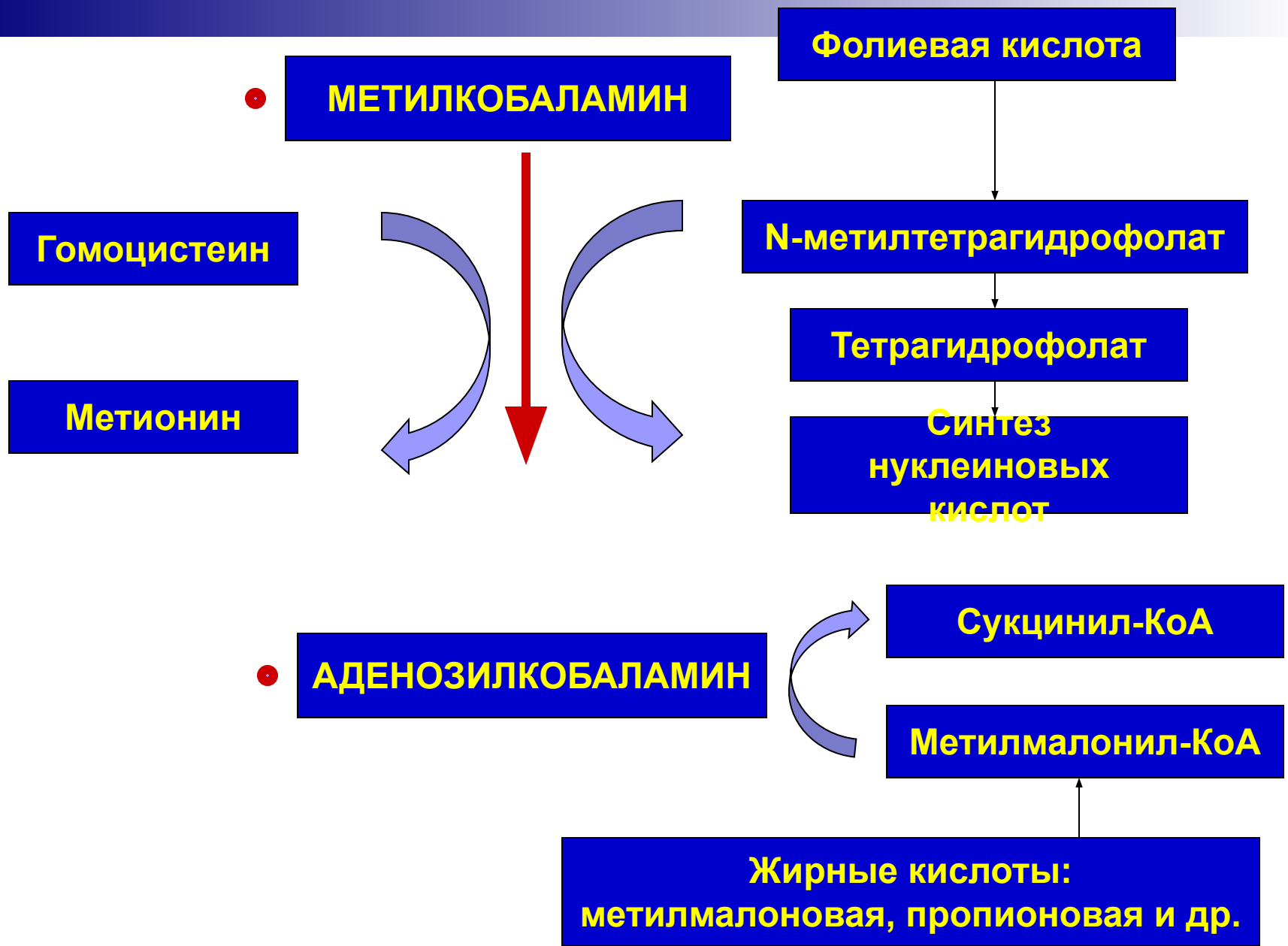


Схема биохимических реакций, протекающих в организме с участием витамина В₁₂ и фолиевой кислоты

Роль В-12 в организме.

- В организме В-12 участвует в 2 основных процессах: метаболизме нуклеиновых кислот и синтезе и регенерации миелина. Одновременно он участвует в обмене жирных кислот и нейтрализации токсичной метилмалоновой кислоты.

Участие в синтезе нуклеиновых кислот

Метилкобаламин

- .Участие в кроветворении, размножении эпителиальных клеток в ЖКТ . Цепочка: уридин-монофосфат-----тимидин-монофосфат, который включается в ДНК. Для синтеза ТМФ необходимы фермент тимидилатсинтаза и коферментная форма фолиевой кислоты. Следовательно, В-12 и фолиевая кислота необходимы для циклической реакции образования тимидинмоносульфата и ДНК.
- Замедление синтеза ДНК ведет к остановке митозов на более ранних стадиях, нарушению синхронности созревания клетки и гемоглобинообразования. В результате ядродержащие клетки приобретают вид мегалобластов, которые частично разрушаются в костном мозге (повышение непрямого билирубина и ЛДГ), частично переходят в мегалоциты и выходят в циркуляцию.
- **В цитоплазме.** КОБАЛАМИН является кофактором фермента метионинсинтетазы. В ходе реакции метилтетрагидрофолат превращается в тетрагидрофолат, необходимый для работы ряда ферментов синтеза ДНК. В ходе этой же реакции кислота гомоцистеин превращается в метионин. Следовательно, дефицит кобаламина приводит к повышению гомоцистеина.

Роль В-12 в организме.

- **Участие в нейтрализации токсичной метилмалоновой кислоты**

- **Аденозилкобаламин** необходим для образования янтарной кислоты из метилмалоновой.

Аденозилкобаламин в митохондриях катализирует переход метилмалонил –КоА в сукцинил –КоА, при этом происходит переход токсичного метилмалонил-КоА в сукцинил-КоА. При дефиците кобаламина избыток метилмалонил-КоА гидрализуется в метилмалоновую кислоту, токсичную для нервной системы, метилмалоновая кислота может определяться в плазме и моче в повышенной концентрации..

Роль В-12 в организме.

Участие в распаде и синтезе некоторых жирных кислот

- . При дефиците В-12 нарушается синтез жирных кислот с нечетным числом углеродных атомов, которые входят в состав миелина-демиелинизация нервных волокон. При дефиците В-12 может развиваться демиелинизация, захватывающая головной мозг, задние столбы спинного м., периферические нервы.

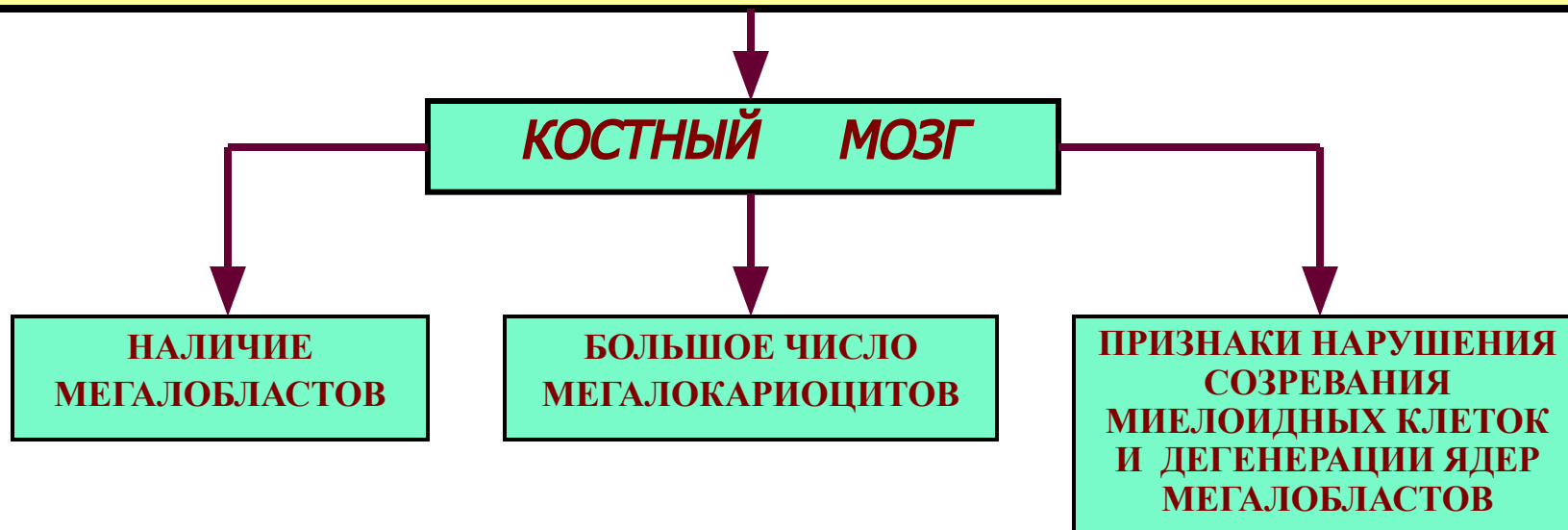
Этиология В₁₂-дефицитной анемии:

1. Недостаточное поступление витамина В₁₂ в организм с продуктами питания

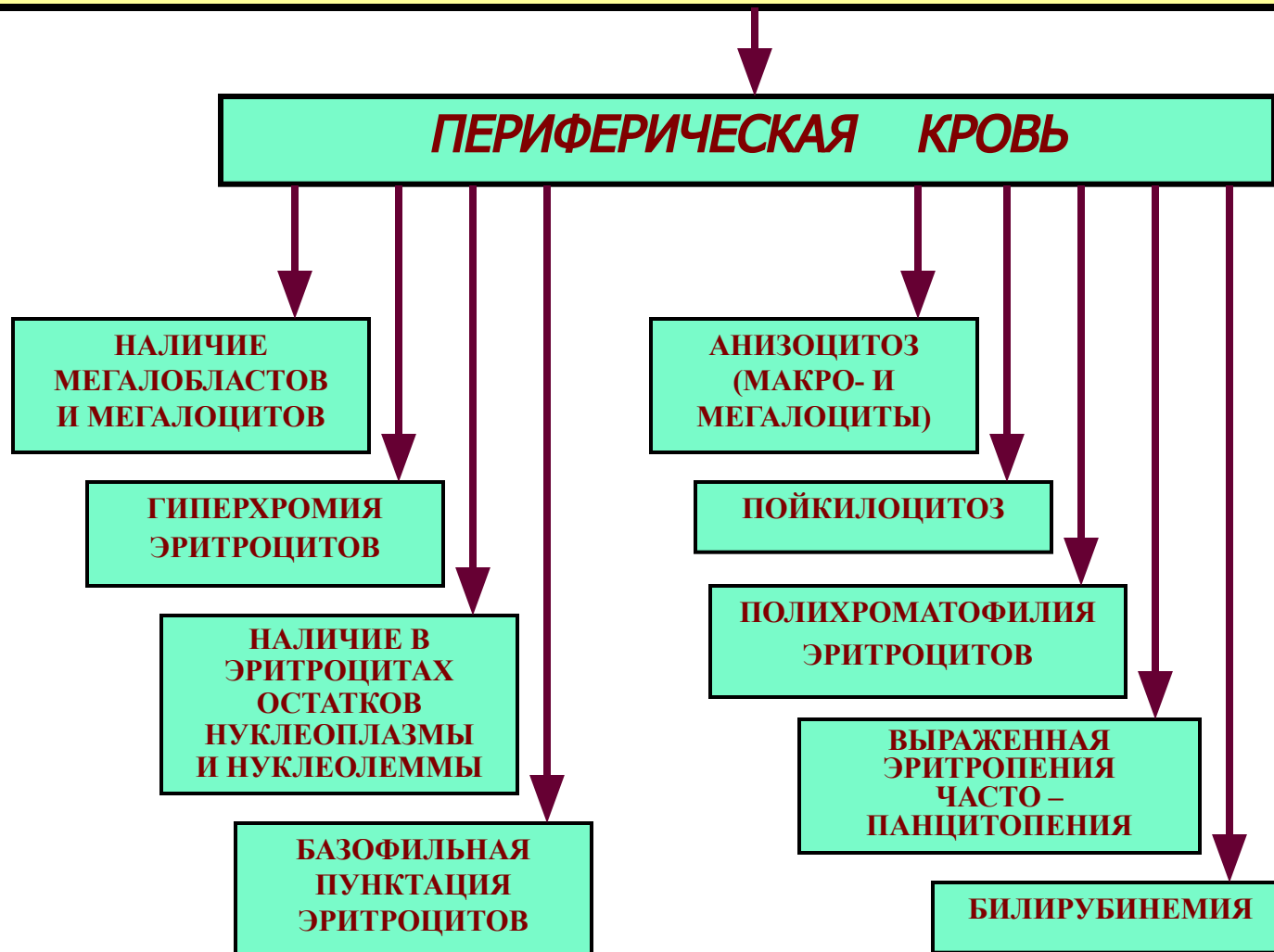
2. Нарушение усвоения витамина В₁₂ в организме, которое может быть обусловлено:

- уменьшением синтеза клетками слизистой желудка внутреннего фактора Кастла;(париетальные кл. дна желудка)
- выработкой антител к внутреннему фактору Кастла;
- нарушением всасывания комплекса (цианкобаламин — внутренний фактор Кастла) в подвздошной кишке;
- конкурентным использованием цианкобаламина в кишечнике гельминтами или микроорганизмами;
- недостаточный синтез R-белка;
- недостаток транскобаламинов 1,2,3.

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

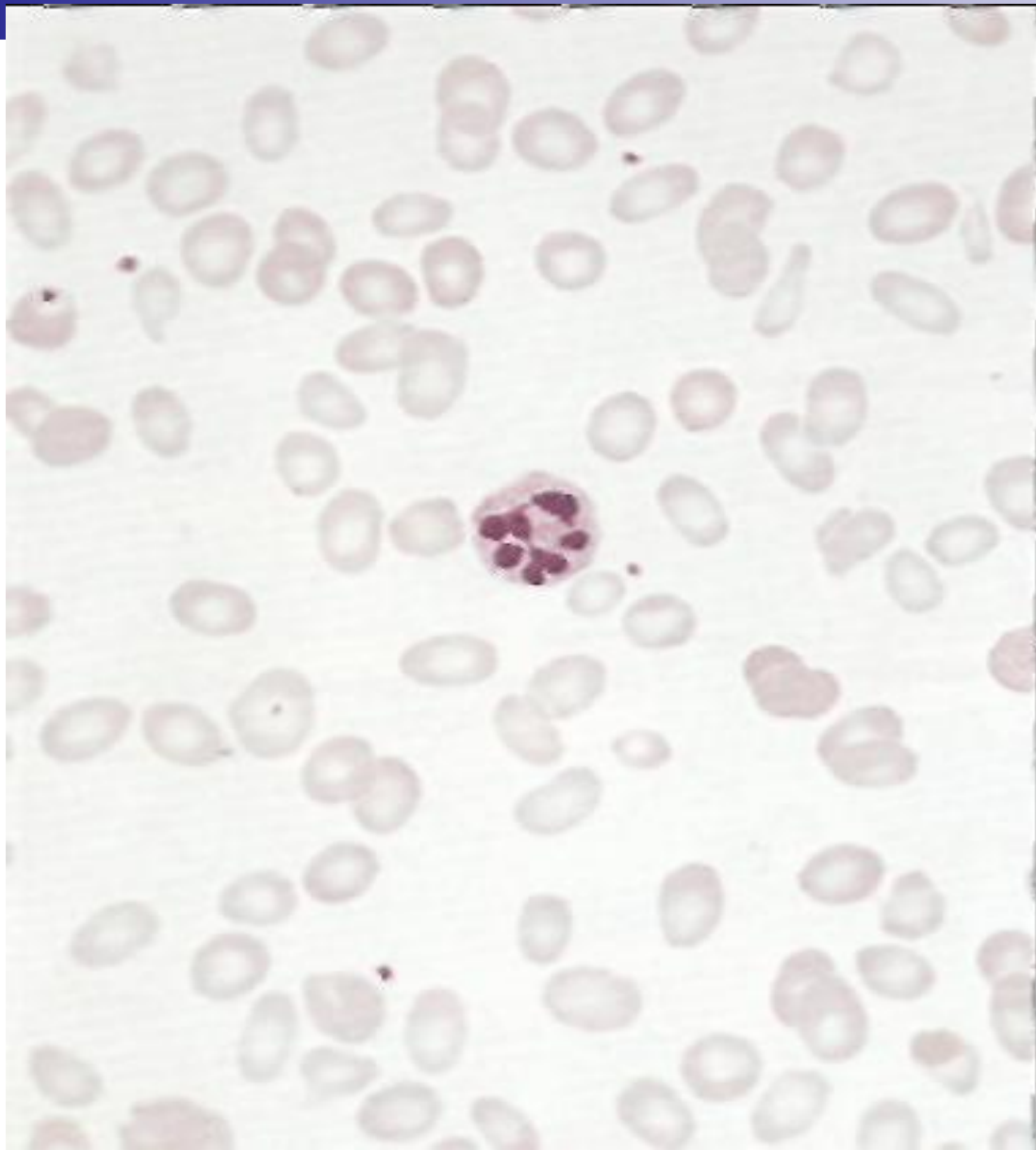


ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

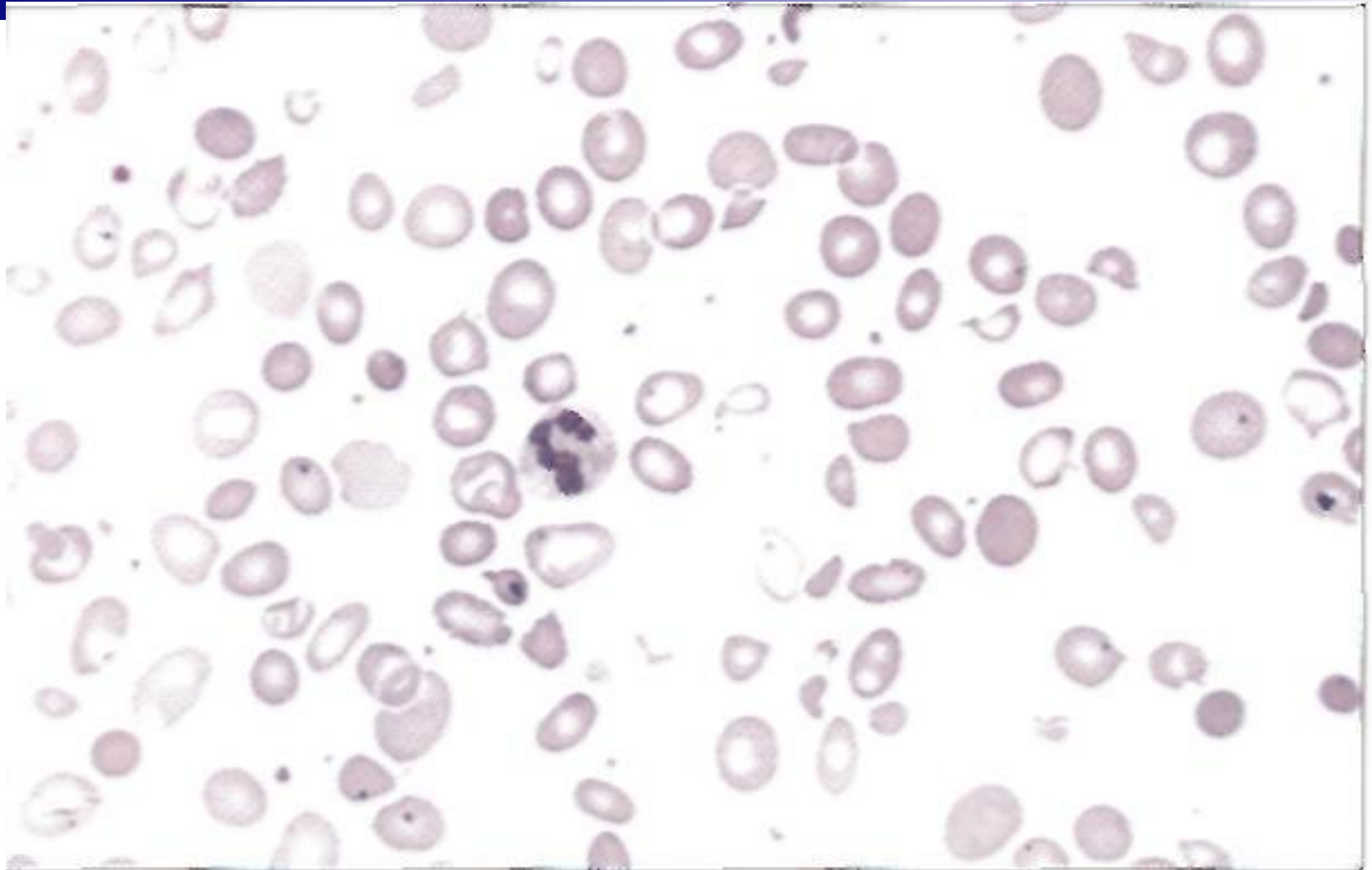


ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ В12 ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- ✓ Болезнь в основном пожилых и старых
- ✓ **ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ**
- ✓ **анемия макроцитарная:** MCV от 100 до 150 фл (норма 88-100 фл), эритроциты большие, часто овальной формы, с остатками ядер (тельца Жолли, кольца Кебота)
- ✓ **гиперхромная или нормохромная**, повышено среднее содержание НВ в эритроците: MCH 40-50 пг/эр., ЦП больше 1,1;
- ✓ анизоцитоз, базофильная пунктация эритроцитов;
- ✓ в периферической крови нередко присутствуют эритрокариоциты;
- ✓ ретикулоциты снижены, реже норма;
- ✓ в большинстве сл. снижено число лейкоцитов, преимущественно за счет нейтрофилов, гиперсегментация нейтрофилов;
- ✓ неглубокая или значительная тромбоцитопения, но без нарушения функции и кровоточивости

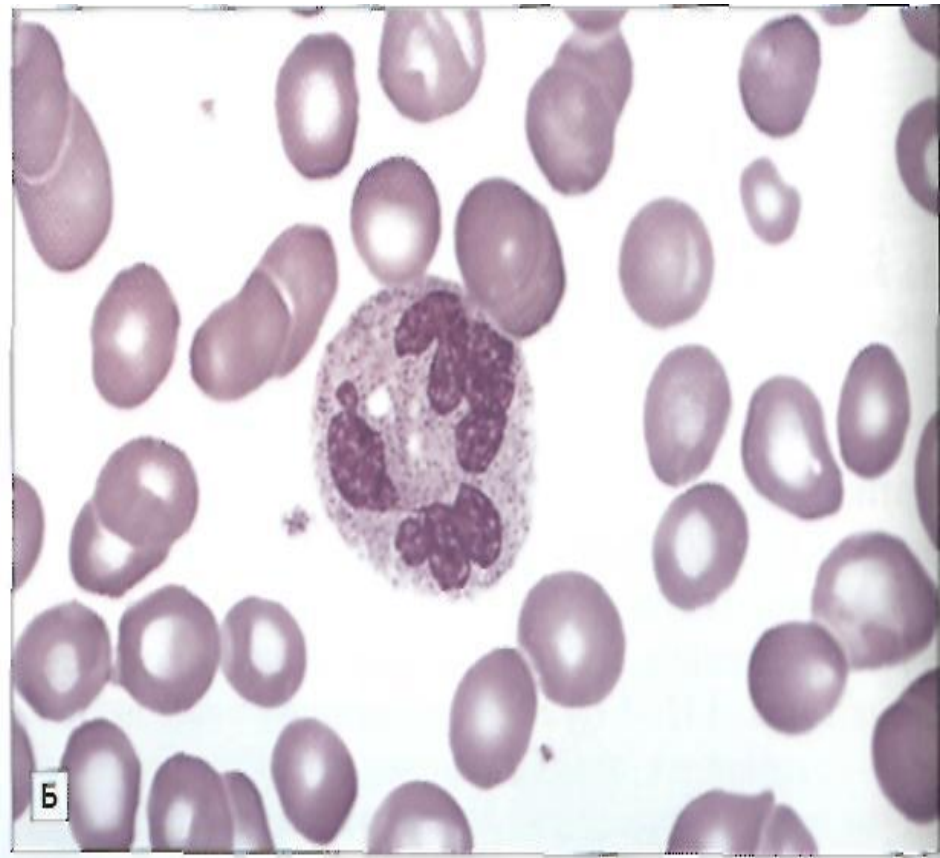
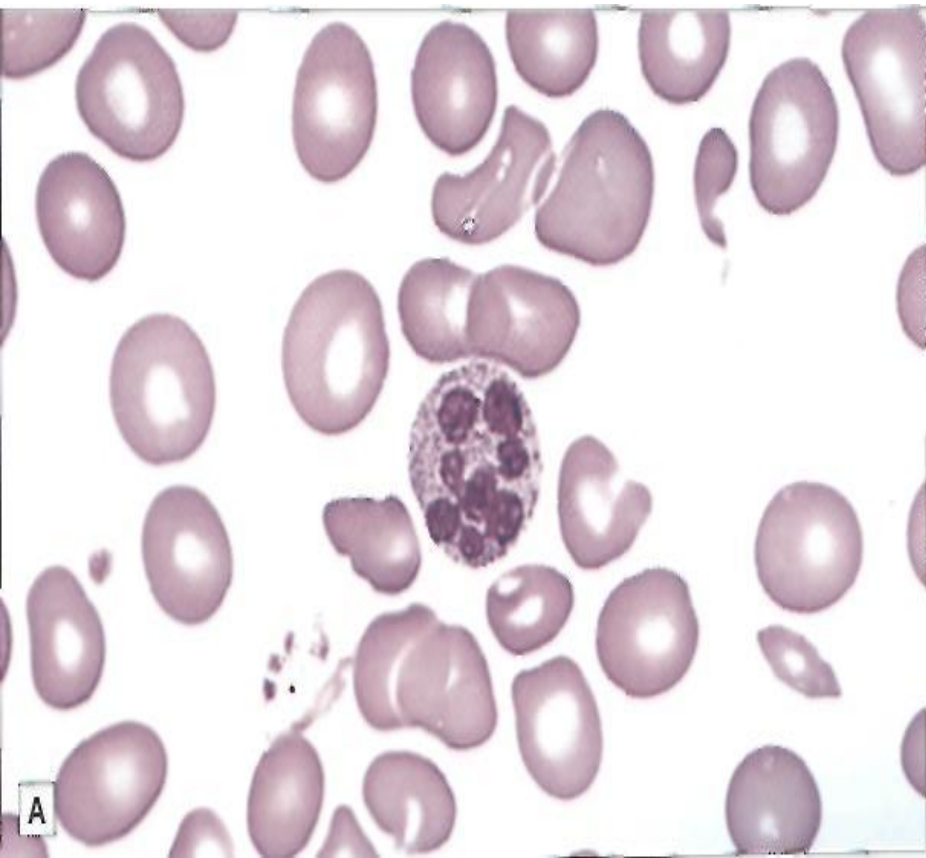


Тяжелая мегалобластная анемия: мазок крови. Овальные макроциты, выраженные анизоцитоз и пойкилоцитоз. В центре — нейтрофил с гиперсегментированным ядром



Мегалобластная анемия.

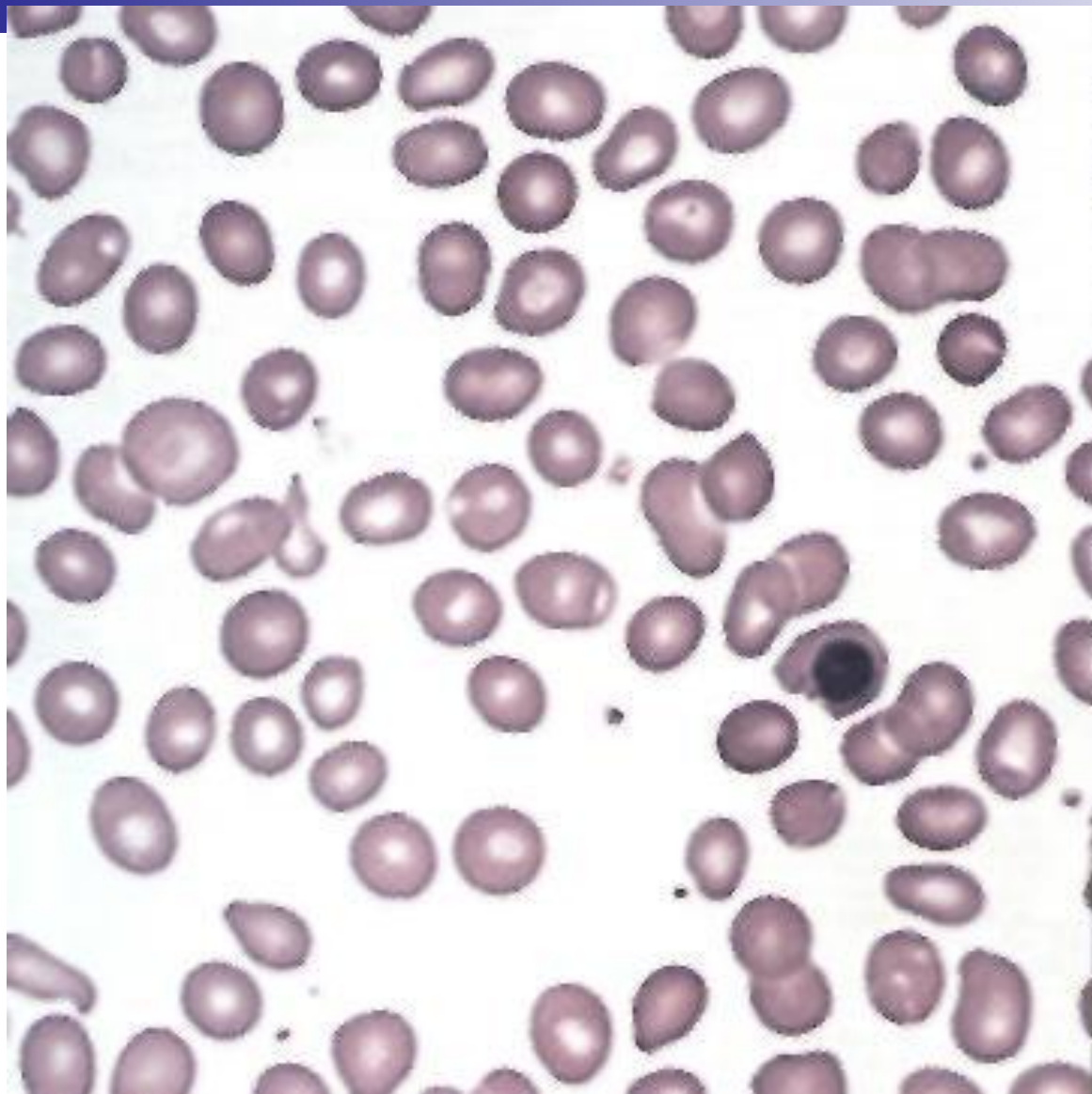
В эритроцитах видны тельца Говелла-Жолли



Мегалобластная анемия: мазок крови.

А. Гиперсегментированный нейтрофил.

Б. Гипердиплоидный нейтрофил, или макрополиинит.



Тяжелая мегалобластная анемия.

В мазке крови присутствует оксифильный мегалобласт.

КОСТНЫЙ МОЗГ при В-12 дефицитной анемии

- ✓ раздражение красного ростка;
- ✓ наличие мегалобластов;
- ✓ «синий костный мозг»-за счет малого содержания оксифильных форм;
- ✓ наличие клеток ГИЗЕ, клеток с дегенеративными ядрами в виде тутовых ягод;
- ✓ миелоидный ряд: увеличение размеров клеток;
- ✓ мегакариоциты: возможно уменьшение количества, изменения в ядрах подобные изменениям в мегалобластах

БИОХИМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ при В-12 дефицитной анемии

- гипербилирубинемия за счет непрямого (распад в костном мозге и периферической крови);
- железо нормальное или повышенное, в период лечения снижается, если запасы недостаточны может развиваться железодефицитное состояние;
- снижение В-12 в сыворотке (норма 200-1000пг/мл);
- увеличение в моче и сыворотке метилмалоновой кислоты, (норма =0-3.4 мг в моче);
- увеличение гомоцистеина в сыворотке (не потребляется в достаточном количестве при дефиците В-12 и фолиевой к-ты).

Не гематологические проявления В₁₂-дефицитной анемии

- Поражение пищеварительного тракта
- Неврологические нарушения



Мегалобластная анемия: лакированный язык.

ЛЕЧЕНИЕ В-12 дефицитной анемии

- Основной метод-парентеральное введение В-12-цианкобаламин или оксикобаламин (лучше связывается с белком сыворотки и больше остается) **Дозы: ЦКА-1000мкг/сут**, в/м. в теч 4-6 недель., гидрокси-1000-500 ч/з день в теч. 4 недель, внутрь-4 мг\сут. Ретикулоциты начинают приростать на 3-4 день максимум-на 5-8. После полной нормализации крови проводят закрепляющую терапию: 2 месяца 1000 мкг ЦКА,еженедельно, затем пожизненно 1000 мкг в месяц.
- **ОКА:** 2 месяца 500 мкг 1 раз в 10 дней, пожизненно 500 мкг в месяц. При фуникулярном миелозе-2000 мкг ежедневно
- Профилактика: пожилым 1 раз в год определять В12 в сыворотке. После гастрэктомии 1 раз в месяц-1000мкг В12

ЛЕЧЕНИЕ ФОЛИЕВОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Фолиевая кислота 5-15 мг\сут. При беременности при недостатке фолиевой кислоты-5 мг. После нормализации-1 мг \сут на протяжении всей беременности и лактации

Лабораторные показатели

- **ЦП -0.85-1,02 (ЦП =(НВ г/л x 3):эритр 10 .10/л);**
- **МСНС- 27-31 пг** (средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах=НВ:эритроциты (пг-пикограмм=10/12степени г);
- **МСН -80-94 фл** (средняя концентрация НВ в эритроците, что то же самое, что ЦП, **МСН=ЦП x 33,3; фента/литр)**
- **МСV- 85-90 фл** (средний объем эритроцитов= гематокрит Нt x 10:эритроциты 10/12 /л (фентолитр=10 .15/ мкм³);
- **RDW-14-15%** (разброс размеров эритроцитов относительно среднего значения, отражает гомогенность популяции клеток по размеру)
- **ГЕМАТОКРИТ:** снижается пропорционально снижению числа эритроцитов;

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕРВИЧНЫХ ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫХ (ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫХ) АНЕМИЙ

КОСТНЫЙ МОЗГ

повышение
числа
сидеробластов

увеличение
количества
базофильных
эритрокариоцитов

уменьшение числа
гемоглобинизированных
эритрокариоцитов

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

умеренная
эритропения

наличие
мишеневидных
эритроцитов

пойкилоцитоз
эритроцитов

анизоцитоз
эритроцитов

гипохромия
эритроцитов

повышение
уровня железа
в сыворотке крови

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

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ

**ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫЕ
(ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫЕ)**

ВИДЫ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

**ВЫЗВАННЫЕ
ПОВРЕЖДЕНИЕМ
СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК**

ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЕ

АПЛАСТИЧЕСКИЕ

**ВЫЗВАННЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЕМ
КЛЕТОК – ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ
МИЕЛОПОЭЗА И/ИЛИ ЭРИТРОПОЭТИН-
ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ КЛЕТОК**

**В РЕЗУЛЬТАТЕ
НАРУШЕНИЯ СИНТЕЗА
НУКЛЕИНОВЫХ КИСЛОТ
ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ
(МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИЕ)**

V_{12} -дефицитная

фолиеводефицитная

**ВСЛЕДСТВИЕ
РАССТРОЙСТВ
ПРОЦЕССА
СИНТЕЗА
ГЕМА**

железодефицитная

порфиринодефицитная

**В СВЯЗИ С
НАРУШЕНИЕМ
ПРОЦЕССА
СИНТЕЗА
ГЛОБИНА**

талассемии

**анемии
с дефицитами
цепей
глобина**

**В РЕЗУЛЬТАТЕ
РАССТРОЙСТВ
РЕГУЛЯЦИИ ДЕЛЕНИЯ
И СОЗРЕВАНИЯ
ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ**

- При уменьшении среднего диаметра Эр (*микроцитоз*)
- При недостаточном насыщении Эр гемоглобином (даже при их обычном диаметре)

ЦП никогда не падает **ниже 0,35-0,4** — так как эритроциты, с более низким содержанием гемоглобина, подвергаются костномозговому гемолизу