

Анемии.
Клиника. Диагностика.
Лечение.



- ◆ **Анемия** (греч. *αναμία*, *малокровие*) — группа клинико-гематологических синдромов) — группа клинико-гематологических синдромов, общим моментом для которых является снижение концентрации гемоглобина) — группа клинико-гематологических синдромов, общим моментом для которых является снижение концентрации гемоглобина в крови) — группа клинико-гематологических синдромов.

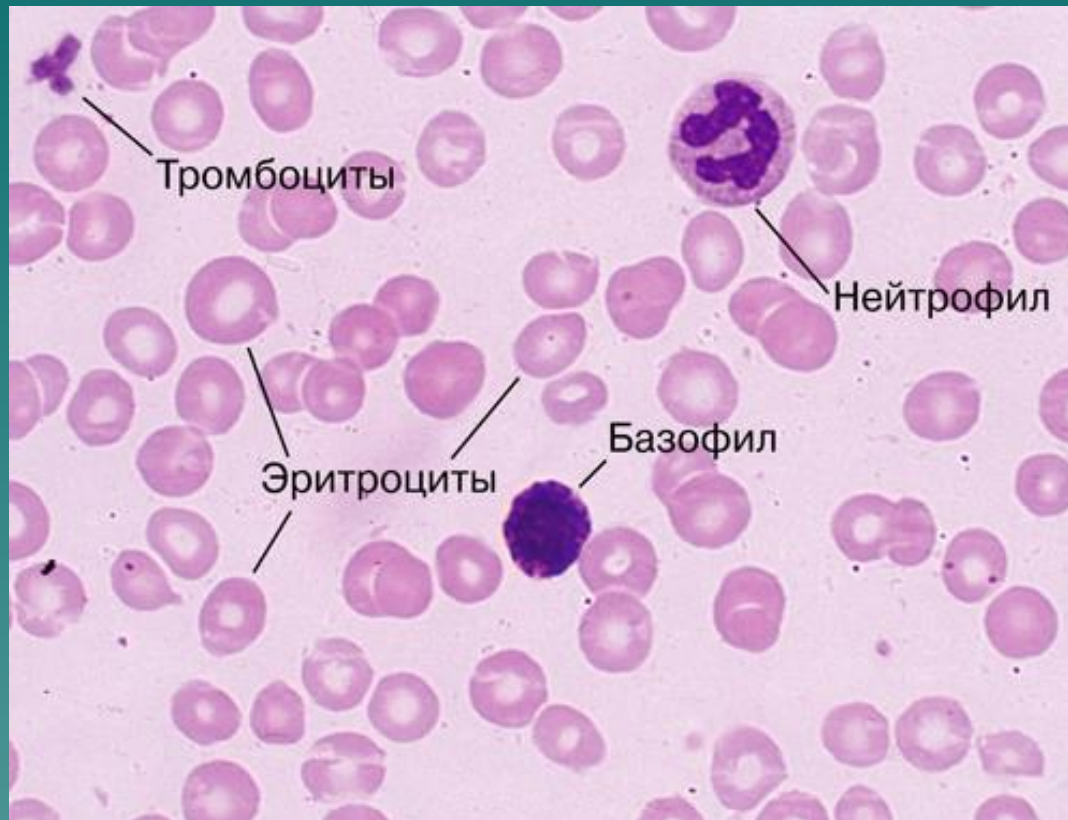
Анемия

Снижение числа эритроцитов и уровня гемоглобина в единице объема крови из-за кровопотери, нарушения продукции клеток эритропоэза, повышенного разрушения эритроцитов или их сочетания.

Гемограмма здоровых людей.

показатели	Мужчины	Женщины
Лейкоциты, $\times 10^9/\text{л}$	4,0-9,0	
Эритроциты, $\times 10^{12}/\text{л}$	4,0-5,1	3,7-4,7
Гемоглобин, г/л	130-160	120-140
Тромбоциты, $\times 10^9/\text{л}$	180,0-320,0	
Гематокрит, %	42-50	36-45
Палочкоядерные, х %	1-6	
Сегментоядерные, х %	45-70	
Эозинофилы, %	0-5	
Базофилы, %	0-1	
Лимфоциты, %	18-40	
Моноциты, %	2-9	
СОЭ, мм/ч	1-10	2-15

Мазок нормальной крови



I. Анемии связанные с повышенным разрушением или потерей эритроцитов

Постгеморрагическая

- острая или хроническая кровопотеря

Гемолитическая

- Повреждение эритроцитов за счет внешних факторов: *гиперспленизм; иммунные нарушения; механическое повреждение; токсины и инфекция*
- Повреждение эритроцитов за счет внутренних факторов: *эритроцитарные мембранопатии, эритроцитарные ферментодефекциты, гемоглобинопатии, дефекты гема (порфирии)*

II. Анемии связанные с нарушением деления и дифференцировки нормобластов (дефицитные)

- ◆ **Железодефицитные:** кровопотери (маточные, менструальные, желудочно – кишечные и т.д.), пищевой дефицит, нарушение всасывания, повышенное расходование (рост, беременность, лактация)
- ◆ **Мегалобластные:** дефицит витамина B12 (пернициозная, агастральная, при глистной инвазии), дефицит фолиевой кислоты (беременность, алкоголизм, цитостатики)
- ◆ **Сидероахрестические:** дефицит вит. B6, отравление свинцом
- ◆ **Гипопролиферативные:** почечная недостаточность (эритропоэтиндефицитные), белково – энергетическая недостаточность

III. Апластические анемии

- ◆ Идиопатические (аутоиммунные)
- ◆ Приобретенные (радиация, бензол, цитостатики, инсектициды)
- ◆ Наследственные.

По остроте развития

1. Острые: протекают в виде кризов с ярко выраженной клинической картиной: гипоксия, симптомы дегидратации, одышка, тошнота; требуют реанимационных мероприятий
2. Хронические: развиваются исподволь, симптомы строго соответствуют дефициту эритроцитов и гемоглобина.

По степени выраженности

Признаки	Нарушения легкой степени	Нарушения средней степени	Нарушения тяжелой степени
Эритроциты ($\times 10^{12}$ /л)	Выше 3,5	3,5 – 2,5	Ниже 2,5
Гемоглобин (г/л)	110 - 90	90 - 60	Ниже 60
Гематокрит (%)	Выше 30	30 - 15	Ниже 15
Поражение сердечно-сосудистой и нервной системы	Нет	Умеренные (I степени)	Выраженные (II степени)
Толерантность к физическим нагрузкам (ватт)	Высокая (более 100)	Снижена (100 – 75)	Низкая (менее 50)

- ◆ Анемическая прекома (Hb 60-30г/л);
- ◆ Анемическая кома (Hb < 30г/л).

По цветовому показателю

- ◆ Нормохромные – ЦП- 0,85-1,05
- ◆ Гипохромные – ЦП- $< 0,85$
- ◆ Гиперхромные – ЦП $> 1,1$

Железодефицитные анемии

Основу ЖДА составляют не возмещенные потери железа (нормальные или избыточные)

Причины дефицита

1. **Хронические кровопотери** (>5 мл/сут.): *менструальные, ЖКТ, донорство и др.*
2. **Повышенный расход:** *активный рост, беременность, лактация*
3. **Низкое поступление с пищей:** *голодание*
4. **Нарушение всасывания:** *резекция тонкой кишки, мальабсорбция, потребление продуктов угнетающих всасывание – чай*
5. **Нарушение транспорта:** *атрансферринемия, АТ к трансферрину, повышенная протеинурия*

СХЕМА МЕТАБОЛИЗМА Fe

Fe пищи

10-20 мг/сут

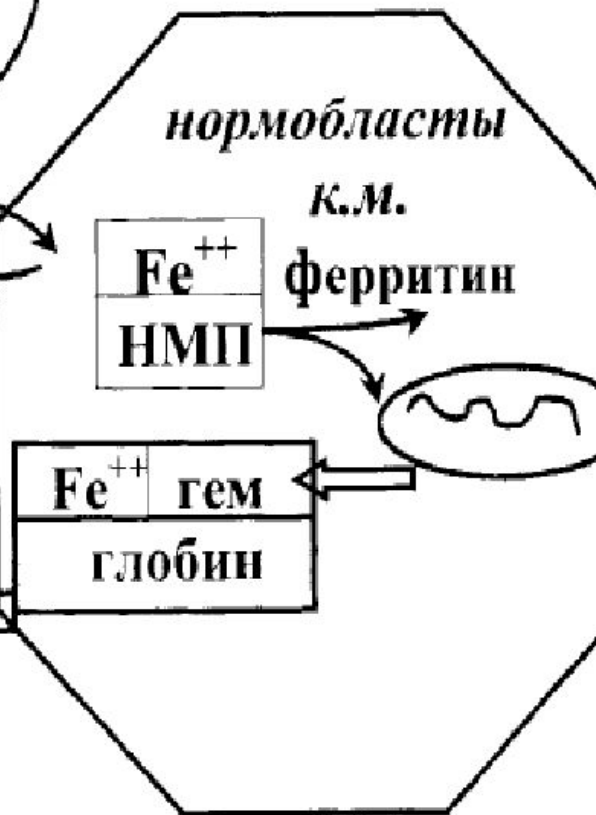


Всасывание
 Fe^{+++} 1 мг/сут

Потери Fe	
м	1 мг/сут
ж	2 мг/сут

Печень
 Fe^{+++} ферритина
 Fe^{++} гемовых ф-тов

трансферрин
с-ки крови 3 мг
 Fe^{+++}



Клетки ММС
(ферритин,
гемосидерин)
запасы Fe
м=1200 мг ж=300 мг

Fe^{++} Нв
эритроциты
м=2500мг
ж=2000мг

ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

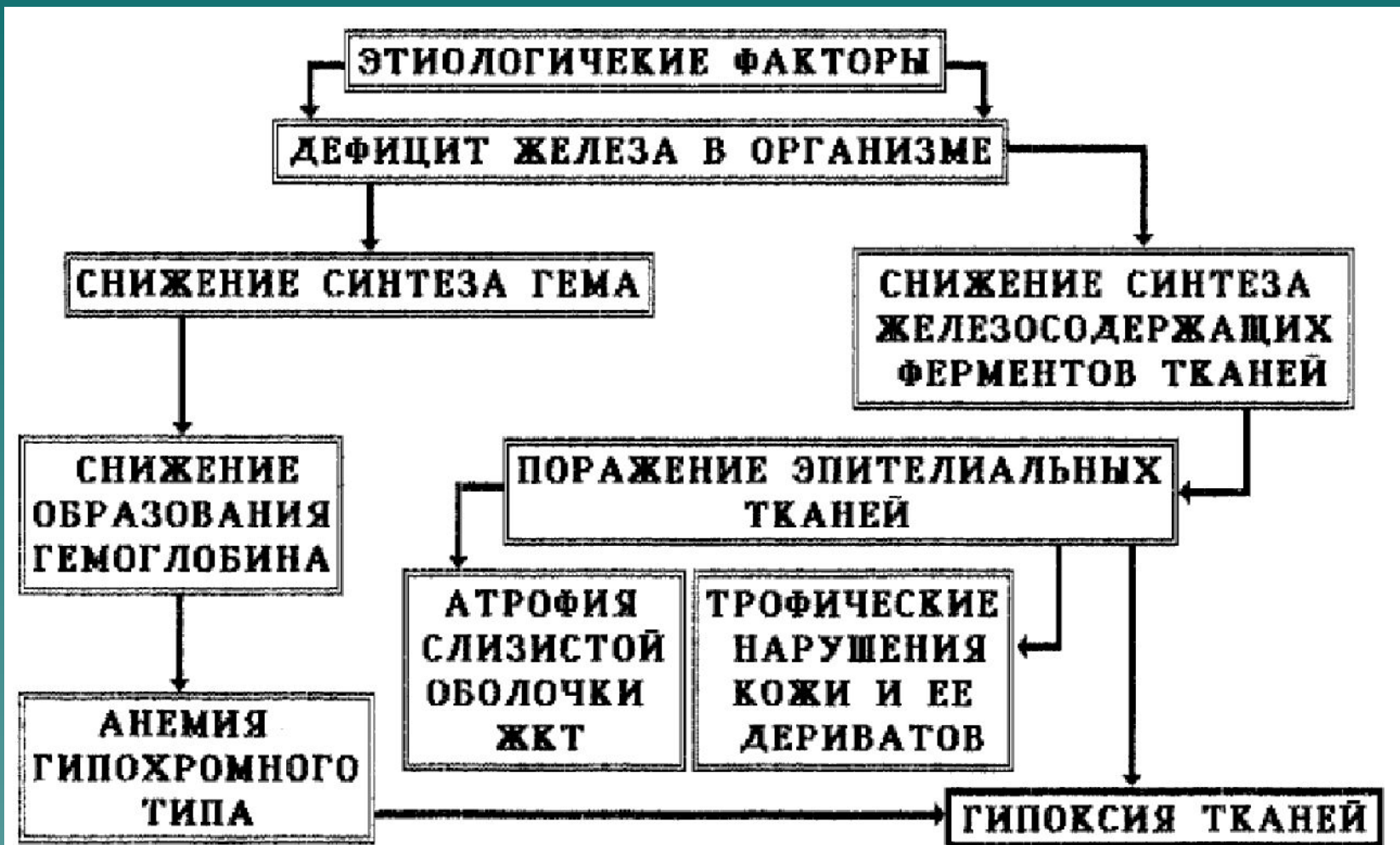
Дефицит запасов Fe	Fe-дефицитный эритропоэз	Fe-дефицитная анемия
<ul style="list-style-type: none">◆ быстрый рост ребенка◆ подростки◆ менструальные кровопотери◆ диетарный дефицит◆ донорство	<ul style="list-style-type: none">◆ кровопотери (менструальные, маточные, ЖКТ)◆ беременность◆ синдром нарушенного всасывания◆ гемодиализ, плазма-, цитоферез,◆ кровопускание (полицитемия)	<ul style="list-style-type: none">◆ кровопотери (ЖКТ, маточные, операции, глистная инвазия)◆ тяжелый синдром нарушенного всасывания (БЭН II-III, спру, гастрэктомия, НЯК)

Продукты, влияющие на всасывание железа

Усиливают всасывание: Тормозят всасывание:

- ◆ Аскорбиновая кислота
- ◆ Органические кислоты (лимонная, яблочная, винная)
- ◆ Животные белки (мясо и рыба)
- ◆ Усвоение железа из хлеба, овощей усиливаются при добавлении цитрусовых (полезно пить апельсиновый сок за едой)
- ◆ Сорбит
- ◆ Алкоголь
- ◆ Фитаты растительных продуктов, образующие с Fe нерастворимые комплексы (5-10 г фитатов в 2 раза уменьшают усвоение Fe)
- ◆ Растительные волокна, отруби
- ◆ Танины: не следует употреблять крепкий чай; комплексирование танинов с ионами Fe уменьшает их всасывание на 50%
- ◆ Жиры (ограничить до 70-80 г/сут.)
- ◆ Оксалаты и фосфаты
- ◆ Соли Ca, молоко

Патогенез ЖДА



ЭТАПЫ РАЗВИТИЯ ЖДА

I. Предлатентный дефицит железа

Отсутствие анемии, снижены запасы железа в организме (↓ ферритин)

II. Латентный дефицит железа

Сохранение гемоглобинового фонда (анемии нет)

Появление клинических признаков

сидеропенического синдрома (↓ тканевого фонда)

↓ уровня сывороточного железа

III. Железодефицитная анемия

Клиника ЖДА

1. **Анемический** синдром: слабость, вялость, головокружение, «мушки» перед глазами, звон в ушах, бледность, увеличение ЧСС, экстрасистолы, I-й тон варьирует, систолический шум.
2. **Сидеропенический синдром:** поражение ЖКТ (глоссит, атрофический гастрит, ангулярный стоматит), поражение кожи и ее дериватов, *Pica chlorotica* (извращение вкуса), мышечная слабость и слабость сфинктеров, снижение иммунитета (повышенная восприимчивость к вирусной инфекции)

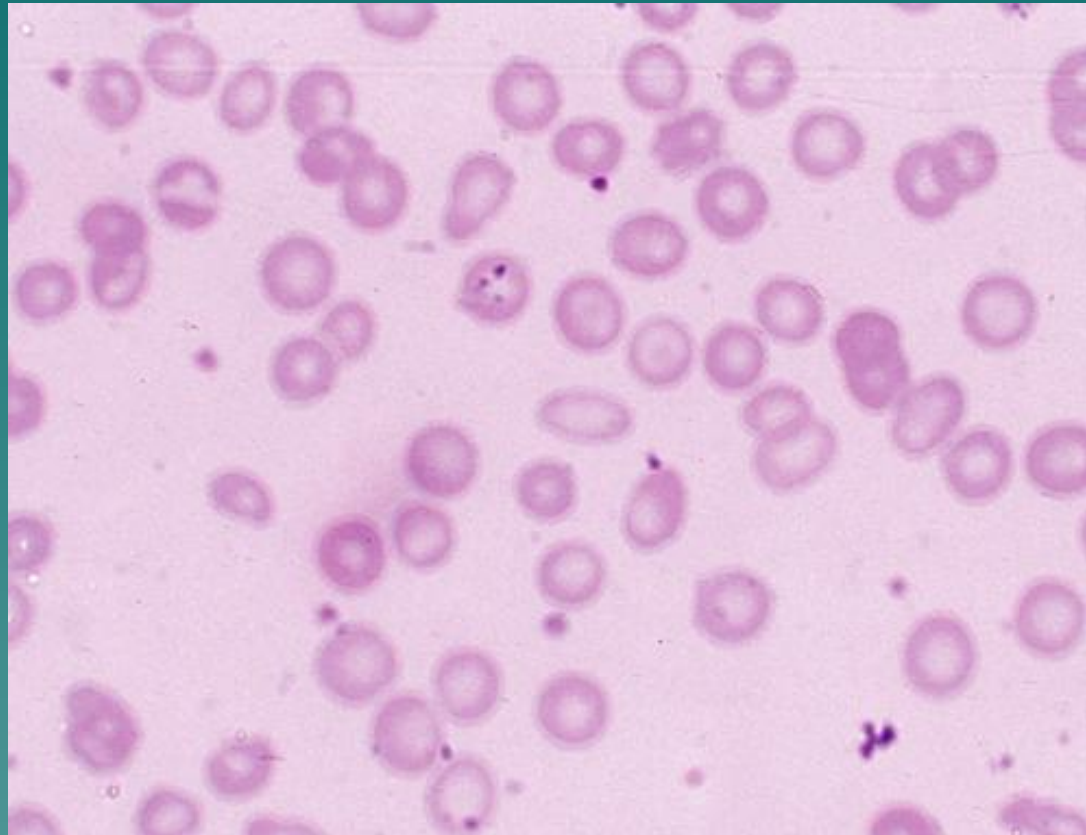
3. Гематологический синдром

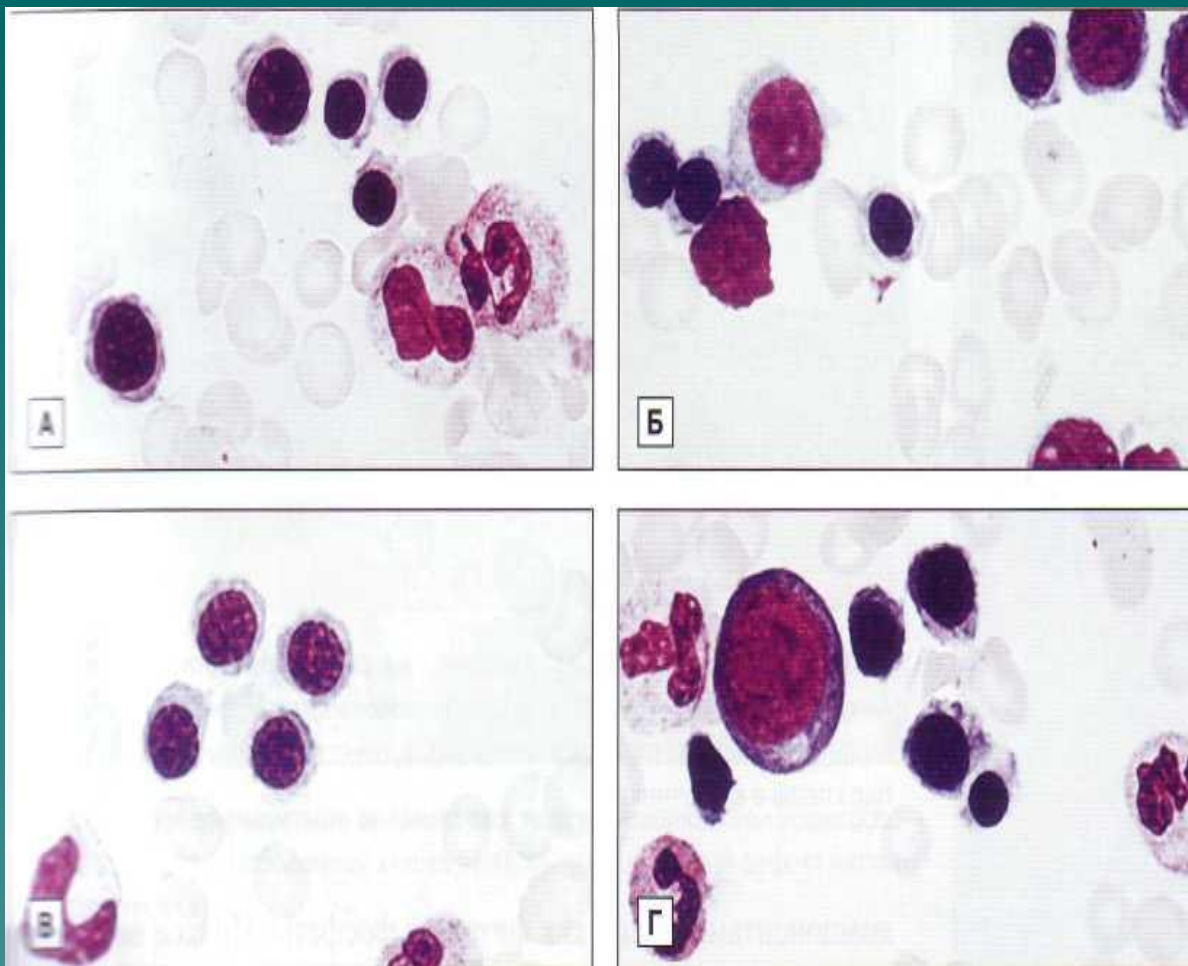
- ◆ Гипохромия, микроцитоз,
- ◆ Ретикулоциты (нормальные или повышенные при кровопотерях)
- ◆ Уменьшение количества сидеробластов в миелограмме (N=25-30%)
- ◆ Снижение сывороточного железа (N= 12,5-30,4 ммольл)
- ◆ Снижение трансферрина (N=19,3-45,4 мкмольл)
- ◆ Снижение ферритина сыворотки (N>20 мкгл)
- ◆ Повышение ОЖСС (N=30,6-84,6 мкмольл)
- ◆ Снижение коэффициента насыщения (N=15-55%)
- ◆ Снижение выделения железа с мочой после десферала
- ◆ Повышение содержания протопорфирина эритроцитов (N=15-50 мкг%)

ДИАГНОСТИКА ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

Показатели	Норма	Дефицит запасов Fe	Fe-дефицитный эритропоэз	Fe-дефицитная анемия
запасы Fe	N	↓↓	↓↓↓	↓↓↓
Fe эритрона	N	N	↓	↓↓
ферритин сыв-ки (мкг/л)	60-400	↓60	↓20	↓15
<u>Fe сыв-ки</u>	<u>15-25</u>	<u>+/-</u>	<u>↓10</u>	<u>↓10</u>
трансферрин (мкмоль/л)	45-50	↑60	↑60	↑60
% насыщения трансферина Fe	30-50	↓ 20	↓15	↓10
Сидеробласты %	30-40	↓20	↓10	↓5

Мазок крови при ЖДА





- ◆ ЖДА: пунктат костного мозга А-Г: полихроматофильные и оксифильные нормобласты с неровными контурами и со скудной вакуолизированной цитоплазмой.

Этапы лечения ЖДА

- ◆ Нормализация гемоглобина (лечебная доза 4-6 нед.)
- ◆ Восстановление запасов железа (доза половина от лечебной 2-3 мес.)
- ◆ Профилактика ЖДА (ежемесячно 7-дневные курсы)

Лечение ЖДА

Препараты железа (per os):

- ◆ *При средней тяжести и тяжелой суточная доза у взрослых 150-200 мг, у детей 3 мг/кг веса*
- ◆ *При легкой анемии суточная доза 60 мг*
- ◆ *После ликвидации анемии доза 40-60 мг/сут не менее 4-х мес.*
- ◆ *Для лечения железодефицитного эритропоэза и дефицита железа 40 мг/сут.*
- ◆ *С целью профилактики дефицита железа 10-20 мг/сут.*

Диета

Эффективность всасывания железа

Темп прироста гемоглобина.

Лечение эффективно, если за 3 нед. непрерывного приема препарата уровень гемоглобина повысится на 20 г/л и более (средний суточный прирост гемоглобина около 1,0 г/л). (Наиболее значимый критерий эффективности)

Лечение неэффективно у 10 – 20% больных

Причины неэффективного лечения

- ◆ продолжающиеся кровотечения
- ◆ сопутствующие инфекции
- ◆ злокачественные онкологические заболевания
- ◆ плохая переносимость препарата железа со стороны желудочно – кишечного тракта.

Показания для назначения парэнтеральных препаратов железа

Тяжелая железододефицитная анемия +

- ◆ Отсутствие эффекта лечения при неоднократной модификации приема пероральных препаратов железа.
- ◆ Терапия *per os* не в состоянии компенсировать потери железа при постоянно существующих кровопотерях, величины которых невозможно уменьшить
- ◆ Нарушение всасывания железа (мальабсорбция).

Общие положения

- 1. Развившийся дефицит железа не ликвидируется при улучшении питания.**
- 2. Для лечения дефицита железа не рекомендуется использовать гемотрансфузии.**
- 3. Диагностика дефицита железа основана на специальных исследованиях (железо, трансферрин, ферритин и рецепторы трансферрина сыворотки).**
- 4. Пероральные препараты железа – основа лечения и профилактики дефицита железа.**
- 5. Парентеральные препараты железа не имеют преимуществ перед пероральными, их применяют по особым показаниям и осторожно.**
- 6. Об эффективности лечения железодефицитной анемии свидетельствует темп прироста гемоглобина, а о восстановлении запасов железа - нормализация ферритина или рецепторов трансферрина сыворотки.**



- ◆ ЖДА, атрофический глоссит - из-за уплощения и исчезновения сосочков на языке появляются гладкие участки.



- ◆ ЖДА: заеды. В углах рта образовались трещины и изъязвления.



www.alriyadh.com

ЖДА

Мегалобластные анемии

- анемии, связанные с нарушением синтеза ДНК и РНК, наследственные или приобретенные, обусловленные дефицитом вит. В12, фолиевой кислоты, нарушением активности некоторых ферментов, участвующих в образовании коферментной формы фолиевой кислоты или в утилизации аромовой кислоты.

Мегалобластные анемии –
анемии связанные с абсолютным
или относительным дефицитом вит.
В 12 и фолиевой кислоты

потребности : В 12 ~ 2 мкг/сут
фолиевая кислота ~ 200 мкг/сут

эпидемиология: ~ 0,5-1% М:Ж=1:1

Причины мегалобластных анемий (1)

I. Недостаточность вит.В12

А. Недостаточное поступление с пищей
(ДИЕТА, ВЕГЕТЕРИАНСТВО, АЛКОГОЛИЗМ)

Б. Нарушение всасывания : 1/ дефицит
внутреннего фактора;

2/аномалии терминального отдела
подвздошной кишки

3/ конкурентное поглощение вит. В12

4/ прием лекарственных препаратов
(колхицин, неомицин)

В. Нарушение транспорта (дефицит
ТРАНСКОБАЛАМИНА II, АТ К ТРАНСКОБАЛАМИНУ)

Причины мегалобластных анемий (2)

II. Дефицит фолиевой кислоты

а. Недостаточное поступление с пищей
(ВЕГЕТЕРИАНИЗМ, АЛКОГОЛИЗМ, ТВОРОЖНАЯ ДИЕТА,
КОЗЬЕ МОЛОКО)

б. Повышение потребности (беременность,
лактация, бурный рост, злокачественные процессы, гемолиз)

в. Нарушение всасывания в кишечнике
(тропическое спру, лекарства – барбитураты, этанол)

г. Нарушение метаболизма (ингибиторы
дегидолфолатредуктазы – метотрексат, триамтерен, алкоголь)

д. Повышенная экскреция (болезни печени,
почек)

Клиника В 12 ДА

1. Анемический синдром
2. Поражение ЖКТ (глоссит – малиновый язык, боли, пощипывание языка, сглаженность сосочков, участки воспаления, дисфагии, тошнота, отрыжка, поносы)
3. Поражение НС (фуникулярный миелоз, периферические невриты. Редко нарушение обоняния, слуха, функции тазовых органов, психические расстройства)
4. Гематологические изменения

- ◆ **В12-дефицитная анемия.**

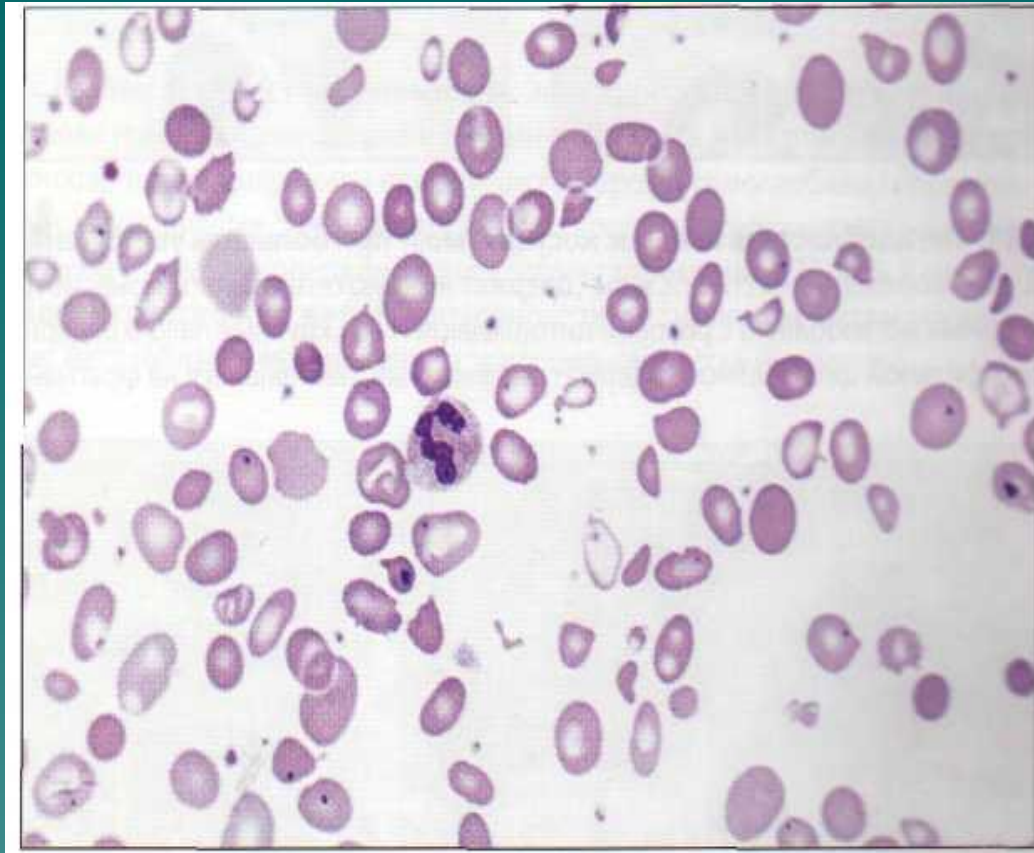


Гематологические изменения при В 12 ДА

1. анемия – гиперхромная, макроцитоз, анизоцитоз, базоф.пунктация, тельца Жолли и кольца Кебота, Эр $< 2,0 \times 10^{12}$ –пернициозный криз, тромбоцитопения, лейкопения. Часто ускорение СОЭ-30-60мм/час
2. Миелограмма: «синий» к.мозг, мегалобласты, раздраженный к.мозг;
3. Содержание вит В12 снижено;

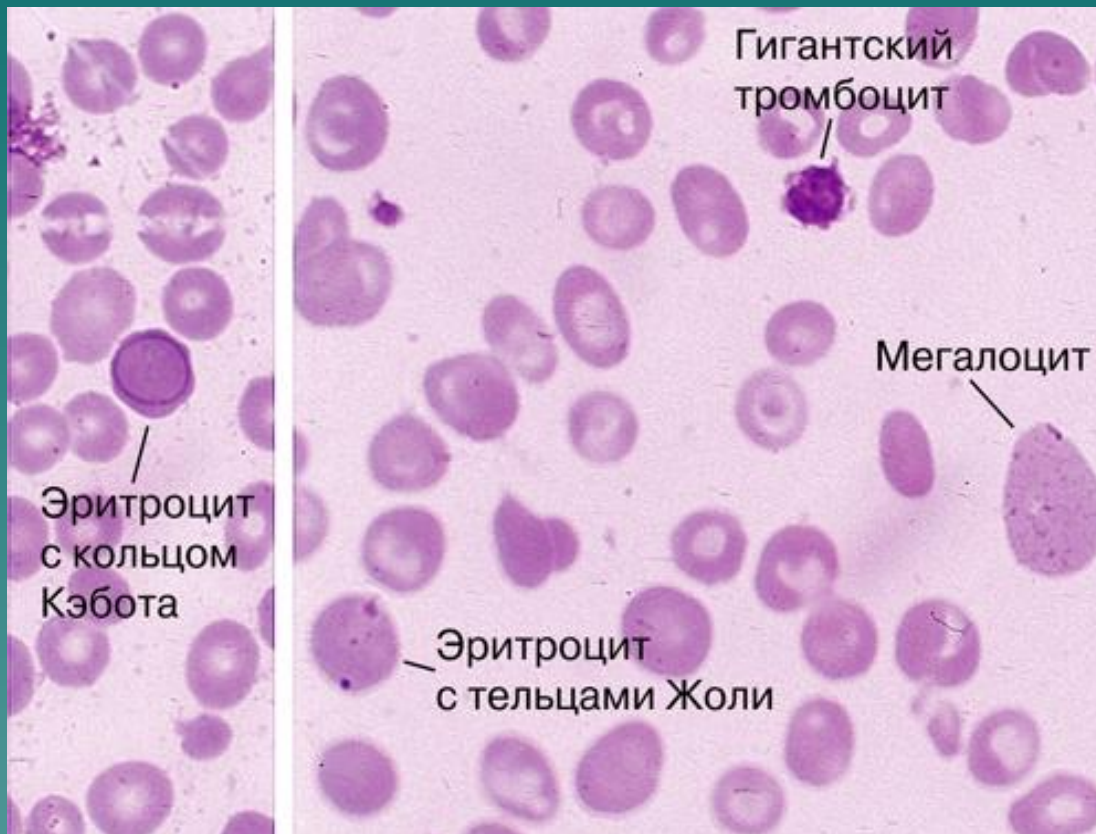
Диагностика

1. -Гиперхромия
 - Макроциты и мегалоциты
 - Т.Жоли и кольца Кебота
 - Базофильная пунктуация эритроцитов.
2. –В к\м-мегалобластный тип кроветворения.



Мегалобластная анемия : мазок крови. В эритроцитах видны тельца Жолли, представляющие собой остатки ядра.

Мазок крови при мегалобластной анемии



Наследственные формы В12-ДФА

- ◆ Нарушение секреции внутреннего фактора Кастла или всасывания вит. В12
- ◆ Дефект транскобаламина - с-м Имерслунд-Гресбека (Imerslund-Grasbeck)
Проявляется на 2 году жизни-слабость, раздражительность, снижение аппетита, похудание, восковидная бледность, поносы, снижение спинальных рефлексов (до степени атаксии)

Лечение - цианокобаламин

Лечение больных В12 ДА

Парентеральные препараты витамина В
12

цианокобаламин (500 мкг 1-2 р с
сут.)

оксикобаламин (500-1000
мкг/сут)

аденозилкобаламин (при фуникулярном
миелозе)

На 5-8 день – ретикулярный криз (увеличение числа Ret до 20-30%)

Этапы лечения

- ◆ Основной курс - 4-6 нед, до нормализации показателей крови
- ◆ Закрепляющий курс – 6-8 нед.(1 раз в нед по 500 мкг В12)
- ◆ Профилактический курс (по 15 –20 инъекций в год)

Особенности фолиево-дефицитной анемии

- ◆ **Клиника** –общая слабость, головокружение, не бывает глоссита, фуникулярного миелоза, ахилии. Выражены психические расстройства
- ◆ **Гематологически** - гиперхромная, макроцитоз, анизоцитоз, базоф. пунктация,
- ◆ *Снижено содержание фолиевой кислоты*

Лечение фолиево-дефицитной анемии

- ◆ Основной курс - фолиевая кислота 5 мг 3 р/день
- ◆ Закрепляющий курс – восстановление запасов фолиевой кислоты 2-3 нед.
- ◆ Профилактика – беременным, больным ГА и дизэритропоэтическими анемиями

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ

