

Тема:

Анемия

Приняла: Жорабекова М

Подготовил: Орынбай А

Группа: ЖМ-321

План

- Анемия
- Основные группы анемий
- Анемии вследствие повышенной потери эритроцитов
- Анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов
- Анемии вследствие снижения образования эритроцитов
- Продукты профилактики анемии

Анемия

Анемия – патологическое состояние, сопровождающееся снижением уровня гемоглобина и эритроцитов в единице объема крови

Анемия может быть как самостоятельным заболеванием так и симптомом других заболеваний



Анемия, обусловленная снижением продукции эритроцитов и возникающая при таких хронических заболеваниях, как рак, инфекции, артрит.

**Лабораторные критерии анемии у детей по
содержанию гемоглобина
(ВОЗ, 2001)**

Возраст детей	Уровень гемоглобина (г/л)
0-14 дней	<145
15-28 дней	<120
1 месяц – 5 лет	<110
6 – 11 лет	<115
12 – 14 лет	<120

Критерии анемии (ВОЗ):

для мужчин:

- уровень гемоглобина <130 г/л
- гематокрит менее 39%;

для женщин:

- уровень гемоглобина <120 г/л
- гематокрит менее 36%;

для беременных женщин:

- уровень гемоглобина <110 г/л



Физиологическая анемия детей грудного возраста

Этиопатогенез изучен недостаточно

- В 2 – 3 месяца у доношенных детей содержание Hb может снизиться до 90 г/л
- В 1,5 – 2 месяца у недоношенных детей содержание Hb может снизиться до 70 г/л

Основные группы анемий

- Анемии вследствие повышенной потери эритроцитов
- Анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов
- Анемии вследствие снижения образования эритроцитов в костном мозге

Деление анемий на группы условно

Анемии вследствие повышенной потери эритроцитов

- Острая постгеморрагическая анемия
одномоментная потеря большого объема крови (более 10%)
- Хроническая постгеморрагическая анемия
длительно сохраняющаяся потеря
небольших объемов крови, превышающая
способность организма восстанавливать
утраченную кровопотерю
(*железодефицитная анемия*)

Постгеморрагическая анемия

Этиология

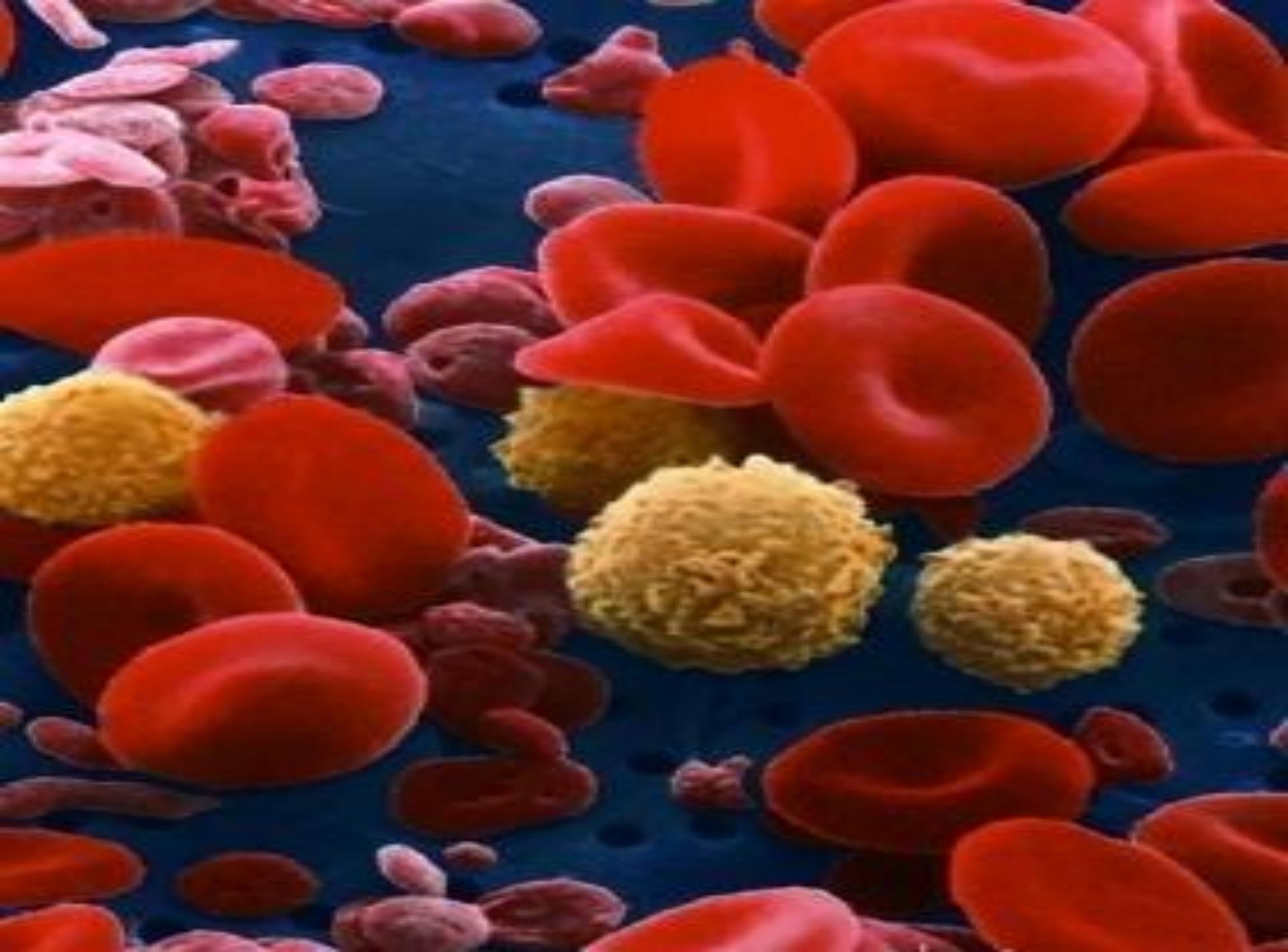
- Травмы, разрыв аневризм сосудов, хирургические операции
- ЖКТ-кровотечения
- Почечные кровотечения
- Маточные кровотечения
- Кровотечения вследствие патологии системы гемостаза

Диагностика

- Анамнез
- Объективный осмотр
- Самый низкий уровень гематокрита наблюдается спустя 48-72 часа после кровопотери

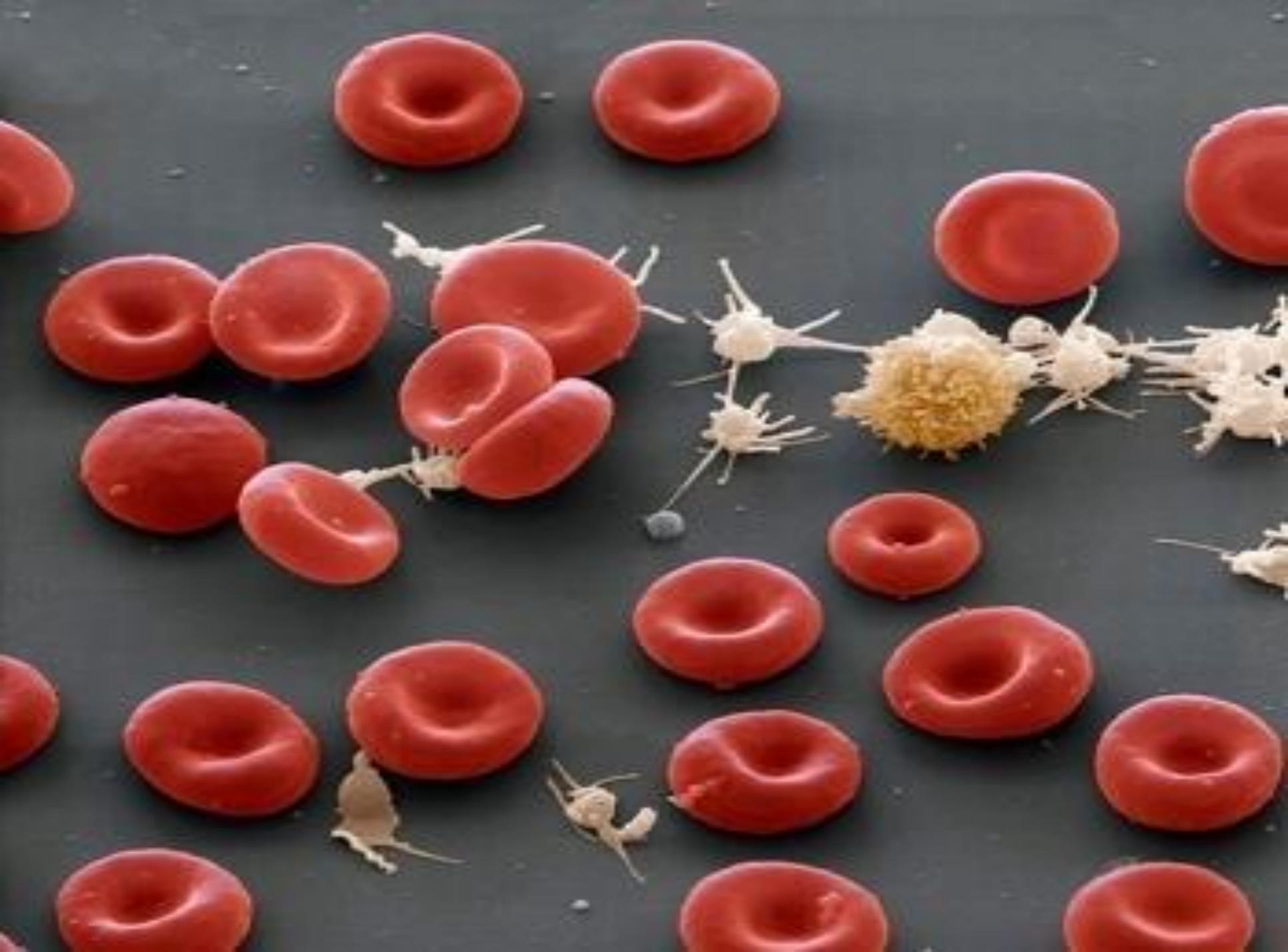
Лечение

- Остановка кровотечения
- Противошоковая терапия
- Заместительная терапия



Анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов – гемолитические анемии

- Острый гемолиз может быть угрозой для жизни, выражены симптомы, связанные с острой гипоксией тканей – тахикардия, одышка, слабость, утомляемость
- Хронический гемолиз несмотря на тяжелую анемию симптомы выражены умеренно
- Врожденные
- Приобретенные
- Внесосудистый гемолиз происходит в печени и селезенке
- Внутрисосудистый гемолиз происходит в кровеносных сосудах



Врожденные гемолитические анемии

- Мембранопатии (наследственный сфероцитоз, наследственный эллиптоцитоз)
- Ферментопатии (дефицит Г-6-ФДГ, дефицит пируваткиназы)
- Гемоглобинопатии (талассемии, серповидноклеточная анемия)

Ферментопатии и гемоглобинопатии распространены в странах с высоким уровнем заболеваемости малярией (страны бассейна Средиземного моря, Юго-Восточной Азии)

Мембранопатии

- **Наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара) самый распространенный вид мембранопатии в умеренном климатическом поясе**

Большинство мембранных нарушений связаны с аномалиями транспорта катионов и воды через мембрану эритроцитов

Ферментопатии

- Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы наиболее частая ферментопатия
- Снижение активности ферментов гликолиза приводит к повышению чувствительности эритроцитов к окислительному стрессу
- Гемолиз может быть спровоцирован приемом лекарств, вирусными инфекциями
- Клиника зависит от выраженности дефицита Г-6-ФДГ, характерна желтуха, потемнение мочи, гемолиз может быть хроническим при выраженном дефиците и эпизодическим при легком дефиците Г-6-ФДГ, возможен острый внутрисосудистый гемолиз
- Диагностика определение активности Г-6-ФДГ в эритроцитах, генетический анализ
- Лечение избегать провоцирующих гемолиз факторов, при тяжелом гемолизе заместительная терапия (трансфузии эритроцитарной массы)

Гемоглобинопатии

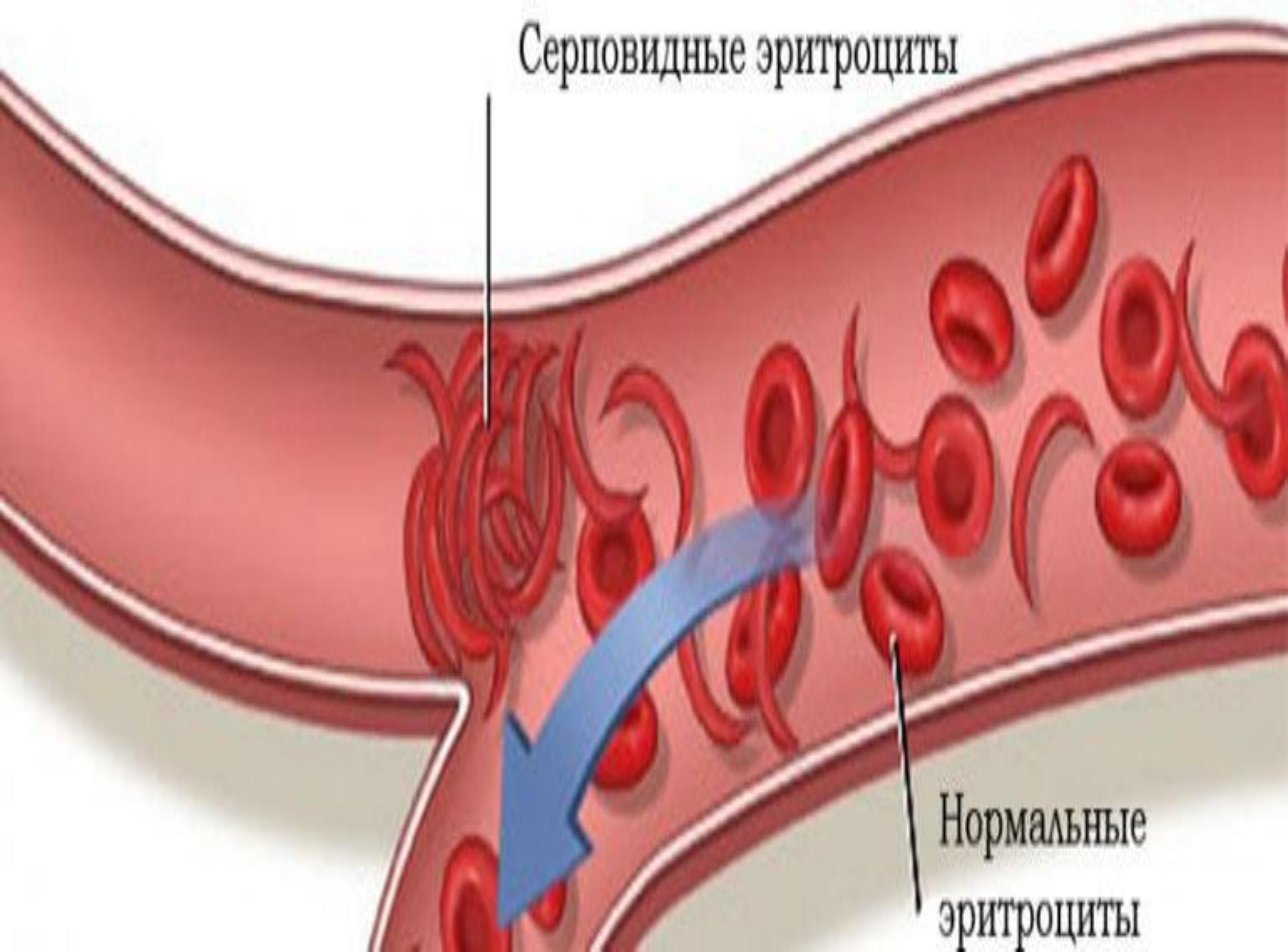
Мутации генов, кодирующих
аминокислотные последовательности
и синтез глобиновых цепей

- Талассемии (α -талассемия, β – талассемия)
- Серповидноклеточная анемия
- Гемоглобинопатия С, Е
- Сочетание различных мутаций глобиновых цепей

Серповидноклеточная анемия

- Точечная мутация гена β -цепи
- HbS обладает в дезоксигенированном состоянии низкой растворимостью и способен к полимеризации, что приводит к гемолизу эритроцитов
- Гетерозиготы по HbS редко имеют выраженные клинические проявления
- В первые месяцы жизни течение бессимптомное из-за высокого уровня HbF

Серповидные эритроциты



Нормальные
эритроциты

Анемии вследствие снижения образования эритроцитов в костном мозге

- Апластические анемии
- Врожденные (Анемия Фанкони, Анемия Даймонда-Блекфана)
- Приобретенные
 - Сидеробластные анемии
 - Дизэритропоэтические анемии
 - Дефицитные анемии
- Железодефицитная анемия
- Дефицит фолиевой кислоты, дефицит витамина В12

Врожденная апластическая анемия

Анемия Фанкони панцитопения + МВГР

- Пороки развития пальцев, верхних конечностей, лучевой кости, маленький рост, микроцефалия, аномалии развития почек, у части больных задержка психомоторного развития
- С рождения повышен уровень НбF
- Легкая степень тромбоцитопении может быть выявлена в грудном, раннем возрасте
- Развернутые признаки апластической анемии появляются в среднем в 5 лет
- Костный мозг гипоклеточный, угнетение всех ростков кроветворения
- При хромосомном анализе обнаруживают разрывы, пробелы или перестановки хромосом

Врожденная апластическая анемия

- **Анемия Даймонда- Блекфана** парциальное поражение эритроидного ростка + у части детей ВПР
- признаки анемии появляются в первые 6 месяцев, характерно низкое количество гемоглобина с несоответствующим этому уровню низким количеством ретикулоцитов
- Содержание HbF повышено.
- При биопсии КМ выявляется сужение эритроидного ростка
- Следует дифференцировать с транзиторной эритробластопенией детского возраста – обратимой супрессией костного мозга вследствие инфицирования парвовирусом В19

Лечение апластической анемии

- Прекращение контакта с провоцирующим фактором при приобретенной апластической анемии
- Заместительная терапия (эритроцитарная масса, тромбоцитарная масса)
- Факторы роста – GM-CSF, G-CSF
- Антилимфоцитарный иммуноглобулин
- Иммуносупрессивная терапия – стероиды, циклоспорин
- Симптоматическая терапия (гемостатическая, антибактериальная терапия)
- Трансплантация костного мозга

Сидеробластная анемия

- Нарушено встраивание железа в порфириновое кольцо, железо в избыточном количестве накапливается в митохондриях предшественников эритроцитов
- При специальной окраске в мазке костного мозга выявляют кольцевидные сидеробласты - предшественники эритроцитов, перегруженные железом



**Внешний вид
при
сидеропении**

Изменения кожи при сидеропении



Изменения ногтей при сидеропении

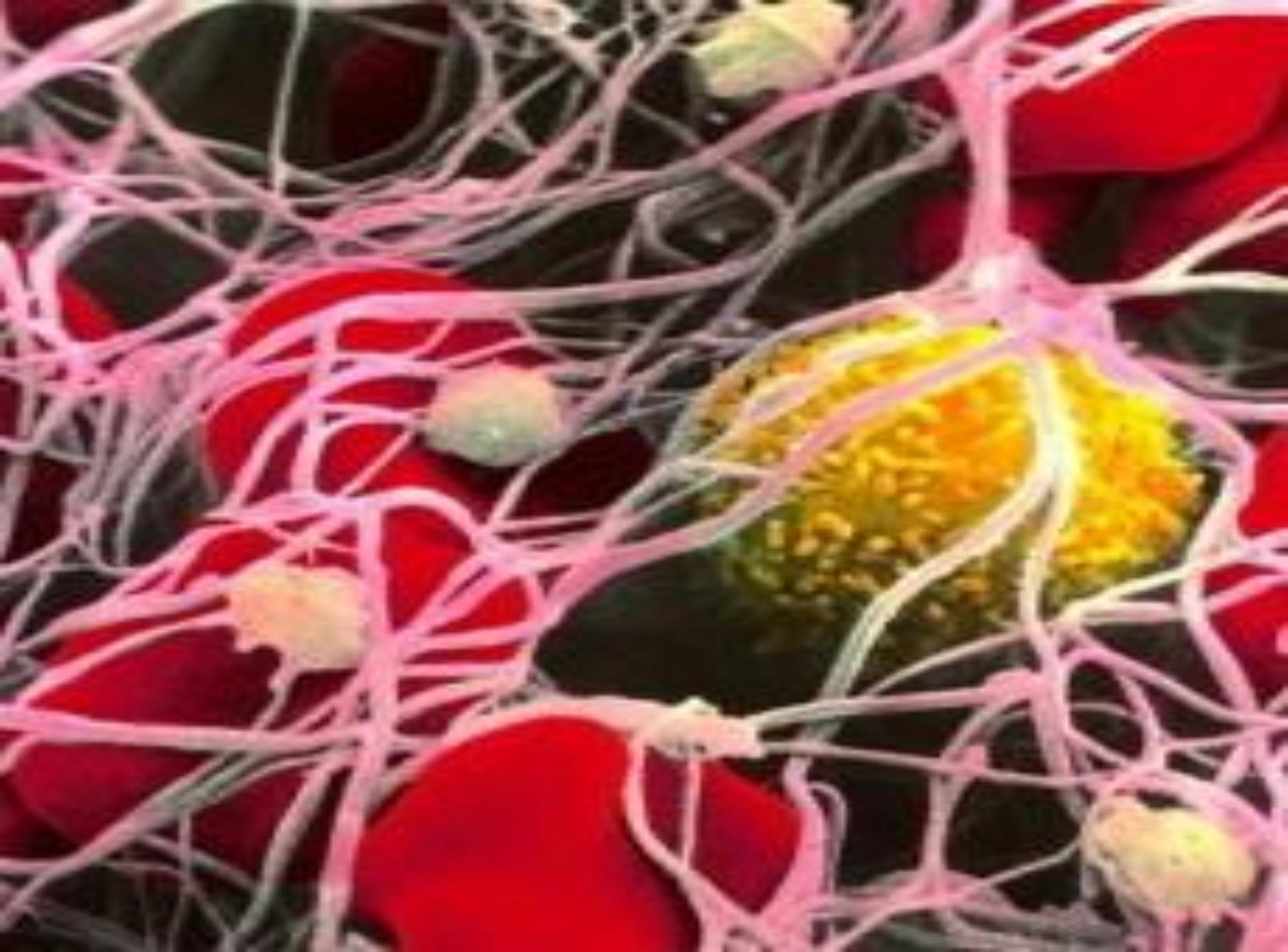


Сидеробластная анемия

- Врожденная X-сцепленная сидеробластная анемия (дефицит аминолевулинатсинтазы)
- Синдром Пирсона (дефект митохондриальных белков) СПОН в периоде новорожденности, гибель в первые месяцы жизни
- Приобретенная сидеробластная анемия (прием изониазида, отравление свинцом)
- Ранняя стадия миелобластного лейкоза
- Ювенильный ревматоидный артрит

Дизэритропоэтическая анемия

- Аутосомно-рецессивный и аутосомно-доминантный тип наследования
- Описано 4 варианта
- Неэффективный эритропоэз вследствие преждевременного внутрикостномозгового разрушения предшественников эритроцитов путем апоптоза
- Костный мозг гиперклеточный
- Анемия, периодически эпизоды желтухи, потемнения мочи, холелитиаз
- Лечение симптоматическое



Анемии в зависимости от **MCV**

- Микроцитарные – при дефиците железа, талассемии, нарушении биосинтеза гема
- Нормоцитарные – при аутоиммунной гемолитической анемии, при хронических заболеваниях, ферментопатиях, мембранопатиях
- Макроцитарные – при дефиците фолиевой кислоты и витамина B12, апластической анемии, высоком ретикулоцитозе, заболеваниях печени

Лабораторная диагностика анемий

- **Общий анализ крови**
- **Количество ретикулоцитов – наиболее чувствительный метод оценки ответа костного мозга на гемолиз или кровопотерю**
- **Световая микроскопия мазка периферической крови.**

Продукты профилактики анемии

- *Рациональное питание предполагает потребление продуктов животного происхождения (мясо, рыба); продуктов, способствующих усвоению железа в организме (с высоким содержанием аскорбиновой кислоты - свежие фрукты, ягоды, соки); исключение из рациона продуктов, способствующих снижению усвоения железа (чай, кофе, свежая выпечка, печень говяжья и свиная, щавель, салат).*