

**ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ У
ДЕТЕЙ
НАСЛЕДСТВЕННЫЕ
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**

доцент, к.м.н. Климкович

Н.Н.

кафедра детской онкологии и гематологии

Бг-МАПО

Гемолиз

процесс разрушения оболочки эритроцитов и выход гемоглобина

Виды гемолиза:

Осмотический гемолиз может возникнуть в гипотонической среде. Концентрация раствора NaCl, при которой начинается гемолиз, носит название осмотической резистентности эритроцитов.

Химический гемолиз может быть вызван хлороформом, эфиром, разрушающими белково-липидную оболочку эритроцитов.

Виды гемолиза:

Биологический гемолиз встречается при действии ядов змей, насекомых, микроорганизмов, при переливании несовместимой крови под влиянием иммунных гемолизинов.

Температурный гемолиз возникает при замораживании и размораживании крови в результате разрушения оболочки эритроцитов кристалликами льда.

Механический гемолиз происходит при сильных механических воздействиях на кровь, например встряхивании ампулы с кровью.

Вид гемолиза по месту разрушения эритроцитов

**внутриорганный
(внутриклеточный)**

спленомегалия
гепатомегалия
гипербилирубинемия

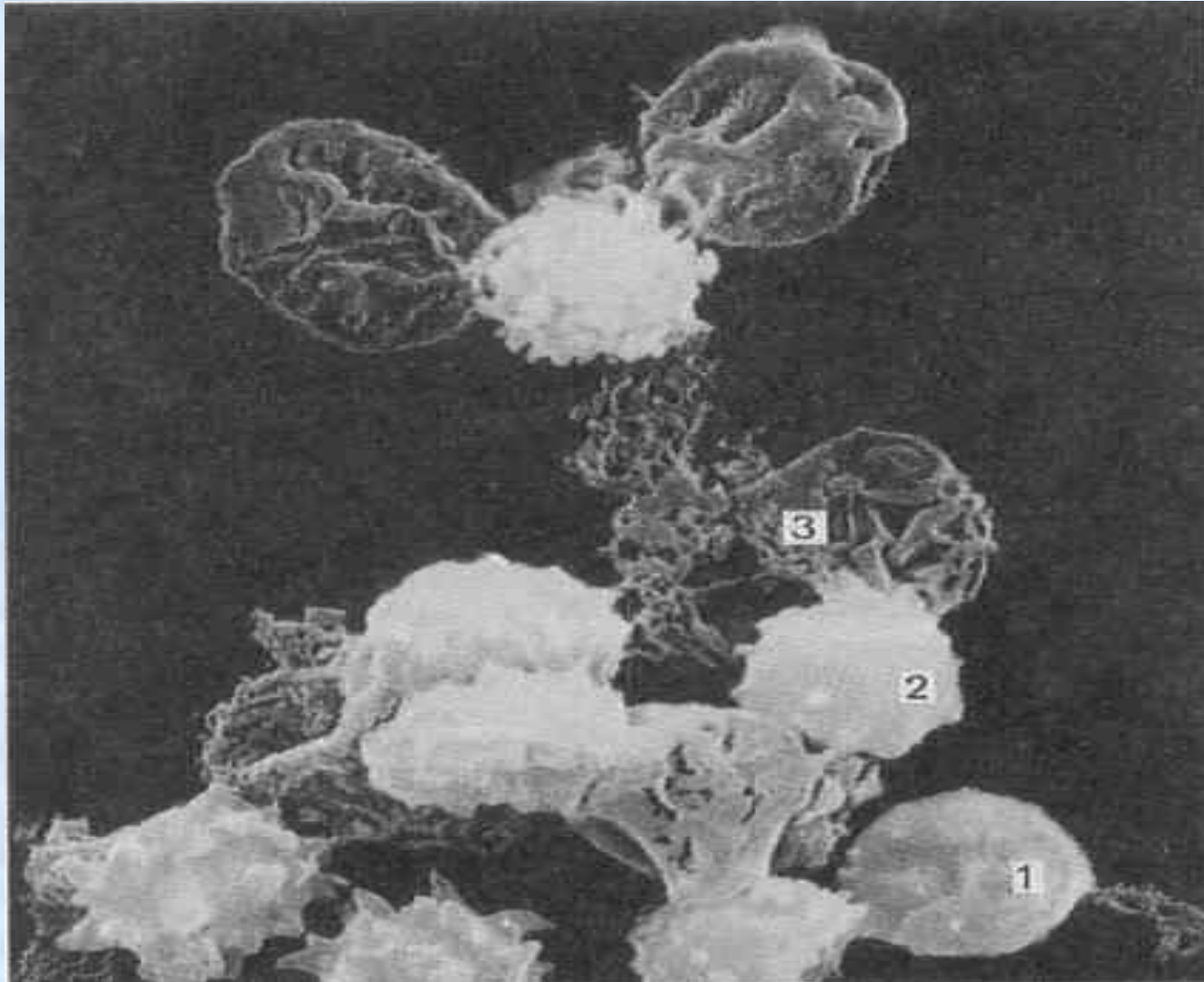
внутрисосудистый

гемоглобинемия
гемоглобинурия
гемосидеринурия
метгемоглобинемия
ДВС- синдром

смешанный

сочетание признаков
внутриорганного и
внутрисосудистого
гемолиза

Гемолиз эритроцитов (электронная фотография)



1 – ДИСКОЦИТ
2 – ЭХИНОЦИТ
3 – «ТЕНИ»
(ОБОЛОЧКИ)
ЭРИТРОЦИТОВ

классификация гемолитических анемий

I. Неиммунные ГА

1. Наследственные и врожденные:

а) Мембранопатии, связанные с нарушением белковых компонентов:

микросфероцитоз; эллиптоцитоз; стоматоцитоз; пиропойкилоцитоз.

б) Мембранопатии, связанные с нарушением липидного бислоя:

акантоцитоз; дефицит активности ацетилхолинэстеразы

классификация гемолитических анемий

I. Неиммунные ГА

1. Наследственные и врожденные:

в) Ферментопатии (энзимопатии):

нарушение активности ферментов пентозофосфатного цикла;

нарушение активности ферментов гликолиза;

нарушение обмена глутатиона;

нарушение активности ферментов, участвующих в использовании АТФ

г) Гемоглобинопатии:

нарушение структуры и синтеза гемоглобина;

нарушение синтеза цепей глобина;

нарушение структуры цепей глобина.

классификация гемолитических анемий

2. Приобретенные ГА:

а) обусловленные механическим повреждением эритроцитов:

- маршевая гемоглобинурия;**
- разрушение эритроцитов протезами клапанов сердца и сосудов;**
- синдром полиагглютинабельности эритроцитов.**

б) обусловленная нарушением структуры мембраны эритроцитов в результате соматических мутаций:

- пароксизмальная ночная гемоглобинурия**

классификация гемолитических анемий

2. Приобретенные ГА:

в) обусловленные химическим повреждением эритроцитов:

- солями тяжелых металлов;**
- гемолитическими ядами**

г) обусловленные недостатком витамина Е

д) обусловленные разрушением эритроцитов внутриклеточными паразитами

классификация гемолитических анемий

II. Иммунные ГА

1. Аутоиммунные ГА:

а) с неполными тепловыми агглютинидами

б) с полными холодовыми агглютинидами

в) с двухфазными гемолизинами

г) с тепловыми и кислотными гемолизинами

классификация гемолитических анемий

II. Иммунные ГА

2. Гетероиммунные

3. Изоиммунные

ГБН

посттрансфузионные

посттрансплационные.

4. Трансиммунные.

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

**наследственное заболевание,
характеризующееся структурным дефектом
эритроцитарной мембраны и трансформацией
эритроцитов в микросфероциты**

**Синонимы: анемия Минковского-Шоффара,
наследственный микросфероцитоз**

**Наследуется аутосомно-доминантно (25%
составляют спорадические случаи, связанные с
мутацией гена)**

Частота - 2,2 на 10 000 детского населения

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ:

анемический синдром (слабость, вялость, головная боль, головокружение, систолический шум, тахикардия и др.);

желтушность кожи и слизистых оболочек не сопровождающаяся кожным зудом;

спленомегалия, реже гепатомегалия;

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ:

лихорадка (в период криза);

врожденные аномалии костной системы (башенный, квадратный череп, высокое готическое небо, узкие деформированные зубные дуги, широкая переносица, неправильное окостенение швов основания черепа, седловидный нос и др.);

задержка физического развития,

ГИПОГЕНИТАЛИЗМ

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ДИАГНОСТИКА:

общий анализ крови (анемия микроцитарная, гиперхромная гиперрегенераторная, микросфероциты более 10 %);

эритроцитометрия (уменьшение диаметра эритроцита, увеличение его средней толщины и сферического индекса);

биохимический анализ крови (повышение уровня общего билирубина за счет непрямой его фракции и сывороточного железа);

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ДИАГНОСТИКА:

миелограмма (нормобластический тип гемопоэза, гиперплазия эритроидного ростка без нарушения процессов дифференцировки);

определение осмотической стойкости эритроцитов (снижение);

определение осмотической резистентности эритроцитов по Dacia (до и после инкубации в термостате 24 часа при t 37 °C) - усиление гемолиза;

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ДИАГНОСТИКА:

укорочение продолжительности жизни эритроцитов;

реакция Кумбса (отрицательная);

отсутствие антиэритроцитарных антител;

анализ моча (уробилинурия);

анализ кала (большое количество стеркобилина)

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ЛЕЧЕНИЕ:

- 1. Диета (стол № 5 по Певзнеру)**
- 2. Режим дня (ограничение физической нагрузки)**
- 3. Профилактика инфекционных заболеваний**

Вне криза:

***витаминотерапия per os** витамины Е (600 мг), А (55000ЕД), кальция пантотенат (0,1) и С (1,0 г) курсами по 10-14 дней 3-4 раза в год*

***гепатопротекторы** (урсосан, гепатил, гептрал)*

***фитотерапия** (печеночный сбор)*

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ЛЕЧЕНИЕ:

Спленэктомия - основной метод патогенетической терапии

Показания:

синдром гиперспленизма;
хроническая высокая гипербилирубинемия;
частые гемолитические кризы;
наличие арегенаторного криза;
желчекаменная болезнь

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ЛЕЧЕНИЕ:

Профилактика инфекций при спленэктомии:

- **вакцинация**

за 2 недели до плановой операции (в экстренных случаях – через 2 недели после операции)

**вакцины пневмококковой (Pneumovax),
менингококковой групп А, С, Y, W (Menacevax
ACYW) и Haemophilus influenza (группы Hib)**

в виде одноразовой инъекции 0,5 мл п/к или в/м

ревакцинация каждые 5 лет

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ЛЕЧЕНИЕ:

Профилактика инфекций при спленэктомии:

- профилактический прием антибиотиков per os не менее 2 лет

феноксиметилпенициллин

до 5 лет 250 мг/сут,

6-12 лет – 500 мг/сут,

старше 12 лет – 1г/сут в 2 приема;

эритромицин

до 2-х лет 250 мг/сут,

старше 2-х лет – 500 мг/сут в 2 приема

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ТЕРАПИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОГО КРИЗА:

глюкокортикостероиды

по преднизолону per os 2 мг/кг·сут

или парентерально 5 мг/кг·сут

Solu-medrol 30 мг/кг (но не более 2 г в сутки)

для связывания билирубина:

фенобарбитал 10 мг/кг·сут

зиксарин 20 мг/кг·сут

НАСЛЕДСТВЕННАЯ МИКРОСФЕРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ

ТЕРАПИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОГО КРИЗА:

инфузионная терапия:

5% раствор глюкозы

0,9 % раствор NaCl

**10 мл/кг в сутки с витаминами В₂ и В₆,
кокарбоксилазой, цитохромом**

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ



(c) Lotta