

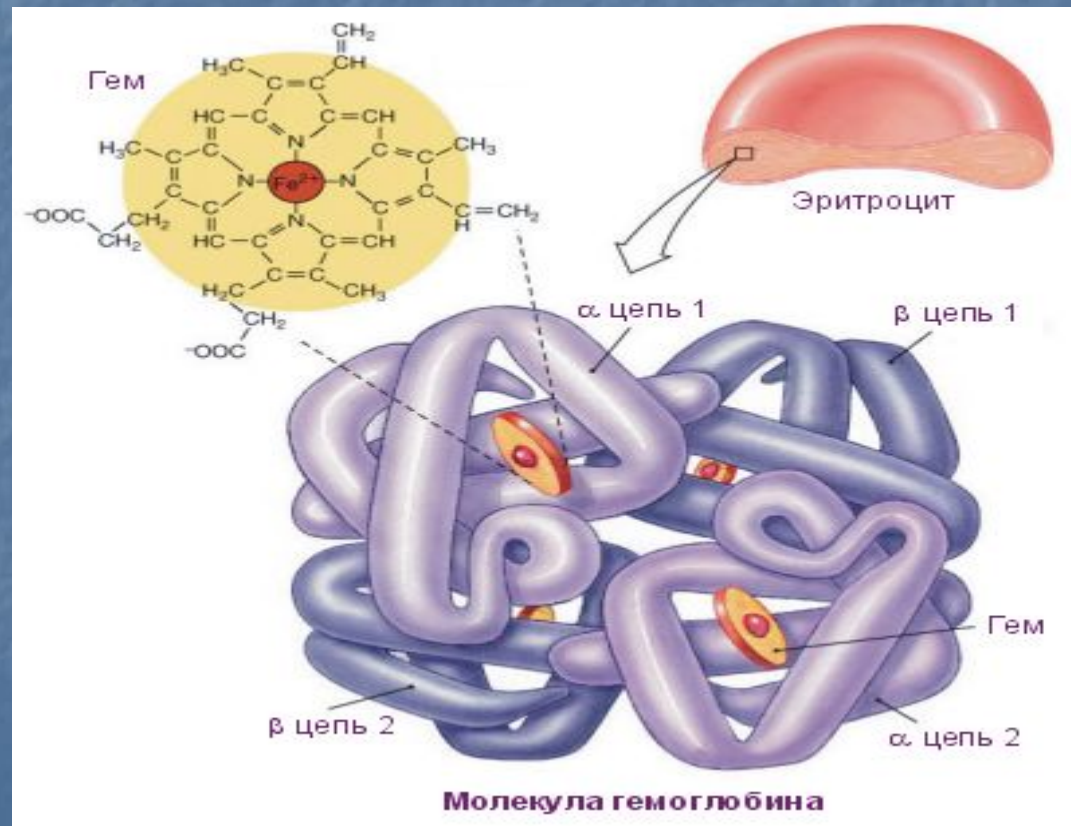
A 3D medical illustration of a blood vessel. The vessel lumen is filled with numerous red blood cells, depicted as red, biconcave discs. Some cells are in sharp focus, while others are blurred in the background, creating a sense of depth. The vessel wall is shown as a textured, reddish-brown surface. The overall scene is set against a dark, almost black background, which makes the red cells stand out prominently.

АНЕМИИ

Анализ крови клинический

Название показателей	Норма для мужчин	Норма для женщин	Норма для детей
Эритроциты (RBC)	4,3–6,2 × 10 ¹² /л	3,8–5,5 × 10 ¹² /л	3,8–5,5 × 10 ¹² /л
Гемоглобин (HGB, Hb)	130–160 г/л	120–140 г/л	110–145 г/л
Тромбоциты (PLT)	180–320 × 10 ⁹ /л	180–320 × 10 ⁹ /л	160–380 × 10 ⁹ /л
Лейкоциты (WBC)	4,0–9,0 × 10 ⁹ /л	4,0–9,0 × 10 ⁹ /л	3,5–4,5 × 10 ⁹ /л
СОЭ (скорость оседания эритроцитов)	2–10 мм/ч	2–15 мм/ч	4–12 мм/ч
Гранулоциты (GRA, GRAN)	1,2–6,8 × 10 ⁹ /л	1,2–6,8 × 10 ⁹ /л	1,2–6,8 × 10 ⁹ /л
Моноциты (MON)	4–10% (0,1–0,7 × 10 ⁹ /л)	4–10% (0,1–0,7 × 10 ⁹ /л)	2–10% (0,009–0,6 × 10 ⁹ /л)
Лимфоциты (LYM, LY%)	25–40% (1,2–3,0 × 10 ⁹ /л)	25–40% (1,2–3,0 × 10 ⁹ /л)	22–50%
Базофилы (BAS)	0–1%	0–1%	0–1%
Эозинофилы (EOS)	1–5%	1–5%	1–5%
Ретикулоциты (RTC)	0,24–1,7%	0,12–2,5%	0,2–1,3%
Цветовой показатель (содержание гемоглобина в эритроците) (RDWc)	0,85–1,15%	0,85–1,15%	0,85–1,15%
Гематокрит (HCT)	39–49%	35–45%	30–45%
Нейтрофилы палочкоядерные	1–6%	1–6%	0,5–6%
Нейтрофилы сегментоядерные	47–72%	47–72%	40–65%

Анемия - состояние, характеризующееся снижением содержания гемоглобина и/или эритроцитов в единице объёма крови.



Классификация анемий

По уровню цветного показателя:

- 1. нормохромная (ц.п. 0,8-1,0),
- 2. гипохромная (ц.п. < 0,8),
- 3. гиперхромная (ц.п. >1,0).

По содержанию гемоглобина в эритроцитах

- гипохромные: среднее содержание гемоглобина в эритроците – менее 27 пг;
- нормохромные: среднее содержание гемоглобина в эритроците – 27-33 пг;
- гиперхромные: среднее содержание гемоглобина в эритроците – более 33 пг.

По размеру эритроцита:

- 1. нормоцитарная (MCV 80-100 fl),
- 2. микроцитарная (MCV <80 fl),
- 3. макроцитарная (MCV >100 fl)

По степени тяжести:

1. Анемии легкой степени: гемоглобин – 91-110 г/л;
2. Средней степени тяжести: гемоглобин – 70-90 г/л;
3. Тяжелые: гемоглобин – менее 70 г/л.

Патогенетическая классификация

I. Анемии вследствие кровопотери:

- острая постгеморрагическая анемия;
- хроническая постгеморрагическая анемия.

II. Анемии, обусловленные недостаточностью эритропоэза:

1. Гипохромные анемии:

- - Железодефицитная анемия
- - Анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов

2. Нормохромные анемии:

- - Анемии хронических заболеваний
- - Анемия при хронической почечной недостаточности

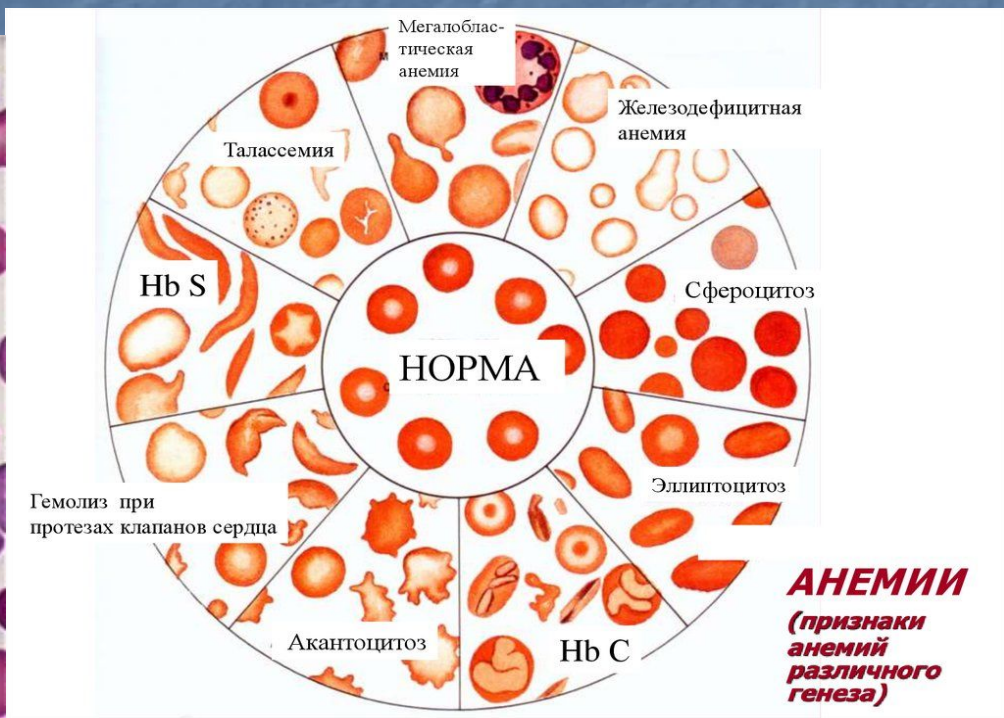
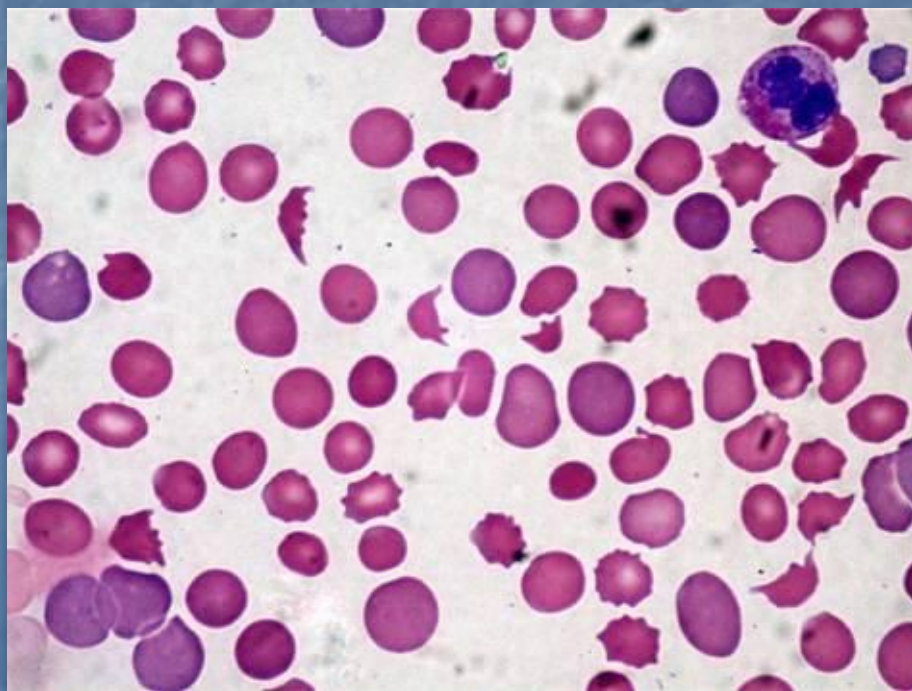
- - Апластические анемии
- - Анемии при опухолевых и метастатических поражениях костного мозга

3. Мегалобластные анемии:

- - Анемии, обусловленные дефицитом витамина В12
- - Фолиеводефицитные анемии

III. Анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов

Гемолитические анемии



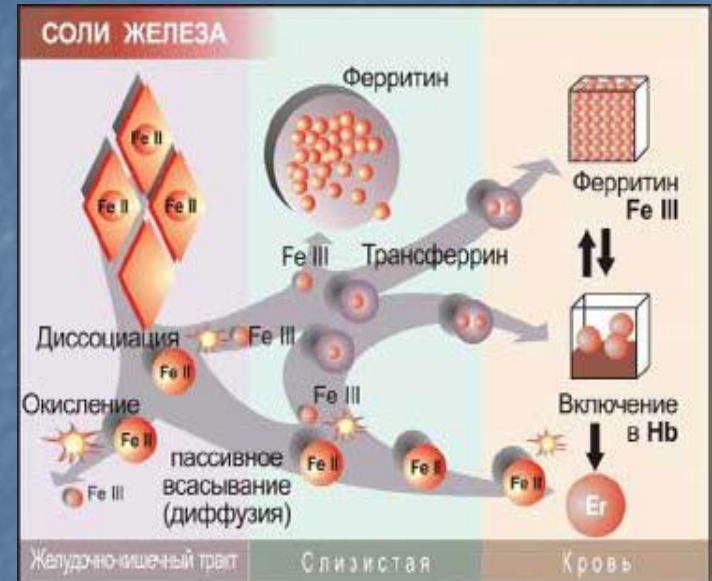
Анемии связанные с дефицитом железа

широко распространенные заболевания.

Женщины заболевают значительно чаще, чем мужчины. Наиболее часто ЖДА встречается у детей, подростков, женщин детородного возраста. Даже в развитых странах 7-11 % всех женщин детородного возраста заболевают анемией, при этом скрытый тканевый дефицит железа наблюдается у 20-25 % женщин. Этот процент намного выше в странах с низким жизненным уровнем населения.

Обмен железа в организме

Всасывание железа в желудочно-кишечном тракте - сложный и до конца не расшифрованный процесс. Железо захватывается клетками кишечного эпителия (главным образом клетками двенадцатиперстной кишки) не только в ионизированной форме, но и в виде гема с дальнейшим его расщеплением и освобождением железа внутриклеточно под влиянием **ксантиоксидазы**. Перенос железа в плазму, где оно соединяется с **трансферритином**, происходит с помощью специального белка-носителя, количество которого в клетке ограничено, остаток железа включается в **ферритин** и выводится с калом при слущивании эпителия..



- Всосавшиеся в кишечнике железо (необходимо отметить, что всасывается двухвалентное железо, а в организме человека железо поступает в виде двух- и трехвалентного, переход валентностей происходит при пристеночном пищеварении. Соляная кислота способствует растворимости и комплексообразованию соединений железа) связывается с белком плазмы крови - трансферритином, каждая молекула которого может присоединить 2 молекулы железа. Вместе с трансферритином железо для хранения транспортируется к макрофагам для хранения и развивающимся эритроблестам костного мозга. Комплексы железа с трансферрином связываются со специфическими рецепторами на поверхности эритробластов и поглощаются пиноцитозом, внутри клетки железо освобождается, рецептор с апотрансферрином возвращается к поверхности эритробласта и апотрансферрин отщепляется. Железо поступает в митохондрии, где включается в протопорфирин с образованием гема, который в цитоплазме соединяется с глобином в молекулу гемоглобина

- В организме железо хранится в виде ферритина и гемосидерина. Ферритин представляет собой сложное соединение, состоящее из субъединиц белка апоферритина, кольцом окружающих центральное ядро из соединений трехвалентного железа с остатком фосфорной кислоты, одна молекула ферритина может содержать до 4000 молекул железа. Уровень циркулирующего ферритина в целом отражает запасы железа в организме.
- Гемосидерин - нерастворимое, частично дегидратированное производное ферритина; железо, содержащееся в гемосидерине, менее доступно для использования в эритропоэзе, чем железо ферритина.
- Железо содержится в паренхиматозных клетках и фиксированных тканевых макрофагах печени, селезенки, костного мозга. Макрофаги передают железо ферритина и гемосидерина трансферрину, который доставляет его эритроблестам.

Распределение железа в организме

- Гемоглобин – 60-65%
- Ферритин – 9-10%
- Гемосидерин – 9-10%
- Миоглобин – 7,5-8,5%
- Цитохромы, каталазы – 5-7%
- Транспортное железо 0,1-0,2%

■ **Этиология**

Наиболее важной причиной является *кровопотеря*.

- Основные *причины кровопотерь*:
 - - гиперполименорея;
 - - роды;
 - - хронические кровотечения из желудочно-кишечного тракта: язвенная болезнь желудка, двенадцатиперстной кишки; опухоли желудочно-кишечного тракта; грыжа пищеводного отверстия диафрагмы; эзофагит; эрозивный гастрит; болезнь Крона; дивертикулез, геморрой;
 - - кровопотери, связанные с приемом лекарственных препаратов: аспирин, нестероидных противовоспалительных препаратов, антикоагулянтов;
 - - носовые кровотечения, гематурия; кровохарканье;
 - - кровотечения в замкнутые полости тела;
 - - донорство;
 - - острые кровопотери: операции, ранения, травмы;

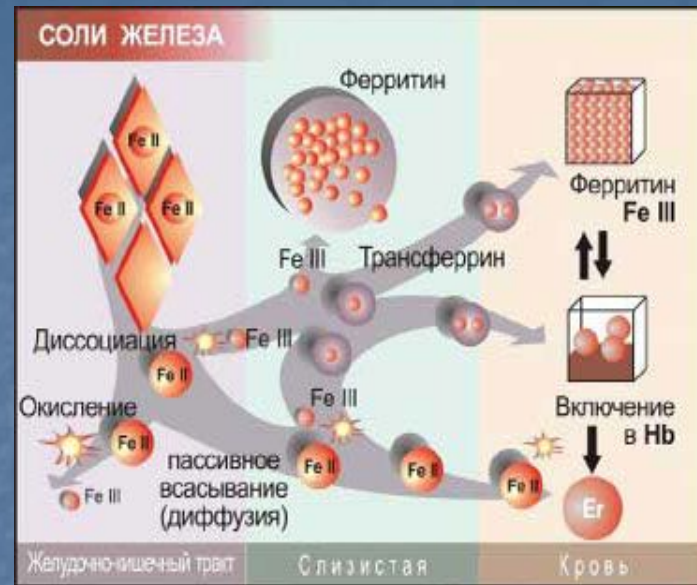
- *Алиментарная железодефицитная анемия* развивается при уменьшении в пищевом рационе продуктов, содержащих железо;
- *Нарушение всасывания железа в желудочно-кишечном тракте:* резекция желудка и/или кишечника, гипоацидный (анацидный) гастрит, гастродуоденит, синдром мальабсорбции;
- *Увеличение потребности организма в железе:* у детей, при беременности, лактации, глистные инвазии;
- *Опухоли:* например, гипернефрома, рак мочевого пузыря;
- *Другие причины:* пароксизмальная ночная гемоглобинурия, гемосидероз лёгкого.

Патогенез

В развитии анемии отмечается определенная последовательность:

I стадия -- уменьшаются запасы железа в печени, селезенке и костном мозге. Параллельно снижается концентрация ферритина в сыворотке крови, развивается **скрытый дефицит железа**. Ферритин по современным представлениям отражает состояние общих запасов железа в организме, таким образом на этом этапе запасы железа значительно истощаются без уменьшения эритроцитарного (гемоглобинового) фонда.

II стадия -- снижение транспорта железа (его транспортного фонда) или снижение насыщения трансферрина железом. На этой стадии наблюдается падение концентрации плазменного железа и повышение общей железосвязывающей способности плазмы, последнее обусловлено увеличением синтеза трансферрина в печени при недостатке железа.



- III стадия -- уменьшение поступления железа в костный мозг - нарушение образования гемоглобина и эритроцитов, на этой стадии происходит снижение концентрации гемоглобина в крови и эритроците, уменьшение гематокрита и изменение диаметра эритроцита и формы (микроцитоз, анизоцитоз), гипохромия эритроцитов. Происходит снижение активности железосодержащих и железозависимых ферментов. Уменьшение количества эритроцитов и их кислородотранспортной способности ведет к возникновению гипоксии, вследствие которой развивается смешанный ацидоз с последующим нарушением функций органов и систем, к нарушению в них процессов метаболизма.

КЛИНИКА

- **Железодефицитная анемия протекает в три стадии.**
- 1 стадия: пациент считает себя здоровым и не предъявляет жалоб. Анализ крови в норме. Имеется только снижение ферритина плазмы (ферритин - железосодержащий белок, является депо железа, норма в крови - 12-300нг/мл). Это **скрытый дефицит железа** – обеднение тканей без анемии в периферической крови. 2 стадия: имеется *синдром сидеропении*, но анализ крови в норме. Имеется снижение ферритина плазмы.
- 3 стадия складывается из *анемического синдрома*, сидеропении и изменений в периферической крови.

- *Анемический синдром:*

Больные жалуются на общую слабость, снижение работоспособности, сонливость, головокружение, шум в ушах, сердцебиение и одышку при физической нагрузке, нарушение сознания в виде обмороков, озноб, нервозность, раздражительность. Характерна выраженная мышечная слабость, что обусловлено снижением синтеза миоглобина в условиях общего дефицита железа.

Клинические проявления железодефицитной анемии.

Бледность кожных покровов



Заеды.



- - **Сидеропенический синдром:** При сидеропении волосы теряют блеск, истончаются, секутся, рано седеют, кожа становится сухой, зеленовато-бледной, на ней появляются трещины, в углах рта – заеды (ангулярный хейлит).
- На ногтях – поперечная исчерченность (линии Бо), они истончаются и легко ломаются. В тяжёлых случаях ногти становятся ложкообразными (койлонихия).
- Белки глаз становятся голубыми (симптом «синих склер», Ослера) Слизистая конъюнктив бледнеет.

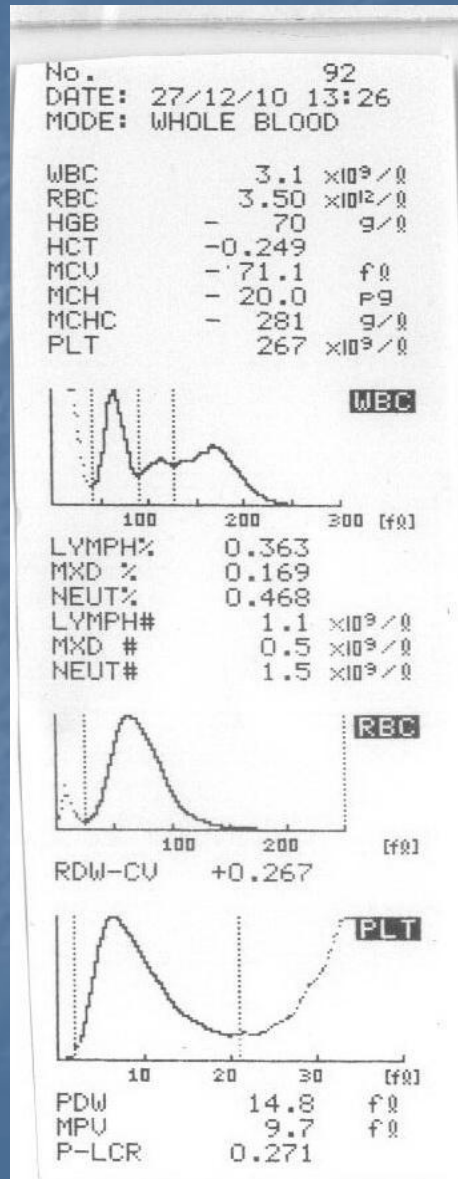
- Развивается глоссит - воспаление языка (язык ярко-малиновый со сглаженными сосочками, трещинами – Гунтеровский язык; появляется ощущение покалывания, жжения, распирания в кончике языка) и дисфагия (затруднение глотания сухой и плотной пищи, першение и чувство наличия инородного тела в глотке - синдром Пламмера-Винсона).
- У больных наблюдается извращение вкуса (они едят мел, зубную пасту, уголь, глину, песок, лёд, сырую крупу, фарш, тесто), а также извращение восприятия запахов (им нравится нюхать растворители, выхлопные газы, клеи, резину).
- Наблюдаются императивные позывы к мочеиспусканию
- Невозможность удержать мочу, кал и газы при смехе, кашле, чихании. Причина - слабость сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки, обусловленная дефицитом железосодержащего фермента а-глицерофосфатоксидазы. Может быть энурез – ночное недержание мочи.
- Желудочная секреция снижена за счёт атрофии слизистой.

Обследование. Внешний вид больных достаточно характерен: бледность кожных покровов (но желтизна ладоней и подошв из-за избыточного потребления моркови в связи с бытующим предрассудком об эффективности ее при анемии). Иногда отмечается субфебрилитет, исчезающий после лечения препаратами железа.

Видна сухость кожи, волос, ногтей, заеды в углах рта, сглаживание сосочков языка, стоматит, у некоторых больных - синеватая окраска склер, у многих – склонность к кариесу зубов.

Может быть систолический шум над верхушкой и в области проекции легочной артерии. Размеры селезенки остаются нормальными (спленомегалия обычно у тех больных, которым проводятся многочисленные гемотрансфузии)

Диагностика



Гемоглобин (HGB):

Эритроциты (RBC):

Цветной показатель (CI)

Гематокрит (Ht)

Среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCH)

Средняя концентрация гемоглобина в эритроците(MCHC)

Средний корпускулярный объем(MCV)

Тромбоциты (PLT)

Лейкоциты (WBC)

Нейтрофилы:

Палочкоядерные (stab. neut.)

Сегментоядерные (segment. neut.)

Эозинофилы (Eos)

Базофилы (Bas)

Лимфоциты (Lymph)

Моноциты (Mon)

СОЭ (ESR):

При исследовании крови:

- гемоглобин ниже 120 г/л у женщин и 130 г/л – у мужчин,
- уровень цветного показателя снижен до 0,6-0,7, анизоцитоз, пойкилоцитоз.

Анемия носит гипохромный, микроцитарный характер.

Количество ретикулоцитов – в пределах нормы, резко возрастает после недельной терапии препаратами железа или после гемотрансфузии (так называемый ретикулоцитарный криз).

Количество лейкоцитов, тромбоцитов и характер лейкоцитарной формулы не изменены.

При подострых случаях – умеренный лейкоцитоз, в хронических случаях – лейкопения. Лейкоцитарная формула без существенных изменений.

- *Биохимические показатели:* определение уровня железа сыворотки крови (менее 12 мкмоль/л), ферритина и насыщенных трансферритинов, общей железосвязывающей способности сыворотки (более 85 мкмоль/л), десфераловый тест (выделение железа с мочой) – ниже 0,2 мг/сут;
- *Морфологическая картина костного мозга:* значительное снижение количества сидеробластов – костномозговых предшественников эритроцитов, содержащих гранулы железа. Отсутствуют признаки депонирования железа в костном мозге.
Процесс диагностики включает поиски источника кровопотери: инструментальные исследования желудочно-кишечного тракта (эзофагогастродуоденоскопия, ректороманоскопия и колоноскопия), у женщин – консультацию гинеколога.

Дифференциальная диагностика.

Необходимо проводить с другими вариантами гипохромных анемий: талассемией; анемиями при хронических воспалительных заболеваниях.

Лечение.

Лечение ЖДА – простая и благодарная задача.

Лечебная программа включает:

- Устранение этиологического фактора.
- Лечебное питание.
- Лечение железосодержащими препаратами:
 - Устранение дефицита железа и анемии;
 - Восполнение запасов железа;
 - Противорецидивная терапия.
- Профилактика ЖДА:
 - первичная;
 - вторичная.

При ЖДА больному показана диета, богатая железом. Лучше всего всасывается двухвалентное железо (оно содержится в мясе). Много железа содержится в говяжьем мясе, рыбе печени, почках, легких, яйцах, овсяной, гречневой крупах, бобах, какао, шоколаде, зелени, овощах, фруктах (яблоки, персики, изюм, чернослив). Лучше всего всасывается железо из телятины (22 %), рыбы (11 %), из яиц, фасоли фруктов – 3 %, из риса, пшена, кукурузы – 1 %.

Железо печени всасывается несколько хуже (находится в виде ферритина и гемосидерина), однако одинаково хорошо в вареном и жареном виде (ненужно заставлять больного есть сырую печень).

Усвоение железа из продуктов питания

Вид пищи	Усваивается железа
Мясо	20%
Рыба	11%
Бобы (кроме фасоли)	7%
Орехи (лесные, грецкие), финики	6%
Свежие фрукты	3%
Кукуруза, фасоль	3%
Яйца	3%
Не проваренные крупы	3%
Проваренные крупы	1%

Содержание железа в самых распространенных продуктах питания.

Наименование	Содержание (мг/100г)	Наименование	Содержание (мг/100г)
Сыр из обезж.молока	37	Фасоль	72
Печень свиная	29,7	Орехи лесные	51
Сыр швейц.	19	Халва тахинная	50,1
Пивные дрожжи	18	Овсяные хлопья	45
Печень говяжья	9	Грибы свежие	35
Почки говяжьи	7	Халва подсолнечная	33,2
Сердце	6,3	Крупа пшеничная	31
Желток	6	Мак	24
Язык говяжий	5	Горох	20
Кролик(мясо)	4,5	Капуста морская	16
Мясо индейки	4	Яблоки сушеные	15
Баранина	3,1	Груша сушеная	13
Телятина	2,9	Чернослив	13
Говядина	2,8	Курага	12
Мясо куриное	2,5	Какао	11
Скумбрия	2,5	Урюк	11
Яйцо куриное	2,5	Шиповник	11
Сазан	2,2	Гречка	8
Сосиски	1,9	Черника	8
Икра кетовая	1,8	Толокно	6
Колбаса	1,7	Грибы сушеные	5,5
Курица	1,6	Миндаль	5
Свинина	1,6	Крупа овсяная	4,3
Налим	1,4	Кизил	4,1
Макароны	1,2	Персик	4,1
Рыба морская	1,2	Абрикосы	4

Мед	1,1		Нектарин	4
Сельдь атлант.	1		Крупа пшеничная	3,9
Грудное молоко	0,7		Пшеничная мука	3,3
Треска	0,6		Шпинат	3,3
Творог	0,4		Мука гречневая	3,2
Белок яичный	0,2		Изюм	3
Коровье молоко	0,1		Сушеные абрикосы	2,6
Сливки	0,1		Яблоки с красной кожурой	2,5
Сливочное масло	0,1		Груша	2,3
			Слива	2,3
			Чернослив	2,1
			Смородина черная	2,1
			Яблоки свеж.	2
			Алыча	1,9
			Малина	1,8
			петрушка	1,8
			Черешня	1,8
			Крупа манная	1,6
			Крыжовник	1,6
			Малина	1,6
			Белый хлеб	1,5
			Капуста цветная	1,5
			Вишня	1,4
			Свекла	1,4
			Рис	1,3
			Капуста	1,2
			Картофель жареный	1,2
			Морковь	1,1
			Дыня	1
			Кукуруза	1
			Огурцы	0,9
			Гранаты	0,8

			Картофель вареный	0,8
			Морковь	0,8
			Тыква	0,8
			Клубника	0,7
			Банан	0,6
			Виноград	0,6
			Клюква	0,6
			Лимон	0,6
			Помидоры	0,6
			Ревень	0,6
			Салат	0,6
			Апельсин	0,4
			Брусника	0,4
			Кабачки	0,4
			Мандарин	0,4
			Ананас	0,3

Для нормального кроветворения нужно получать с пищей и микроэлементы.

Медь – стимулирует кроветворение (зерновые, крупы, клубника, клюква, черная смородина, арбуз, хрен, почки, печень, говядина).

Магний – зерновые, свекла, тыква, укроп, петрушка, щавель.

Цинк – дрожжи, говядина, твердые сыры, яйца.

Кобальт – потенцирует всасывание железа в кишечнике – печень, почки, молоко, рыба, зерновые, злаки, петрушка, свекла, вишня, арахис, абрикосы.

При отсутствии противопоказаний – мед (в нем до 40 % фруктозы, которая способствует повышению всасывания железа в кишечнике). Темные сорта меда содержат больше микроэлементов и более предпочтительны.

- **Лечение железосодержащими препаратами.**
- Без применения препаратов железа устранить анемию и дефицит железа **невозможно.** Поступление железа с пищей способно восполнить лишь его **суточную номинальную потерю.**
- Применение препаратов железа является патогенетическим методом лечения достоверно установленной ЖДА.
- В настоящее время применяются препараты содержащие двухвалентное железо, т.к. оно лучше всасывается в кишечнике.

ПРЕПАРАТЫ ЖЕЛЕЗА

Пероральные

по способу введения

Парентеральные

Fe II

по механизму всасывания

Fe III

Органические соли

Неорганические соли

Органические соли

Неорганические соединения

Глюконат
(Тотема)
Фумарат
(Ферретаб)

Сульфат
(Сорбифер,
Активферрин,
Ферро-
фольгамма,
Фенюльс,
Ферроплекс,
Тардиферон
Ферроградумет)
Хлорид
(Гемофер)

Сукциниллат
(Ферлатум)

Гидроксид
железа в
комплексе с
полимальтозой
(Феррум лек,
Мальтофер,
Биофер)

Венофер,
Ферум лек,
Феринъект,
Космофер,
Ликферр,
Ферростат
Монофер

Биодоступность до **10%**

Биодоступность до **30-40%**

Принципы лечения железосодержащими препаратами.

- Препараты железа обычно применяются внутрь. Для обеспечения нарастающего уровня гемоглобина необходимо принимать ежедневно такое количество железосодержащих препаратов, чтобы оно соответствовало суточной дозе двухвалентного железа от 100 мкг (мин. доза) до 300 мкг (макс.доза). Более 300 мкг назначать бесполезно, так как объём его всасывания при этом не возрастает.
- Препараты назначаются за 1 час до еды, или не ранее чем через 2 часа после еды. Для лучшего всасывания – аскорбиновая кислота или фруктоза.
- Назначается максимальная доза, которая достигается за 2-3 дня (для наблюдения за переносимостью).

- Клинические признаки улучшения появляются значительно раньше (через 2-3 дня). Это связано с поступлением железа в ферменты, дефицит которых обуславливает мышечную слабость. Содержание гемоглобина повышается на 2-3-ю неделю от начала лечения. Полная нормализация содержания гемоглобина происходит через 6-8 недель.
- *Поддерживающая терапия железа (терапия насыщения).* После достижения нормального уровня гемоглобина в крови лечение осуществляется препаратами с малым содержанием железа в суточной дозе, которая в 2-3 раза меньше, чем терапевтическая, с целью восполнения запасов железа в депо, в течении 3-х месяцев. Итого, в целом, лечение железодефицитной анемии длится 6 месяцев

Таблица 1. Препараты для приема железа внутрь

Препарат Производитель	Дополнительные компоненты	К-во железа/к-во элементарного железа(мг)	Форма	Суточная доза
Ферлатум** ITALFARMACO, Италия	Протеин-сукцинилат	15 мл/40 мг	Раствор для приема внутри во флаконах	1-3
Феррум-Лек*** Lek, Словения	Полимальтоза	100	Табл. (жеват.)	1-3
		5 мл/50	Сироп	2-6 мерн. лож
Мальтофер*** Vifor, Швейцария	Полимальтоза	1 мл/50 мг	Капли	40-120 капель
Мальтофер Фол*** Vifor, Швейцария	Фолиевая кислота полимальтоза	100	Таблетки	1-2
Ферро-Фольгамма** WORWAG PHARMA, Германия	Аскорб. и Фолиевая к-ты, цианкобаламин	100/37	Капсулы	1-3
Сорбифер Дурулес ** Egis, Венгрия	Аскорбиновая кислота	320/100	Таблетки	1-2
Тардиферон ** Pierre Fabre, Франция	Аскорбиновая к-та, мукопротеаза	256/80	Таблетки	1-2
Гино-Тардиферон** Pierre Fabre, Франция	Аскорбиновая и Фолиевая к-ты, мукопротеаза	256/80	Таблетки	1-2
Гемофер Пролонгатум** Glaxo Wellcome Poznan, Польша	-	325/105	Драже	1
Хеферол Alkaloid, Македония	-	350/100	Капсулы	1-2
Ферро-градумент**	-	525/105	Таблетки	1
Тотема** Иннотек Интернасьональ, Франция	Медь Марганец	10 мл/50 мг	Питьевая суспен. в ампул. по 10 мл	1-3 ампулы
Актиферрин** Ratiopharm, Германия	D,L-серин	113,85/34,5	Капсулы	1-3
		5 мл/34,5	Сироп	
Актиферрин Композитум** Ratiopharm, Германия	D,L-серин, Фолиевая к-та, цианкобаламин	113,85/34,5	Капсулы	1-3
Фенюльс** Ranbaxy Laboratories, Индия	Аскорб. и пантотен. к-ты Витамины: B ₁ , B ₂ , B ₆ , никотинамид	150/45	Капсулы	1-3
Ферретаб комп. Lappacher, Австрия	Фолиевая к-та	154/50	Капсулы	1-3
Фефол** Eipico, Египет	Фолиевая к-та	150/47	Капсулы	1-3
Фенотек** Rusan Pharma, Индия	Аскорбиновая и пантотеновая к-ты Витамины: B ₁ , B ₂ , B ₆	150/45	Капсулы	1-3

** Железо находится в двухвалентной форме (Fe²⁺)

*** Железо в трехвалентной форме (Fe³⁺)

Парентеральные препараты:

- Патология ЖКТ с нарушением всасывания (энтерит, хронический панкреатит с внешнесекреторной недостаточностью, неспецифический язвенный колит, язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки, Обширная резекция тонкой кишки).
- Непереносимость пероральных препаратов железа (тошнота, рвота, боли в животе).
- Необходимость быстрого насыщения организма железом (при предстоящих операциях).

- Эктофер - 1 амп (100 мкг) в/м – 2 мл – 1 р/сут
- Фербитол - 1 амп (100 мкг) в/м – 2 мл – 1 р/сут
- Феррум-лек - амп 2 мл (100 мкг) для в/м и амп по 5 мл для в/в введения, в/м – через день, в/в – 1-й день – 2,5 мл; затем 5 мл, 3-й – 10 мл, затем 2 р/нед по 10 мл, вводить медленно. Содержимое ампулы растворить в 10 мл физ.раствора.
- Количество парентерального железа
- $Fe (мг) = (Hв\ норм - Hв\ б-ного) \times масса(кг) \times 0,221 + 1000$
- Затем, чтобы узнать количество ампульного препарата результат делится на 1000. Это количество способно восстановить уровень эритроцитов и гемоглобина в крови и создать запас железа в 1000 мг.
- Ферковен амп 5 мг в/в х 1р/д ежедневно 10-15 дн., вводить медленно
- Осложнения – флебиты, анафилактические реакции, отсроченные реакции
- В комплексе – антиоксиданты – вит Е по 1 капс х 2 р/д в течении 1 месяца
- При уровне гемоглобина 40 – 50 г/л – переливание эритроцитарной массы.

Причинами неудач в лечении являются:

- - неправильный диагноз;
- - неадекватная доза железа;
- - продолжающаяся потеря крови;
- - интеркуррентные инфекции;
- - злокачественные новообразования.



Профилактика

Первичная:

- - беременные и кормящие;
- - девушки с подозрением на обильные менструации;
- - доноры-женщины с обильными менструациями

Ферроплекс 1т х 3 р/д

- Прегнавит (беременные с 12-13 недели, 21-25 недели; 31-32 до 37 недели)

Вторичная:

- На фоне лечения анемии, ежедневно железо в течении 7-10 дней после месячных или 2 6-недельных курса в год.

«Д» наблюдение

- – все находятся на «Д» учете, сдают анализ крови 1 раз в месяц в течении 1 года, затем 1 раз в 3 месяца на протяжении 3-5 лет
- УЗИ ОБП, щитовидной железы 1 раз в год
- Контроль уровня ферритина 1 раз в год и при обострении
- ФГДС по показаниям
- Консультации смежных специалистов по показаниям

Сидероахрестические (железонасыщенные) анемии

группа анемических синдромов, в основе которых лежит нарушение включения в молекулу гемоглобина железа при нормальном или повышенном его содержании в сыворотке (ахрезия — неиспользование). В результате этого нарушается синтез гема (железосодержащая часть гемоглобина), а неиспользованное железо откладывается в депо, приводя к развитию гемосидероза органов и тканей.

Нарушение включения железа в молекулу гемоглобина может возникать в результате генетических дефектов (заболевание наследуется по рецессивному типу, сцепленному с X-хромосомой) или при воздействии различных факторов (свинцовая интоксикация, некоторые медикаменты, алкоголь и др.), угнетающих активность ферментов, участвующих в синтезе гема.

Симптоматика характеризуется проявлениями анемии, устойчивой к лечению препаратами железа. При наличии гемосидероза внутренних органов (печень, поджелудочная железа и др.) может отмечаться соответствующая клиническая симптоматика.

В крови характерно наличие гипохромной анемии. Количество ретикулоцитов обычно снижено, за исключением случаев хронической свинцовой интоксикации (ретикулоцитоз). Содержание железа в сыворотке повышено или в пределах нормы. Общая железосвязывающая способность сыворотки нормальная или снижена. Количество сидероцитов в крови и сидеробластов в костном мозге значительно повышено.

Сидероахрестическую анемию следует заподозрить при наличии гипохромной анемии в сочетании с высоким уровнем сывороточного железа (при отсутствии приема препаратов железа или гемотрансфузий), рефрактерной к терапии препаратами железа. В каждом конкретном случае следует уточнить причину сидероахрестической анемии. Верификация нарушения синтеза гема в молекуле гемоглобина может быть осуществлена при исследовании уровня порфиринов в эритроцитах.

- **Лечение** больных при установленной причине развития анемии сводится к отмене лекарственных препаратов, применении комплексонов (свинцовая интоксикация).
- - вит В6 6 % 5-8 мл/сут в/м
- Пиридоксальфосфат 80-100 мг/сут внутрь или 30-40 мг в/м.

Препараты железа противопоказаны. Единственным методом лечения часто являются трансфузии эритроцитов. Для выведения избытка железа применяют дефероксамин (десферал) курсами несколько раз в год.

В12-дефицитная анемия

заболевание, обусловленное истощением запасов витамина В₁₂ в организме, что влечет за собой нарушение синтеза ДНК в клетках. Суточная потребность в витамине В₁₂ – 1-5 мкг; запасы в печени – 3-5 мг.

Этиология

Дефицит витамина В₁₂ в организме может развиваться при нарушении всасывания, нарушении поступления, конкурентного поглощения, нарушении транспорта.

Нарушение всасывания:

- отсутствие или снижение секреции фактора Кастла в результате атрофического гастрита (тип А), резекции или опухоли желудка;
- воздействие токсических факторов на слизистую желудка;
- наследственный вариант (не вырабатывается внутренний фактор Кастла);
- поражение тонкой кишки (хронический энтерит, резекция кишки, целиакия, тропическая спру);
- нарушения секреции трипсина;
- конкурентное поглощение: дифиллоботриоз; паразитирование кишечной микрофлоры в петлях слепой кишки после резекции кишечника;
- нарушение поступления с пищей (вегетарианство);
- нарушения в системе транспорта витамина В₁₂ – отсутствие белка транскобаламина II или выработка антител к нему.

■ Патогенез

- Вследствие дефицита B_{12} в клетках блокируется синтез ДНК, что приводит к нарушению процесса деления клеточного ядра и преждевременной гибели гемопоэтических предшественников в костном мозге (неэффективный гемопоэз). Наиболее яркие морфологические изменения отмечаются у клеток эритроидного ростка гемопоэза.

Вторая реакция, зависящая от участия витамина B_{12} – одна из реакций метаболизма жирных кислот (превращение метилмалонового кофермента А в сукцинил-кофермент А). Дефицит витамина B_{12} приводит к накоплению метилмалоновой кислоты, которая является токсичным продуктом. Ее избыточное накопление вызывает развитие неврологической симптоматики у больных с B_{12} -дефицитной анемией.

Клиника

- - *Анемический синдром*: повышенная утомляемость, слабость, одышка, тахикардия, бледность, шум в ушах и др.;
- *поражение нервной системы* (фуникулярный миелоз):

Наиболее ранними симптомами поражения нервной системы являются парестезии и нарушение чувствительности с постоянными легкими болевыми нарушениями, напоминающими покалывание булавок или иголок, ощущение онемения, холода в конечностях, «ватных ног», ползание мурашек. Может быть мышечная слабость мышечная атрофия.;

- *нарушение координации*;
- *психические нарушения*: депрессия, деменция;
- со стороны желудочно-кишечного тракта: атрофический глоссит (малиновый «лакированный» язык), гепатоспленомегалия, анорексия.

Объективно. Внешний вид больных: они чаще всего бывают полными, лицо одутловатое, бледно – желтушное, у большинства определяется легкая желтушность склер, иногда – бывает субфебрильная температура тела. На языке – атрофия сосочков, однако наличие глоссита – не патогномоничный признак.

У ряда больных - сплено- а иногда и гепатомегалия.



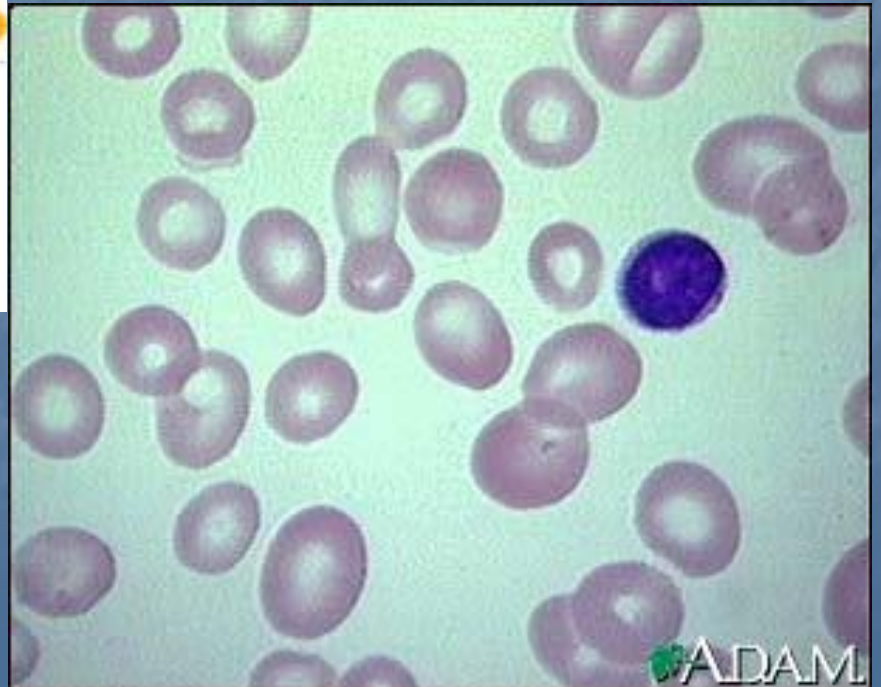
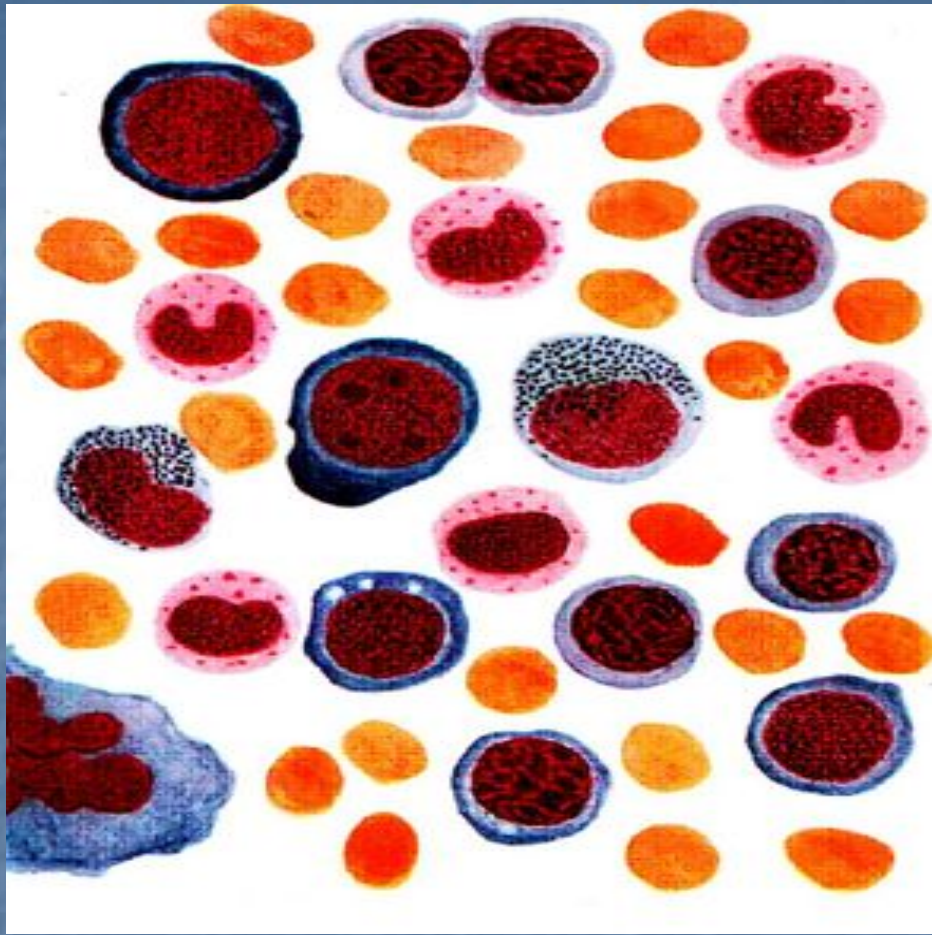
Цвет кожи



Ладни здорового человека (слева) и больного с железодефицитной анемией (справа)

Диагностика

- *Гематологические показатели:* гиперхромная (цветной показатель $> 1,0$) макроцитарная анемия;
- в эритроцитах обнаруживают остатки ядра, получившие названия тельца Жоли и кольца Кебота;
- содержание эритроцитов снижено или нормальное;
- содержание лейкоцитов снижается, главным образом, за счет гранулоцитов (нейтропения);
- тромбоцитопения нередко бывает значительной.
- Количество ретикулоцитов нормально или несколько снижено.



- Содержание железа сыворотки – в норме или несколько повышено до лечения, в период лечения его содержание в сыворотке снижается.
- Для В12 дефицитной анемии характерна умеренная гипербилирубинемия за счет непрямого билирубина (в следствие внутрикостномозгового распада эритрокариоцитов, содержащих гемоглобин).
- Концентрация витамина В₁₂ в плазме крови < 100 пг/мл (в норме – 160-950¹² пг/мл);
- выявляются антитела к фактору Кастла;
- *Миелограмма*: раздражение эритроидного ростка (соотношение миелоидного и эритроидного рядов – 1:3), большое количество мегалобластов, отсутствие оксифильных форм («синий костный мозг»).

- Дифференциальный диагноз дефицита витамина В12 проводят с дефицитом фолиевой кислоты. Следует отметить, что он встречается значительно реже, чем дефицит витамина В12.
- Он бывает при голодании у детей, при беременности, алкоголизме, при вскармливании новорожденных козьим молоком, приеме лекарственных средств: антагонистов фолиевой кислоты (метотрексата), противосудорожных препаратов

- **Лечение.** К лечению В12 дефицитной анемии витамином В12 можно приступать только после установления и верификации диагноза с помощью миелограммы.
- Даже 1-2 инъекции витамина В12, не устраняя синдром анемии, могут трансформировать мегалобластическое кроветворение в нормобластическое и сделать стерильную пункцию неинформативной.
- При невозможности выполнить исследование костного мозга (отказ больных и пр.) допустимо пробное назначение витамина В12 с исследованием количества ретикулоцитов на 3-5 день (повышение количества ретикулоцитов-ретикулоцитарный криз).
- 2 препарата витамина В12:
 - - цианокобаламин – по 400-500 мкг х 1 р/д в/м
 - - оксикобаламин – по 1 мг/сут в/м через день.
- Длительность курса - 4-6 недель. На 3-й – 4-й день от начала лечения витамином В12 повышается содержание ретикулоцитов (до 20 %), максимальный подъем на 5-8 день от начала терапии.

- После курса лечения – курс закрепляющей терапии:
 - - цианокобаламин – по 400-500 мкг х 1 р/нед в/м 2 месяца, затем - по 400-500 мкг х 2 р/мес в/м;
 - - оксикобаламин – 1 р/нед в течении 3 мес.
- При фуникулярном миелозе – большие дозы витамина В12– 1000 мкг ежедневно в сочетании с коферментом витамина В12 кобамамидом – 500 мкг 1 р/д в/м, который участвует в синтезе жирных кислот, до исчезновения клинических признаков.
- Переливание эритроцитаной массы только по жизненным показаниям:
 - - кома при В12 дефицитной анемии;
 - - снижение гемоглобина до 40-50 г/л;
 - - анемическая энцефалопатия.

Препараты фолиевой кислоты назначают лишь больным с фолиеводефицитной мегалобластной анемией. При В12 дефицитной анемии лечение фолиевой кислотой не показано. Применяют препараты фолиевой кислоты внутрь в дозе 1-2 мг 1-3 раза в сутки. Максимальная суточная доза – 5 мг. Длительность курса определяется сроком нормализации содержания гемоглобина в крови.

«Д» - наблюдение

Лечение – пожизненно, «Д»
наблюдение – постоянно – гематолог
или участковый терапевт

Ан.крови клинический -1 раз в месяц
в течении 1 года, затем 1 раз в 3-4
месяца

ФГДС 1 раз в год

Уровень В12 и фолиевой кислоты при
обострении

Консультация невропатолога 1 раз в
год

Профилактика

- Первичная профилактика заключается в предотвращении случаев, связанных с нарушением поступления или с конкурентным поглощением B_{12} . У больных с резецированным желудком необходимо проводить профилактическое лечение препаратами витамина B_{12} .
- В профилактике дефицита фолиевой кислоты нуждаются беременные женщины, а также пациенты, принимающие препараты, способные нарушать метаболизм фолиевой кислоты (противосудорожные и др.). Для профилактики фолиеводефицитной анемии используют препараты фолиевой кислоты в дозе 3-5 мг в день.

Гипопластическая (апластическая) анемия.

Заболевание кроветворной системы, характеризуется депрессией кроветворения (сокращением трех кроветворных ростков в костном мозге – красного, миелоидного, мегакариоцитарного, развитием панцитопении и жировым перерождением костного мозга)

■ **Классификация**

- - *Врожденные*: анемия Фанкони, Дайемонда-Блекфэна;
- *приобретенные*: под влиянием химических, лекарственных, инфекционных агентов и ионизирующего излучения;
- *идиопатические* – неизвестной этиологии.



■ **Этиология**

- *Врожденные.* Выделяют 4 группы комплементации, т.е. не менее 4 генов, мутация любого из которых ведёт к развитию апластической панцитопении 4 типов:
 - группа А (тип 1 анемии Фанкони, дефекты генов FA1, FA, F);
 - группа В (тип 2, дефект гена FA2);
 - группа С (тип 3, дефект гена FACC);
 - группа D (тип 4, дефект гена FA4).
- *Приобретенные анемии:*
 - *инфекции:* вирусный гепатит, инфекционный мононуклеоз, цитомегаловирус, грипп;
 - *лимфопролиферативные нарушения:* хронический лимфобластный лейкоз, лимфома, тимома;
 - *ионизирующее излучение,*
- - *химические вещества:* соединения свинца, бензол, инсектициды и др.;
- *лекарственные средства:* антибиотики, нестероидные противовоспалительные средства, цитостатики, препараты золота, противосудорожные препараты.

■ Патогенез

- - Внутренний дефект стволовой клетки крови;
 - иммунная реакция на гемопоэтическую ткань;
 - нарушение поддерживающей функции стромального окружения в костном мозге.
- При апластической анемии реакция иммунной системы направлена против антигена (антигенов), появляющегося на цитоплазматической мембране стволовой клетки крови в результате мутации в ее генетическом аппарате.

■ Патоморфология костного мозга

Большое количество жировой ткани, среди которой встречаются эритроидные и гранулоцитарные предшественники. Количество мегакариоцитов значительно снижается и даже могут отсутствовать.

- Клиника. Болезнь начинается исподволь, больной адаптируется к анемии и обращается к врачу уже тогда когда выраженность панцитопении значительная.

- *Выявляются синдромы:*

- *анемический:* одышка, тахикардия, слабость, систолический шум на верхушке сердца, снижение массы тела;

- *геморрагический:* крупные и мелкие кровоизлияния (в т.ч. в сетчатку глаза), кровотечения различной локализации (меноррагия, мелена, носовые кровотечения), обусловленные тромбоцитопенией;

- *инфекционных осложнений:* присоединение инфекционно-воспалительных и гнойно-некротических процессов различной локализации вследствие лейкопении (нейтропении).

При осмотре – бледность кожных покровов и слизистых оболочек, проявления геморрагического диатеза в виде мелкоточечных петехий и небольших «синяков».

- *В периферической крови при анемии Фанкони:*
 - макроцитоз (в отличие от приобретённой апластической анемии);
 - повышение содержания гемоглобина F;
 - отсутствие выраженной панцитопении до 3-8-летнего возраста.
- *При анемии Дайемонда-Блекфэна:*
 - макроцитоз;
 - повышение содержания гемоглобина F;
 - ретикулоцитопения.
- *При приобретенной апластической анемии:*
 - панцитопения;
 - количество ретикулоцитов резко снижено;
 - снижение содержания гемоглобина до 20-30 г/л;
 - повышение концентрации железа в сыворотке крови (вследствие гемотрансфузий);
 - нормальные показатели общей железосвязывающей способности сыворотки.

- **Миелограмма**

- При анемии Фанкони изменения часто не обнаруживают.

При приобретенной апластической анемии:

- замещение нормальной кроветворной ткани на жировую и фиброзную;

- уменьшение количества эритроидных и гранулоцитарных предшественников;

- мегакариоциты снижены, и даже могут отсутствовать;

- увеличенные запасы железа.

- **Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования**

- Рентгенологическое исследование костей предплечья (возможно обнаружение аномалий развития лучевой кости) и больших пальцев кистей (конституциональная анемия);

- компьютерная томография области тимуса при подозрении на тимому;

- ультразвуковое исследование почек.

Лечение

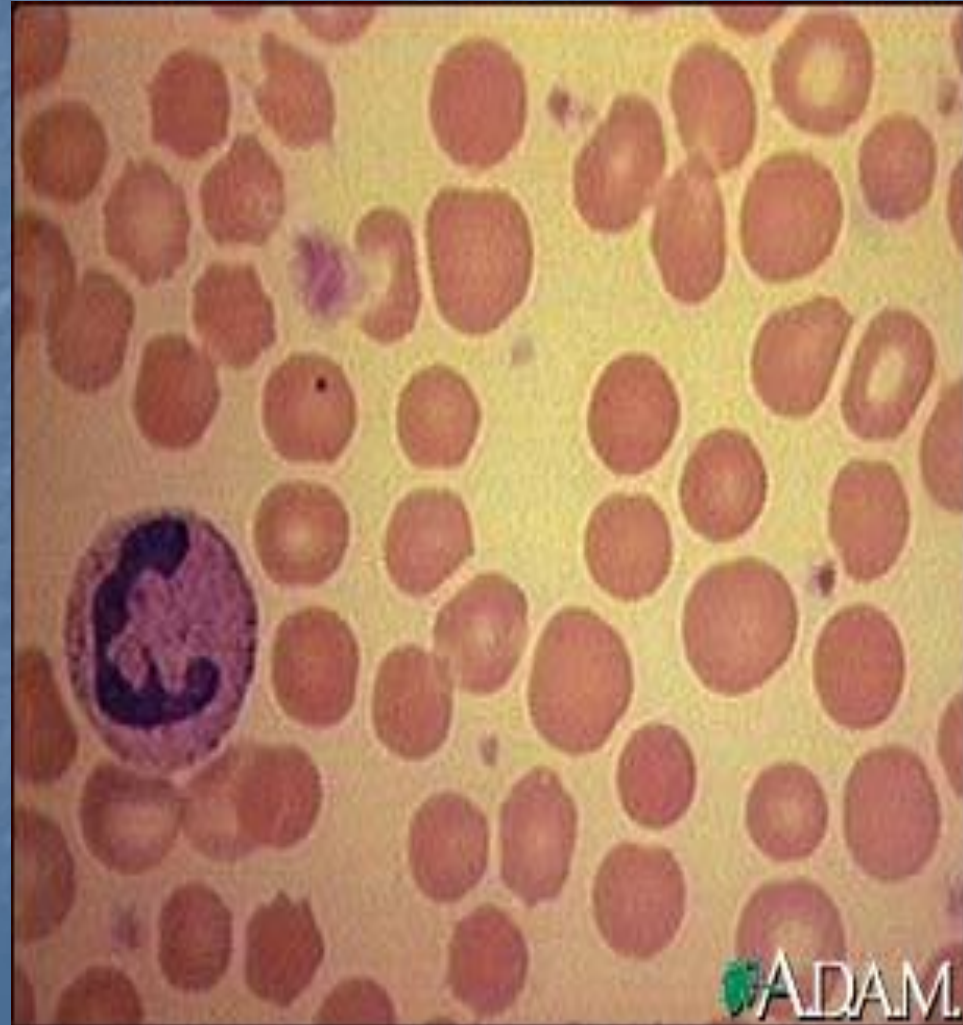
- Основной метод – трансплантация костного мозга от совместимого донора. При невозможности подобрать донора проводят паллиативную терапию.
- Базисный препарат – циклоспорин А. У части больных с нетяжелой апластической анемией, преодолевших 6-месячный порог выживаемости, может наступить спонтанное улучшение, даже если им не проводилось никакой иммуносупрессивной терапии.
- Эффект от иммуносупрессивной терапии у больных с тяжелой и крайне тяжелой апластической анемией сомнителен.
- Всем больным проводится заместительная трансфузионная терапия эритроцитарной и/или тромбоцитарной массой. Кроме того, показана антибактериальная и микостатическая терапия для профилактики или лечения инфекционных осложнений, а так же глюкокортикоиды. Прогноз при апластической анемии чрезвычайно серьезен.

«Д» наблюдение

- Ан.крови клинический 1 раз в 2 недели
- Контроль АЛТ, АСТ, тимоловой пробы 1 раз в 4 месяца
- Креатинин по показаниям
- УЗИ ОБП, почек, щитовидной железы 1 раз в год
- Маркеры ВИЧ, вирусных гепатитов В и С 1 раз в год

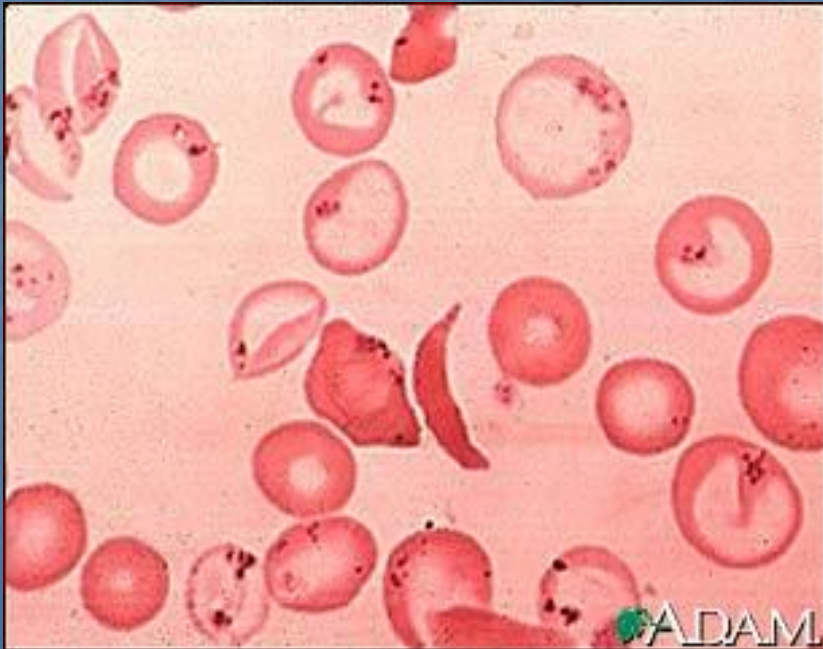
Гемолитические анемии

Это группа наследственных и приобретенных заболеваний, характеризующихся снижением средней продолжительности жизни эритроцитов (в норме – 120 дней). Гемолиз (разрушение эритроцитов) может быть внесосудистым (в селезёнке, печени или костном мозге) и внутрисосудистым..



Этиология

Гемолитические анемии возникают при дефектах эритроцитов (внутриклеточные факторы) или под воздействием внешних по отношению к эритроцитам причин (внеклеточные факторы). Обычно внутриклеточные факторы – наследуемые, а внеклеточные – приобретённые.



Классификация гемолитических анемий

■ **I. Наследственные**

■ **1. Мембранопатии:**

■ — связанные с нарушением белковых компонентов: микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара) — частота встречаемости — 2,2/10000, эллиптоцитоз, стоматоцитоз, пиропойкилоцитоз;

■ — связанные с нарушением липидного бислоя: акантоцитоз.

■ **2. Ферментопатии:** дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ) — частота встречаемости — 0,8/10000, дефицит пируваткиназы.

■ **3. Нарушение синтеза гемоглобина:**

■ — нарушение синтеза гема: врожденная сидеробластная анемия, врожденная эритропоэтическая порфирия;

■ — нарушение синтеза глобина: качественные гемоглобинопатии (аномальные гемоглобины), количественные гемоглобинопатии (талассемии).

■ II. Приобретенные

■ 1. ГА, обусловленные механическим повреждением эритроцитов:

- — маршевая гемоглобинурия;
- — разрушение эритроцитов протезами клапанов, сосудов;
- — синдром полиагглютинабельности эритроцитов.

■ 2. ГА, обусловленные нарушением структуры мембраны эритроцитов в результате приобретенной соматической мутации:

- — пароксизмальная ночная гемоглобинурия / болезнь Маркиафавы-Микели — частота встречаемости — 0,44/1млн).

■ 3. ГА, обусловленные химическим повреждением эритроцитов (со-ли тяжелых металлов, гемолитические яды).

■ 4. ГА, обусловленные недостатком витамина E.

■ 5. ГА, обусловленные разрушением эритроцитов внутриклеточными паразитами.

■ II а. Иммунные

■ 1. Аутоиммунные.

■ *По характеру антител:*

- — с неполными тепловыми агглютинаинами;
- — с тепловыми гемолизинами;
- — с полными холодowymi агглютинаинами;
- — пароксизмальная холодовая гемоглобинурия с двухфазными гемо-лизинами Доната-Ландштейнера.

- **2. Гетероиммунные:** *лекарственные (антибиотики, сульфанилами-ды, НПВ, противотуберкулезные, противоглистные, антигистаминные), вирусные (вирус Эпштейн-Барра, вирус простого герпеса, цитомегаловирус, вирусы гепатита, вирус кори, краснухи, гриппа типа А, ВИЧ), бактериальные (стрептококки, брюшной тиф, Escherichia coli (септицемия), Mycoplasma pneumoniae).*

- *3. Изоиммунные (аллоиммунные):*
 - — гемолитическая болезнь новорожденных;
 - — посттрансфузионные;
 - — посталлотрансплантационные.
- *4. Трансиммунные (развиваются, когда антитела матери, страдающей аутоиммунной гемолитической анемией, проникают через гематоэнцефалический барьер к плоду и направлены против общего антигена матери и ребенка).*

- *По этиологии:*
- — первичная (идиопатическая) АИГА.
- — вторичная (симптоматическая) АИГА, возникающая на фоне другого основного заболевания.
- *Заболевания, ассоциированные с АИГА: иммунные* (волчаночный нефрит, ревматоидный артрит, аутоиммунный тиреоидит, хронический активный гепатит, неспецифический язвенный колит, склеродермия, дерматомиозит); *иммунодефицитные синдромы; малигнизация* (Ходжкинская и неходжкинская лимфомы, хронический лимфоцитарный лейкоз, карцинома, тимома, опухоли яичников, матки, дермоидные опухоли).
- *По течению:*
- — Острая — до 6 мес.;
- — Хроническая — более 6 месяцев.

Гемоллиз эритроцитов при гемолитических анемиях может происходить по двум типам:

- *I тип — внутрисосудистый.* Присутствие в плазме токсических веществ или инфекционных агентов вызывает изменения стенки эритроцита, что приводит к:

- выработке аутоантител к изменённому эритроциту (аутоиммунная гемолитическая анемия);
- непосредственному разрушению эритроцита.

Изоиммунные гемолитические анемии наблюдают при эритробластозе плода; сюда также можно отнести гемолитические трансфузионные реакции.

Дефекты эндотелия сосудов (микроангиопатии) также способны повреждать эритроциты — анемия гемолитическая микроангиопатическая.

- *Гемоглинурия пароксизмальная холодовая*

Применение некоторых лекарственных средств (сульфаниламиды, противомаларийные препараты) приводит к гемолитическому кризу.

- Несовместимые гемотрансфузии (особенно по АВО-системе), дефицит Г-6-ФДГ, анемия Доната-Ландштейнера, гемолизинованные АИГА, гетероиммунная гемолитическая анемия, болезнь Маркиафавы-Микели, механическое повреждение эритроцитов, нестабильные гемоглобинопатии.

- *II тип* — *внутриклеточный*: наследственные мембранопатии, агглютининовые АИГА.
- Внутриклеточные дефекты включают аномалии мембран эритроцитов, гемоглобина или ферментов. Острота гемолитического процесса прямо пропорциональна концентрации антител на поверхности эритроцита, выраженности дефицита и активности компонента эритроцитарной мембраны и фермента, дефектам структуры и синтеза гема и белка глобина. Выраженность степени гемолиза зависит от активности клеток системы мононуклеарных фагоцитов. Эти дефекты наследуемы (исключая пароксизмальную ночную гемоглобинурию).
Дефекты мембран: сфероцитоз наследуемый, эллиптоцитоз наследуемый, гемоглобинурия пароксизмальная ночная.
- *Гемоглобинопатии* (например, серповидноклеточная анемия). Известно более 300 заболеваний, обусловленных точечными мутациями генов глобинов. Дефект молекулы глобина способствует нарушению его полимеризации. Изменяются мембрана, форма эритроцита, увеличивается подверженность гемолизу.

Клинико-лабораторные диагностические критерии гемолитических анемий

- • *Анемический синдром.*
- • *Желтушность кожи и склер.*
- • *Спленомегалия (при внутриклеточном гемолизе).*
- • *Лихорадка или субфебрилитет (в период криза).*
- • *Врожденные аномалии костной системы (при наследственных ГА): башенный череп, высокое готической небо, широкая переносица, неправильное окостенение швов основания черепа, синдром короткого мизинца.*
- • *Желчнокаменная болезнь (при микросфероцитарной ГА).*
- • *Тромботические нарушения органов (при серповидноклеточной анемии).*
- • *Появление мочи черного цвета (при ГА с внутрисосудистым гемолизом).*

- • **Периферическая кровь:** анемия нормохромная, нормоцитарная (реже—гиперхромная), исключение- талассемия (гипохромная), ретикулоцитоз, наличие ядросодержащих эритроидных клеток (нормоцитов), может быть лейкоцитоз со сдвигом влево до молодых клеток, реже — лейкопения, увеличение СОЭ.
- • **Морфология эритроцитов:** шизоциты и фрагментированные эритроциты (при приобретенных ГА), мишеневидные и серповидные эритроциты (при гемолабинопатиях), микросфероциты (при наследственном микросфероцитозе).
- • **Биохимические показатели:** повышение билирубина за счет непрямой его фракции, повышенное содержание сывороточного железа, увеличение ЛДГ, снижение гаптоглобина, наличие в моче гемосидерина с выделением мочи темного цвета (при внутрисосудистом гемолизе).
- • **Костный мозг:** увеличение числа эритроидных клеток (более 25%)

Дополнительные методы исследования гемолитических анемий:

- Определение активности некоторых ферментов в эритроцитах при диагностике ферментопатий.

- Электрофорез гемоглобинов (увеличение фетального гемоглобина при талассемии).

- Выявление антител, фиксированных на эритроцитах с помощью пробы Кумбса и определение количества иммуноглобулинов на поверхности эритроцитарных мембран с помощью иммуноферментного метода: при диагностике АИГА.

- Исследование осмотической резистентности эритроцитов (снижается при микросфероцитарной анемии; повышается при талассемии).

- Проба Хема и сахарозный тест (положительные при пароксизмальной ночной гемоглобинурии).

- Рентгенологическое исследование черепа при диагностике талассемий (утолщение губчатого слоя костей свода, поперечная исчерченность на пластинке лобной и теменной костей).

Лечение гемолитических анемий

- *В период гемолитического криза:*
дезинтоксикационная терапия, трансфузии эритроцитарной массы/трижды отмытых эритроцитов, глюкокортикостероиды (внутривенно), фенобарбитал, мембраностабилизаторы, гепарин (с целью профилактики ДВС), профилактика острой почечной недостаточности при внутрисосудистом гемолизе.
- Основными методами патогенетической терапии при наследственном микросфероцитозе являются спленэктомия и рентгенэндоваскулярная окклюзия селезенки.

- В лечении гемоглобинопатий используется в качестве консервативной терапии десферал, гемотрансфузии, витаминотерапия, в качестве хирургического лечения:
- трансплантация костного мозга,
- спленэктомия.
- Кроме того, в лечении серповидноклеточной анемии особое место занимает антитромботическая терапия, гипербарическая оксигенация (для повышения концентрации кислорода, что способствует снижению серповидности эритроцитов), препараты-модификаторы молекул патологического гемоглобина (цианат натрия, цианат калия с целью карбометиличивания валина с разрывом гидрофобных его связей; аспирин с целью ацетиличивания HbS и уменьшения образования гидрофобных связей и преципитации гемоглобина).

- *Лечение аутоиммунных гемолитических анемий*
- — Глюкокортикостероиды — 60–100 мг/сут (1–2 мг/кг) по преднизолону в течение 3–4-х недель с постепенной отменой; солюмедрол 15 мг/кг (но не более 2 г в сутки) в/венно в качестве пульс-терапии 3–5–7 дней;
- — плазмаферез;
- — спленэктомия (при хроническом непрерывно рецидивирующем течении и резистентности к гормонотерапии);
- — иммуносупрессивная терапия: антилимфоцитарный глобулин, циклоспорин-А;
- — цитостатическая терапия: циклофосфан, винкристин.

«Д» наблюдение

- Ан.крови клинический 1 раз в месяц
- Контроль билирубина общего и фракций 1 раз в 3 месяца
- Проба Кумбса прямая и непрямая 1 раз в 6 месяцев
- УЗИ ОБП, почек, щитовидной железы 1 раз в год
- Консультации смежных специалистов (ревматолога, невропатолога 1 раз в год)

Спасибо за внимание!