

# **ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ**

Д.м.н., профессор  
Е.Б. Романцова

# Анемия:

- патологическое состояние, при котором происходит снижение содержания гемоглобина в единице объема крови.

# Классификация

Параметры:

- ❑ Средний размер эритроцитов (нормо-, макро- и микроцитарные).
- ❑ Цветовой показатель (нормо-, гипо- и гиперхромные).
- ❑ Регенераторная возможность красного костного мозга (по количеству ретикулоцитов) - нормо-, гипо- и гиперрегенераторные.
- ❑ Этиология (нарушения образования, избыточное разрушение клеток крови, кровопотеря).

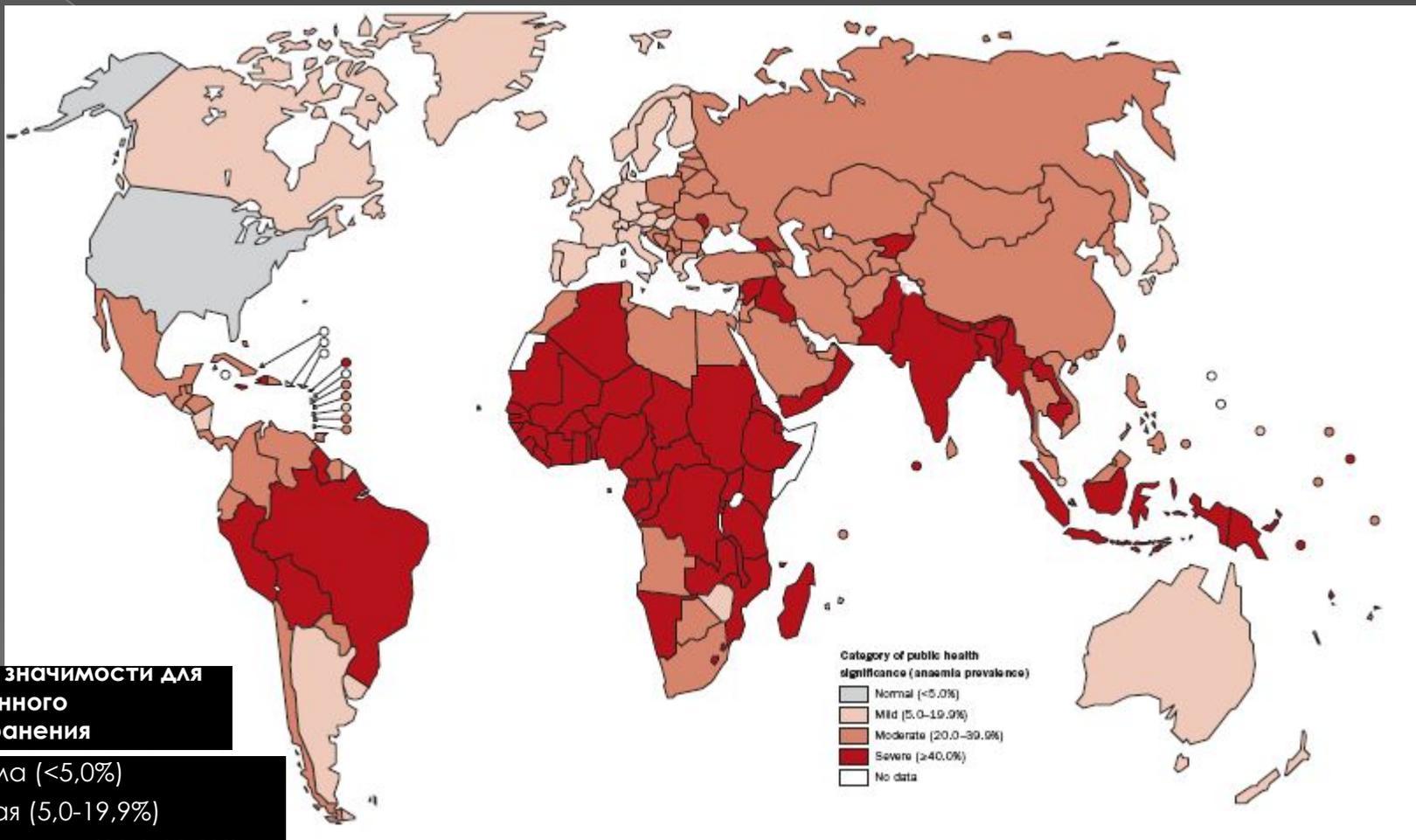
# Классификация:

1. Анемии, вызванные недостатком гемопоэтических факторов (железодефицитная, белководефицитная, витаминдефицитная).
2. Анемии гипо- и апластические (наследственные, приобретенные).
3. Анемии гемолитические.
4. Связанные с внутренними аномалиями эритроцитов (мембранопатии, ферментопатии, гемоглобинопатии).
5. Связанные с внешними воздействиями (аутоиммунные гемолитические; вследствие повреждения, инфекционные и паразитарные, вследствие отравления, связанные с дефицитом витамина E).
6. Анемии постгеморрагические (острые, хронические).
7. Анемии при различных хронических заболеваниях

# ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

- Практически до **90%** анемий у детей и женщин относятся к дефицитным, значительную часть из них **составляют железодефицитные**.
- Дефицит железа в той или иной степени присутствует у **30-40%** жителей планеты, причём **сидеропения** развивается в 2 раза чаще, чем анемия, и её выявляют у всех **беременных в последнем триместре**.
- В России железодефицитной анемией страдают до **40%** детей первых 3 лет жизни, до **1/3** подростков и **44%** женщин фертильного возраста.

# Проблема анемии у детей дошкольного возраста имеет глобальную распространенность



Категория значимости для общественного здравоохранения

Норма (<5,0%)
Легкая (5,0-19,9%)
Умеренная (20,0-39,9%)
Тяжелая (≥40%)
Нет данных

## ФАКТОРЫ РИСКА

В группу высокого риска входят

-дети от матерей с **неблагополучно** протекавшей и/или многоплодной беременностью,

-**Недоношенные** дети в возрасте 6—12 мес, крупные и интенсивно растущие дети

-нерациональное и несбалансированное **питание**

-**Мальабсорбция**

-хроническими воспалительными заболеваниями **кишечника**

-**дисбактериоз**

-девочки-подростки **с гиперполименореей.**

# ЭТИОЛОГИЯ

- Интенсивный рост на I году
- Низкие запасы железа при рождении
- Алиментарные факторы
- Наследственные ферментопатии
- Избыточные потери или потребления железа
- Врожденные аномалии кишечника с кровоточивостью (периоды бурного роста организма первые годы жизни, пубертатный период, когда высокие потребности организма в веществах, необходимых для кроветворения (полноценный белок, витамины, м/элементы, железо) не покрываются пищей, ЧБД, болезни ЖКТ, гельминтоз.

# Патогенез

- При преимущественном дефиците белка снижаются продукция **эритропоэтина** почками, активность ферментов кишечника, всасывание железа и витаминов. Вследствие этого **нарушается гемопоз.**
- При недостаточном поступлении витаминов в организм (в первую очередь витаминов  $B_6$  и  $B_{12}$ ) замедляется как **включение железа в гем** (витамин  $B_6$ ), так и нормальный процесс **созревания клеток** эритроидного ряда из-за дефекта синтеза ДНК (витамин  $B_{12}$ ). Однако белково- и витаминдефицитные анемии возникают довольно редко, обычно при грубом нарушении вскармливания.
- Гораздо чаще **развивается дефицит железа**, тяжело отражающийся на **процессе кроветворения** и состоянии всего организма (связано с особенностями метаболизма, распределения и усвоения железа, высокими потребностями растущего организма в этом элементе и низким его содержанием в пище).

# ОБМЕН ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ РЕБЁНКА

- Плод получает железо от матери через плаценту в течение всей беременности, наиболее интенсивно с **28—32-й недели**.
- В организме доношенного ребёнка содержится около 300—400 мг железа, недоношенного — всего 100—200 мг.
- Потребности доношенного ребёнка **до 3—4 мес** удовлетворяются за счёт эндогенного железа и молока матери.
- Всосавшееся в тонкой кишке железо с помощью транспортного белка **трансферрина** переносится в красный костный мозг и тканевые депо.
- Различают **гемовое (80% железа в организме) и негемовое железо**

# Гемовое и негемовое железо

**ЖЕЛЕЗО**

**ГЕМОВОЕ**

**ГЕМОГЛОБИН**

**МИОГЛОБИН**

**ЦИТОХРОМЫ**

**ФЕРМЕНТЫ:  
КАТАЛАЗА**

**НЕГЕМОВОЕ**

**ФЕРРИТИН**

**ГЕМОСИДЕРИН**

**ТРАНСФЕРРИН**

**ФЕРМЕНТЫ:  
АКОНИТАЗА, НАД+Н-  
ДГ**

# Распределение железа в организме

<u>ФОНДЫ ЖЕЛЕЗА</u>	<u>СОДЕРЖАНИЕ</u> <u>ЖЕЛЕЗА, г</u>
Железо эритрона	2,8 – 2,9
Железо депо	0,5 – 1,5
Железо тканевое	0,125 – 0,140
Железо транспортное	0,003 – 0,004

# Дефицит железа в организме (сидеропения) проходит три стадии.

1. **Прелатентная** — недостаточное содержание железа в тканях, концентрации  $Hb$  и сывороточного железа не изменены.
2. **Латентная** — концентрация  $Hb$  нормальная, но сывороточного железа снижена.
3. **Железодефицитная анемия** — изменены все показатели красной крови.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ

- ❖ **Астеновегетативный синдром** — следствие нарушения функций головного мозга. Маленькие дети отстают в психомоторном развитии, плаксивы, раздражительны, капризны, плохо контактируют со сверстниками. У детей старшего возраста страдает интеллектуальное развитие: снижены память, внимание, интерес к учёбе. Появляются признаки СВД. Возможны мышечные боли и гипотония (в частности — мочевого пузыря), энурез.
- ❖ **Эпителиальный синдром , сидеропенический** включает дистрофию и атрофию барьерных тканей (слизистых оболочек, кожи и её производных — ногтей, волос ). К трофическим нарушениям легко присоединяются воспалительные изменения. Снижается аппетит, возникают извращение вкуса и обоняния (**prisa chlorotica**), дисфагия, диспептические расстройства, нарушения процессов всасывания в кишечнике, скрытые кишечные кровотечения, мышечные боли , мышечная гипотония (дизурия, энурез).

# Клинические проявления ЖДА у детей: сидеропенический синдром

- **Дистрофические изменения кожи и придатков**

сухость кожи, пигментация цвета кофе с молоком, ломкость, слоистость и исчерченность ногтей, вогнутость ногтей (койлонихии), выпадение волос, раздваивание кончиков волос

- **Атрофия слизистых оболочек ЖКТ, носа**

нарушение всасывания и диспепсические расстройства, глоссит, ангулярный стоматит («заеды»), гингивит, дисфагия

- **Извращение вкуса**

пристрастие к мелу, глине, сырым продуктам

- **Извращение обоняния**

пристрастие к запахам лака, красок, ацетона, бензина, выхлопных газов автомобиля

- **Мышечные боли** вследствие дефицита миоглобина

- **Мышечная гипотония**

дизурия и недержание мочи при кашле, смехе, энурез

- **Нарушение иммунитета**

частые инфекции

- **Нарушение терморегуляции**

- ❖ **Иммунодефицитный синдром** проявляется частыми ОРВИ и ОКИ.
- ❖ **Сердечно-сосудистый синдром** наблюдают при тяжёлой железодефицитной анемии. У детей развиваются повышенная утомляемость, низкое АД, тахикардия, снижение тонуса сердечной мышцы, приглушение тонов, функциональный, довольно грубый систолический шум, хорошо выслушиваемый на сосудах («шум волчка»). Возможны головокружения.
- ❖ **Гепатолиенальный синдром** возникает редко, обычно при тяжёлой анемии.  
**Анемический**-бледность кожи, слизистых, снижение аппетита, физическая, умственная утомляемость.

Кожа бледная, с легко  
возникающим румянцем щек



# Атрофия сосочков языка



# Хейлит («заеды»)



# Сухость кожи и волос



# Ломкость ногтей



# Лабораторные критерии железодефицитных состояний у детей

Показатель	Норма	Латентный дефицит	ЖДА
<b>НЬ, г/л</b>			
<b>6 мес. - 5 лет</b>	<b>&gt;110</b>	<b>&gt;110</b>	<b>&lt;110</b>
<b>5 лет – 12 лет</b>	<b>&gt;120</b>	<b>&gt;120</b>	<b>&lt;120</b>
<b>Цветовой показатель, %</b>	<b>0,85-1,05</b>	<b>0,85-1,05</b>	<b>&lt;0,85</b>
<b>Железо сыворотки (ЖС), мкмоль/л</b>	<b>10,6-33,6</b>	<b>&lt;14</b>	<b>&lt;14</b>
<b>Содержание НЬ в эритроците**, пг, МСН</b>	<b>27-31</b>	<b>27-31</b>	<b>&lt;27</b>
<b>Средняя концентрация НЬ в эритроците***, г/л, МСНС</b>	<b>32-36</b>	<b>32-36</b>	<b>&lt;32</b>
<b>Средний объем эритроцита, MCV, фл</b>	<b>80-94</b>	<b>80-94</b>	<b>&lt;80-94</b>
<b>Общая железосвязывающая способность сыворотки (ОЖСС), мкмоль/л</b>	<b>40,6-62,5</b>	<b>&gt;63</b>	<b>&gt;63</b>
<b>Латентная железосвязывающая способность сыворотки, мкмоль/л (ЛЖСС)</b>	<b>&lt;47</b>	<b>&gt; 47</b>	<b>&gt;47</b>
<b>Коэффициент насыщения трансферрина железом (ЖС/ОЖСС), %</b>	<b>&gt;17</b>	<b>17</b>	<b>&lt;17</b>
<b>Ферритин сыворотки, мкг/л</b>	<b>&gt;12</b>	<b>&lt;12</b>	<b>&lt;12</b>
<b>Десфераловая сидероурия***, мг/сут</b>	<b>0,65+0,006</b>	<b>&lt;0,4</b>	<b>&lt;0,4</b>

# ДИАГНОСТИКА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ СОСТОЯНИЙ

- Концентрация Нь (1 степень – 110-90 г/л, 2 – 90-70 г/л, 3 – меньше 70 г/л).
- Цветовой показатель рассчитывают следующим образом: цветовой показатель = [(концентрация Нь, г/л)х3]+(три первые цифры количества эритроцитов без запятой). В норме составляет 0,85-1,05.
- Морфология эритроцитов в мазке периферической крови.
- Результат от лечения препаратами железа при приёме внутрь: через 10-14 дней концентрация Нь повышается ежедневно на 1-4 г/л, содержание ретикулоцитов увеличивается до 3-4% (ретикулоцитарный криз).

# Нижний порог нормы Hb в зависимости от возраста ребенка: критерии ВОЗ



Ранний возраст

11 г/дл  
(110 г/л)

6 месяцев – 5



Дошкольники

11 г/дл  
(110 г/л)



Школьники

11,5 г/дл  
(115 г/л)

5-12



Подростки

12 г/дл  
(120 г/л)

> 12

\*Для новорожденных младше 6 мес. пороговый уровень гемоглобина ВОЗ не определен

# КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

- **Ранняя анемия недоношенных.** Основными причинами развития ранней анемии считают усиленный «физиологический» гемолиз эритроцитов, содержащих HbF, недостаточную функциональную и морфологическую зрелость красного костного мозга, снижение продукции тканевых эритропоэтинов вследствие гипероксии, имевшей место при рождении ребёнка.
- **Поздняя анемия недоношенных.** Развивается на 3-4-м месяце жизни в результате истощения неонатальных запасов железа в депо.
- **Алиментарная и инфекционная анемии.** Развиваются во втором полугодии жизни у доношенных детей. В происхождении алиментарной анемии играют роль нарушения вскармливания. Инфекционные заболевания, чаще всего ОРВИ и отиты, обычно способствуют более тяжёлому течению алиментарной анемии.

# ЛЕЧЕНИЕ

Лечение железодефицитной анемии проводят в три этапа.

Этапы	Цель	Продолжительность	Средние суточные дозы элементарного железа
Устранение анемии	Восстановление нормальной концентрации Hb	1,5 – 2 – 3 мес.	До 3 лет – 3-5 мг/кг/сут; от 3 до 7 лет – 100-120 мг/сут; старше 7 лет – до 200 мг/сут.
Терапия насыщения	Восстановление запасов железа в организме	3 – 6 мес.	До 3 лет – 1-2 мг/кг/сут; от 3 до 7 лет – 50-60мг/сут; старше 7 лет – 50-100 мг/сут
Поддерживающая терапия	Сохранение нормального уровня всех фондов железа	При кровотечениях из ЖКТ – 7-10 дней каждый месяц, а у девочек-подростков с гиперполименореей – 7-10 дней после каждой менструации	40 – 60 мг/сут

# Наиболее часто применяемые препараты железа

Препарат	Состав	Лекарственная форма	Содержание элементарного железа, мг
Мальтофер Фол	Железа гидроксид, полимальтозат + фолиевая кислота	Таблетки, капли, сироп, раствор в/м	100 1мл-50мг 1кап-2,5мг
Актиферрин	Железа сульфат серин	Капсулы, капли, сироп	34,2 (1мл-9,5мг 1 ч.л.-34мг)
Сорбифер	Железа сульфат+аскорбиновая кислота	Таблетки	100
Гемофер	Железа хлорид	Капли	44 мг в 1мл
Матерна	Железа сульфат+поливитамины	Таблетки	60
Прегнавит	Железа фумарат+поливитамины	Таблетки	30
Тотема (франция)	Железо, медь, марганец	Сироп, капли	1-5 мг/кг 1 раз в день – 2-3 недели, поддерживающая доза 2,5 мг – 3 месяца

# Современные ферропрепараты для лечения ЖДА

## СОЛЕВЫЕ (ионные)

Соли 2х-валентного железа:  
моно- и многокомпонентные

Неионный  
солевой ФП  
ФЕРАТУМ

## НЕСОЛЕВЫЕ (неионные)

Железа (III) гидроксид  
полимальтозный комплекс

**АКТИФЕРРИН** (сироп, капс.)  
**СОРБИФЕР ДУРУЛЕС** (капс.)  
**ТАРДИФЕРОН** (табл.)  
**ТОТЕМА** (р-р для питья)  
**ФЕРРОПЛЕКС** (капс.)  
**ФЕРРО-ФОЛЬГАММА** (капс.)

**МАЛЬТОФЕР**  
**МАЛЬТОФЕР ФОЛ**  
**ВЕНОФЕР**  
**ФЕРРУМ ЛЕК**

Сироп, капли, р-р для приема  
внутри, таблетки жеват., р-р  
для в/м и в/в введения

# **Побочные и нежелательные эффекты солевых ферропрепаратов:**

**Темное окрашивание стула**

**Металлический привкус во рту**

**Потемнение зубов и десен**

**Боли в эпигастрии**

**Диспепсические расстройства:** тошнота, отрыжка, рвота, понос, запор и др.

**Аллергические реакции** (чаще по типу крапивницы)

**Некроз слизистой оболочки кишечника** (при передозировке ФП) вследствие окислительного стресса и прямого цитотоксического действия

# Отличительные свойства препаратов на основе ГПК-Fe<sup>3+</sup>

- **Высокая антианемическая активность**
- **Безопасность** (не вызывают окислительного стресса и повреждения клеток)
- **Отсутствие взаимодействия с пищей, нет диетических ограничений**
- **Низкая частота нежелательных эффектов**
- **Хорошие органолептические свойства**



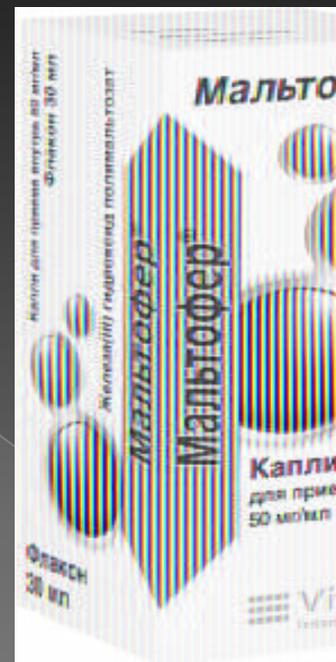
**Высокая  
приверженность  
к проводимой  
терапии**

# СУТОЧНЫЕ ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЕ ДОЗЫ ПЕРОРАЛЬНЫХ ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ПРИ ЛЕЧЕНИИ ЖДА (WHO, )

- ◎ ЛДЖ - 3 мг/кг массы - 4-6 нед.
- ◎ ЖДА - 5-6 мг/кг массы – 3-5 мес.
- ◎ Детям до 3 лет - 3 мг/кг массы
- ◎ Детям 5-6 лет - 45-60 мг элементарного железа
- ◎ Детям старше 10 лет -120 мг

# МАЛЬТОФЕР – железа (III) гидроксид полимальтозат

- 100 мг, таблетки жевательные N30
- 20 мг /1 мл, сироп, 75 мл или 150 мл
- 50 мг / 1 мл, капли для приема внутрь 30 мл
- 20 мг/1 мл, раствор для приема внутрь, флакон 5 мл N 10
- 50 мг / 1 мл, раствор для инъекций, ампулы 2 мл N 5



# Мальтофер®: преимущества

- ✓ Высокая эффективность
- ✓ Благоприятный профиль безопасности
- ✓ Хорошая переносимость
- ✓ Удобство приема:
  - разнообразие лекарственных форм
  - возможность приема во время или после еды
  - возможность добавления в детскую пищу
  - отсутствие лекарственных взаимодействий
  - возможность приема суточной дозы за 1 раз
- ✓ Высокая комплаентность (приверженность к лечению)

# Для каждого возраста свой Мальтофер®



**Предпочтителен  
для детей до 3 лет**

**Удобный  
капельный дозатор**



**Точная дозировка Fe  
(1 капля = 2,5 мг Fe)**

**Капли и сироп**

**предпочтительны для детей  
всех возрастов**



**Предпочтителен  
для детей старше 3 лет**

**Удобный  
мерный колпачок**



**Точная дозировка Fe  
(1 мл = 10 мг Fe)**

# Препараты железа для парентерального введения

- Парентерально препараты железа вводят только при наличии соответствующих показаний.
- Состояния после операций на ЖКТ.
- Синдром нарушенного всасывания в тонкой кишке.
- Хронический энтероколит и неспецифический язвенный колит.
- Непереносимость железа при приеме внутрь.

Основной препарат для парентерального введения — железа (III) гидроксид полиизомальтозат (феррум лек, сахарат железа, мальтоза -1мл-50мг)

- Эктофер- сорбитол железа 1мл- 50мг.

Доза: до года 25 мг/сут, 1-3г 25-40мг/сут, старше 3-х лет 40-50 мг/сут.

# Всасывание железа из продуктов

<u>Продукт</u>	<u>Всасывание железа из продукта, %</u>
Мясо – говядина, телятина	25 – 30
Рыба, печень	11
Бобы сои	7
Яйца	3
Кукуруза	3
Рис	1
Шпинат	1
Хлеб	1 - 3

# ПРОФИЛАКТИКА

## Аntenатальная профилактика.

В течение всей беременности женщине следует принимать пролонгированные или комплексные препараты железа с поливитаминами (тардиферон, ферроградумет, матерна и др.).

Приём этих препаратов необходимо продолжать и во время кормления ребёнка грудью.

Кроме того, имеют значение предупреждение и лечение невынашивания и гестозов, полноценное питание, дозированная физическая нагрузка.

## Постнатальная профилактика:

- естественное вскармливание со своевременным введением соков и мясных продуктов;
- профилактика других заболеваний раннего возраста;
- адекватный режим, хороший уход, достаточное пребывание на свежем воздухе;
- ежемесячный анализ периферической крови;
- проведение в группах риска превентивных курсов с назначением препаратов железа в половинной дозе (1-2 мг/кг/сут).

- **Индивидуальная профилактика** (саплиментация) – добавка веществ – железо, йод, извне.
- **Первичная** - адекватное сбалансированное питание.
- **Вторичная** – скрининг на концентрацию гемоглобина и оценка факторов риска развития ЖДА.
- Д- наблюдение в течение года с момента установления диагноза.
- **Прогноз** при железодефицитной анемии при своевременно начатом и последовательном лечении благоприятный.
- ЖДА – самое благодарное гематологическое заболевание и должно вылечиться сразу и навсегда (академик А. И. Воробьев)

## ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Постгеморрагические анемии обусловлены острой или хронической потерей крови.

**ГИПО- И АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ.** Апластические и гипопластические анемии — группа редких наследственных (анемия Фанкони, анемия Блекфэна—Дайемонда и др.) и приобретённых (лекарственные, постинфекционные, вирусные, вызванные химическими веществами) анемий. Они обусловлены дефектом стволовой клетки, приводящим к уменьшению или отсутствию гемопоэза.

# Анемия Фанкони

- Клиническая картина анемии Фанкони обусловлена панцитопенией и включает **анемический** (резкая бледность кожи и слизистых оболочек, повышенная утомляемость, слабость, одышка, тахикардия), **геморрагический** (петехии, экхимозы, экстравазаты, длительные кровотечения различной локализации) синдромы и **агранулоцитоз** (в результате чего возникают инфекционно-воспалительные и гнойно-некротические процессы).
- Часто анемия Фанкони сочетается с множественными врождёнными аномалиями.
- В анализах крови выявляют панцитопению, нормо- или макроцитарную анемию, часто повышена концентрация HbF, содержание ретикулоцитов резко снижено, или они вообще отсутствуют.
- В миелограмме **обнаруживают замещение красного костного мозга жёлтым**, отсутствие или резкое уменьшение количества **клеток-предшественников всех ростков**.
- Лечение — трансплантация красного костного мозга, назначение андрогенов.

## Анемия Блекфэна—Дайемонда

- При парциальной красноклеточной аплазии с изолированным поражением эритроидного ростка (анемия Блекфэна—Дайемонда) у большинства детей при рождении или несколько позже отмечают бледность.
- Часто анемия сопровождается врождёнными аномалиями развития. В анализах крови — макроцитарная, реже нормоцитарная анемия, ретикулоцитопения, гипоплазия или аплазия эритроидного ростка; содержание лейкоцитов в норме или слегка уменьшено, тромбоцитов — в норме или слегка увеличено.
- При анемии Блекфэна—Дайемонда проводят регулярные трансфузии эритроцитарной массы.
- Через 5—6 лет у этих детей нередко развивается вторичный гемохроматоз.

## ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ.

Гемолитические анемии возникают в результате усиленного разрушения клеток эритроидного ряда.

Могут быть наследственными или приобретёнными; с внутрисосудистым или внутриклеточным типом гемолиза; связанными с внутренними аномалиями самих эритроцитов или внешними воздействиями.

# Гемолитические анемии, связанные с внутренними аномалиями эритроцитов

## МЕМБРАНОПАТИИ

- Наиболее частый вариант мембранопатий в России — наследственный сфероцитоз, или болезнь Минковского—Шоффара.
- В основе заболевания лежит молекулярный дефект белков мембраны эритроцита, снижающий их осмотическую стойкость. Длительность жизни эритроцита уменьшается до 8—10 дней, дефектные клетки разрушаются в селезёнке.
- Характерна триада симптомов: желтуха, спленомегалия, анемия. Часто возникают задержка физического развития, аномалии черепа и лицевого скелета.
- В анализах крови выявляют снижение концентрации Нь, ретикулоцитоз, микросфероцитоз.
- Течение среднетяжёлой и тяжёлой форм болезни может сопровождаться гемолитическими и апластическими кризами.
- При гемолитическом кризе необходимы инфузионная терапия, переливание эритроцитарной массы при снижении концентрации Нь менее 70 г/л. Спленэктомия показана при тяжёлой или осложнённой среднетяжёлой форме.

## ЭНЗИМОПАТИИ

- Наиболее распространённый вариант энзимопатий, приводящий к развитию гемолитической анемии — **недостаточность глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы**.
- Заболевание широко распространено среди афроамериканцев (6-30%), меньше — среди татар (3,3%), народностей Дагестана (5-11,3%); в русской популяции выявляют редко (0,4%).
- Гемолиз развивается при употреблении **в пищу конских бобов, фасоли, гороха, вдыхании нафталиновой пыли**.
- **Этиология и патогенез**. Наследование недостаточности **глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы**, чаще болеют мужчины. Заболевание развивается, как правило, после приёма определённых **лекарственных средств** [производные **нитрофурана, хинин, изониазид, фтивазид, аминосалициловая кислота, сульфаниламиды и др.**] или на фоне инфекции.

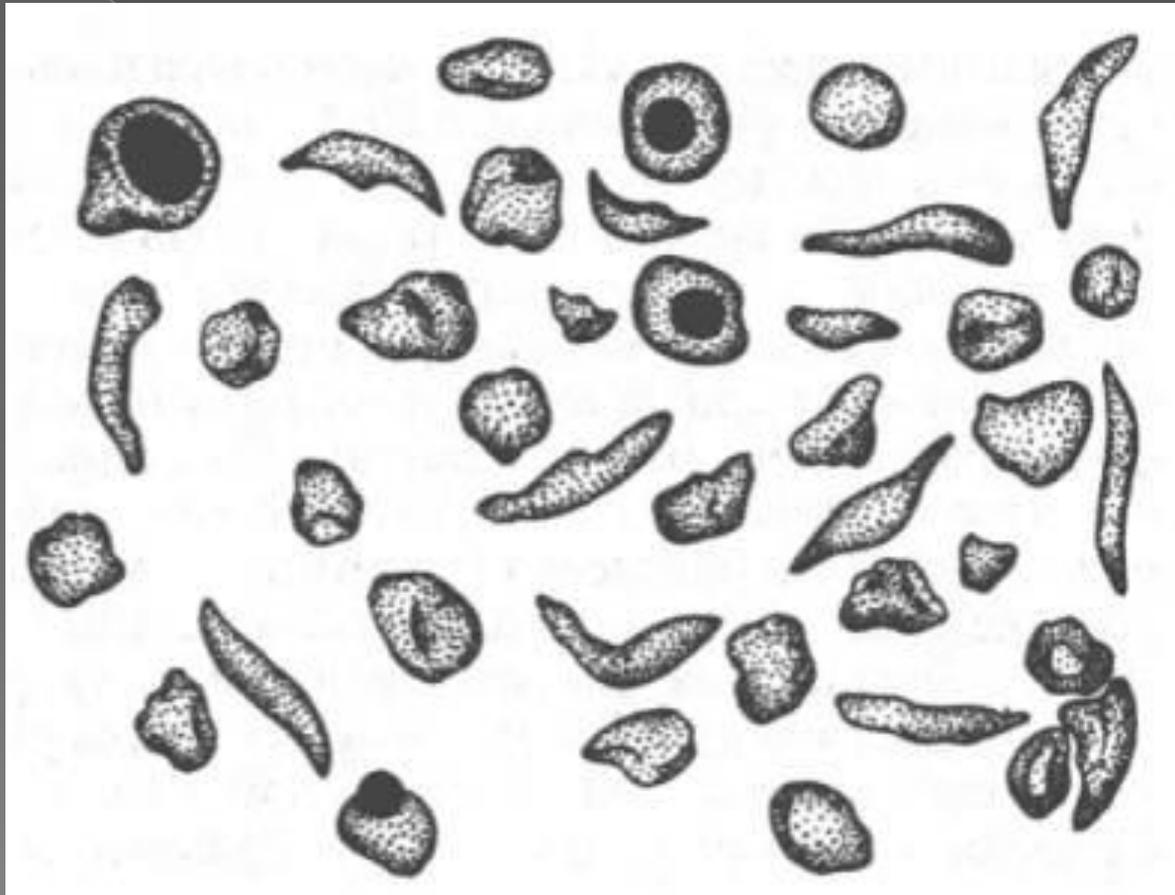
## ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ

— группа наследственных болезней, обусловленных нарушениями синтеза или строения **НЬ**. Они характеризуются неэффективным эритропоэзом из-за нарушения утилизации внутриклеточного железа для синтеза **НЬ**.

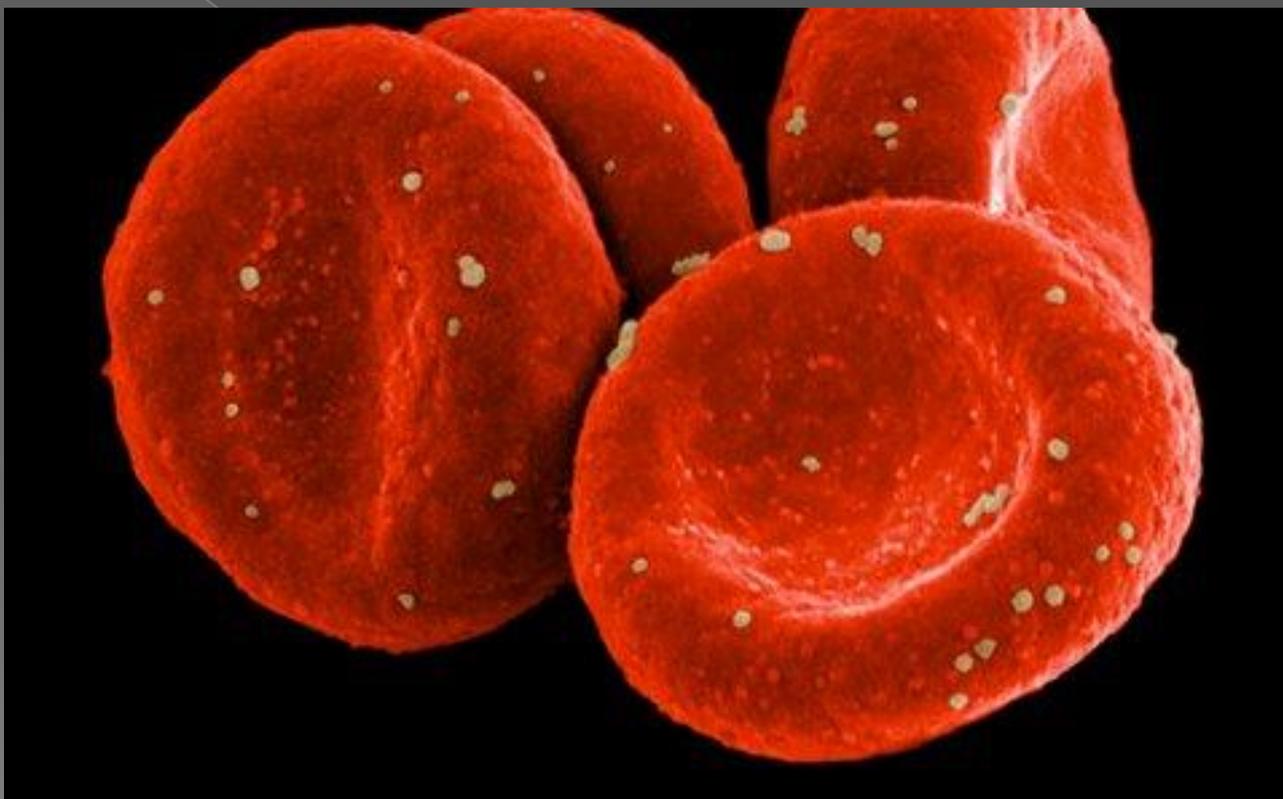
- **Талассемии**

- **Серповидноклеточная анемия**

# Нормальные эритроциты с серповидными



# Талассемия



# Больной талассемией



# Гемолитические анемии, связанные с внешними воздействиями

- **АУТОИММУННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ** (развиваются в результате иммунного конфликта — образования АТ к изменённым поверхностным Аг собственных эритроцитов. Образовавшиеся **комплексы «эритроцит-АТ»** либо подвергаются агглютинации друг с другом при незначительном воздействии холода (**внутрисосудистый гемолиз**), либо поглощаются макрофагами селезёнки (**внутриклеточный гемолиз**)).
- **МЕХАНИЧЕСКИЕ МИКРОАНГИОПАТИЧЕСКИЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ** (Происхождение гемолитических анемий этих групп связано с травматической фрагментацией эритроцитов)
- **АНЕМИИ ПРИ ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ** (хронических инфекционных, системных, онкологических и т.д.) — вторичные синдромы, рассматриваемые как приспособительные и характеризующиеся сниженной продукцией эритроцитов и нарушением реутилизации железа.

# **АХБ – анемия хронических болезней.**

## **• Причины:**

- хронические инфекции (сепсис, туберкулез, бактериальный эндокардит)**
- системные болезни соединительной ткани (СКВ, РА)**
- хронические болезни печени (гепатит, цирроз)**
- хронические воспалительные болезни кишечника (ЯНЭК, б-нь Крона)**
- злокачественные новообразования**

## **ПАТОГЕНЕЗ**

- Нарушение метаболизма железа**
- Супрессия эритропоэза (ингибиторы эритропоэза, цитокины, подавляющие действие ЭПО)**
- Неадекватная продукция ЭПО (выработка ЭПО повышена, но концентрация его не соответствует степени тяжести анемии)**
- Гемолиз эритроцитов (повреждение мембраны микро тромбами, ПОЛ)**

Таблица 16. Дифференциальная диагностика микроцитарных анемий

Показатель	ЖДА	Транс-ферриновый дефект	Нарушение утилизации железа (талассемии, сидеро-бластные анемии)	Нарушение реутилизации железа (АХБ)
RDW	Повышена	Повышена	Повышена	Нормальная
Поли-хроматофилия	Нет	Нет	Есть	Нет
Мишеневидные клетки	Нет	Нет	Есть	Нет
СЖ	Снижено	Снижено	Повышено	Снижено
ОЖСС	Повышена	Снижена	Снижена	Снижена
НТЖ, %	Менее 17	0	Более 50	Более 17
СФ, мкг/л	Менее 30	Нет данных	Более 400	30–700
Непрямой билирубин	Нормальный	Нормальный	Повышен	Нормальный
Костный мозг: эритро/лейко (N = 1 : 3–1 : 5)	1 : 1–1 : 2	1 : 1–1 : 2	1 : 1–5 : 1	1 : 1–1 : 2
Кольцевые сидеробласты	Отсутствуют	Отсутствуют	Есть	Отсутствуют

***Спасибо за  
внимание!***

