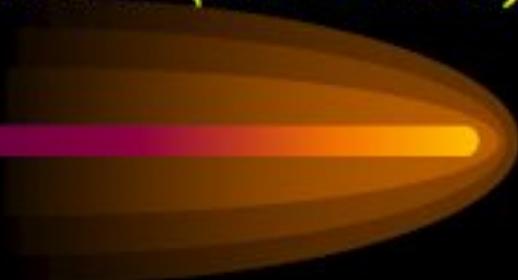




B₁₂ - ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ (МЕГАЛОБЛАСТНАЯ, ПЕРНИЦИОЗНАЯ)



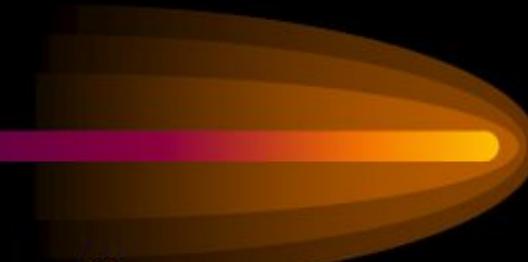
ЕДИНОЙ ОБЩЕПРИЗНАННОЙ КЛАССИФИКАЦИИ АНЕМИЙ НА СЕГОДНЯЩНИЙ ДЕНЬ НЕ СУЩЕСТВУЕТ

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ

- **Анемии вследствие острой кровопотери**
- **Анемии вследствие нарушения синтеза гемоглобина**
 - ✓ Железодефицитные (нарушением синтеза гема)
 - ✓ Синероахрестические (нарушение синтеза порфиринов)
 - ✓ Анемии хронических заболеваний
- **Анемии вследствие нарушения образования и созревания эритроцитов (дисэритропоэтические)**
 - ❖ **Анемии вследствие нарушения синтеза ДНК**
 - ✓ В₁₂ – дефицитная анемия
 - ✓ Фолиево – дефицитная анемия
 - ❖ **Апластические (гипопластические) анемии**
 - ✓ Идиопатическая апластическая анемия
 - ✓ Вторичная апластическая анемия (лекарства, инфекции, интоксикации, радиация)
 - ✓ Метапластические анемии (гемобластозы, метастическое поражение костного мозга)
- **Анемии вследствие дефицита эритропоэтина**
 - ✓ Почечная анемия
 - ✓ Аутоантитела к эритропоэтину
- **Анемии вследствие повышенного кроверазрушения (гемолитические)**
 - ✓ Врожденные
 - ✓ Приобретенные



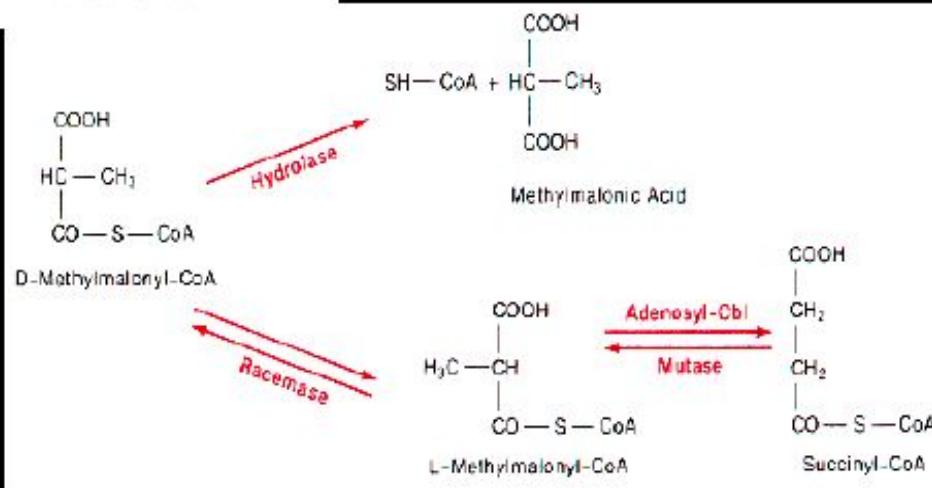
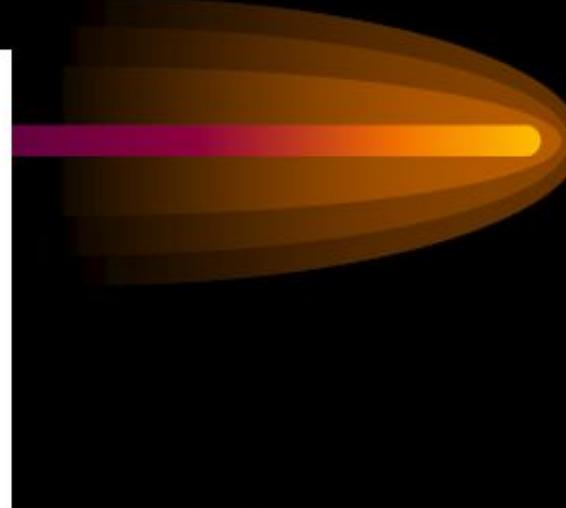
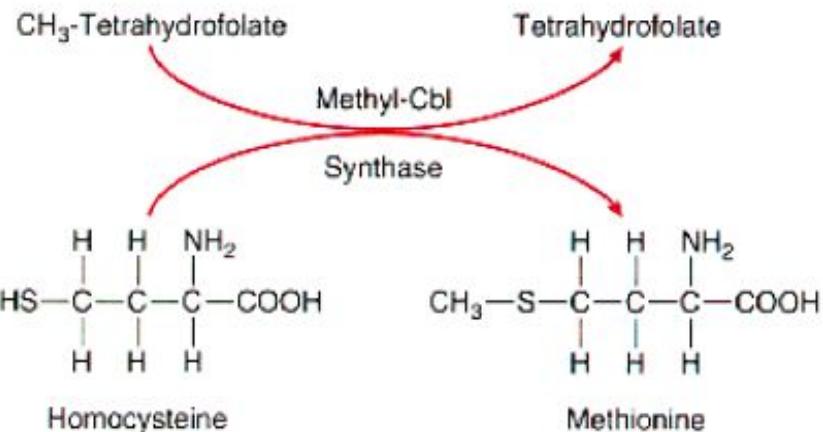
B_{12} ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ



**Сущность B_{12} дефицитной анемии
заключается в нарушении процесса
созревания красного ростка костного мозга
вследствие дефицита витамина B_{12} или
фолиевой кислоты**



Иатогенез клинических синдромов при В₁₂ дефицитной анемии



ЭТИОЛОГИЯ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

I. Нарушения всасываемости витамина В₁₂

- Приобретенные формы дефицита витамина В₁₂
 - ❖ Нарушение секреции гастромукопротеина (внутреннего фактора) в желудке
 - ✓ Атрофия париетальных клеток слизистой оболочки желудка
 - ✓ Антитела к париетальным клеткам слизистой оболочки желудка
 - ✓ Антитела к гастромукопротеину или к комплексу гастромукопротеин +вит. В₁₂
 - ❖ Органические поражения желудка (гастрэктомия, опухоли желудка, распространенный полипоз желудка)
 - ❖ Органические заболевания тонкого кишечника (резекция кишечника, илеит, болезнь Крона, спру)
- Наследственные формы дефицита витамина В₁₂
 - ❖ Наследственный дефицит «внутреннего фактора» (гастромукопротеина)
 - ❖ Генетически обусловленные нарушения всасываемости комплекса гастромукопротеин+вит. В₁₂ в энтероците (болезнь Имерслунд – Гресбека)
 - ❖ Наследственный дефицит и функциональные аномалии транскобаламина II

II. Повышенный расход витамина В₁₂

- ❖ беременность
- ❖ кишечная flora при дивертикулезе кишечника
- ❖ инвазия широкого лентеца

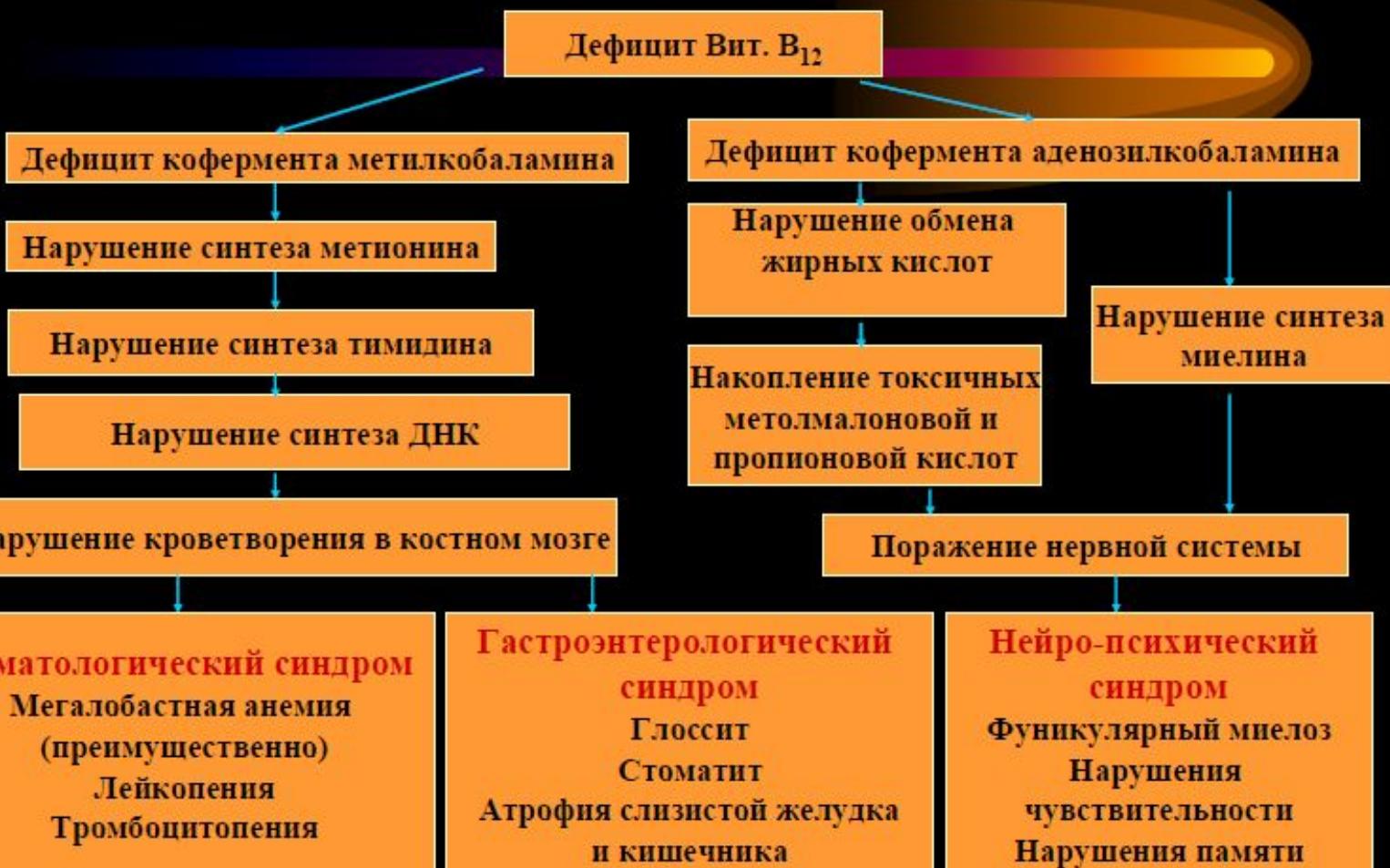
III. Уменьшенное потребление витамина В₁₂

- ❖ Плохое питание
- ❖ Отсутствие продуктов животного происхождения
- ❖ Строгое вегетарианство



ПАТОГЕНЕЗ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Вит. В₁₂ является кофактором 2-х ферментов: метионин синтетазы и L-метилмалоновой коэнзим А мутазы





ЭПИДЕМИОЛОГИЯ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- В течение жизни В₁₂ дефицитной анемией страдает 1% населения
- Дефицит витамина В₁₂ в крови отмечается у 10% людей старше 70 лет



НОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Циркуляторно- гипоксический синдром
- Гастроэнтерологический синдром
- Синдром нейропсихических расстройств
- Гематологический синдром



ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

ЦИРКУЛЯТОРНО-ГИПОКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Является компенсаторной реакцией организма на гипоксию тканей, обусловленную нарушением «дыхательной» функции крови (доставка кислорода к тканям)

- бледность кожных покровов и слизистых оболочек (иногда с иктеричным оттенком)
- слабость, повышенная утомляемость
- головокружения
- одышка при физической нагрузке
- тахикардия (гиперкинетическое состояние кровообращения)
- систолические шумы («анемические») над поверхностью сердца
- при длительном течении анемии – развитие миокардиодистрофии (появление негативных зубцов Т на ЭКГ)



ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

➤ Гастро - энтерологический синдром

- **субъективные расстройства** (отсутствие аппетита, боли в языке, диспептические расстройства, неустойчивый стул)
- **изменения слизистой оболочки желудочно – кишечного тракта** (атрофия слизистой оболочки пищевода, желудка, кишечника; снижение секреторной функции желудка (гистамин устойчивая ахилля), Гюнтеровский глоссит (редко))
- **увеличение печени**





ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

➤ Нейропсихические расстройства

- фуникулярный миелоз (демиелинизация задних и боковых столбов спинного мозга с последующим их склерозом)
- парестезии
- нарушения тактильной, болевой, вибрационной чувствительности
- атаксия
- снижение мышечной силы
- усиление рефлексов
- симптом Бабинского
- симптом Ромберга
- недержание мочи и кала
- депрессия
- паранойя
- галлюцинации
- бессонница
- психозы



ПОКАЗАТЕЛИ КРАСНОЙ КРОВИ В НОРМЕ

➤ Гемоглобин (Hb)

- Мужчины = 135 – 180 г/л
- Женщины = 120 – 160 г/л

➤ Фракции гемоглобина

- $A_1 = 96 - 98\%$, $A_2 = 3\%$, A_3 – следы, $F < 2\%$

➤ Эритроциты

- Мужчины = 4,0 – 5,5 млн. в 1 мм³
- Женщины = 3,7 – 5,1 млн. в 1 мм³

➤ Диаметр эритроцитов

- 5,0 мкм – 0,5%; 6,0 мкм – 4%; 7,0 мкм – 39%; 8,0 мкм – 54%; 9,0 мкм – 2,5%.

➤ Ретикулоциты

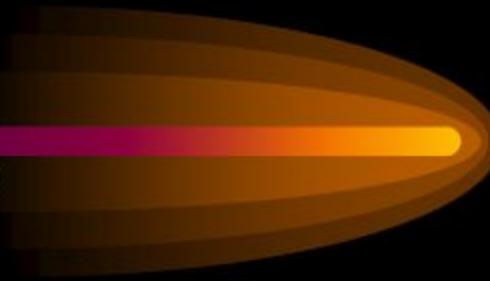
- 0,5 – 1,5% от количества эритроцитов

➤ Гематокрит

- Мужчины = 40 – 52%
- Женщины = 36 – 48%

➤ Цветовой показатель

- $(Hb \times 3 : \text{первые 2 цифры числа эритроцитов}) = 0,86 - 1,05$.





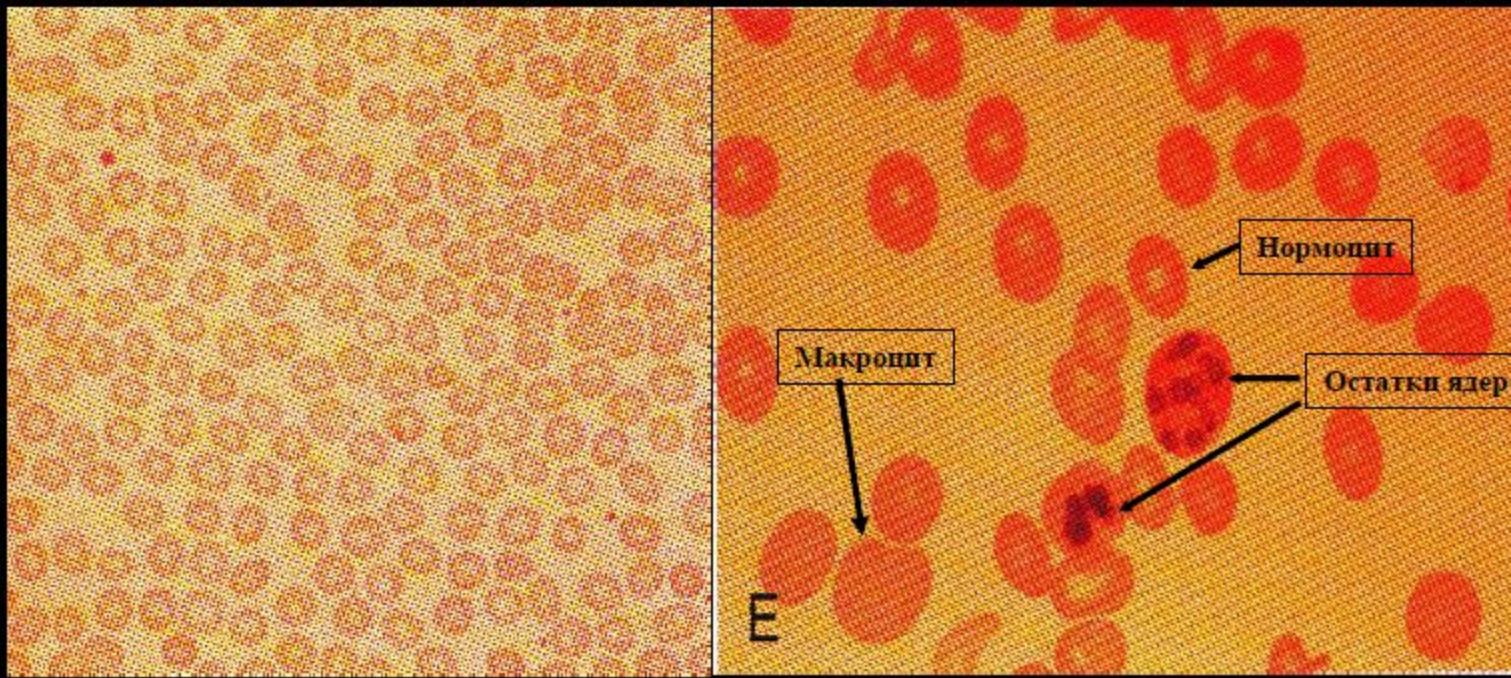
СНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

➤ Гематологический синдром

Картина нормальной
периферической крови

➤ В₁₂ дефицитная анемия

(макроцитоз,
гиперхромия)



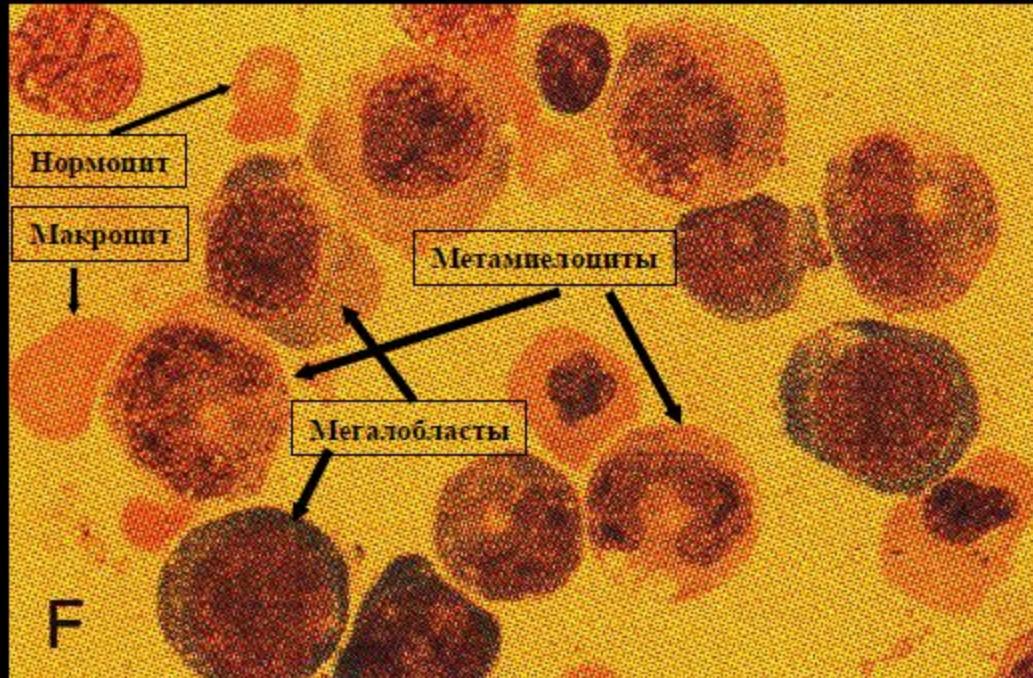


Кафедра факультетской терапии №1 лечебного факультета

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ В₁₂ ФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

➤ Гематологический синдром

Картина костного мозга при В₁₂ дефицитной анемии (мегалобLASTы и гигантские метамиелоциты)





ЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Снижение уровня Hb < 135 г/л для мужчин и < 120 г/л для женщин
- Снижение уровня гематокрита < 40% у мужчин и < 36% у женщин
- Снижение количества эритроцитов ниже 4,0 млн. в 1 мм³ для мужчин и ниже 3,7 млн. в 1 мм³ для женщин
- Увеличение среднего объема эритроцитов (MCV) > 100 μ³ (fL).
- Увеличение среднего содержания Hb в эритроцитах (MCH) > 35 пг
- Увеличение цветового показателя > 1,1
- Увеличение количества макроцитов (больших, овальных эритроцитов диаметром > 100 μ³ (fL) в периферической крови и появление мегалоцитов – эритроцитов диаметром более 120 μ³ (fL).
Сдвиг кривой Прейс – Джонса вправо



ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ В₁₂- ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Изменение морфологии эритроцитов (пойкилоцитоз, ядерные формы, остатки ядра – тельца Жолли и кольца Кебота)
- Гиперсегментация нейтрофилов
- Лейкопения, тромбоцитопения, ретикулоцитопения
- Наличие мегалобластов в костном мозге (иногда – в периферической крови)
- В период обострения – повышение уровня сывороточного железа (более 170 мкг%)
- В период обострения – повышение уровня непрямого билирубина (более 1,3 мг%)



БИОХИМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПРИ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

| ПОКАЗАТЕЛЬ | НОРМАЛЬНОЕ ЗНАЧЕНИЕ | В ₁₂ ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ |
|-------------------------------|---------------------|-----------------------------------|
| Кобаламин плазмы крови | 200-900 pg/mL | ↓ |
| Метилмалоновая кислота | 70 – 270 nmol | ↑↑ |
| Гомоцистеин | 5 – 16 μmol | ↑↑ |

Лечение анемии (основные принципы)

- 1. Не начинать терапию до установления диагноза анемии**
- 2. Назначать строго пато-генетическую терапию**
- 3. Не проводить терапию бесконтрольно**



Лечение В₁₂ дефицитной анемии (1)

➤ Воздействие на этиологический фактор

- ✓ Дегельминтизация
- ✓ При органических поражениях кишечника – ферменты, закрепляющие средства
- ✓ Нормализация кишечной флоры – ферменты, диета
- ✓ Сбалансированное питание с достаточным количеством белка, витаминов, запрещение алкоголя
- Патогенетическая терапия (парентеральное введение витамина В₁₂, при необходимости – нейтрализация антител к гастромукопротеину, комплексу «гастромукопротеин-витамин В₁₂»)



ЛЕЧЕНИЕ В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

- Патогенетическая терапия – парентеральное введение цианкобаламина (вит. В₁₂)
- Цианкобаламин вводится внутримышечно по 1000 мкг 1 раз в неделю в течение 8 недель
- При тяжелой анемии цианкобаламин вводится внутримышечно по 200-500 мкг/сут в течение 4-6 нед до наступления гематологической ремиссии
 - ✓ Критерий ремиссии – ретикулоцитарный криз на 5-6 день лечения, трансформация мегалобластического кроветворения в нормобластическое
- После нормализации гематологических показателей в периферической крови и костном мозге цианкоболамин профилактически пожизненно вводится внутримышечно 1 раз в месяц по 1000 мкг
- При фуникулярном миелозе цианкобаламин вводится внутримышечно по 500-1000 мкг/сут в течение 10 дней, далее – по 1-3 раза в нед. до исчезновения неврологической симптоматики
- Переливание эритроцитарной массы (200-300 мл) – только при анемической коме
- При аутоиммунной природе болезни – преднизолон 20-30 мг/сут