

МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ



И.А. Новикова

Мегалобластные анемии

Группа приобретенных и наследственных анемий, характерным признаком которых является наличие в КМ мегалобластов (крупные клетки красного ряда со своеобразной структурой хроматина ядра, асинхронностью созревания ядра и цитоплазмы).

При МА нарушается синтез нуклеиновых кислот в результате дефицита витамина В12 или фолиевой кислоты. Сочетанный дефицит встречается редко, только при нарушении кишечного всасывания. Чаще изолированный дефицит витамина В12.

В12 поступает в организм с пищей, содержится только в продуктах животного происхождения – мясе, молоке, яйцах. Запасов витамина В12 при его нехватке в организме в случае прекращения поступления - на 4 – 5 лет.

Патогенез МА

Поступление В12 с пищей → образование комплекса В12-протеинR → в duodenum расщепление комплекса В12 – протеинR трипсином → образование комплекса В12+гастромукопротеин (самостоятельно поступает из желудка) → в тощей кишке комплекс присоединяется к рецепторам для внутреннего фактора и всасывается через стенку кишечника в кровь → В12 + транскобаламин → доставка в КМ и печень.

Биологическая функция: участвует в синтезе нуклеиновых кислот, переводит в активную форму фолиевую кислоту, необходим для нормального обмена жирных кислот.

При дефиците В12 нарушается синтез ДНК, нормальное кроветворение трансформируется в мегалобластическое. Накапливается токсичная для оболочек нормальных клеток метилмалоновая кислота (продукт обмена жирных кислот).

Причины дефицита В12:

- ❑ Нарушение выработки внутреннего фактора (удаление тела и дна желудка, атрофический гастрит, химический ожог слизистой, полипоз и др.)
- ❑ Нарушение всасывания витамина В12 при заболеваниях тонкого кишечника – резекция, рак, хронический энтерит (одновременно м.б. дефицит ФК)
- ❑ Конкурентный расход витамина В12 - глистная инвазия (широкий лентец), синдром слепой кишки, дивертикулы тонкого кишечника.
- ❑ Наследственный дефицит транскобаламина – нарушается доставка витамина В12 к местам использования и в депо. Встречается редко.
- ❑ При лучевой болезни нарушается использование в организме витамина В12.
- ❑ На фоне аутоиммунных процессов могут появиться антитела против внутреннего фактора

Клинические проявления В12-дефицитной анемии

Триада: нарушения со стороны пищеварительной, нервной и кроветворной систем. Последовательность появления и степень выраженности симптомов различна.

Снижение аппетита, изменение вкуса, отвращение к некоторым продуктам (мясо, хлеб), чувство жжения и боли в языке, особенно при употреблении кислых продуктов. Язык воспален, постепенно атрофируются сосочки и он приобретает вид сглаженного (лакированного), в более тяжелых случаях – глоссит Хантера, может быть изъязвление. Тошнота, рвота, чувство боли и тяжести под ложечкой, отрыжка, иногда увеличена печень и селезенка. Кожа бледная, субиктеричность склер.

Парестезии конечностей, слабость в ногах, явления полиневрита (обусловлены фуникулярным миелозом).

Картина периферической крови при МА

- ◆ ↓Нв, ↓ эритроциты снижены, ↑ ц.п.
- ◆ Анизоцитоз за счет макроцитов, могут быть мегалоциты (количество зависит от тяжести анемии)
- ◆ Включения в эритроцитах – тельца Жолли (остаток ядерного вещества), кольца Кебота (остаток ядерной оболочки)
- ◆ Базофильная зернистость в эритроцитах
- ◆ Ретикулоцитопения
- ◆ Лейкопения за счет нейтропении, сдвиг формулы вправо и влево
- ◆ Тромбоцитопения (макроформы)

Если у пожилого человека выявляется анемия, лейкопения и тромбоцитопения, то прежде всего нужно исключить диагноз МА.

Костный мозг при МА

Очень богат клетками, преобладают клетки красного ряда. При менее выраженной МА – кроветворение по смешанному типу - нормо и мегало (обнаруживаются эритро- и нормобласты + промегало- и мегалобласты). При тяжелой форме болезни – все клетки красного ряда являются промегало- и мегалобластами, часто дегенеративные и разрушенные. Выраженный макроцитоз нейтрофилов, особенно крупные – метамиелоциты и полиморфноядерные нейтрофилы (сохраняется длительно и после гематологической ремиссии и подтверждает, что больной перенес МА)

Исследование костного мозга нужно делать до применения В12 и фолиевой кислоты, так как даже пару инъекций витамина может изменить картину костного мозга.

Тактика лечения при В12-дефиците

После установления диагноза назначают витамин В12 и фолиевую кислоту. На 3-5 день (реже на 7 день) появляются ретикулоциты. Увеличение их количества до 15-30‰ (ретикулоцитарный криз) – хороший прогностический признак, свидетельствующий о начале гематологической ремиссии. Если в течение 2-х недель введение препаратов В12 не эффективно – диагноз ошибочен.

Анемии, связанные с дефицитом фолиевой кислоты

ФК содержится в продуктах животного происхождения (мясо, яйца) и растительного (свежие овощи, салат, шпинат). Легко всасывается в тонком кишечнике (не требуется гастромукопротеин). **Запасов фолиевой кислоты при ее нехватке в организме в случае прекращения ее поступления приблизительно на 4 месяца.**

Причины дефицита ФК:

нарушение всасывания (дисфункция тощей кишки, опухоли, синдром слепой петли)

увеличение потребности (беременность, особенно на фоне наследственной или приобретенной гемолитической анемии, хронического алкоголизма).

у новорожденных, особенно у недоношенных, у грудных детей, находящихся на вскармливании козьим молоком без прикорма,

длительный прием противосудорожных средств

злоупотребление алкоголем.

Клинико-лабораторные признаки дефицита ФК

Клинические проявления выражены слабее, чем при дефиците В12. У больных редко бывают явления глоссита, атрофический гастрит, перестезии.

Кровь: Гиперхромная макроцитарная анемия. Мегалоциты обнаруживаются редко. Ретикулоциты снижены или отсутствуют, лейкопения, тромбоцитопения.

Костный мозг Гипертрофия красного ростка, мегалобластический тип кроветворения.

Лечение: Назначение ФК На 5-7 день наступает ретикулоцитарный криз.

**БЛАГОДАРЮ
ЗА ВНИМАНИЕ !!!**