

ТЕОРЕТИЧЕСКИЙ МАТЕРИАЛ

АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Это анемия непосредственно связанная с костномозговой недостаточностью, и проявляющаяся снижением количества гемоглобина и эритроцитов с сохраненным уровнем цветного показателя, лейкопенией, тромбоцитопенией, с уменьшением клеточности костного мозга.

Этиология и патогенез

- Около половины случаев - идиопатическая форма (этиология неизвестна)
- Наследственность (анемия Фанконе, возникающая на фоне аутосомно-рецессивного наследования специфических хромосомных нарушений. У детей на фоне анемии имеются микроцефалия, низкорослость, физическое и умственное недоразвитие)
- Радиация
- Токсическое действие ряда хим.в-в и лекарств (бензол, цитостатики, с/а)

Одним из ведущих механизмов поражения кроветворения при апластической анемии считается иммунная агрессия, направленная на клетки — предшественники гемопоэза.

Клиника. Симптомы угнетения 3-х ростков кроветворения:

- анемический (гипоксический) синдром из-за ↓ эритроцитов;
- геморрагический синдром из-за ↓ тромбоцитов
- синдром иммунологической недостаточности из-за ↓ лейкоцитов (гранулоцитов)

Кровь: нормохромная анемия (гемоглобин < 110 г/л), ↓ тромбоцитов < 100,0 : 10⁹/л, лейкоцитов < 2,0 : 10⁹/л.

Гистологическое исследование костного мозга: костный мозг «пустой» - беден клеточными элементами – снижение клеточности не менее, чем на 30%, преобладает жировая ткань.

Что касается методики взятия материала для исследования, то предпочтение отдается трепанобиопсии. Это позволяет оценить структуру костного мозга без нарушения его архитектоники.

Лечение

- ✓ Образ жизни таких больных д.б. максимально щадящим, в плане предотвращения любого инфицирования.
- ✓ Заместительные гемотрансфузии
- ✓ Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток.
- ✓ Иммуносупрессивная терапия в сочетании с колонейстимулирующими ростовыми факторами.

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Гемолитические анемии включают в себя разнородную по этиологии группу заболеваний, в основе патогенеза которых лежит патологический гемолиз – процесс разрушения эритроцитов, превышающий возможности организма компенсировать эти потери.

Классификация

В зависимости от топика гемолиза, того где он происходит анемии на:

1. анемии с внутрисосудистым гемолизом (в кровяном русле)
2. анемии с внутриклеточным гемолизом (в селезенке, печени, костном мозге, макрофагах)

В зависимости от происхождения

1. врожденные
2. приобретенные

Врожденные связаны с различными генетическими дефектами:

1. Мембранопатии – связаны с дефектом мембраны эритроцитов (наследственный сфероцитоз, эллиптоцитоз, акантоцитоз)
2. Энзимопатии, связаны с патологией активности, дефицитом некоторых ферментов в эритроцитах (глюкозо–6–фосфат–дегидрогеназы, пируваткиназы и др.)
3. Гемоглобинопатии, связаны с нарушением синтеза цепей глобина (талассемия, серповидно-клеточная анемия), наличием нестабильных гемоглобинов)

Причины приобретенных ГА:

1. Аутоиммунные ГА
 - А) Аутоантитела вызывают гемолиз при различной температуре: - тепловые реагируют с эритроцитами при температуре тела выше 37 °С, а холодовые реагируют с эритроцитами при температуре ниже 37 °С).
 - Б) симптоматические формы, при которых анемия развивается на фоне определенного заболевания (гемобластоза, системного аутоиммунного заболевания соединительной ткани, хронического активного гепатита, опухолей)
2. Гемолиз вследствие ДВС–синдрома на фоне различных заболеваний
3. Механический гемолиз при протезированных сосудах и клапанах сердца,
4. Гемолиз при воздействии различных токсических веществ (уксусная кислота, мышьяк, укусах змей, при малярии.)
5. Если причина гемолиза не выявляется, то говорят об идиопатических ГА

В патогенезе - разрушение эритроцитов, появление в крови продуктов их распада и костномозговая регенеративная реакция.

Клиника.

Любой гемолитический процесс манифестирует в организме **гемолитическим синдромом**, включающим в себя:

- ✓ Нормохромную анемию (гипохромную при талассемии), гиперрегенераторную
- ✓ Гипербилирубинемия за счет несвязанного билирубина
- ✓ Интенсивное окрашивание каловых масс
- ✓ В моче увеличивается содержание уробилина – потемнение мочи

Кроме того:

- ✓ При наследственной патологии эритроцитов в мазке периферической крови обнаруживаются изменение форм эритроцитов
- ✓ Прямая проба Кумбса (для определения антиэритроцитарных антител) отрицательная при внутриклеточном гемолизе и положительна при внутрисосудистом.
- ✓ При внутрисосудистом гемолизе гемоглобинурия, свободный гемоглобин в периферической крови, гемоседеринурия (моча красного, бурого цвета)

Сочетание гемолитического синдрома с спленомегалией/гепатоспленомегалией говорит о хроническом течении гемолиза с преимущественно внутриклеточной локализацией процесса. Нормальные размеры печени и селезенки, наоборот, свидетельствуют об остром процессе или о том, что гемолиз протекает в сосудистом русле.

Лечение.

- | | |
|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> ✓ Удаление провоцирующей причины ✓ ГКС | <ul style="list-style-type: none"> ✓ Переливание эритроцитарной массы. ✓ Спленэктомия ✓ Цитостатики |
|---|--|

ПОНЯТИЕ ОБ ОСТРОЙ ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

Причина - острая кровопотеря (потеря 30% ОЦК за 1 – 2 часа).

Анемия является отсроченным по времени последствием кровопотери.

Сразу после кровопотери картина крови м.б. в норме.

Позднее выявляется истинная картина последствия кровопотери:

- ✓ Нормохромная анемия
- ✓ Снижение лейкоцитов, тромбоцитов

В восстановительном периоде . в результате гиперрегенераторных процессов в костном мозге, появляются:

✓ Ретикулоцитоз

✓ Тромбоцитоз

✓ Лейкоцитоз со сдвигом влево

✓ Нормохромная анемия

Это благоприятный признак, отражающий адекватную реакцию организма на острую кровопотерю.