

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ



Профессор В. А. Сулимов

ОПРЕДЕЛЕНИЕ АНЕМИИ



- **АНЕМИЯ** - уменьшение общего количества гемоглобина и эритроцитов, проявляющееся уменьшением их концентрации в единице объёма крови.

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (1)



I. Анемии вследствие кровопотери

1. Острые
2. Хронические

II. Анемии вследствие нарушения синтеза гема

1. Сидероахрестические (нарушение синтеза порфиринов)
2. Железодефицитные (нарушение синтеза гема)

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (2)

III. Анемии вследствие нарушения образования и созревания эритроцитов (дисэритропоэтические)

1. Анемии вследствие нарушения синтеза ДНК и РНК

- 1). В₁₂ – дефицитная анемия**
- 2). Фолиеводефицитная анемия**

2. Апластические (гипопластические) анемии

- 1). Идиопатическая апластическая анемия**
- 2). Вторичная апластическая анемия (лекарства, инфекции, интоксикации, радиация)**
- 3). Метапластические анемии (гемобластозы, метастатическое поражение костного мозга)**

ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ (3)



IV. Анемии вследствие дефицита эритропоэтина

- 1. Почечная анемия**
- 2. Вследствие выработки аутоантител к эритропоэтину**

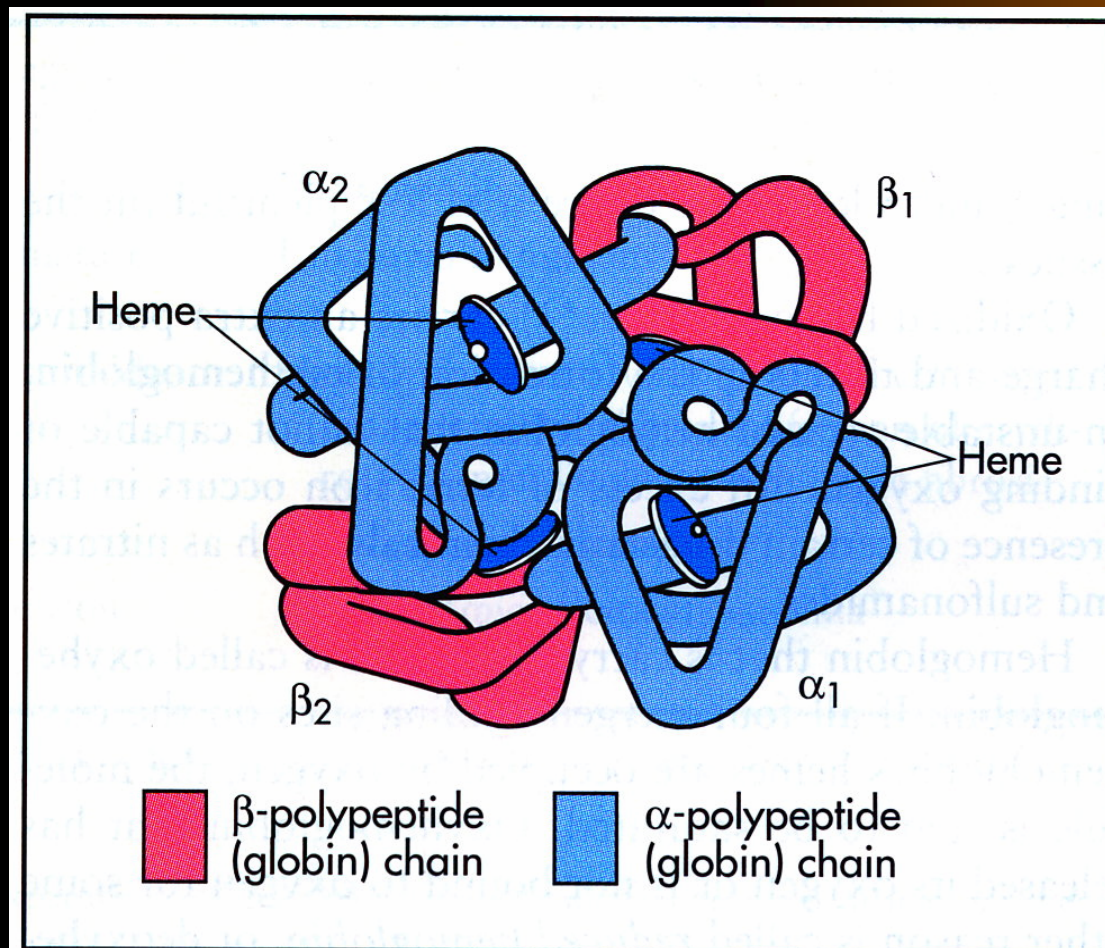
V. Анемии вследствие повышенного кровоэразрушения (гемолитические)

- 1. Врождённые**
- 2. Приобретённые**

СТРУКТУРА ГЕМОГЛОБИНА

Fe^{2+} + Протопорфирин = Гем

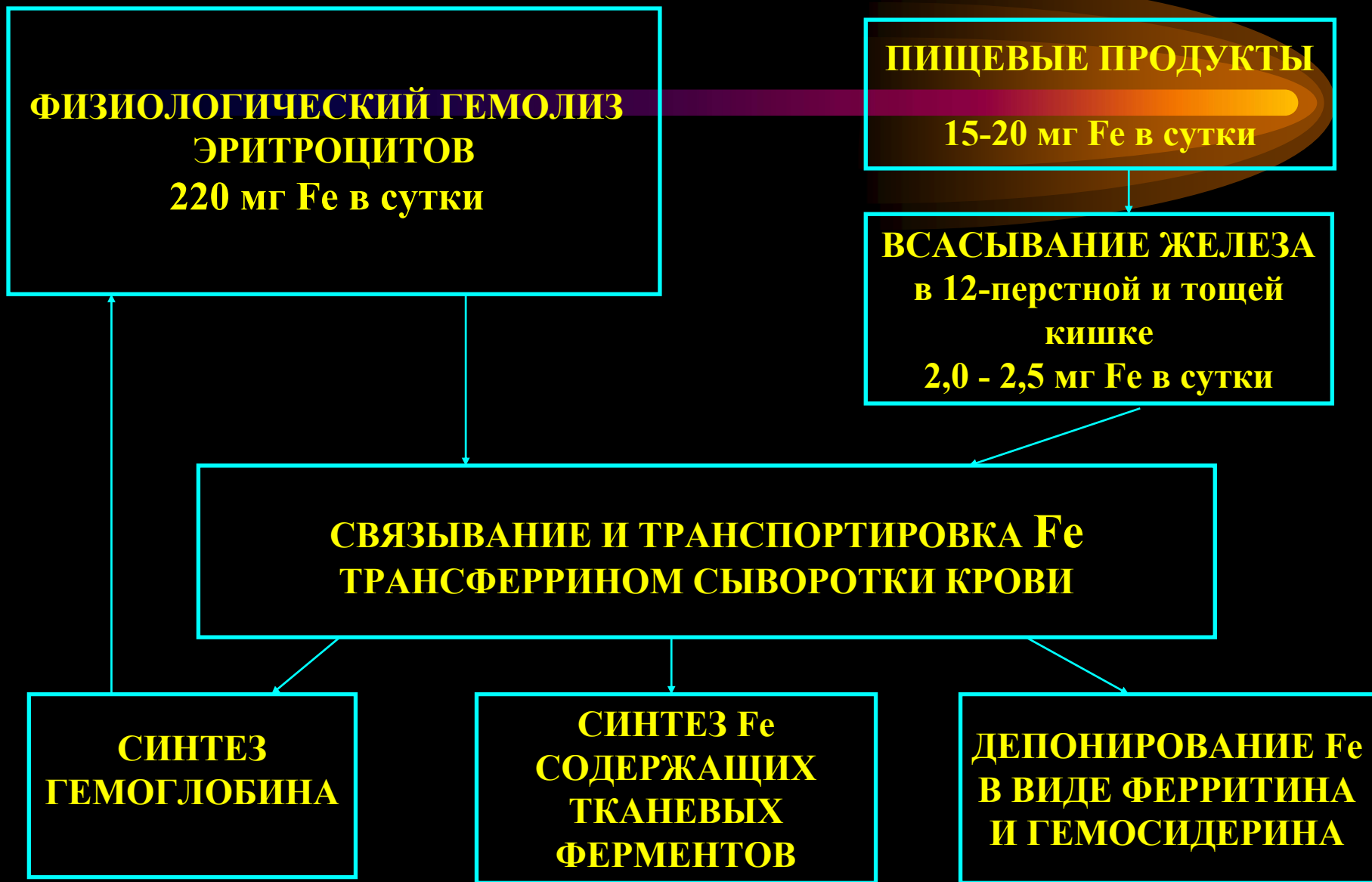
Гем + Глобин = Гемоглобин



ОБМЕН ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ ЧЕЛОВЕКА (1)

1. В организме взрослого мужчины с массой тела 70 кг содержится 5,0 г. железа, у женщины – 2,0 г.
2. 100 мл крови содержат 50 мг железа
3. 57 % железа находится в эритроцитах в составе гемоглобина
4. 32 % железа находится в органах-депо (печень, мышцы, селезенка, костный мозг) в виде ферритина и гемосидерина
5. 10, 8% железа содержится в железосодержащих тканевых ферментах во всех органах и тканях (миоглобин, цитохромы, каталазы и др.)
6. 0, 2% железа циркулирует в сыворотке крови в составе транспортного белка трансферрина

ОБМЕН ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ ЧЕЛОВЕКА (2)



ЭТИОЛОГИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (1)

I. Хронические кровопотери

1. Желудочно-кишечные кровотечения

- язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки
- грыжа пищеводного отверстия диафрагмы
- геморрой
- опухоли желудка и кишечника
- язвенный колит и др.

2. Маточные кровотечения

- мено- и метроррагии
- опухоли матки
- эндометриоз

3. Легочные кровотечения

- рак легких и бронхов
- бронхоэктазы
- гемосидероз лёгких

ЭТИОЛОГИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (2)

II. Повышенные потребности в Fe

- Период роста и полового созревания
- Беременность, лактация

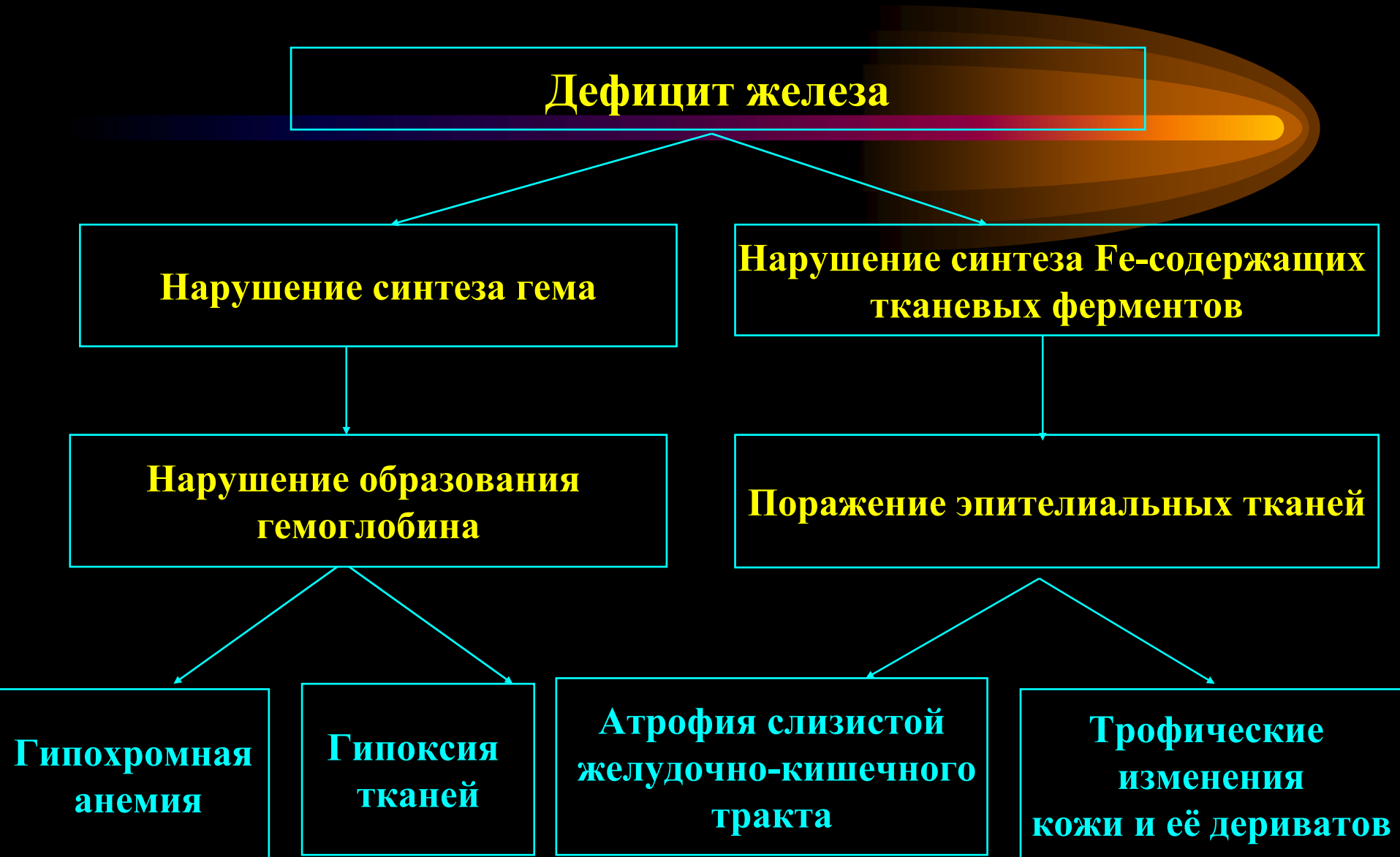
III. Нарушения утилизации железа

- Хронические инфекции
- Синдром мальабсорбции
- Резекция желудка и кишечника
- Энтерит, спру
- Гельминтозы

IV. Уменьшение потребления железа с пищей

- Вегетарианство

ПАТОГЕНЕЗ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

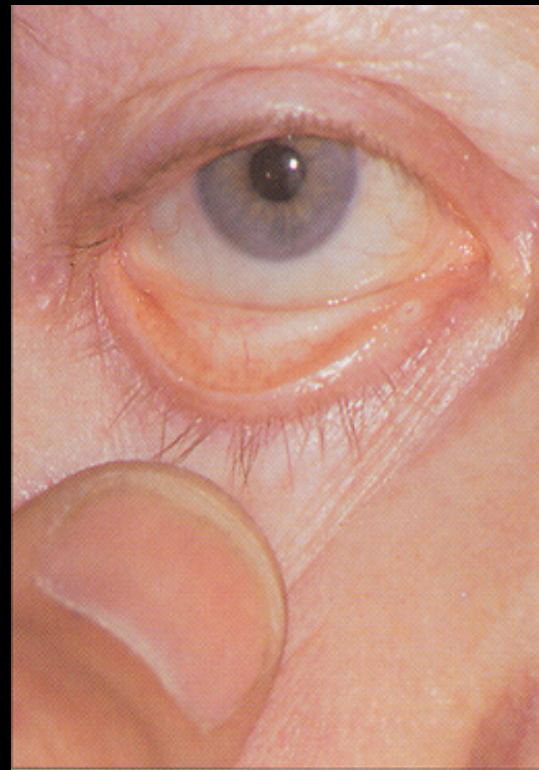


ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (1)

I. ЦИРКУЛЯТОРНО-ГИПОКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

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

1. бледность кожных покровов и слизистых оболочек



ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (2)

I. ЦИРКУЛЯТОРНО-ГИПОКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ (продолжение)

- 2. слабость, повышенная утомляемость**
- 3. головокружение**
- 4. одышка при физической нагрузке**
- 5. тахикардия (гиперкинетическое состояние кровообращения), ощущение сердцебиения**
- 6. систолические шумы («анемические») над поверхностью сердца**
- 7. шум «волчка»**
- 8. при длительном течении анемии – развитие миокардиодистрофии (появление негативных зубцов Т на ЭКГ)**

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (3)

II. ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

1. Субъективные расстройства

- 1). Извращение вкуса и аппетита
- 2). Диспептические расстройства

2. Изменения слизистой оболочки желудочно – кишечного тракта

- 1). Атрофия слизистой оболочки пищевода, желудка, кишечника
- 2). Снижение секреторной функции желудка
- 3). Сглаженность сосочков языка, ангулярный стоматит



Норма: сохранённые сосочки



Патология: атрофия сосочков

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (4)

III. Трофические изменения

1. Кожа
2. Волосы
3. Ногти

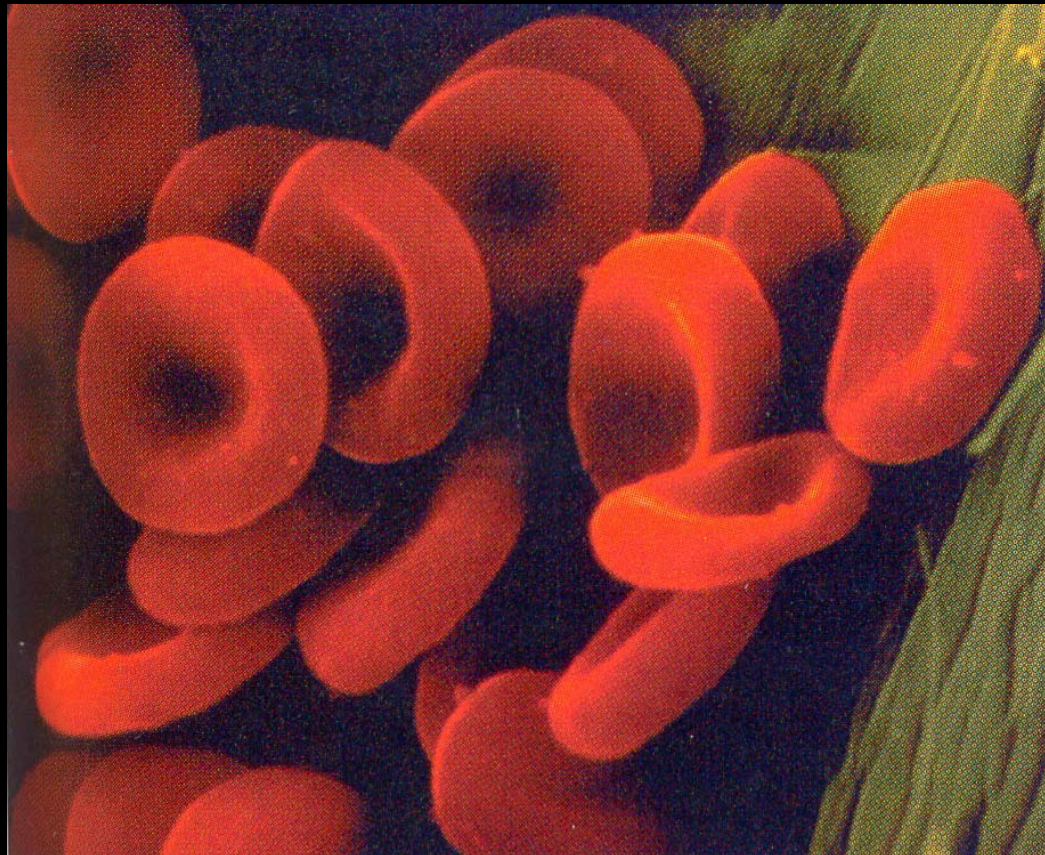


IV. Неспецифические расстройства


1. Субфебрилитет
2. Склонность к неспецифическим рецидивирующим заболеваниям носоглотки
3. Атрофический ринит

ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (5)

V. Гематологический синдром



КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ ПО ОБЪЁМУ ЭРИТРОЦИТОВ

- 
- **НОРМОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ** (MCV = 80 – 100 мкм³)
 - **МИКРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ** (MCV < 80 мкм³)
 - **МАКРОЦИТАРНАЯ АНЕМИЯ** (MCV > 100 мкм³)

КЛАССИФИКАЦИЯ АНЕМИЙ ПО СРЕДНЕЙ КОНЦЕНТРАЦИИ ГЕМОГЛОБИНА В ЭРИТРОЦИТАХ (МСН)

- **НОРМОХРОМНАЯ АНЕМИЯ** (МСН = 30 – 36 г/дл), **ЦП = 0,86-1,05**
- **ГИПОХРОМНАЯ АНЕМИЯ** (МСН < 30 г/дл), **ЦП < 0,86**
- **ГИПЕРХРОМНАЯ АНЕМИЯ** (МСН > 36 г/дл), **ЦП > 1,05**

$$\text{Цветовой показатель (ЦП)} = \frac{\text{Hb} \times 3}{\text{первые 2 цифры эритроцитов}}$$

$$\text{N} = 0,86 - 1,05.$$

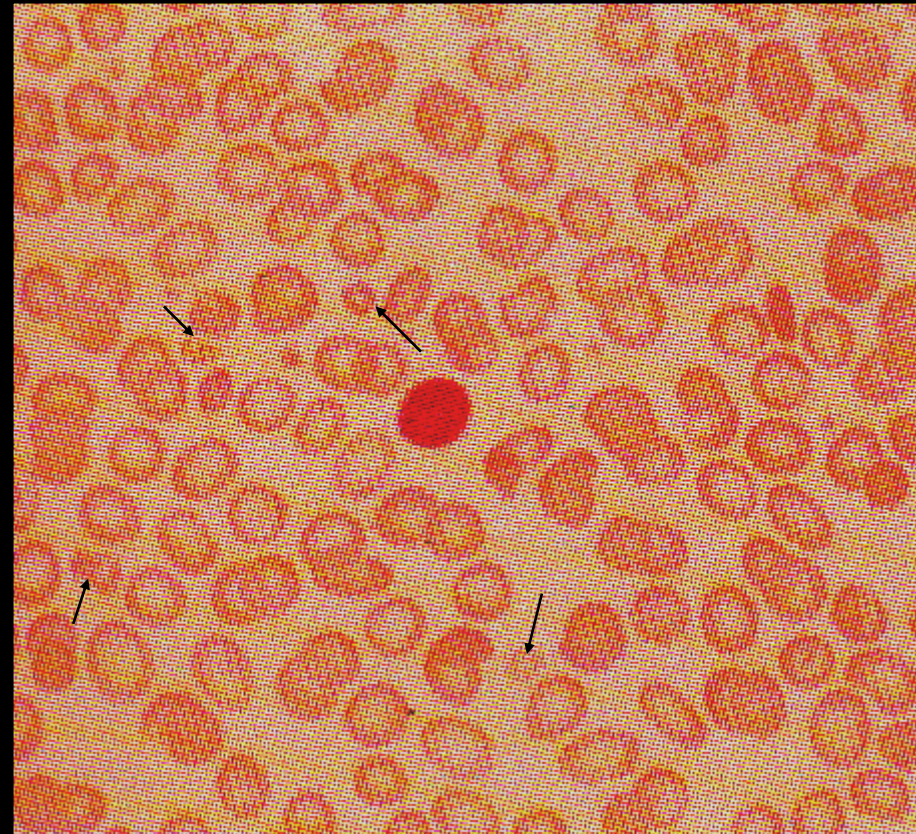
ОСНОВНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (5)

Гематологический синдром

Картина нормальной
периферической крови



Железодефицитная анемия
(микроцитоз, гипохромия)



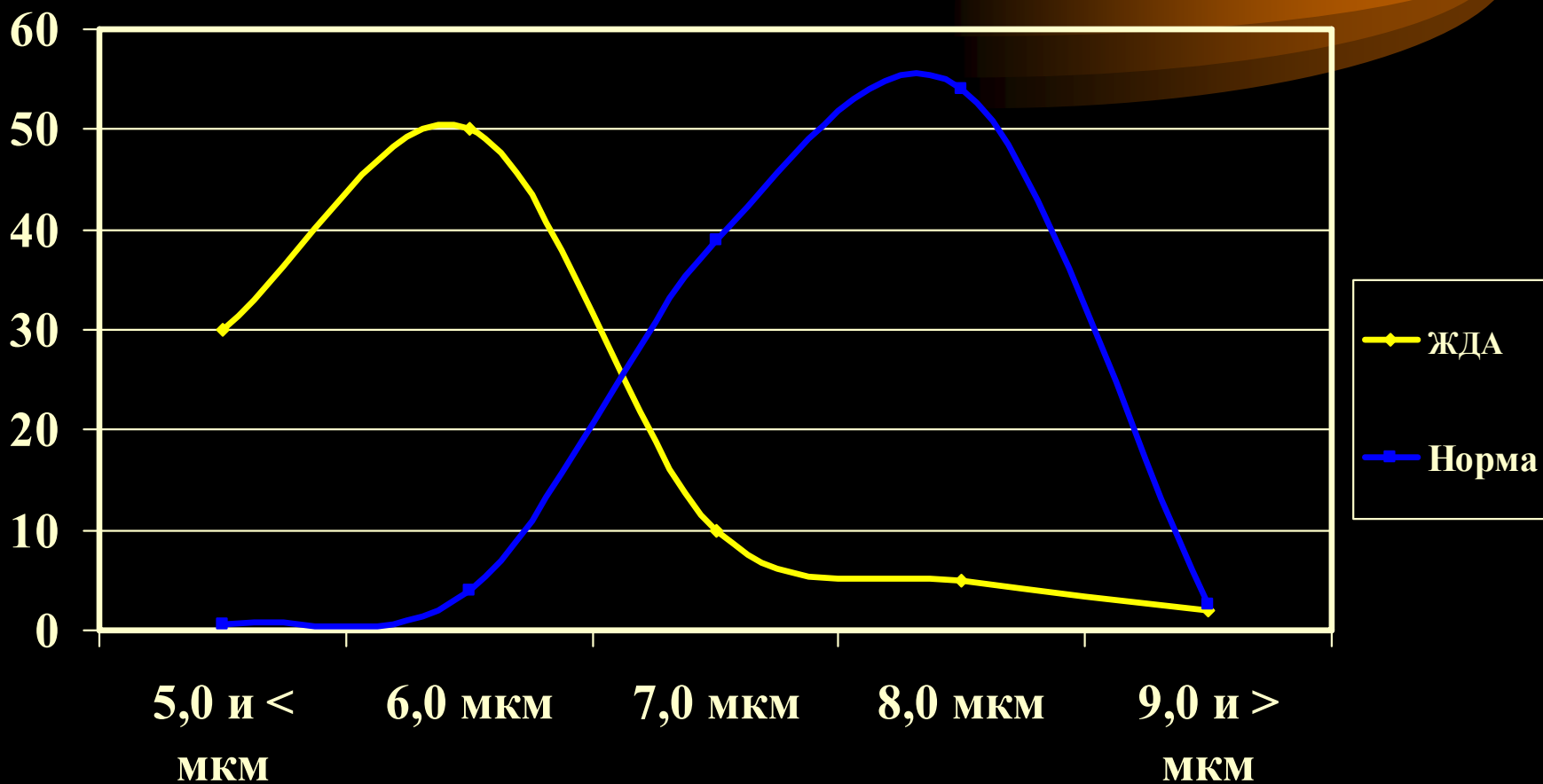
ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (1)

1. Снижение уровня $\text{Hb} < 135$ г/л для мужчин и < 120 г/л для женщин
2. Снижение уровня гематокрита $< 40\%$ у мужчин и $< 36\%$ у женщин
3. Количество эритроцитов может оставаться нормальным на первых стадиях анемии, затем оно снижается
4. Снижение среднего содержания Hb в эритроцитах (МСН) < 24 пг
5. Снижение средней концентрации Hb в эритроцитах (МСНС) < 30 г/дл
6. Снижение цветового показателя $< 0,86$
7. Снижение среднего объёма эритроцитов (МСV) < 80 мкм³.


ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (2)

1. Увеличение количества микроцитов (эритроцитов диаметром $< 6,0$ мкм) в периферической крови $> 20\%$. Сдвиг кривой Прайс – Джонса влево
2. Снижение содержания железа в сыворотке крови < 50 мг/дл
3. Снижение насыщения трансферрина железом $< 20\%$
4. Повышение общей железо-связывающей способности сыворотки крови (ОЖСС) > 400 мг/дл
5. Снижение числа железосодержащих нормобластов в костном мозге $< 20\%$
6. Низкое содержание железа в суточной моче при десфераловой пробе ($N = 0,6 - 1,3$ мг Fe после введения 500 мг десферала)

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ЭРИТРОЦИТОВ ПО ДИАМЕТРУ (КРИВАЯ ПРАЙС – ДЖОНСА)



СТАДИИ ТЕЧЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ



I СТАДИЯ - скрытого дефицита железа . Проявляется снижением уровня сывороточного железа при отсутствии снижения содержания Hb

II СТАДИЯ – гематологический синдром (снижение уровня Hb, МСН, Цветового показателя, МСV, МСНС)

III СТАДИЯ – клинические проявления анемии (циркуляторно – гипоксический, гастроэнтерологический, тканевой сидеропенический синдромы) появляются при снижении уровня Hb ниже 7 – 8 г/л

ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА

1. **Определение патофизиологического характера анемии**
2. **Установление этиологии анемии**
3. **Определение стадии анемии (скрытый дефицит железа, ремиссия, рецидив)**

**В качестве нозологической единицы
(Например, вследствие пищевого дефицита железа)
ДИАГНОЗ: Железодефицитная анемия (рецидив, ремиссия,
скрытый дефицит)**

**В качестве осложнения другого заболевания
ДИАГНОЗ: Язвенная болезнь 12-перстной кишки.
Железодефицитная анемия (рецидив, ремиссия, скрытый дефицит)**

ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ АНЕМИЙ

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

ЛЕЧЕНИЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (1)

I. Воздействие на этиологические факторы

- 1. Лечение язвенной болезни желудка и 12-перстной кишки, язвенного колита**
- 2. Оперативное лечение опухолей желудочно-кишечного тракта, матки, лёгких**
- 3. Лечение хронических инфекций**
- 4. Дегельминтизация**

II. Рациональное питание:

- 1. Говядина, телятина содержат «гемовое» железо, усваиваемое на 25-30%**
- 2. Рыба – усвояемость железа – 10%**
- 3. Растительные продукты – усвояемость железа 2-3%**

ЛЕЧЕНИЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ (2)

III. Ферротерапия: суточная доза препаратов двухвалентного железа (Fe^{2+}) = 100 – 300 мг

1. Препараты Fe^{2+} для приема внутрь:

- ✓ Ферроградумет (1 – 2 табл. в день)
- ✓ Тардиферон (2 табл. в день)
- ✓ Фенюльс (1 капс. x 2 раза в день)
- ✓ Сорбифер Дурулес (1 табл. x 2 в день)

2. Препараты железа для парентерального введения (при непереносимости пероральных препаратов, заболеваниях желудочно-кишечного тракта, необходимости быстрого насыщения Fe):

- ✓ Феррум-лек (5,0 мл в день)
- ✓ Венофер

IV. Гемотрансфузии: только по жизненным показаниям!

1. Гипоксемическая кома
2. Тяжелые расстройства гемодинамики
3. Подготовка к операции

ЛЕЧЕНИЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ В СТАДИИ РЕМИССИИ (3)

I. Соблюдение диеты богатой железом

II. При продолжающихся кровопотерях – короткие курсы противорецидивной ферротерапии (при меноррагиях – препараты Fe в течение 5-6 дней после окончания menses)

СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКАЯ

(СИДЕРОБЛАСТНАЯ) АНЕМИЯ

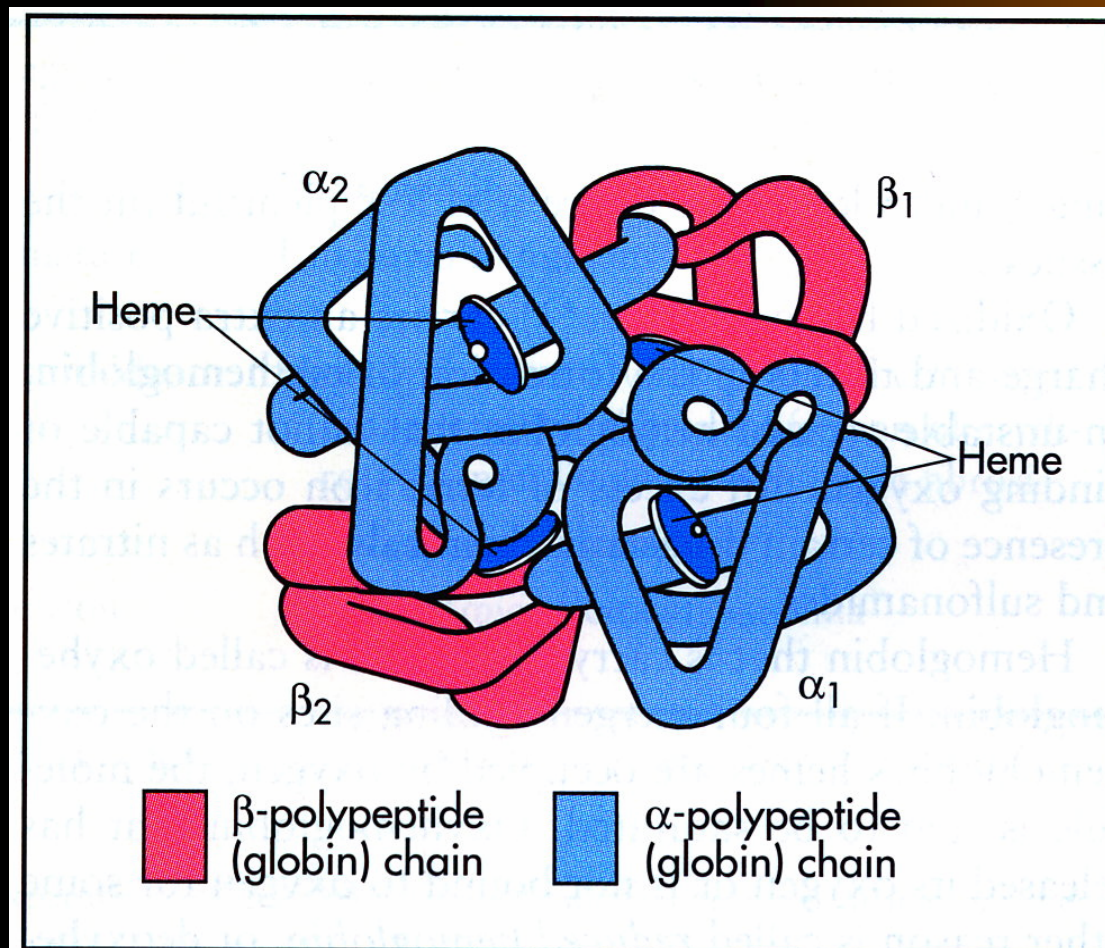
СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКАЯ (СИДЕРОБЛАСТНАЯ) АНЕМИЯ

- В основе патогенеза сидероахрестической (сидеробластной) анемии лежит нарушение образования гема вследствие дефекта синтеза протопорфирина
- Это приводит к развитию гипохромной анемии с повышенным содержанием железа в плазме крови и избыточному накоплению железа в органах и тканях (гемосидероз)

СТРУКТУРА ГЕМОГЛОБИНА

Fe^{2+} + Протопорфирин = Гем

Гем + Глобин = Гемоглобин



ФОРМЫ СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКОЙ (СИДЕРОБЛАСТНОЙ) АНЕМИИ (1)

I. НАСЛЕДСТВЕННАЯ ФОРМА

1. Редкая форма, встречается в основном у мужчин, начинается в детстве.
2. Наследование сцеплено с X-хромосомой, осуществляется по рецессивному типу
3. Точечная мутация, приводящая к изменению последовательности аминокислот δ -аминолевулиновой синтетазы эритроцитов в месте прикрепления к ней пиридоксальфосфата

ФОРМЫ СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКОЙ (СИДЕРОБЛАСТНОЙ) АНЕМИИ (2)

II. ПРИОБРЕТЕННЫЕ ФОРМЫ

1. Сидероахрестическая (сидеробластная) анемия, связанная с приёмом лекарств и интоксикациями
 - Алкоголь в больших дозах
 - Интоксикация свинцом
 - Противотуберкулёзные препараты (изониазид, хлорамфеникол, фенилбутазон)

ФОРМЫ СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКОЙ (СИДЕРОБЛАСТНОЙ) АНЕМИИ (3)

II. ПРИОБРЕТЕННЫЕ ФОРМЫ (продолжение)

2. Идиопатическая рефрактерная сидероахрестическая (сидеробластная) анемия

- **Встречается в пожилом возрасте**
- **Причины не известны**
- **Лечение не разработано**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКОЙ (СИДЕРОБЛАСТНОЙ) АНЕМИИ

I. Циркуляторно – гипоксический синдром

II. Гемосидероз внутренних органов

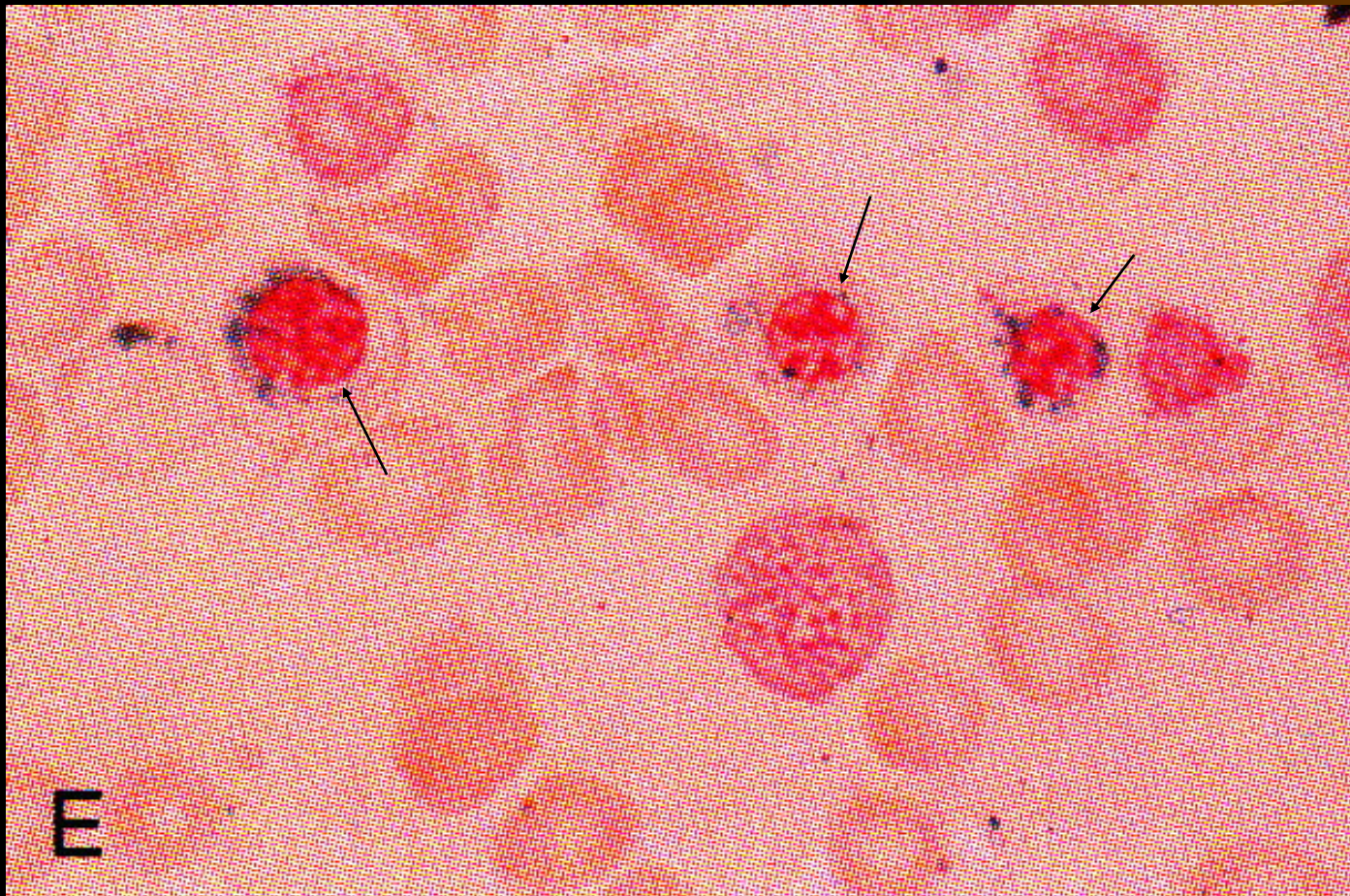
- ✓ сердце – кардиомегалия, сердечная недостаточность, аритмии
- ✓ печень - гепатомегалия
- ✓ поджелудочная железа – сахарный диабет
- ✓ яички – гипогонадизм

III. Гематологический синдром

1. гипохромная, микроцитарная или нормоцитарная анемия
2. увеличенное содержание железа в сыворотке крови
3. костный мозг - наличие сидеробластов, гиперплазия эритроидного ростка

СИДРОАХРЕСТИЧЕСКАЯ (СИДРОБЛАСТНАЯ) АНЕМИЯ

Костный мозг: сидеробласты - эритробласты с гранулами железа, включенными в митохондрии



ЛЕЧЕНИЕ СИДЕРОАХРЕСТИЧЕСКОЙ (СИДЕРОБЛАСТНОЙ) АНЕМИИ

- 1. Пиридоксин (Вит. В₆) по 200 – 300 мг в день в течение 3 месяцев. При его эффективности (пиридоксин-зависимая форма анемии) – поддерживающая терапия небольшими дозами пиридоксина**
- 2. Анаболические стероиды – при пиридоксин - резистентной форме анемии**
- 3. Десферал 500 мг в день в/м в течение 1 месяца: выводит избыток железа, уменьшает выраженность гемосидероза. Курсы 4 – 6 раз в год**