

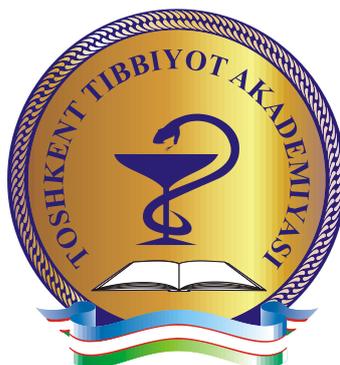
**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
КАФЕДРА «ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ»**



ЛЕКЦИЯ НА ТЕМУ:
ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ
(для студентов лечебного и медико-педагогического факультетов)

ТАШКЕНТ – 2014

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
КАФЕДРА «ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ»**



«УТВЕРЖДАЮ»

Декан лечебного факультета
проф _____Халматова Б.Т.
_____ 2014

ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ

(для студентов лечебного и медико-педагогического факультетов)

Лектор: профессор Халматова Б.Т.

ТЕХНОЛОГИЯ ОБУЧЕНИЯ

Количество студентов-45-55	Время – 2 часа
Форма учебного занятия	Лекция - визуализация
План лекции	<ol style="list-style-type: none"> 1. Дать определение дефицитным анемиям 2. Обучить студента критериям диагностики анемий. 3. Продемонстрировать принципы проведения дифференциальной диагностики. 4. Обучить студентов принципам лечения анемий 5. Обучить студентов принципам профилактики анемий 6. Обучить студентов составлению плана оздоровительных мероприятий.
<p><i>Цель учебного занятия:</i> Ознакомить студентов с современными методами клинической и лабораторной диагностики дефицитных анемий и наиболее оптимальными методами лечения и профилактики данного заболевания.</p>	
<p><i>Задачи преподавателя:</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Закрепить и углубить знания студентов о дефицитных анемиях 2. Объяснить основные клинические симптомы дефицитных анемий 3.Выработать у студентов навыки самостоятельного принятия обоснованных решений при назначении реабилитационных мероприятий детям с дефицитными анемиями 4. Ознакомить студентов принципами проведения профилактических мероприятий 	<p><i>Результаты учебной деятельности:</i></p> <p>Студент должен:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Дать определение дефицитным анемиям; 2.Дать характеристику детей с анемией; 3.Перечислять клинические симптомы, характеризующие анемии; 4.Проводить дифференциальную диагностику; 6.Назначать лечение при анемиях 7. Проводить профилактические и реабилитационные мероприятия
Методы и техника обучения	Лекция – визуализация, техника: блиц-опрос, фокусирующие вопросы, техника «да-нет»
Средства обучения	Лазерный проектор, визуальные материалы, информационное обеспечение
Формы обучения	Коллективная
Условия обучения	Аудитория, приспособленная для работы с ТСО

ТЕХНОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТА ЛЕКЦИИ

Этапы, время	Деятельность	
	преподавателя	студентов
<u>1 этап</u> Введение (5 мин)	1. Сообщает название темы, цель, планируемые результаты лекции и план его проведения	1. Слушают
<u>2 этап</u> Актуализация знаний (20 мин)	2.1. С целью актуализировать знания студентов задает фокусирующие вопросы: 1. Что такое анемия? 2. Какую функцию выполняют эритроциты? 3. Какова частота встречаемости анемий среди детского населения? Проводит блиц опрос. 2.2. Выводит на экран и предлагает ознакомиться с целью лекции. Комментирует содержание слайда. Слайд №1 2.3. Выводит на экран слайд №2	2.1. Отвечают на вопросы 2.2. Изучают содержание слайда №1 2.3. Изучают содержание
<u>3 этап</u> Информационный (55 мин)	3.1. Последовательно излагает материал лекции по вопросам плана, использует визуальные материалы и систему фокусирующих вопросов: По 1 вопросу плана: Недостаток, каких веществ вызывает развитие дефицитных анемий? По 2 вопросу плана: Назовите основные клинические синдромы при железодефицитных анемиях По 5 вопросу плана: принципы назначения препаратов железа Акцентирует внимание на ключевых моментах темы, предлагает их записать.	3.1. Обсуждают содержание предложенных материалов, уточняют, задают вопросы. Записывают главное
<u>4 этап</u> Заключительный (10 мин)	4.1. Задает вопрос: 1. Назовите критические периоды развития детей для развития дефицитных анемий? 2. Причины развития дефицитных анемий 4.2. Дает задание для самостоятельной работы:	4.1. Отвечают на вопрос 4.2. Слушают, записывают

ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Анемия – патологическое состояние, при котором происходит снижение содержания гемоглобина в единице объема крови. Это очень широкое понятие, включающее как ряд очерченных нозологических форм, так и синдромы при различных заболеваниях.

Анемии широко распространены во всем мире у детей и женщин репродуктивного возраста. По данным ВОЗ анемии встречаются в среднем у 40% детей до 3-х лет у 1/3 – пубертатном возрасте, значительно реже в другие возрастные периоды. Это обусловлено высокой интенсивностью роста ребёнка первых лет жизни и подростка, сопровождающееся пропорциональным увеличением количества форменных элементов и объёма крови, а также высокой активностью эритропоэза.

В процессе кроветворения участвует весь костный мозг ребёнка. Организму постоянно требуется большое количество железа, полноценного белка, микроэлементов, витаминов. Поэтому даже небольшие нарушения вскармливания, инфекционные воздействия, применение лекарственных средств, которые в свою очередь приводят к угнетению функции костного мозга, легко приводят к анемизации детей, особенно в первые полугодия жизни, когда истощены неонатальные запасы железа. Длительно сохраняющаяся сидеропения вызывает глубокие тканевые и органические изменения вследствие гипоксии и расстройств клеточного метаболизма. При наличии анемии замедляется рост ребёнка, нарушается его гармоничное развитие, более часто наблюдается интеркуррентные заболевания, формируются очаги хронической инфекции, отягощаются течения других патологических процессов, снижается трудоспособность старших детей и взрослых.

Классификация. Согласно общепринятой классификации выделяют три большие группы анемий: постгеморрагические, вследствие нарушенного кровообращения и вследствие повышенного кроворазрушения. В детском возрасте могут возникнуть или манифестовать все варианты анемии, однако отчетливо преобладают (до 90%) анемии, связанные с дефицитом веществ, необходимых для нормального кроветворения, в первую очередь железа.

Кроме того традиционно учитывают нормо- и гипо- или гиперхромную эритроцитов по степени их окрашивания и цветному показателю, а также регенеративную способность костного мозга по числу ретикулоцитов и других молодых форм в периферической крови. В зависимости от снижения уровня гемоглобина различают легкую (Hb 90-100 г/л), среднетяжелую (на 70-90 г/л), тяжелую (Hb ниже 70 г/л) степени анемии. Клинические проявления наблюдаются только при среднетяжелом и тяжелой формах анемии.

- I. Дефицитные
 - 1.железодефицитные
 - 2.Белководефицитные
 - 3.витаминодефицитные
- II. Постгеморрагические
 - 1.острые
 - 2.хронические
- III. Гипо- и апластические
 - A. Врожденные формы
 - 1.С поражением эритро-, лейко- и тромбоцитопоэза:
 - С врождёнными аномалиями развития (тип Фанкони)
 - Без врожденных аномалий (тип Эстрена-Даминика)
 - 2.С парциальным поражением гемопоэза:
 - Избирательная эритроидная дисплазия (тип Блекфена-Даймонда)
 - B. Приобретенные формы
 1. С поражением эритро-, лейко- и тромбоцитопоэза

- Острая апластическая
 - Подострая гипопластическая
 - Хроническая гипопластическая с гемолитическим компонентом
2. Парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением эритропоэза
- IV. Гемолитические
- А. Наследственные:
1. Мембранопатия (микросфероцитоз, эллиптоцитоз, стоматоцитоз, пароксизмальная ночная гемоглобинурия)
 2. ферментопатии (нарушения гликолитического пути, пентозофосфатного цикла, обмена нуклеотидов)
 3. Дефекты структуры и синтеза гемоглобина (серповидная клеточность, таласемия, метгемоглобинемия)
- В. Приобретённые
1. иммунопатологические (изоиммунные – переливание несовместимой крови, гемолитическая болезнь новорожденных, аутоиммунные, гаптеновые, медикаментозные)
 2. инфекционные (цитомегаловирусная, бактериальная)
 3. токсические (обусловленные отравлением тяжелыми металлами)
 4. обусловленные повышенным разрушением эритроцитов (при гиперспленизме, микроангиопатии)
 5. ДВС – синдром

ЖЕЛЕЗО-ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Железо-дефицитные анемии (ЖДА) - заболевания, характеризующиеся снижением уровня гемоглобина, уменьшением средней концентрации его в каждом эритроците, низким содержанием железа сыворотки крови при повышенной общей железосвязывающей способности. ЖДА является наиболее частым видом анемии в детском возрасте. Частота её колеблется в широких пределах и зависит от социальных условий. Так, в развитых странах среди детей до года из обеспеченных семей частота ЖДА - не выше 3%, там же среди жителей трущоб она достигает 44% в развивающихся странах; по данным ВОЗ, анемии поражают до 60% детского населения. В различных регионах нашей страны частота её колеблется от 1\2 до 1\3 детского населения. ЖДА наиболее часто наблюдается в раннем возрасте, ей предшествует период латентного дефицита железа («анемия без анемии»), характеризующийся уменьшением содержания железа в запасах и сыворотке крови при нормальных показателях гемоглобина.

Этиология. Заболевание возникает при нарушении обмена железа, который в организме ребенка совершается очень энергично. Основной причиной является истощение запасов железа в то время, когда потребности в нем возрастающего объема крови и массы эритроцитов превышают прием с пищей и всасывание. Доношенный новорожденный имеет в общее количество железа в организме около 240 мг, 75% из которых приходится на долю гемоглобина. Ежедневно количество железа увеличивается в среднем на 4,5 г, отложение же материнского железа в депо происходит в основном на 2-х последних месяцах беременности. Оно оказывается недостаточным при недоношенности, многоплодии, анемии у матери, токсикозе второй половины беременности. После рождения депо железа у доношенных пополняется за счет реутилизации его при распаде «лишних» эритроцитов. У недоношенных реутилизация железа в первые две недели жизни снижена или даже отсутствует. В возрасте до одного года запас железа составляет уже 400 мг. В дальнейшем железо поступает в организм только с пищей, в основном с продуктами животного происхождения. Количество железа в пище ребенка первого года ограничено и не покрывает потребность усиленного кроветворения и роста. Концентрация железа в женском молоке около 1,5 мг/л. Из животной пищи всасывается 13-19% железа, таким образом, исключительно грудное вскармливание (без своевременного введения прикорма) не может полностью обеспечить потребности растущего организма.

Неонатальные запасы железа исчерпываются к 3-4 месяцу у недоношенных и к 5-6 - у доношенных детей. Также ограничены возможности усвоения железа, т.к. даже при оптимальном сбалансированном рационе и добавочных лекарственных средствах, содержащих железо, уровень гемоглобина к 5-8 месяцу снижается до 110-130 г/л практически у всех детей, что позволяет говорить о «физиологической анемии» в этом возрасте. В этих условиях голодание ребенка, позднее введение соков, овощного и мясного прикорма, одностороннее вскармливание (коровьим или козьим молоком, преимущественно углеводистой пищей) и просто недостаточно сбалансированное питание легко нарушают процессы кроветворения. Усвоение железа и всасывание его, происходящее в тонком кишечнике зависят в свою очередь от качества пищи, уровня секреции пищеварительных соков, функционального состояния слизистой оболочки. Всасывание железа снижается при инфекционных заболеваниях, особенно самого желудочно-кишечного тракта, рахите, гипотрофии, врожденных и приобретенных нарушениях ферментообразования и всасывания (синдром мальабсорбции, муковисцидоз). Потребность ребенка в железе возрастает при быстром увеличении массы тела (и следовательно объема крови), частых инфекционных заболеваниях, наличии очагов хронической инфекции, а также повышенных потерях: скрытых и явных кровотечениях, экссудативной энтеропатии, инвазии кровососущих глистов. Сочетание нескольких перечисленных факторов обычно наблюдается у детей, «арушает неустойчивый баланс железа и приводит к развитию железодефицитной анемии. В зависимости от времени её развития и преобладания того и иного этиологического фактора выделяют «раннюю» и «позднюю» анемию недоношенных и хлороз девочек пубертатного возраста.

Физиологические потери и потребность в железе. Физиологические потери железа с мочой, потом, калом, волосами и ногтями, во время менструального цикла суточная потребность возрастает до 2,5-3 мг. В периоде беременности, родов, лактации суточная потребность в железе возрастает до 3,5 мг. За сутки из пищи всасывается не более 1,8-3 мг. При потерях крови с выведением более 2 мг железа в сутки развивается дефицит железа.

Патогенез. Большая часть железа в организме ребенка первых лет жизни (до 80% у новорожденных) содержится в эритроцитах в виде гемоглобина – основного переносчика кислорода. Синтез гема и его предшественника протопорфирина (из глицерина и янтарной кислоты) представляет сложный ферментативный процесс, в котором участвуют витамины группы В, пантотеновая и липоевая кислоты, производные тиамин, а в качестве ко-факторов - медь и железо. Железо включается в гем уже на конечных этапах синтеза гемоглобина, происходящего в нормобластах костного мозга. При снижении уровня железа в сыворотке и количества его в костном мозге этот процесс нарушается. Нормобласт более медленно достигает критической массы, необходимой для его деления, или делится преждевременно, образуя неполные мелкие микроциты и содержащие мало гемоглобина (гипохромные эритроциты). Снижается суточный эритропоэз и его эффективность. Сидеропения, особенно длительно существующий нарушает не столько в образование гемоглобина, но и миоглобина, а также целый ряд тканевых ферментов содержащих железо (цитохромы, пероксидаза, хромоксидазы, пироллазы, каталазы), которые обеспечивают транспорт кислорода и электронов, разрушение перекисных соединений, окислительно-восстановительные процессы в клетках, а также всасывание самого железа. При этом особенно значительно нарушается функция постоянно регенерирующих барьерных тканей и мембран. Так, атрофические процессы, развивающиеся в слизистых оболочках ЖКТ снижают уровень ферментообразования и местную иммунную защиту, что приводит к формированию тяжелой энтеропатии, вплоть до синдрома мальабсорбции. Метаболизм клеток извращается, развивается смешанный (гемический и тканевой) ацидоз, микроциркулярные и трофические расстройства.

Нарушается окислительное фосфорилирование в клетках ЦНС. Снижается клеточный иммунитет.

Не меньшее значение имеет латентный дефицит железа – длительная сидеропения, при которой не происходит снижения уровня гемоглобина периферической крови, но на лицо все клинические проявления анемии. Тотальное поражение органов и тканей на клеточном уровне выражается в полиморфной и малоспецифичной клинической картине железодефицитной анемии, точнее - хронической сидеропении.

Клиническая картина. Клиническая картина ЖДА складывается из общих симптомов анемии, обусловленной гемической гипоксией, и признаками тканевого дефицита железа (сидеропенического синдрома).

Общие симптомы анемии - головокружение, слабость, головные боли (чаще в вечернее время), одышка, учащение сердцебиения, склонность к обморокам, особенно в душных помещениях, иногда мелькание «мушек» перед глазами, при невысоком уровне АД, часто наблюдается умеренное повышение температуры, нередко беспокоит сонливость днем и плохое засыпание ночью. Иногда отмечается тяжесть в эпигастральной области, ухудшение аппетита, диспепсические симптомы, тошнота, метеоризм. В следствие плохого кровоснабжения кожи, больные гиперчувствительны к холоду. Выраженность этих жалоб зависит от адаптации к анемии. Мужчины переносят анемию хуже чем женщины, а пожилые люди - тяжелее чем молодые. Лучшей адаптацией способствует медленный темп анемизации признается влияние анемии на психику. Больным свойственны раздражительность, нервность, плаксивость, снижение памяти и внимания. Идет отставание как в физическом, так и в психическом развитии.

Для длительно существующего дефицита железа при уровне гемоглобина ниже 80 г/л характерны «эпителиальный» астеноневротический, сердечно-сосудистый, гепатолиенальный и иммунодефицитный синдромы, проявляющиеся изолированно или сочетающиеся между собой (сидеропенический синдром).

Эпителиальный синдром - характеризуется бледностью кожи, ушных раковин и слизистых оболочек, сухостью вплоть до ихтиоза и нарушения пигментации кожи, дистрофией волос и ногтей, бессимптомным кариесом зубов, анорексией, извращенным обонянием и вкусом, ангулярным атрофическим стоматитом, глосситом, гастритом, дуоденитом, расстройствами переваривания и всасывания пищи, тошнотой, рвотой и др. Характерен симптом «синих склер», описанный У. Ослером в 1908 году. Этот симптом - синеватая окраска склер - находили у 87% больных ЖДА, что позволяло считать его даже более важным, чем бледность. Голубизна связана с тем, что при дефиците железа нарушается синтез коллагена, поэтому через истонченные склеры начинает просвечивать chorioidea, сосудистые сплетения, создающие "синеу".

Астеноневротический синдром - проявляется повышенной возбудимостью, раздражительностью, эмоциональной неустойчивостью, постепенным отставанием в психомоторном, речевом и физическом развитии, вялостью, апатией, утомляемостью, в тяжелых случаях негативизмом, у более старших детей отмечаются головные боли, головокружение. Утомляемость объясняется недостаточностью миоглобина и дыхательных ферментов в мышцах («бледная немочь»).

Сердечно-сосудистый синдром - сопровождается одышкой, сердцебиениями, тенденцией к гипотонии, тахикардией, приглушением тонов функционального характера, систолическим шумом, увеличением показателей выброса и гипертрофией левого желудочка. На ЭКГ выявляются признаки гипоксических и дистрофических изменений в миокарде. Конечности постоянно холодные.

Гепатолиенальный синдром - разной степени выраженность наблюдается у большинства больных, особенно при сопутствующих дефицитах белках и витаминов, и активном рахите. Дефицит железа негативно отражается на функционировании иммунокомпетентной системы и ряда защитных факторов. У больных снижается уровень лизоцима, в -лизинов, комплемента, некоторых иммуноглобулинов. Нарушается

фагоцитарная активность нейтрофилов и клеточный иммунитет (снижение уровня Т- и В-лимфоцитов). Это способствует более высокой инфекционной заболеваемости при ЖДА. Синдром снижения местной иммунной защиты, обусловлены поражением о регенерирующих барьерных тканей, проявляется частыми ОРВИ, пневмониями, кишечными инфекциями, и ранним возникновением хронических инфекционных очагов. Длительное и тяжелое течение анемии может сопровождаться функциональной недостаточностью печени. На фоне гипоксии возникает гипоальбуминемия, гипопротромбонемия, гипогликемия.

Из других симптомов следует упомянуть изменения со стороны половой системы. У женщин развивается нарушение менструального цикла, причем встречаются как меноррагии, так и олигоменорея. У мужчин нередко бывает ослабление либидо и потенции.

Клинические формы.

Ранняя анемия недоношенных занимает особое место среди анемий грудного возраста имеет сложный патогенез. Она развивается на первом - втором месяце жизни, более чем у половины недоношенных, а изредка и у доношенных детей, («физиологическая» доброкачественная анемия), особенно при наличии неблагоприятного преморбидного фона (внутричерепная родовая травма, пренатальная дистрофия, инфекции). Отчетливые клинические проявления обычно отсутствуют. Отмечается только бледность при снижении уровня гемоглобина ниже 80 г/л. При исследовании периферической крови обнаруживают норму - и гиперхромную анемию, часто достигающую тяжелой степени. Основными причинами развития «ранней» анемии считают усиленный физиологический гемолиз эритроцитов, содержащих фетальный гемоглобин и недостаточную функциональную и морфологическую зрелость костного мозга, обусловленную преждевременным появлением на свет или индивидуальными особенностями (у доношенных). Большое значение придается также снижению продукции тканевых эритропоэтинов в следствие гипоксии возникающей при рождении. Однако в генезисе этой анемии, немаловажную роль играют и дефициты многих необходимых для кроветворения веществ, откладывающихся в депо только последние два месяца беременности. В белках, витаминах С, Е; группы В, меди, кобальта, обеспечивающих всасывание, транспорт, обмен и фиксацию железа в молекулах гена, а также стабильность оболочек и мембран эритроцитов. Имеет значение и дефицит железа в депо завуалированный текущим гемолизом, но четко проявляемым микроцитозом и гипохромией части эритроцитов, снижением уровня сывороточного железа и числа сидероцитов в пунктате костного мозга. Как только иссякнут неонатальные запасы железа, увеличивающиеся за счёт массивного гемолиза «ранняя» анемия переходит в «позднюю» анемию недоношенных или алиментарно- инфекционную анемию доношенных.

«Поздняя» анемия недоношенных (конституционально) развивается на 3-4 месяце жизни. В результате истощения неонатальных запасов железа в депо. Клинические проявления её обычно незначительны. Лабораторные данные свидетельствуют о преимущественном дефиците железа.

Алиментарная и алиментарно-инфекционная анемия наблюдается во вто-ром полугодии жизни у доношенных детей. Наряду с истощением депо железа в её происхождении также играют роль нарушения вскармливания, одновременно вызывающие дистрофию. Инфекционные заболевания, чаще всего ОРВИ и отиты, способствуют более тяжёлому её течению. Клинические и лабораторные её проявления свидетельствуют о смешанной природе анемии с преобладанием дефицита железа.

Хлороз - редкое заболевание у девочек в периоде полового созревания. Развивается на фоне нарушения режима и эндокринной дисфункции. Проявляется слабостью, утомлённостью, анероксией, головокружением, иногда обмороками, сердцебиениями, болями в эпигастрии, тошнотой, рвотой, запорами. Характерны «алебастровая», в

некоторых случаях с зеленоватым оттенком бледность кожи: отсюда старинное название ЖДА «хлороз», введенная Барендалем еще в XVII веке. Иногда это скорее цвет желтоватого воска. Изредка желтоватый оттенок замечался только вокруг рта («желтые усы хлоротиков» - симптом Рено де Мюсси) румянец часто отсутствует.

Диагноз и дифференциальный диагноз.

В клинике железодефицитная анемия диагностируется на основании клинических симптомов сидеропении, на определенных гематологических показателях. Согласно литературным данным, диагностическим критериям дефицита железа, в том числе железодефицитной анемии относят следующие показатели:

1. изменение морфологии эритроцитов;
2. низкий уровень сывороточного железа при высокой ОЖСС (общая железосвязывающая способность сыворотки);
3. низкий коэффициент насыщения трансферрина железом;
4. понижение или отсутствие резервного железа в косном мозге и печени;
5. повышение адсорбции железа;
6. увеличение свободного протопорфирина в костном мозге;
7. ускорение времени наведения радиоактивного железа из плазмы;
8. положительные результаты от лечения препаратами железа (М. М. Щерба и др.)

Для подтверждения диагноза ЖДА наибольшее значение имеет исследование железосвязывающей способности сыворотки. Согласно данным названных авторов повышение ОЖСС выше 3.2. мкмоль/л является достоверным для диагностики дефицита железа. Как правило, при сидеропении происходит снижение уровня сывороточного железа ниже 800 мкмоль / литр. В случае тяжелого дефицита сывороточное железо определяется в виде следов. Но на ряду с этим встречаются больные ЖДА имеющие нормальный уровень сывороточного железа, независимо от содержания последнего при высокой ОЖСС коэффициент насыщения трансферрина железа всегда ниже 25 % хотя ряд авторов считает характерным для дефицита железа более низкие цифры. Ниже 20%. Таким образом наличие у больного гипохромной микроцитарной анемии, высокой ОЖСС и низкого коэффициента насыщения трансферрина железом позволяет установить диагноз ЖДА. Характерным для ЖДА является увеличение свободного протопорфирина в эритроцитах (более 400 мкг/л). Но ценность данного гематологического критерия не велика, т.к. подобная динамика наблюдается не только при дефиците железа но и при многих гемолитических анемиях, пиридоксина-дефицитной анемии, отравлении свинцом Л.И. Иденсом.

В последние годы для диагностики дефицита железа используют гесфераловый тест, основанный на введении десферроксамина, который связывает железо и выводит его с мочой, в количествах, превышающих нормальный уровень 4-10 раз.

Детям препарат вводится внутримышечно, из расчета 10 мл на 1 кг массы тела. У новорожденных после введения десферроксамина за сутки выводится по 164 мг железа. При снижении запасов железа этот показатель уменьшается. Полагают, что сниженный показатель подтверждает дефицит железа, а нормальный не исключает его.

У детей первых 10 лет жизни на введение десферроксамина экскреция железа с мочой вырастает в три раза. В более старшем возрасте в 5-10 раз. О железодефицитном генезе анемии свидетельствует положительный результат от лечения препаратами железа, которые появляются в первые две недели их применения. Успех ферротерапии проявляется в улучшении общего состояния, настроения, аппетита, а главное - в нарастании гемоглобина 14 г/л за сутки. Дифференциальная диагностика ЖДА проводится с другими гипохромными анемиями: талассемией, пиридоксина дефицитной и анемией при свинцовом отравлении.

Талассемия. Проводя дифдиагностику, следует учитывать, что при талассемии ведущим клиническим симптомом является умеренная желтуха, за счет увеличения непрямого билирубина, увеличения размеров селезенки, которая бывает плотной. При

ЖДА мы наблюдаем селезенку мягкой консистенции, которая увеличивается не так часто. В анализе периферической крови при талассемии выявляются мишеневидные эритроциты, имеется ретикулоцитоз (более 2% ретикулоцитов), нормобластоз. Наиболее специфичным симптомом талассемии является увеличение фетального гемоглобина в эритроцитах и гемоглобина A2.

Перидоксинодефицитные анемии - встречаются крайне редко, при них нарушается синтез гема на последнем этапе включения железа в ротопорфириновые соединения. Из-за недостаточной активности ферментных систем. В связи с этим в эритроцитах также как и при ДЖА накапливается большое количество протопорфирина, но при этом железо остается неиспользованным и его уровень в сыворотке повышается; в костном мозге увеличивается число сидеробластов, среди которых наибольший удельный вес занимают сидеробласты третьего типа, содержащие много гранул железа.

К редким заболеваниям в педиатрической практике относятся *свинцовые отравления*, одним из симптомов которого бывает гипохромная анемия. В зависимости от тяжести отравления клиническая картина бывает многообразной. Бледность кожных покровов схваткообразные боли в животе, диспептические расстройства, поражения нервной системы. Эритроциты периферической крови при свинцовом отравлении в отличие от ЖДА характеризуются мишеневидностью базофильной зернистостью. В моче появляется р-аминолевулиновая кислота, копропорофин, уробилиноген - межклеточные продукты синтеза протопорфирина, т.к. свинец нарушает синтез прежде всего протопорфирина.

Критерии диагностики ЖДА.

1. Гипохромная анемия с низким цветовым показателем (всегда снижен до 0,6-0,4);
2. Снижение средней концентрации гемоглобина в эритроците, которая определяется по формуле:

Содержание гемоглобина в г/л

Число эритроцитов в 1 л.

3. Снижение содержания сывороточного железа.
4. Повышение общей ЖСС крови.
5. Снижение выведения железа с мочой в десфероловом тесте.
6. Снижение содержания ферритина в сыворотке крови, снижение насыщения трансферрина железом меньше 15 %.
7. Микроцитоз пойкилоцитоз и эритроцитоз в мазке периферической крови.
8. Повышение содержания протопорфиринов в эритроцитах (в н. - 18-89 мкмоль/л)
9. Уменьшение количества сидеробластов в пунктате костного мозга (N 20-40%). В костном мозге происходит умеренная гиперплазия эритроидного ростка.
10. Клинические признаки сидеропении.

Лечение.

Лечение железодефицитных анемий включает в себя устранение причин вызвавших заболевание > организацию правильного режима дня и сбалансированного питания, нормализацию секреции ЖКТ, а также лекарственное восполнение имеющегося дефицита и применение средств способствующих его устранению.

Принципы терапии.

1. Коррекция причин (заболеваний), лежащих в основе дефицита железа;
2. Возмещение дефицита в крови и в тканях
3. Диетотерапия (но её недостаточно)
4. Применять только препараты железа (витамины B12, B6, B2 не доказаны)
5. Предпочитать прием препаратов железа внутрь (первый этап лечения)
6. Парентеральное введение ограничить абсолютными показаниями
7. Не прибегать к гемотрансфузии без жизненных показаний

8. Назначать достаточные дозы на длительный срок, в выборе препарата и суточной дозы исходить из знания содержания элементарного в препарате и степени дефицита его у больного. Устранять не только анемию, но и дефицит железа. Восполнять запасы железа, терапия насыщения.

9. Проводить противорецидивную терапию

10. Проводить профилактическое лечение препаратами железа при необходимости

Режим - активный, с достаточным пребыванием на свежем воздухе. Детям раннего возраста назначают массаж и гимнастику, более старшим - умеренные занятия спортом.

Диета. Выбор диеты зависит от степени тяжести анемии при удовлетворительном аппетите: разнообразная, соответствующее возрасту ребенка питание, с включением в рацион продуктов содержащих железо, белок, витамины, микроэлементы. При ненарушенном всасывании железа с мясом и овощами в организм поступает достаточно железа, что необходимо чтобы полнить необходимые запасы его в организме. Максимальное количество железа, которое может всосаться из пищи в ЖКТ 2 г/сутки.

Железо пищи разделяется на гемовое (в составе геме) и негемовое. Из говядины, баранины, свинины и мяса кролика усваивается от 15-до 30% гемового железа, из яиц усваивается лишь 3-5 % железа. Растительные продукты значительно уступают мясным по усвояемости железа, так как в них находится только негемовое железо. Так, из риса, шпината, кукурузы, усваивается 1%, из хлеба 3-4%, из овощей и фруктов 5% железа. Относительно больше всасывается железа из бобовых и соков - 7-8%. Кроме них, как источник железа предпочтительнее черная смородина, крыжовник, цитрусовые, персики, финики, клубника, чернослив, груши, абрикосы, алыча, изюм, курага, петрушка, укроп, шпинат, морковь, свекла, томаты, также богата железом гречневая крупа, пшено, овсяные хлопья, толокно.

Диета у больного ЖДА включает 130 г белков, 90г жира, 35 г углеводов, 40 мг железа, 5 мг меди, 7 мг марганца, 30 мг цинка, 5 мкг кобальта, 2 г метионина, 4 г холина, витамины В и С. При тяжелой анемии вначале выясняют порок толерантности к пище, назначая постепенно возрастающее количество грудного молока и смесей. Ограничивают злаковые продукты и коровье молоко.

Для лечения скрытого дефицита железа (без анемии), и на этапе поддерживающей терапии анемии могут быть использованы : фитосборы, железистые минеральные воды (по I стакану 3 раза в день).

Патогенетическая терапия. Осуществляется лекарственными препаратами железа и витаминов. Принимать железо рекомендуется между кормлениями или за 1 час до еды; запивают препарат фруктовыми или овощными соками, детям раннего возраста средняя лечебная доза назначается из расчета 4 - 6 мг элементарного железа на 1 кг массы в сутки в три приема. Большая часть препаратов содержит 20% элементарного железа, поэтому расчетную дозу увеличивают в 5 раз.

В настоящее время применяют препараты содержащие двухвалентное железо, т.к. оно значительно лучше всасывается в кишечнике, суточная доза которого для взрослого человека составляет 100-300 мг. Суточная доза определяется этапом терапии, а количество таблеток, капсул, капель, подбирается с учетом содержания элементарного железа в одной таблетке или капсуле. Короткодействующие препараты (гемостимулин, конферон, феррамид, феррокаль, ферроплекс, ферроцерон, фефол, фефолвит), обычно принимаются три раза в день, пролангированные (сорбифер, дурулес), ферроградумент, ферроград, тардиферон, и др.) - один реже два раза в день, их лучше применять за час до еды, или через два часа после еды.

Целесообразно сочетать прием железа с аскорбиновой кислотой, которая улучшает его всасывание, в частности переводя трехвалентное железо в двухвалентное. Сочетание с фолиевой кислотой целесообразно только тогда когда параллельно возникает дефицит фолиевой кислоты (беременные женщины, энтеропатии). Не следует разжевывать, а также

применять вместе с антибиотиками тетрациклинового ряда, т.к. они ухудшают всасывание железа.

Курсовую ферротерапию ЖДА всегда целесообразно начинать с одного из пероральных препаратов железа, назначая их в достаточных дозах (не менее 6 таблеток в сутки). Поддерживающую терапию проводят малыми дозами, рекомендуют добавить к терапии антиоксиданты (витамин Е) в дозе от 100 до 300 мг в сутки. Для улучшения белкового метаболизма подключают белково-синтетическую терапию, анаболические гормоны, оротат калия, витамин В-6 парентерально.

Индивидуальную дозу на курс лечения рассчитывают по формуле.

$Fe = P(78 - 0,35Hb)$, где P - масса тела, Hb - фактический уровень гемоглобина г/л.

Курс лечения обычно длительный. Полная доза назначается до достижения стабильного, нормального содержания гемоглобина, а в течение 2-4 последующих месяцев назначается профилактическая доза, которая составляет 1/2 лечебной дозы 3 раза в день. Эффективность лечения определяется по значению гемоглобина (на 10 г/л, или 4-6 ед. в неделю), уменьшению микроцитоза, ретикулоцитарному кризису на 7-10 день применения препарата, повышению содержания железа в сыворотке до 17 мкмоль/л, коэффициента насыщения трансферрина до 30-5. При парентеральном применении курсовую дозу рассчитывают по следующим формулам:

$Fe(мг) = \text{масса тела}(кг) * (1000 - Fe(мкг/л)) / 20$ или $Fe(мг) = P(78 - 0,35 Hb)$, где Fe (мкг/л) - содержание железа в сыворотке; максимальная ежедневная разовая доза при массе тела до 5 кг - 0,5 мл; до 10 кг - 1 мл; после 1 года - 2 мл; взрослым - 4 мл.

Для улучшения усвоения и всасывания назначают соляную кислоту с пепсином, панкреатин с кальцием, фестал.

Критерии эффективности лечения на первом этапе.

1. Клиническое улучшение (уменьшение мышечной слабости уже на 3-6 в день).
2. Повышение уровня ретикуляцитов (чаще уже на 8-12 день)
3. Нарастание уровня гемоглобина (уже 2-3 недели терапии)
4. Нормализация уровня гемоглобина (через 1,5 месяца)

Причины неэффективности лечения.

1. Ошибочный диагноз;
2. Игнорирование больным приема назначенных препаратов;
3. Повышение кровопотери по отношению к накоплению гемоглобина;
4. Подавление эритропоэза в результате инфекции, воспалительных или опухолевых процессов.
5. Недостаточная абсорбция железа
6. Сочетание ЖДА с В-12 дефицитной анемией

Показания для парентерального введения препаратов железа

1. Патология ЖКТ (энтериты, панкреатит., обострение язвенной болезни, резекция желудка, хронический панкреатит, неспецифический язвенный колит)
2. Необходимость быстрого восполнения дефицита железа и купирование анемии перед плановой операцией, перед родами.
3. Истинная непереносимость оральных препаратов железа
4. Выраженная коронарная недостаточность
5. Высокая гипертензия

Прогноз

Прогноз при железодефицитных анемиях благоприятный. Своевременная диагностика, восполнение дефицита, лечение самой анемии и сопутствующих заболеваний приводит к полному выздоровлению.

Профилактика

Профилактика заключается в лечении беременных, профилактике недонашивания, рациональном вскармливании детей всех возрастов (особенно детей первых двух лет жизни), лечении болезней, сопровождающихся нарушением кишечного всасывания,

кровоточностью. Все больные ЖДА, а также лица, имеющие факторы риска этой патологии, должны находиться на диспансерном учете у терапевта в поликлинике по месту жительства с обязательным проведением не менее 2 раз в год общего анализа крови и исследованием содержания сывороточного железа.

ВИТАМИН В-12 ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

В-12 дефицитная анемия, (синоним: злокачественная анемия, болезнь Аддисона-Бирмера, мегалобластная анемия) - тяжелая прогрессирующая анемия, возникающая при нарушении усвоения витамина В-12, поступающего с пищей, вследствие пониженной секреции внутреннего желудочного фактора. Первое описание пернициозной анемии под названием «тяжелое первичное малокровие» принадлежит Кумбуйли (1822 год). Т.Аддисона в 1855 году описал болезнь под названием «идеопатическая анемия», а Бирмер в 1872 году - группу больных, страдающих прогрессирующей пернициозной анемией.

Излечения от пернициозной анемии достигается путем назначения особой диеты (сырой печени) установлено Дж.Майнотом и У. Мерфом в 1926 г.; открытие в 1929 году У. Каслом внутреннего желудочного фактора и в 1948 году Смиттом и Диккенсом «антипернициозного» витамина В-12 цианкобаламина - способствовало выявлению патогенеза и методов лечения данной анемии.

Этиология и патогенез. Ведущими факторами в этиологии антипернициозной анемии является эндогенная недостаточность витамина В-12, возникающая вследствие нарушения его всасывания, в результате снижения или полного прекращения секреции внутреннего желудочного фактора (гастромукопротеина), необходимого для связывания и последующей адсорбции витамина В-12. В редких случаях пернициозная анемия возникает при нормальной секреции внутреннего желудочного фактора и обусловлена врожденным отсутствием транскобаламина - II (белка плазмы крови), с которым связывается витамин В-12 и доставляется в печень или красный костный мозг. Также наблюдались случаи семейной В-12 дефицитной анемии, что свидетельствует о роли генетического фактора в развитии заболевания.

Об участии иммунных механизмов свидетельствует наличие в сыворотке крови антител, направленных против париетальных glanduloцитов желудка, а также антител (IgG) против внутреннего желудочного фактора. Аутоиммунный генез подтверждает усиленное применение кортикостероидов. Нарушение кроветворения характеризуется мегалобластозом красного костного мозга с поражением всех 3-х ростков кроветворения - эритроцитарного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного. Особенностью мегалобластического эритропоэза является его неэффективность, обусловленная резким нарушением процессов дифференциации эритроидных клеток, в результате которого в красном костном мозге происходит наполнение аномальных эритроцитарных клеток - промегалобластов и мегалобластов. Мегалобластический эритропоэз обусловлен резким снижением активности В-12 зависимых ферментов, участвующих в метаболизме солей фолиевой кислоты, необходимых для синтеза ДНК, что приводит к нарушению клеточного деления и развития мегалобластоза.

Повышенное интрамедуллярное накопление, устанавливаемое при биопсии костного мозга в виде интенсивного эритроцитоза и гемосидероза, ведет к резкому снижению продукции эритроцитов, т.е. к анемии. В то же время в результате повышенного распада гемоглобинезированных мегалобластов возникают симптомы гемолитической анемии: неконъюгированная гипербилирубинемия, уробилинурия.

Клиническая картина. В клинике В-12 дефицитной анемии преобладают симптомы поражения ЖКТ, нервной системы и кроветворной ткани. Как правило, заболевание протекает с обострениями, за которыми следуют ремиссии. Внешний вид детей при обострении, за которыми следуют ремиссии. Внешний вид детей, при обострении процесса характеризуется бледностью с лимонно-желтым оттенком кожи, и

субэктеричность склер. Печень, как правило, увеличена, мягкая, иногда можно пропальпировать увеличенную селезенку, изредка больных беспокоит субфебрильная температура. У некоторых бунтеровский глоссит; в начале преобладают воспалительные явления («ошпаренный») в дальнейшем - атрофические («лакированный» язык). Воспалительно атрофические изменения могут распространяться на десны, слизистую оболочку щёк, мягкого неба, глотки и пищевода; в последнем случае может возникнуть дисфагия, так называемые синдром Палмира-Винсона. Эти явления, кроме анемии, исчезают в период ремиссии. При гастроскопии выявляется гнездная, реже тотальная атрофия слизистой оболочки желудка. В педиатрической практике наблюдается нарушение ЦНС, что проявляется клиническими симптомами спинального паралича (спастический парализ с повышенными рефлексами и клонусами) и табетическими симптомами (парестезии, опоясывающие боли, нарушение вибрационной и глубокой чувствительности, сенсорная атаксия). Изредка у больных может проявляться центральная скотома с потерей зрения, быстро восстанавливающаяся под влиянием лечения витамина В-12.

Со стороны кроветворной ткани отмечается гиперхромная или нормохромная (макроцитарная, гипорегенераторная) анемия. Встречаются эритроциты с остатками, ядер, так называемые тельца Жолли; митотические веретёна - кольца Кебота. Количество лейкоцитов уменьшено, за счет гра-нулоцитопения. Обнаруживаются миело - и метамиелоциты, гигантские палочки - сегментоядерные нейтрофилы, содержащие до 12 и более сегментов. Отмечается тромбоцитопения. Содержание витамина В-12 в крови снижено при нормальном или повышенном уровне фолатов в эритроцитных клетках, за счет образования так называемого метилтетрагидрата крови постепенно нормализуется.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз устанавливают на основании клинических данных, характерной картины крови и результатов исследования пунктата костного мозга.

Дифференциальный диагноз В-12 -дефицитной, фолиеводефицитной анемии проводят на основе теста Шиллинга. Сущность теста заключается в том, что у больного витаминодефицитной анемией введенный внутрь радиоактивный витамин В-12 и одновременно парентерально нерадиоактивный vit В-12 (1000 мкг) определяются в моче лишь в малых количествах, что указывает на нарушенную абсорбцию витамина В-12, которая связана либо с нарушением секреции внутреннего желудочного фактора, либо с нарушением кишечного всасывания витамина В-12.

Витаминдефицитные анемии дифференцируют от семейной мегало-бластической анемии, в основе которой лежит ферментативный дефект. От В-12 - дефицитной анемии отличается семейным характером, сопутствующей протеинурией, нормальной функцией ЭК, включая продукцию внутреннего фактора Кастла.

Лечение и прогноз. В лечении витаминодефицитных анемий используются рассмотренные ранее принципы режима и диетотерапии. При преимущественном дефиците фолатов патогенетическая терапия проводится фолиевой кислотой в дозе 10-30 мг и до 50 мг внутрь и сутки в течении 2-3 недель в сочетании с небольшими дозами витаминами В-12 внутримышечно (5-15мкг/сут) и аскорбиновой кислоты внутрь (200 мг/сут). Если установлен дефицит витамина В-12, то его назначают по 100-200 мкг/сут внутримышечно в течении 7-10 дне до достижения ретилоцитарного криза, затем по 50-1100 мкг через день - до достижения гематологической ремиссии.

При своевременно установленном диагнозе и последовательном лечении прогноз благоприятный.

Белково-дефицитные анемии

Этиология и патогенез. При голодании или одностороннем углеводистом вскармливании часто развивается дефицит белка. Это в свою очередь приводит к развитию нарушения синтеза глобина и белковых функций, снижению продукции эритроцита и эритропоэза, а также недостаточной выработке гормонов и ферментов. Следствием этого

является нарушение переваривания и всасывания, в том числе белка, железа, меди, других микроэлементов, а также витамина В-12 и фолиевой кислоты. Поэтому белково-дефицитные анемии всегда сопровождаются недостатком и других гематологических факторов и являются пандефицитными.

Клиническая картина. Белково-дефицитная анемия характеризуется выраженными общедистрофическими изменениями, признаками калий гипер-витаминоза, и нарушение кислотного обмена. Характерны блефарит, дисхромия кожи и волос, повышенная их ломкость, рвота, понос, уплотнение и увеличение печени.

Анализ крови свидетельствуют о тяжёлой степени анемии, норморегенеративной, нормохромной, преимущественно нормоцитарной, но с выраженным анизо- и пойкилоцитозом. Продолжительность жизни эритроцитов сокращается в два раза. Снижен уровень белка в сыворотке, выражена диспротеинемия. Типичным примером белководефицитной анемии является анемия при квашиоркоре.

Диагноз. При постановке диагноза основываются на следующих данных: Выраженные трофические и кишечные расстройства, пастозность тканей, снижение уровня белка менее 60 гр/л за счёт альбумина (35-40%), диспротеинемия, сниженная продолжительность жизни эритроцитов, наличие норморегенеративной, нормохромной анемии с выраженным анизо - пойкилоцитозом.

Лечение и прогноз. Лечение белково-дефицитных анемий проводится по специальным схемам с добавлениями препаратов железа и витаминов. Прогноз благоприятный-при рано поставленном диагнозе и лечении. Тяжёлые формы (квашиоркор) при отсутствии лечения в 30-40% случаев заканчиваются смертью.

Литература:

1. Детские болезни, под ред. Н.П. Шабалова, 2007
2. Детские болезни, под ред. А.А. Баранова, 2009
3. Детские болезни, Т.О. Даминов, Б.Т. Халматова, У.Р. Бабаева, 2013
4. Анемии у детей, В.И. Калиничева, 2000,
5. «Болезни детей раннего возраста», - руководство для врачей под редакцией А.А. Баранова, - Москва-Иванова, 1998
6. Справочник врача общей практики. Под редакцией акад. РАМН. Н.Р. Палева. ЭКСМО 2002 г
7. Справочник педиатра. Санкт-Петербург, Москва, 2004
8. «Справочник семейного врача» (Детские болезни), - Минск, 2000
9. The five Minute child Health Advisor/ - M. William Schwartz, MD., - 1998, USA
10. A therapist's guide to pediatric assessment, - Linda King-Thomas, Bonnie J. Hacker, 1987, USA
11. Pediatrics, - Margaret C. Heagarty., William J. Moss, -1997, USA