

РЕЦЕНЗИЯ

На лекции на тему: «ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ».

Составители: А.Г.Арзибеков - АГМИ, кафедра
ПДБ и педиатрия, зав. кафедра, доцент.
М.А. Умарова – старший преподаватель,
кафедра ПДБ и педиатрии

За последние годы усовершенствованы многие методики специального обследования больных детей, разработаны и внедрены в практику детского здравоохранения многочисленные новые информативные методики лабораторных и инструментальных исследований.

Заболевания кроветворной системы у детей, особенно старшего возраста, в последние годы имеют тенденцию к возрастанию, учитывая различные этиологические факторы.

В связи с этим авторы данной лекционный материал поставили перед собой задачу всесторонне осветить современные методы клинического и специального исследования детей с заболеваниями кроветворной системы. В данной методической рекомендации подробно изложены методы клинического обследования больного ребёнка с данной патологией.

Большое место отведем методике изучения жалоб больного ребёнка и его близких, сбору анамнеза болезни и жизни пациента с учетом его возраста.

Отдельно авторами даны все лабораторные анализы с дальнейшей их интерпретацией.

Учтены достижения современной медицины последних лет с целью диагностики заболеваний кроветворной системы.

В целом представленная лекционный материал послужит очень ценным дополнением, а уже имеющийся медицинской литературе может быть использована как учебное пособие для студентов медицинских ВУЗов, а также для практических врачей.

РЕЦЕНЗЕНТ: профессор кафедры
факультетской педиатрии, народной
медицины и неонатологии

Ш.К.Хакимов

6. ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

ПЛАН:

1. Понятие об анемиях. Классификация анемий.
2. Железодефицитные анемии. Этиология. Физиологические потери и потребность в железе.
3. Патогенез. Клиническая картина. Общие симптомы анемии. Клинические формы ЖДА у детей.
4. Основные показатели красной крови и обмена железа у детей в норме и при ЖДА.
5. Диагноз и дифференциальный диагноз. Лечение. Диета. Профилактика. Прогноз.
6. Витаминно дефицитные анемии. Понятие. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Дифференциальный диагноз. Лечение и прогноз.
7. Белково = дефицитные анемии. Этиология и патогенез. Клиническая картина. Диагноз. Лечение и прогноз.

Анемия - состояние, характеризующиеся уменьшением числа эритроцитов ниже 3,5-10/12 г/л и/или снижением уровня гемоглобина в единице объема крови ниже 110 г/л для детей раннего и 120 г/л - для детей дошкольного и старшего возраста.

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 – в 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 органые изменения вследствие гипоксии и расстройств клеточного метаболизма. При наличии анемии замедляется рост ребёнка, нарушается его гармоничное развитие, более часто наблюдается интеркурентные 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

кровообразования 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 90-10⁹ г/л), среднетяжелую (на 70-90 г/л), тяжелую (Hb ниже 70 г/л) степени анемии. Клинические проявления наблюдаются только при среднетяжелой и тяжелой формах анемии.

I. Дефицитные классификация анемии

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 тромбоцитопоза:
 - С врождёнными аномалиями развития (тип Фанкони)
 - Без врожденных аномалий (тип Эстрена-Дамения)

2. С парциальным поражением гемопоэза:

- Избирательная эритроидная дисплазия (тип Блекфена-Даймонда)

B. Приобретённые формы

1. С поражением эритро-, лейко- и тромбоцитопоза

- Острая апластическая
- Подострая гипопластическая
- Хроническая гипопластическая с гемолитическим компонентом

2. Парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением эритропоэза

IV. Гемолитические

A. 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, талассемия, метгемоглобинемия)

B. Приобретённые

1. иммунопатологические (изоиммунные - переливание несовместимой крови, гемолитическая болезнь новорожденных, аутоиммунные, гаптенные, 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 железо-связывающей способности. Железодефицитная анемия 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 Г 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 общем 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. 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 ферменто-образования 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, что нарушает 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» анемии недоношенных и хлороз девочек пубертатного возраста.

Физиологические потери и потребность в железе. Физиологические потери железа с мочой, потом, калом, волосами и ногтями, незначительны. 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 способно всосаться 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 витамин В₆, пантотеновая и липоевая кислоты, производные тиамина, а в качестве кофакторов - 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 существующая нарушает не только образование гемоглобина, но и миоглобина, а также

целый ряд тканевых ферментов, содержащих железо (цитохромы, пероксидаза, хромоксидазы, пиролазы, 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. Вследствие 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, сердечнососудистый, 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 "синеву".

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 выраженности наблюдается у большинства больных, особенно при сопутствующих дефицитах белков и витаминов, и активном рахите. Дефицит железа негативно отражается на функционировании иммунокомпетентной системы и ряда защитных факторов. У больных снижается уровень лизоцима, в - лизонов, 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 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, гипопротромбинемия, 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 гемолим 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 в последние два месяца беременности в белках, витаминах С, 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 втором 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, утомленностью, анорексией, 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, к 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 костном мозге и печени;
5. повышение адсорбции железа;
6. увеличение свободного протопорфирина в костном мозге;
7. ускорение времени выведения 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 десфераловый тест, основанный на введении десферроксамина, который связывает железо и выводит его с мочой, в количествах, превышающих нормальный уровень в 4-10 раз.

Детям препарат вводится внутримышечно, из расчета 10 мл на 1 кг массы тела. У новорожденных после введения дисферроксамина 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 дисферроксамина 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, настроении, 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, увеличение 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.

Пиридоксина дефицитные анемии - встречаются крайне редко, при них нарушается синтез гема на последнем этапе включения железа в протопорфириновые 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 в мишеневидностью, базофильной зернистостью. В моче появляется р-аминолевулиновая кислота, копропорофин, уробилиноген - междуточечные продукты синтеза протопорфирина, т.к. свинец нарушает синтез прежде всего протопорфирина.

Критерии и диагнозы 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 десфераловом 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 протопорфирринов 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 сидоропении.

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 железа 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 выполнить 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 гема) 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 порог 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: Она 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. Коротко действующие 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 30-50. При парентеральном применении курсовую дозу рассчитывают по следующим формулам:

$Fe (мг) = P(1000 - Fe(мкг/л)) \cdot 20$ 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 ретикулоцитов (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. Не устранение причинных факторов (глисты, энтеропатии и т.д.)
3. Игнорирование больным приема назначенных препаратов;
4. Повышение кровопотери по отношению к накоплению гемоглобина;
5. Подавление эритропоэза в результате инфекции, воспалительных или опухолевых процессов.
6. Недостаточная абсорбция железа
7. 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 педиатра в поликлинике по месту жительства с обязательным проведением не менее 2 раз в год общего анализа крови и исследованием содержания сывороточного железа.

Витаминодефицитные 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 «идиопатическая 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 пернициозной 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 - промегаглобластов 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 гемоглобинизированных 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 следует ремиссия. Внешний вид детей, при обострении процесса характеризуется бледностью с лимонно-желтым оттенком кожи, и субэритематозность склер. Печень, как правило, увеличена, мягкая, иногда можно пропальпировать увеличенную селезенку, изредка больных беспокоит субфебрильная температура. У некоторых гунтеровский глоссит; в начале преобладают воспалительные явления («ошпаренный» в дальнейшем - атрофические («лакированный» язык). Воспалительно атрофические изменения могут распространяться на десны, слизистую оболочку щек, мягкого неба, глотки и пищевода; в последнем случае может возникнуть дисфагия, так называемые синдром Пальмира-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 парез 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, гипорегенератерная) анемия. Встречаются эритроциты с остатками, ядер, так называемые тельца Жолли; митотические веретёна - кольца Кебота. Количество лейкоцитов уменьшено, за счет гранулоцитопении. 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 в 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 маленьких 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 мегалобластической 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 дней до достижения ретилоцитарного криза, затем по 50-100 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 гемопоэтических факторов и являются пандефицитными.

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

Анализы 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.

Зачётные вопросы для самоподготовки.

1. Что такое анемия?
2. Какие патологические состояния могут привести к развития железодефицитной анемии (ЖДА)?
3. Какие синдромы развиваются при хроническом дефиците железа?
4. Перечислите симптомы сидеропенического синдрома?
5. Критерии диагностики латентного дефицита железа?
6. Принципы лечения ЖДА?
7. Как рассчитать индивидуальную дозу железа на курс лечения.
8. Дифференциальный диагноз витаминдефицитных анемий?
9. Как следует лечить фолиеводефицитную анемию?
10. Клиническая картина белководефицитных анемий?
11. Прогноз при дефицитных анемиях?

7. Ситуационные задачи.

Задача № 1.

Девочка 3., 1 год, поступила в клинику с жалобами матери на быструю утомляемость ребенка, выпадением волос, снижением аппетита, бледность кожи. Из анамнеза известно, что при диспансеризации у ребенка выявлено

снижение уровня гемоглобина до 76 г/л и цветового показателя до 0,53. Мать госпитализировала ребенка лишь в настоящее время, спустя 2 недели после рекомендации педиатра. Анамнез жизни: ребенок от первой, нормально протекавшей беременности и родов. Масса тела при рождении-2300 г, длина-51 см. С 2-х недельного возраста ребенок находится на искусственном вскармливании смесью «Агу» (мать - студентка дневного отделения МГУ). С 4-х месячного возраста девочку отправили к бабушке в деревню, где она вскармливалась козьим молоком, т.к. отказывалась от еды, если в её состав входило мясо (со слов бабушки). Часто ела землю. Врачами все это время не наблюдалась, ничем не болела, профилактические прививки не сделаны.

При поступлении в стационар состояние ребенка расценено как тяжелое. Девочка вялая, почти безразлична к окружающему. Сознание ясное, на осмотр реагирует вяло. Кожи и видимые слизистые очень бледные с желтоватым оттенком. Ушные раковины на просвет желтовато-зеленоватой окраски. В углах рта «заеды». В лёгких пуэрильное дыхание с жестковатым оттенком. Тоны сердца приглушены, ритмичные, на верхушке и над областью крупных сосудов выслушивается систолический шум мягкого тембра. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах.

Печень +3см ниже рёберного края, селезёнка пальпируется у края подреберья, мягко-эластической консистенции. Моча светлая, стул 1-2 раза в день. Зрение и слух не нарушены. Склеры светлые. Менингеальной, общемозговой и очаговой симптоматики не отмечается. Психофизическое развитие соответствует возрасту 9-10 мес.

Общий анализ крови: Нв - 54г/л; ЭР - $2,6 \cdot 10^{12}$ г/л, Ц.П.-0,63; ретик - 2,9%, лейкоциты- $7,2 \cdot 10^9$ г/л, и/я - 2%, с/я-20%, э - 4%, л-64%, м-10%, СОЭ-14 мм/ч.

Общий анализ мочи: цвет светло-желтый, удельный вес-1010, белок - нет, глюкоза - нет, эпителий плоский - немного, лейкоциты - 0-1 в п/з, эритроциты -нет, цилиндры - нет, слизь - немного.

Биохимический анализ крови: общий белок - 62 г/л, мочевины - 3,2 ммоль/л, билирубин общий - 22,5 мкмоль/л калий - 4,3 ммоль/л, натрий 138 ммоль, кальций ионизированный -1,0 ммоль/л (норма 0,8-1,1), фосфор 1,2 ммоль /л (норма 0,6-1,6 ммоль/л) железо 4,1 мкмоль/л (норма (10,4-14,2), железосвязывающая способность сыворотки 103 мкмоль/л (норма 63-80). Свободный гемоглобин не определяется (норма - нет).

Анализ крови на скрытую кровь трёхкратно - отрицательно.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Какие причины способствовали развития заболевания у данного ребенка?
4. Какое лечение необходимо назначить ребенку?
5. Показано ли переливание крови и / или её отдельных компонентов при данном заболевании?

6. Какова продолжительность курса лечения и реабилитационного периода при данном заболевании?

7. Каким препаратам в настоящее время отдается предпочтение при терапии подобных состояний?

8. В каком отделе / отделах кишечника наиболее интенсивно всасывается железо?

9. Какие нутриенты оказывают наибольшее влияние на процессы адсорбции?

10. В каких органах и тканях преимущественно депонируется железо?

11. Какие морфологические изменения эритроцитов характерны для сидеропении?

12. Каковы особенности фармако-кинетики ферропрепаратов для парентерального введения.

13. Перечислите основные проблемы, возникающие при парентеральном использовании ферропрепаратов?

Ответ: ЖДА тяжелая степень (III)

Задача 2.

Мальчик Р., 1 год 2 месяца, поступил в больницу с жалобами матери на снижение аппетита у ребенка, вялость, извращение вкуса (лизет стены, ест мел). Из анамнеза известно, что ребенок от первой беременности, протекавшей с анемией во второй половине (никаких противоанемических препаратов во время беременности не принимала). Роды срочные. Масса тела при рождении 3150 гр, длина-51 см, оценка по шкале Апгар-8/9 баллов. На грудном вскармливании находился до 2 месяцев. Затем вскармливание смесью "Агу", с 5 месяца введен прикорм - овсяная и манная каши, творог, с 9 месяцев - овощное пюре, с 11 месяцев мясное пюре (ел плохо). Прививки сделаны по возрасту. Перед проведением прививок анализы крови и мочи не делали. В возрасте 1 года мальчик был отправлен в деревню, где питался в основном коровьим молоком, кашами, овощами и ягодами, от мясных продуктов отказывался. Там же впервые обратили внимание на извращение аппетита. По возвращении в Москву обратились к врачу, было проведено исследование крови и обнаружено снижение уровня гемоглобина до 87 г/л и ребёнок был госпитализирован. При поступлении в стационар состояние средней тяжести. Кожные покровы бледные чистые, волосы тусклые, ломкие. Мальчик капризный, достаточно активен. В лёгких пуэрильное дыхание, хрипы не выслушиваются. Тоны сердца громкие, ритмичные, на верхушке выслушивается короткий систолический шум. Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень выступает из-под реберного края на 2.5 см; селезёнка не пальпируется. Моча и стул обычной окраски. Менингеальной и очаговой симптоматики не выявляется. Говорит отдельные слова.

Общий анализ крови: в 11 лет. Нв-85 г/л; эр.- $3,1 \cdot 10^{12}$ г/л, Ц.П.-0,78; ретик- 1,9%; лейкоциты - $7,2 \cdot 10^9$ г/л, п/я-2%; с/я - 20%; э - 4%, л - 64%, м - 10%, СОЭ - бмм/ч. Выражены анизоцитоз эритроцитов, микросфероцитоз.

Биохимический анализ крови: общий белок - 68 г/л, мочеви́на - 3,2 ммоль/л, билирубин общий - 22,5 мкмоль/л, калий - 4.3 ммоль/л, натрий 138 ммоль/л, кальций ионизированный - 1,0 ммоль/л (норма 0,8-1,1), фосфор 1,2 ммоль/л (норма 0,6-1,6 ммоль/л); железо 7,3 мкмоль/л (норма 10,4-14,2), железосвязывающая способность сыворотки 87,9 мкмоль/л (норма 63-80). Свободный гемоглобин не определяется (норма - нет).

Анализ кала на скрытую кровь трехкратно - отрицательно.

Задание:

1. Сформулируйте предварительный диагноз
2. Какие дополнительные методы обследования необходимо провести для уточнения диагноза?
3. Какие причины способствовали развитию заболевания у данного ребенка?
4. Какое лечение необходимо назначить ребенку?
5. Показано ли переливание крови и/или её отдельных компонентов при данном заболевании?
6. Какова продолжительность курса лечения и реабилитационного периода при данном заболевании?
7. Каким препаратам в настоящее время отдается предпочтение при терапии подобных состояний?
8. Сопоставьте показатели биодоступности и содержания железа в женском и коровьем молоке?
9. В каком отделе /отделах кишечника наиболее интенсивно всасывается железо?
10. Какие нутриенты оказывают наибольшее влияние на процессы адсорбции железа?
11. В каких органах и тканях преимущественно депонируется железо?
12. Какие морфологические изменения эритроцитов характерны при сидеропатиях?
13. Каковы особенности и фармакокинетики пероральных ферропрепаратов основанных на солях железа?
14. Перечислите основные проблемы, возникающие при использовании пероральных ферропрепаратов, основанных на солях железа?

Ответ: ЖДА средняя степень.

Примеры тестовых заданий.

1. Наиболее частой причиной ЖДА у детей старшего возраста является?
 - А. Глистная инвазия
 - Б. Нарушение всасывания железа
 - В. Хроническая кровопотеря
 - Г. Авитаминоз
 - Д. Не достаточное поступление железа с пищей
2. Препараты железа следует запивать:
 - А. Водой
 - Б. Молоком
 - В. Соком
3. Причинами, вызывающими развитие фолиево-дефицитной анемии, является:

- А. Прием фенobarбитала
 - Б. Вскармливание козьим молоком
 - В. Беременность
 - Г. Хроническая кровопотеря
 - Д. Нарушение всасывания
4. Для В-12 дефицитной анемии характерны
- А. Микроцитарная анемия
 - Б. Мегалобластный тип кроветворения
 - В. Снижение ретикулоцитов
 - Г. Гиперхромная анемия
 - Д. Повышение сывороточного железа
5. Для диагностики ЖДА наиболее важно:
- А. Наличие гипохромной анемии
 - Б. Наличие источника кровопотери
 - В. Снижение сывороточного железа
 - Г. Снижение железосвязывающей способности.
6. При ЖДА могут выявляться все нижеперечисленные изменения, кроме?
- А. Снижение процента насыщения трансферрина
 - Б. Снижение уровня сывороточного железа
 - В. Снижение уровня ферритина
 - Г. Повышение железосвязывающей способности сыворотки
 - Д. Снижение железосвязывающей способности сыворотки.
7. Больной жалуется на слабость, одышку. При обследовании-выявлена анемия: Нв-82 г/л; Ц.П. 0,7; Л. $8,2 \cdot 10^9 /л$; формула без особенностей, тромбоциты $190 \cdot 10^9 /л$; ретикулоциты 15%. Гипохромия эритроцитов. Какой из следующих комплексов исследования наиболее информативен?
- А. Проба Кумбса
 - Б. Исследование уровня трансферрина в крови, десфероловая проба
 - В. Исследование гемосидерина в моче
 - Г. Исследование сывороточного железа, общей железосвязывающей способности сыворотки, гастроскопия
 - Д. цитологические исследования костного мозга
- Ответы:
- 1-В,
 - 2-В,
 - 3-А,Б,Г,
 - 4-Б,Г,
 - 5-В, 6-Д. 7-Г.

Использованная литература.

1. Болалар касалликлари пропедевтикаси. Караходжаев Б.Х. Тошкент 1997 й.
2. Болалар касалликлари пропедевтикаси -1 қисм А.В. Алимов тахрири остида –Т. 2004 й.

3. Пропедевтика детских болезней. Мазурин А.В., Воронцов И.М. -М. 1985 г.
4. Здоровый ребёнок. Усов И.Н. Минск 1984 г.
5. Практические навыки педиатра. Усов И.Н., Чичико М.В., Астахова А.А. Минск, 1990 г
6. Обмен у детей. Вельтищев Ю.Е. -М.1983 г.
7. Пропедевтика детских болезней. А.В.Мазурин, И.М. Воронцов. 2-ое издание, М.199 г.
8. Пропедевтика детских болезней. Баранов М.А. –М.1999 г.
9. Методические разработки к практическим занятиям по пропедевтики детских болезней для студентов 3 курса (часть первая и вторая). Ташкент - 1993 г.
10. Пропедевтика детских болезней. Баранов М.А. –М.2005 г.
11. Пропедевтика детских болезней. Геппе Н.А. –М.2010 г.
12. www.rmj.net
13. www.medport.ru/medpb/
14. www.ziyonet.uz