

Залізодефіцитна анемія

МКХ-10: D50

Визначення захворювання

Залізодефіцитна анемія (ЗДА) характеризується зниженням кількості заліза в організмі, внаслідок чого порушується синтез гема, а також синтез білків, що вміщують залізо. При ЗДА спостерігається порушення балансу заліза з перевагою витрати над поступленням.

Причини ЗДА

1. Хронічні крововтрати: у жінок репродуктивного віку найчастіше маткові кровотечі (тривалі рясні місячні, дисфункціональні маткові кровотечі, міома матки, ендометріоз та інші), у чоловіків - кровотечі зі шлунково-кишкового тракту, а також кровотечі іншої локалізації.
2. Порушення всмоктування заліза при патології шлунково-кишкового тракту.
3. Порушення утилізації заліза при ензиматичних дефектах.
4. Аліментарний дефіцит заліза внаслідок недостатнього або нераціонального харчування.
5. Підвищена потреба в залізі при вагітності, швидкому рості.
6. Складний генез - при інфекціях, гормональних порушеннях, пухлинах.

Клініка

Детально зібраний анамнез дозволяє встановити причину анемії. Типовими скаргами для ЗДА є скарги на загальну слабкість, підвищену втомлюваність, задишку при фізичному навантаженні, головний біль, запаморочення, сонливість, шум у вухах, порушення смаку - *pica chlorotica* (бажання їсти глину, вапно, крейду), утруднення при ковтанні (синдром Plummer-Vinson), серцебиття, болі у серці, може бути субфебрилітет. Огляд хворого: характерні блідість шкіри та слизових, сухість шкіри, блакитний відтінок склер, хейльоз, ламкість нігтів і койлоніхія (нігті у формі годинникового скла), тахікардія, може бути систолічний шум у проекції верхівки серця.

Організація надання медичної допомоги

Медична допомога хворим може надаватись в амбулаторних та в стаціонарних умовах лікувальних закладів II-III рівнів акредитації та НДІ.

Діагностична програма

- Аналіз крові: низький вміст гемоглобіну, кількість еритроцитів зменшена в меншій мірі, у зв'язку з чим кольоровий показник $<0,86$, знижена концентрація та вміст гемоглобіну в еритроциті.
- Мазок крові: гіпохромія, мікроцитоз, анізопойкілоцитоз, анулоцитоз. При важких формах анемії може спостерігатися лейкопенія, тромбоцитопенія або тромбоцитоз.
- Кістковий мозок: клітинний, переважає еритроїдний ряд, дозрівання клітин загальмоване на рівні базо- та поліхроматофільних форм.
- Показники обміну заліза:
 - низький вміст заліза в сироватці крові (у жінок $<11,5$ мк моль/л, у чоловіків $<13,0$ мк моль/л);

- підвищена загальна залізовв'язуюча здатність сироватки крові ($>84, 6$ мкмоль/л);
- знижений вміст феритину (<12 нг/мл).

Ступені тяжкості ЗДА

- > легкий - Hb 110-90 г/л;
- > середній - Hb 89-70 г/л;
- > тяжкий - Hb <70 г/л.

З метою виявлення причини анемії проводяться **додаткові обстеження**: консультація гастроентеролога (фіброгастроскопія, колоноскопія, дуоденальне зондування, аналіз калу на приховану кров), для жінок - консультація гінеколога.

Диференціальна діагностика

При наявності у хворого хронічних хвороб проводиться диференціальна діагностика між справжньою сидеропенією та гіпохромною анемією "хронічних хвороб", зумовленою розладами метаболізму заліза у зв'язку з порушеннями його використання з тканинного депо.

Лікувальна програма

- Ліквідація причини, що зумовила виникнення дефіциту заліза;
- поповнення недостатку заліза;
- профілактика рецидиву анемії.

Основною патогенетичною терапією є використання препаратів заліза для перорального застосування (фізіологічний шлях введення, безпека лікування).

У залежності від механізму всмоктування всі препарати заліза розділяють на:

- Іонні залізовмісні препарати (сольові полісахаридні сполуки заліза), а серед них:
 - монокомпонентні препарати заліза;
 - комбіновані препарати заліза, що містять додаткові складові частини (аскорбінову кислоту, фолієву кислоту, комплекси вітамінів, серин тощо).
- Неіонні сполуки, до яких відносяться препарати, представлені гідроксидполімальтозним комплексом тривалентного заліза.

У зв'язку з тим, що різні препарати вміщують неоднакову кількість заліза, розрахунок лікувальної дози слід проводити враховуючи вміст елементарного (активного Fe). Добова доза повинна становити 2-3 мг елементарного заліза/кг маси/добу. Препарат призначають у 2-3 прийоми. Препарати заліза не слід запивати чаєм, молоком, приймати водночас з тетрацикліном, антацидами.

Тривалість лікування препаратами заліза - 4-6 місяців у залежності від тяжкості анемії. Препарат заліза в повній дозі призначають до нормалізації показників червоної крові, після чого дозу заліза зменшують вдвічі та продовжують лікування ще 3-4 місяці. Таке тривале лікування необхідне для поповнення депо заліза.

Ефективність лікування оцінюється за наступними показниками:

1. Ретикулоцитарна криза на 7-10 день від початку лікування.
2. Приріст рівня гемоглобіну на 3-4 тижні лікування.
3. Нормалізація рівня гемоглобіну і морфології еритроцитів на 6-8 тижні лікування.
4. Поповнення тканинних запасів на 4-6 місяці лікування.

Контроль проводиться за рівнем феритину, який визначають через тиждень після закінчення прийому заліза.

У виняткових випадках призначають препарати заліза для парентерального введення.

Показання до застосування препаратів заліза парентерально:

- стан після резекції шлунка, тонкого кишечника;
- синдром порушення всмоктування;
- неспецифічний виразковий коліт;
- хронічний ентероколіт;
- абсолютна непереносимість препаратів заліза для ентерального застосування.

При внутрішньовенному введенні заліза можуть спостерігатися важкі алергічні реакції, тому перше введення необхідно проводити в присутності лікаря (вводять 1 мл препарату, розведеного на 20 мл фізіологічного розчину, поволі). Повну дозу препарату вводити через день.

Загальну дозу препарату заліза для парентерального введення можна вирахувати за формулою:

доза = 150 x (бажаний рівень Hb - наявний рівень гемоглобіну) + 500 mg.

Крім алергічної реакції при внутрішньовенному введенні заліза може бути:

- анафілактичний шок;
- запізнена важка хвороба постсироваткова (з'являється через 1-3 дні після введення заліза міалгією, артралгією, підвищенням температури, алергічною висипкою, лімфаденопатією);
- реакція на присутність вільних іонів заліза (задуха, біль у животі, попереку, нудота, блювота, зниження тиску крові).

Трансфузії концентрату еритроцитів хворим на залізодефіцитну анемію виправдані лише при вкрай тяжкому стані хворого та при необхідності швидкого підйому рівня гемоглобіну при підготовці до операції.

Критерії результату лікування

- відсутність анемії;
- ступінь нормалізації показників червоної крові (концентрації Hb, кількості еритроцитів, відсотка ретикулоцитів);
- тривалість періоду непрацездатності;
- оцінка пацієнтом якості життя.

Контроль стану хворого

Після виписки із стаціонару хворий повинен знаходитися під диспансерним наглядом у терапевта та консультуватись у гематолога протягом 2 років.

Вітамін-В-12дефіцитна анемія

МКХ-10: D51

Визначення захворювання

Мегалобластна анемія зумовлена дефіцитом вітаміну В-12. При дефіциті цього вітаміну порушується синтез дезоксирибонуклеїнової кислоти та мітотичні процеси в клітинах організму, особливо в клітинах кісткового мозку.

Причини дефіциту вітаміну В-12

1. Порушення всмоктування вітаміну В-12:

- хвороба Аддісон-Бірмера (автоімунне захворювання, зумовлене наявністю антитіл проти внутрішнього фактора або обволікаючих клітин дна шлунка);
- стан після резекції шлунка;
- хвороби тонкого кишківника;
- хронічний панкреатит.

2. Недостатнє поступлення з їжею:

- вегетаріанство;
- недостатня кількість м'ясних продуктів в раціоні.

3. Недостатнє використання, прийом деяких медикаментів

- неоміцин, колхіцин;
- дефіцит ензимів, що беруть участь в процесах обміну, залежних від вітаміну В-12

4. Збільшена потреба або використання:

- паразитарні хвороби;
- мієлопроліферативні хвороби;
- мієломна хвороба.

5. Вроджені селективні дефекти всмоктування вітаміну В-12

Найчастішою формою мегалобластної анемії, зумовленої дефіцитом вітаміну В-12, є хвороба Аддісон - Бірмера (50% всіх випадків дефіциту вітаміну В-12).

Клініка

Захворювання розвивається поступово. Для В-12-дефіцитної анемії характерна тріада синдромів:

- анемічний синдром: загальна слабкість, задишка при фізичному навантаженні, блідість шкіри з характерним цитриновим відтінком, іктеричність склер, збільшення розмірів селезінки;
- ураження органів травного тракту: зниження апетиту, відраза до м'яса, гентеровський язик (у першій фазі яскраво-червоний, болючий, пізніше - гладкий, глянцевиий), атрофія слизової шлунка, розлади стільця;
- неврологічний синдром: фунікулярний мієлоз бокових або задніх стовпів спинного мозку (наслідок демієлінізації) - порушення чутливості, парестезії, затруднення при ходьбі, спастичний спіральний параліч (бокові стовпи), псевдотабес (задні стовпи), може бути втрата пам'яті, депресія.

Організація надання медичної допомоги

Медична допомога хворим може надаватись в амбулаторних та в стаціонарних умовах лікувальних закладів II-III рівнів акредитації, а також науково-дослідних установах.

Діагностична програма

- Аналіз крові: анемія гіперхромна. Кількість еритроцитів зменшена в більшій мірі, ніж рівень гемоглобіну, в результаті чого колір'яровий показник $>1,0$, підвищений вміст та концентрація гемоглобіну в еритроциті. У більшості хворих знижена кількість лейкоцитів та тромбоцитів. В мазку крові виявляється макроцитоз - великі

гіперхромні еритроцити, анізопойкілоцитоз еритроцитів (оваловидні, сльозовидні еритроцити), базофільна зернистість в еритроцитах, еритроцити, що вміщують кільця Кебота та тільця Жоллі, анізоцитоз тромбоцитів, гіперсегментація ядер нейтрофілів, деколи поодинокі еритрокаріоцити, мегалобласти, знижена кількість ретикулоцитів.

- Кістковий мозок: гіперплазія червоного паростка - мегалобластний тип кровотворення, промегалобласти, мегалобласти, асинхронне дозрівання ядра (цитоплазма оксифільна, ядро незріле). Мітози. В еритроцитах кільця Кебота, тільця Жоллі. Зміни в гранулоцитарному ряді - гігантські метамієлоцити та паличкоядерні. Слід відзначити, що стернальну пункцію необхідно провести до призначення ціанокобаламіну та фолієвої кислоти (одна ін'єкція ціанокобаламіну приводить до повної трансформації мегалобластичного типу еритропоезу в нормобластичний протягом 24 годин, тому дослідження пунктату кісткового мозку після введення ціанокобаламіну буде неінформативним).

Додаткові обстеження

- рівень білірубіну - виявляється непряма білірубінемія;
- рівень лактатдегідрогенази - високий;
- фіброгастроскопія (з біопсією) - атрофія слизової шлунка;
- на 6-7 день від початку лікування визначають число ретикулоцитів - "ретикулоцитарний криз" (значне зростання числа ретикулоцитів слугує підтвердженням правильності діагнозу та ефективності терапії).

Диференціальну діагностику слід проводити з хворобами, при яких можна спостерігати мегалобластоз в кістковому мозку, не зумовлений дефіцитом вітаміну В-12 чи фолієвої кислоти, зокрема, мієлодиспластичним синдромом, еритролейкемією, прийомом деяких медикаментів (метотрексат, антиметаболіти: пурин, цитарабін).

Лікувальна програма

- ціанокобаламін у дозі 500 мкг. Вводять дом'язево щоденно протягом 2 тижнів, а пізніше - один раз на тиждень до нормалізації показників червоної крові;
- диспансерне спостереження у гематолога - ціанокобаламін у дозі 500 мкг вводять дом'язево один раз на місяць протягом усього життя;
- хворі з вираженим неврологічним синдромом протягом першого півроку одержують дозу ціанокобаламіну на 50% вищу;
- трансфузії концентрату еритроцитів застосовують лише у вкрай тяжких випадках при наявності серцево-судинної недостатності, зумовленої гіпоксією.

Критерії результату лікування

- відсутність анемії;
- ступінь нормалізації показників червоної крові (концентрації Нб, кількості еритроцитів, відсотка ретикулоцитів);
- тривалість періоду непрацездатності;
- оцінка пацієнтом якості життя.

Контроль стану хворого

Після виписки із стаціонару хворий повинен знаходитися під диспансерним наглядом у терапевта та консультуватись гематологом до 2 років.