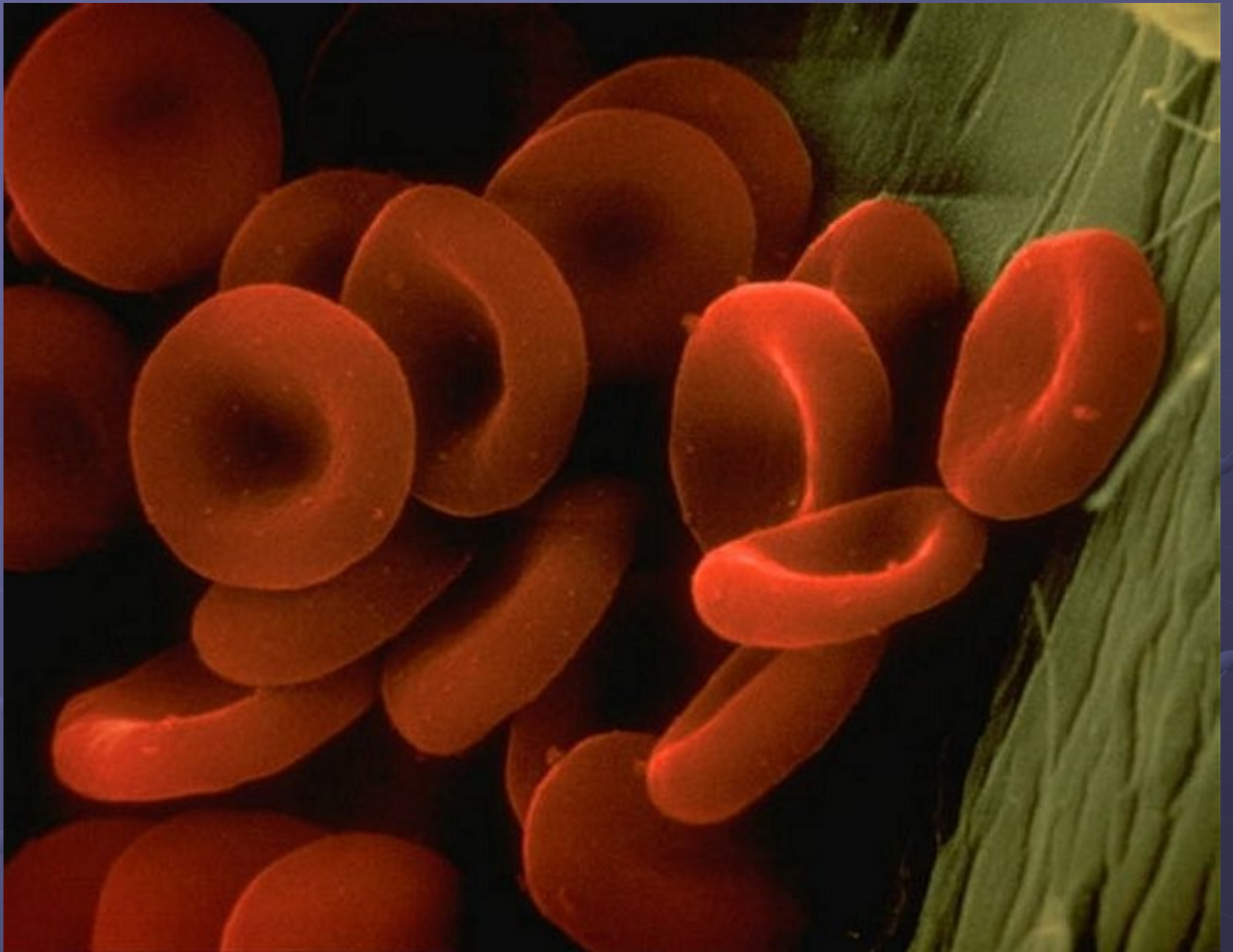
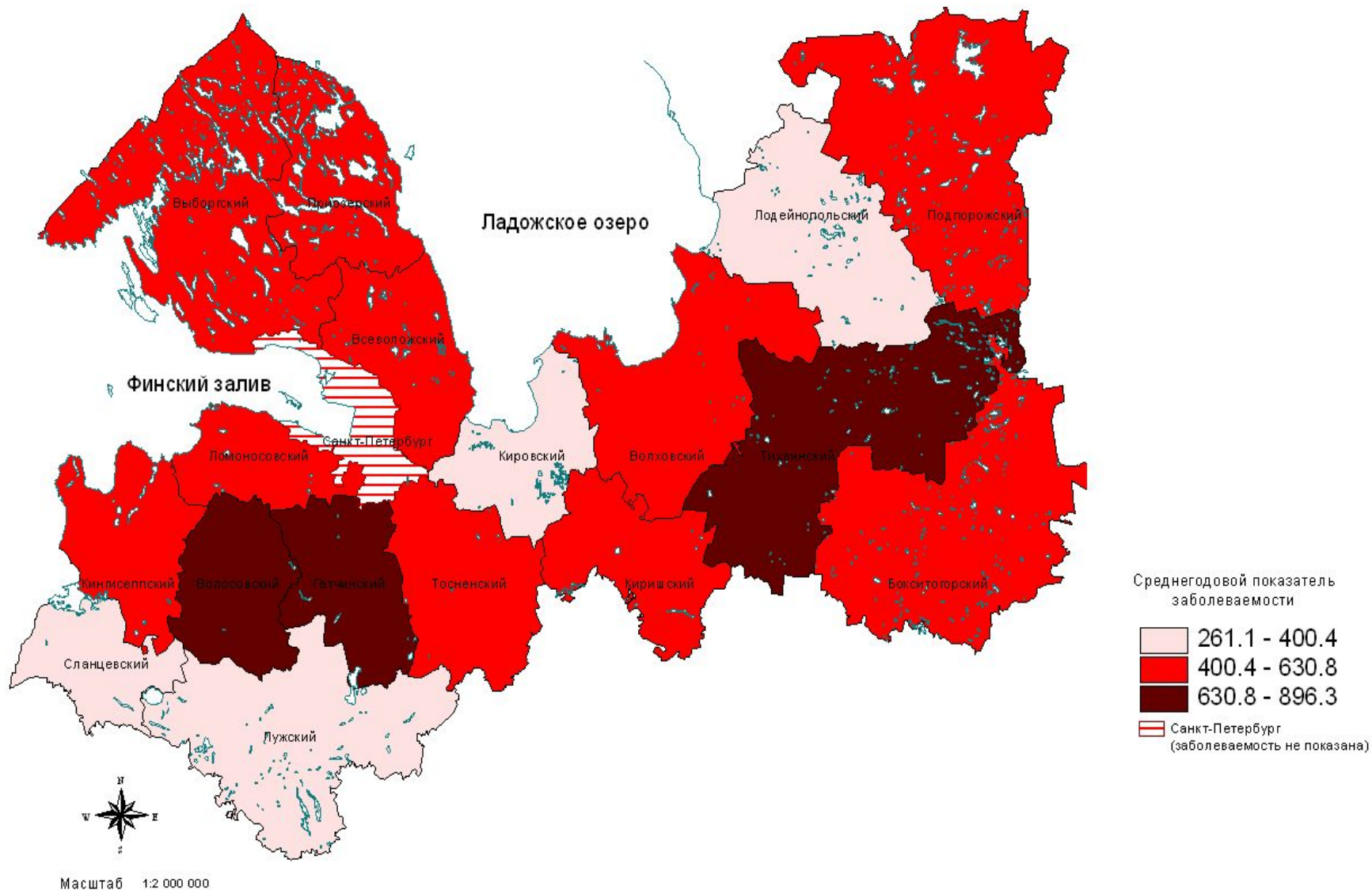


Анемия у детей



- На основании преобладающего механизма (не причины!) формирования различных видов анемий) можно условно выделить несколько патогенетических вариантов:
- железодефицитные АН,
- сидероахрестические (железонасыщенные) АН,
- железоперераспределительные АН,
- В12-дефицитные и фолиеводефицитные АН,
- гемолитические АН,
- анемия при костно-мозговой недостаточности,
- анемии при уменьшении объема циркулирующей крови,
- анемии со смешанным механизмом развития.
- Основным патогенетическим механизмом развития железодефицитной анемии (ЖДА) является недостаток в организме железа - главного строительного материала для построения молекулы гемоглобина, а частности, его железосодержащей части - гема. Основными критериями ЖДА являются следующие:
- низкий цветовой показатель;
- гипохромия эритроцитов, микроцитоз;
- снижение уровня сывороточного железа;
- повышение общей железосвязывающей способности сыворотки;
- снижение содержания ферритина в сыворотке.

Анемия (дети. 1994-1998 гг.)



Алгоритм диагностического поиска при гипохромной и нормо-гиперхромной анемии



● Основные причины развития ЖДА:

- 1. Хронические кровопотери различной локализации:
 - - желудочно-кишечные (гастроэзофагальная рефлюксная болезнь, эрозивно-язвенные поражения желудка, опухоли желудка и толстой кишки, терминальный илеит, неспецифический язвенный колит, дивертикулиты, кровоточащий геморрой и др.);
 - - маточные (меноррагии различной Этиологии, миома, эндометриоз, внутриматочные контрацептивы);
 - - носовые (наследственная геморрагическая телеангиэктазия и другие геморрагические диатезы);
 - - почечные (IgA-нефропатия, геморрагический нефрит, опухоли почек, перманентный внутрисосудистый гемолиз);
 - - ятрогенные и искусственные кровопотери (частые кровопускания и заборы крови для исследований, лечение гемодиализом, донорство и др.).
- 2. Нарушение всасывания железа (энтериты различного генеза, синдром недостаточности всасывания, резекции тонкой кишки, резекция желудка с исключением 12-перстной кишки).
- 3. Повышенная потребность в железе (беременность, лактация, интенсивный рост и пубертатный период, В12-дефицитная анемия, леченная цианокобаламином).
- 4. Нарушение транспорта железа (гипопротеинемии различного генеза).
- 5. Алиментарная недостаточность.



- **Лечение.** При выявлении причины развития ЖДА основное лечение должно быть направлено на ее устранение (оперативное лечение опухоли желудка, кишечника, лечение энтерита, коррекция алиментарной недостаточности и др.). В целом ряде случаев (меноррагии и др.) основное значение приобретает патогенетическая терапия лекарственными препаратами железа (ПЖ).
- В клинической практике ПЖ применяются внутрь или парентерально. Путь введения препарата у больных ЖДА определяется конкретной клинической ситуацией. В большинстве случаев для коррекции дефицита железа при отсутствии специальных показаний ПЖ следует назначать внутрь. На российском фармацевтическом рынке имеется широкий выбор ПЖ для приема внутрь. Они различаются количеством содержащихся в них солей железа, в том числе двухвалентного железа, наличием дополнительных компонентов (аскорбиновая и янтарная кислоты, витамины, фруктоза и др.), лекарственными формами (таблетки, драже, сиропы, растворы), переносимостью, стоимостью.

- **Клинические рекомендации лечения ПЖ для приема внутрь:**
- назначение ПЖ в виде солей внутрь с достаточным содержанием двухвалентного железа;
- назначение ПЖ, содержащих вещества, усиливающие всасывание железа;
- нежелательность одновременного приема пищевых веществ и лекарственных препаратов, уменьшающих всасывание железа;
- целесообразность назначения препаратов железа, содержащих фолиевую кислоту, цианокобаламин при наличии смешанного характера анемии;
- назначение препаратов железа парентерально при нарушении кишечного всасывания;
- - достаточная продолжительность насыщающего курса терапии (не менее 1-1,5 мес);
- - необходимость проведения поддерживающей терапии ПЖ в соответствующих ситуациях.

Лекарственные препараты железа для приема внутрь

Группы препаратов железа	Торговые названия препаратов	Лекарственная форма
Железосодержащие комплексы (Fe^{***})	Мальтофар Мальтоферфол Феррум ЛЕК Ферлатум	Сироп Жевательные таблетки Жевательные таблетки Суспензия
Соли железа (Fe^{**})	Ферро-фольгамма Сорбифер Дурулес Ферроградумент Тардиферон Актиферин Феерретаб Ферроград Хеферол Фенюльс Тотема Ферроплекс Гемофер пролонгатум	Капсулы Таблетки Таблетки Капсулы, сироп Таблетки Таблетки Таблетки Капсулы Раствор Драже

- Показаниями для применения ПЖ парентерально могут быть следующие клинические ситуации:
- нарушение всасывания;
- непереносимость ПЖ для приема внутрь, не позволяющая дальнейшее продолжение лечения;
- - необходимость более быстрого насыщения организма железом, например, перед оперативным вмешательством (миома матки, геморрой и др.).

Алгоритм ведения больных железодефицитной анемией





- **Сидероахрестические анемии**
- Существует группа гипохромных анемий, при которых содержание железа в организме и его запасы в депо находятся в пределах нормы или даже повышены, однако включение железа в молекулу гемоглобина (в силу различных причин) нарушено, в связи с чем железо не используется для синтеза гема. Такие анемия обозначаются как сидероахрестические («ахрезия» – неиспользование).

- Критерии сидероахрестических анемий:
- низкий цветовой показатель;
- гипохромия эритроцитов;
- повышенное (реже нормальное) содержание железа в сыворотке;
- нормальная или сниженная железосвязывающая способность сыворотки;
- нормальное или повышенное содержание ферритина в сыворотке;
- повышенное количество сидеробластов в костном мозге;
- повышенная экскреция железа с мочой после введения десферала;
- отсутствие эффекта от препаратов железа.
- Формы сидероахрестических анемий:
- - наследственные формы (аутосомные и рецессивные, чувствительные рефрактерные к применению пиридоксина);
- связанные с дефицитом фермента гемсинтазы (обеспечивающей включение железа в молекулу гема);
- связанные с нарушением синтеза гемоглобина из-за патологии его глобиновой части (талассемия). Это заболевание рассматривается обычно в группе гемолитических анемий;
- приобретенные формы (алкогольная интоксикация, хроническая свинцовая интоксикация, воздействие некоторых медикаментов, миелопролиферативные заболевания, кожная порфирия, идиопатические формы).

- Клинические рекомендации ведения больных сидероахрестическими анемиями:
- - коррекция основного патологического процесса (отмена подозреваемого медикамента, ЭДТА при свинцовой интоксикации и др.);
- назначение пиридоксина при некоторых формах (наследственных);
- назначение десфериоксиамина при высоком уровне сывороточного железа);
- - трансфузии эритроцитов по строгим показаниям (выраженная анемия у больных с сопутствующей патологией);
- - противопоказание к назначению препаратов железа.

● Железоперераспределительные анемии

- Среди гипохромных анемий определенное место занимают анемии при различных воспалительных заболеваниях как инфекционного, так и неинфекционного происхождения. При всем многообразии патогенетических механизмов анемий в данных ситуациях одним из основных считается перераспределение железа в клетки макрофагальной системы, активирующейся при различных воспалительных (инфекционных и неинфекционных) или опухолевых процессах. Поскольку истинного дефицита железа при этих анемиях не наблюдается, более оправданно говорить о железоперераспределительных анемиях.

- Критерии же лез о распределительных АН:
- умеренно гипохромный характер анемии;
- нормальное или умеренно сниженное содержание сывороточного железа;
- нормальная или сниженная железосвязывающая способность сыворотки;
- повышение содержания ферритина в сыворотке;
- повышение количества сидеробластов в костном мозге;
- • клинико-лабораторные признаки активного процесса (воспалительного, опухолевого);
- • отсутствие эффекта от препаратов железа.

Основные дифференциально-диагностические признаки гипохромных анемий

Основные признаки	Железо-дефицитные АН	Сидероахрестические АН	Желеперераспределительные АН	Таласемии
Сывороточное железо	Снижено	Повышено	Норма или повышено	Повышено
Общая железосвязывающая способность сыворотки	Повышена	Снижена	Норма или снижена	Снижена
Содержание ферритина в крови	Снижено	Повышено	Повышено	Повышено
Количество ретикулоцитов	Норма	Норма или повышено	Норма или повышено	Повышено
Мишеневидность эритроцитов	Может быть	Может быть	Может быть	Часто выражена
Базофильная пунктация эритроцитов	Отсутствует	Имеется	Отсутствует	Имеется
Количество сидеробластов и сидероцитов	Снижено	Повышено	Повышено	Повышено
Непрямой билирубин	Норма	Норма	Норма	Часто повышен
Проба с дефеороксином	Отрицательная	Положительная	Положительная	Положительная
Признаки гипосидероза	Имеются	Отсутствуют	Отсутствуют	Отсутствуют
Эффект от препаратов железа	Имеется	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует

● В12-дефицитные и фолиеводефицитные анемии

- В основу данного патогенетического варианта лежит дефицит витамина В12, реже – фолиевой кислоты, возникающий вследствие различных причин. В результате дефицита происходит нарушение синтеза ДНК в кроветворных клетках, развивается неэффективный мегалобластический эритропоэз (в норме существует только у плода) с продукцией нестойких мегалоцитов и макроцитов.
- Критерии В12-дефицитной АН:
 - высокий цветовой показатель;
 - макроцитоз, мегалоцитоз;
 - эритроциты с остатками ядер (тельца Жолли, кольца Кэбота);
 - ретикулоцитопения;
 - гиперсегментация нейтрофилов;
 - лейкопения (нейтропения);
 - тромбоцитопения;
 - повышение содержания железа в сыворотке;
 - мегалобластическое кроветворение в костном мозге;
 - неврологические нарушения и психические расстройства.

- Основные причины развития В12-дефицитной анемии:
- - нарушение всасывания витамина В12 (атрофический гастрит, рак желудка, операция гастроэктомии, резекция тонкой кишки, наложение кишечных анастомозов с формированием «слепой петли», энтериты с нарушением всасывания, еру, целиакия, селективный дефект (аутосомно-рецессивный) всасывания в сочетании с протеинурией, проявляющийся в раннем детском возрасте (синдром Имерслунд);
- - повышенная потребность в витамине В12 (инвазия широким лентецом, дилаэртикулез толстой кишки, дисбактериоз кишечника, быстрый рост у детей, гипертиреоз, хронические заболевания печени);
- - нарушение транспорта витамина В12 (дефицит транскобаламина II (аутосомно-рецессивно-наследуемый дефект, проявляющийся в раннем детском возрасте);
- - нарушение использования при приеме некоторых медикаментов (ПАСК, неомицин, метформин);
- - алиментарная недостаточность (редкая причина) главным образом в детском возрасте, при длительном парентеральном питании без дополнительного введения витаминов.

Алгоритм ведения больных макроцитарной анемией неустановленной причины

