**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**КАФЕДРА «ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ 2»**

«**Обсуждено**» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ **«*Утверждено****» -*

на заседании кафедры\_\_\_\_\_\_\_ Председатель УМС

Прот.№\_\_\_от\_\_\_\_\_\_\_2022 г факультета\_\_\_\_\_\_\_\_\_ \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_

Зав.каф. Садыкова А.А. **Т**урсунбаева А.Т.

План-разработка практического занятия №17

на тему: «**Основные синдромы в гематологии». «Симптоматология ЖДА».**

по дисциплине: **«Внутренние болезни »**

для студентов, обучающихся по специальности:

**(560002) Педиатрия**

Составитель: Тажибаева У.Ж.

**Тема практического занятия:**

**« Основные синдромы в гематологии». «Симптоматология ЖДА».** (100 мин)**Актуальность темы:** Заболевания системы крови - одна из наиболее сложных и актуальных проблем в медицине. Это обусловлено ростом заболеваемости, трудностью ранней диагностики, частым развитием осложнений и недостаточной разработкой программы медицинской, социальной, физической реабилитации больных.

**ЦЕЛЬ ЗАНЯТИЯ**

Цель занятия: студенты должны знать основные синдромы в гематологии, симптоматологию ЖДА.

**План занятия:**

* Ознакомление с тактикой ведением больных;
* Демонстрация практических навык ;
* Оценка и обсуждения.

**Задачи:**

1. Формировать умения анализировать, активно использовать полученные знания и умения в профессиональной деятельности.

2. Формировать готовность и способность целесообразно действовать в соответствиисо стандартами оказания медицинской помощи в конкретных клинических ситуациях.

3. Формировать готовность и способность мобилизовать профессионально важныекачества (толерантность, ответственность, способность работать в коллективе, стремление к саморазвитию), обеспечивающие продуктивность трудовойдеятельности специалиста.

**Вид занятия:**практическое

**Средства обучения и контроля:**

1. методическая разработка занятия

2. учебно-методическое пособие для самоподготовки студентов к занятию

3. дидактические средства контроля и тренажа:

1. тестовыезадания;
2. ситуационные задачи с эталоном ответов;

**Формы контроля:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Форма контроля** | **Цель** |
| Индивидуальный устный | * выявить уровень теоретической подготовки, умения оперировать знаниями; * определить уровень логического, клинического мышления; * развивать речь |
| Индивидуальный письменный | * выявить уровень подготовленности всей группы и каждого студента в отдельности |
| Практический   * решение учебных заданий проблемного характера * выполнение практических действий, заданий | * выявить уровень самостоятельного мышления, умения анализировать явления, выделять главное * определить уровень клинического (профессионального) мышления; * проверить умение выполнения манипуляции, практического действия. |

**Междисциплинарные связи:**

|  |  |
| --- | --- |
| *Дисциплины и профессиональные модули* | *Тема* |
| 1. Общепрофессиональные дисциплины  - Анатомия и физиология человека  - Латинский язык | * Терминология. |
| Диагностическая деятельность  - Пропедевтика клинических дисциплин | * Основные синдромы в гематологии. * Симптоматология ЖДА. |
| Общепрофессиональные дисциплины  - Клиническая фармакология |  |

**Внутридисциплинарные связи:**

Методы исследования больного

**Уровни усвоения: 2**,3

2. – репродуктивный (выполнение деятельности по образцу, инструкции или под руководством);

3. – продуктивный (планирование и самостоятельное выполнение деятельности, решение проблемных задач).

***После изучения темы занятия студент должен уметь:***

* проводить обследование пациента;
* определять тяжесть состояния пациента;
* выделять ведущий синдром;
* проводить дифференциальную диагностику;
* работать с портативной диагностической аппаратурой;
* оказывать посиндромнуюмедицинскую помощь;
* оценивать эффективность оказания медицинской помощи;
* контролироватьосновныепараметрыжизнедеятельности;
* осуществлятьфармакотерапию;
* осуществлятьмониторингсостоянияпациента;

**Карта компетенции:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Код и формулировка компетенций** | **Результаты обучения (ООП)** | **Результат обучения (дисциплины)** | **Результаты обучения (темы)** |
| **1** | **ПК-2**- способен проводить и интерпретировать опрос, физикальный осмотр, клиническое обследование, результаты современных лабораторно-инструментальных исследований, морфологического анализа биопсийного, операционного и секционного материала больных, оформить медицинскую карту амбулаторного и стационарного больного ребенка.  **ПК-3**-способен проводить патофизиологический анализ клинических синдромов, использовать обоснованные методы диагностики, лечения, реабилитации и профилактики среди детей с учетом их возраста.  **ПК-12-**способен анализировать результаты основных клинико-лабораторных методов исследования и оценить функциональное состояние детского организма с целью своевременной диагностики заболеваний. | **РО 4** - Владеет теоретическими и практическими знаниями по анатомо-физиологическим особенностям детского организма, семиотики их поражения, объективного, лабораторно-инструментального методов исследования.  РО5 = ПК2 + ПК3+ПК12 | **РОд- 1**способен анализировать закономерности функционирования отдельных органов и систем, использовать знания анатомо-физиологических особенностей и умеет применять фундаментальные знания при оценке морфофункциональных и физиологических состояний организма для своевременной диагностики заболеваний и выявления патологических процессов.  **РОд-2:**способен выполнять основные лечебные мероприятия при наиболее часто встречающихся заболеваниях и состояниях у взрослого населения и умеет применить фундаментальные знания (анатомо-топографическое и гистофизиологическое обоснование) и основ физикального обследования. | **РОт**: Знает и понимает: этиологию, патогенез, классификацию, клиническую картину.  - Методы современной диагностики и дифференциальный диагнозc учетом их течения и осложнения.  Умеет на основании жалоб, анамнеза, физикального обследования:  - дифференцировать больных  - составить план лабораторного и инструментального обследования для подтверждения предполагаемого диагноза и интерпретировать полученные результаты;  - сформулировать развернутый клинический диагноз, руководствуясь современной классификацией ;  - произвести детализацию диагноза у конкретного больного, а именно, этиологию, механизм развития болезни, осложнений;  - произвести обоснование клинического диагноза у больного с оценкой результатов обследования и выявить критерии диагностики;  Владеет:  - методикой назначения адекватной индивидуальной терапии;  - навыками определения прогноза у конкретного больного;  - мерами вторичной профилактики и экспертизы трудоспособности;  – навыками оказания первой медицинской помощи при неотложных состояниях. |

**Ход занятия**

|  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Этапы занятия** | **Цели этапов занятия** | **Деятельность преподавателя** | **Деятельность студента** | **Методы, механизмы** | **Результаты обучения** | **Оборудование занятия** | **Время** |
| 1 | Организационный момент | Ознакомление с новой темой, его вопросами | Преподаватель объявляет тему, цели занятия, акцентирует внимание на важности, сложности изучения данной темы; объясняет ход занятия | Записывают тему и его вопросы и важные аспекты по теме. | Мозговой штурм:  Вызвать интерес к изучению  материала, мобилизовать внимание студентов. Дается один вопрос на который ожидается полноценный и четкий ответ. | Обращение внимание студентов к занятию, способность развить клиническое мышление. | Доска с проектором, слайд | 10мин |
| 2 | Опрос пройденного материала | Обобщение знаний студентов по пройденным материалам и установить связь с новой темой | Задание контрольных вопросов, совместное обобщение ответов. | Выборочно по одному отвечают на заданные вопросы | Вопрос-ответ | Вспоминание темы предыдущих занятий, способствование к самореализации | Перечень контрольных вопросов (Прил. 1.) | 20мин |
| 3 | Изложение новой темы | Расширение знаний студентов по новой теме, сформировать навыков умения их использовать на практических занятиях | Объяснить, показать и довести до студента новую тему, акцентируя на основных моментах темы. | Усидчивость и внимательность студентов способствует лучшему усвоению темы. | Презентации слайдов, демонстрация в натурщике | Сформируется теоретическая база знаний и умений, для использования их на практических занятиях | Доска с проектором, презентационный материал, натурщик | 30 мин |
| 4 | Перерыв |  |  |  |  |  |  | 10мин |
| 5 | Закрепление новой темы и подведение итогов | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация тестового задания и ситуационных задач. | Группа делиться на 2 команды задают блиц вопросы. В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Решение ситуационных задач или тестовых вопросов. | Самостоятельно используют полученные знания по теме, сформируются познавательные компетенции | Перечень ситуационных задач (Прил.2.) | 10мин |
| 6 | Практическая часть | Создание проблемной ситуации  Активизация мыслительной деятельности. | Демонстрирование ситуации | В решении задач принимают участие все студенты группы; дополняют, исправляют ответы друг друга. Преподаватель контролирует, обобщает ответы студентов | Работа с чек – листом | Акцентирование внимание студентов на рассматриваемые вопросы, участие в командных обсуждениях, свободно выражают свои мнения | Доска с проектором, презентационный материал, чек-листы, натурщик. градусник, фонендоскоп, тонометр, шпатель, пикфлоуметр, таблица объемов легких,. лекарственные препараты (аннотации) | 20мин |
| 7 | Оценка и дисскусия работы с чек-листами. | Определение и анализ освояемости пройденного материала, внесение измений на его содержание | Демонстрация ситуационных задач. | Отвечают друг другу на заданные конкретные вопросы.  Студенты оценивают собственные действия, умения работать в команде, осмысливают итоги занятия; записывают заработанные баллы, домашнее задание. | Обсуждение ситуационных задач | Самостоятельно используют полученные знания по теме, формируются познавательные компетенции | Чек-листы (Прил.2.) | 5 мин |

**Содержание темы:**

Студенты должны продемонстрировать «Прием больного».

* Прием больного.
* Расспрос жалоб.
* Сбор анамнеза.
* Осмотр больного.
* Осмотр ротовой полости.
* Пальпация.
* Перкуссия.
* Аускультация.
* Определение ЧД.
* Определение АД.
* Определение пульса.
* Оценка дыхания.
* Постановка предварительного диагноза.
* Выбор лабораторных методов исследования.
* Выбор инструментальных методов исследования.
* Выбор тактики лечения.
* Выбор лекарственных средств.

Студент должен озвучить каждое свое действие, выбор, выводы.

**Формы проверки знаний:**

* Оперативный опрос на разрезе текущего контроля;
* Тестовые задания на разрезе рубежного контроля.

**Литература:**

# Учебно-методическое обеспечение дисциплины

**Основная литература:**

1. «Пропедевтика внутренних болезней» Василенко В.Х. и Гребенев А.Л.

2. «Пропедевтика внутренних болезней» Мамасаидов А.Т

3. «Пропедевтика внутренних болезней» Молдобаева М.С.

4. «Пропедевтика внутренних болезней» Шелагуров А.А.

5. «Ичкиооруларпропедевтикасы.» Сакибаев К.Ш.

**Дополнительная литература:**

1. «Пропедевтика внутренних болезней» Малов Ю.С.

2. «Пропедевтика внутренних болезней» Мухин Н.Ф.

**Электронные источники:**

1. [www.plaintest.com](http://www.plaintest.com)

2. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

3. [www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

4. [www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

5. [www.spr.ru](http://www.spr.ru)

**Краткое содержание темы:**

**КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ**

Кровь в организме человека осуществляет многочисленные функции, поэтому достаточно разнообразны симптомы и синдромы при патологии системы крови. Иногда не представляется возможным разделить основные и дополнительные жалобы пациента, поэтому, если речь идет о гематологических пациентах, целесообразно говорить о синдромах. Общепризнанно выделяют следующие синдромы: − анемический; − гиперпластический; − геморрагический; − инфекционно-токсический.

**АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** Жалобы пациента: − общая слабость; − головокружение; − шум (звон в ушах); − мелькание «мушек» перед глазами (радужные круги по полям зрения); − снижение внимания и памяти; − выраженная сонливость; − раздражительность; − сердцебиение, одышка; − обморочные состояния. Все симптомы связаны с развитием гипоксии клеток и нарушением тканевого метаболизма. Недостаток кислорода при анемии приводит в действие ряд приспособительных механизмов, в первую очередь со стороны сердечно-сосудистой системы и системы органов дыхания. Объективный осмотр. Анемический синдром проявляется бледностью кожных покровов и слизистых оболочек. Бледность лица не всегда отражает степень анемии, поэтому рекомендуется обследовать три области тела: конъюнктиву нижнего века, ногтевое ложе, ладони. Если какаялибо из этих областей будет ненормально бледной, то у пациента, вероятно, тяжелая или среднетяжелая степень анемии. Тяжелая анемия с гемоглобином ниже 60 г/л (эритроциты менее (1–1,3) ∙ 1012/л) отмечается в 30 % случаев при острых лейкозах. У пациентов с анемией можно обнаружить учащение пульса (тахикардия) и понижение артериального давления. При аускультации выслушивается функциональный систолический шум над всеми точками аускультации. Появление этого шума связано со снижением реологических 6 свойств крови. Характерно, что по мере купирования анемического синдрома постепенно изменяется звучание шума и в конце концов он исчезает. Диагностика. С целью диагностики учитывают показатели общеклинического анализа крови: 1. Уровень гемоглобина, согласно которому выделяют следующие степени тяжести анемии: − легкая — 110–90 г/л; − средняя — 90–70 г/л; − тяжелая — менее 70 г/л. Нормативные показатели: − мужчины: Hb < 130 г/л (норма 130–170 г), Эр. (3,9–5,1) ∙ 1012/л; − женщины: Hb < 120 г/л (норма 120–150 г), Эр. (3,7–4,9) ∙ 1012/л; − беременные: Hb < 110 г/л (норма 110–150 г/л). 2. Цветовой показатель: − нормохромный — показатель не изменен; − гипохромный — < 0,8; − гиперхромный — > 1,1. В норме составляет 0,8–1,1. Важнейшим недостатком цветового показателя является то, что он зависит не только от содержания Hb в эритроцитах, но и от размера и формы самих эритроцитов. 3. МСН (среднее содержание гемоглобина в эритроците). Это более точный показатель, чем цветовой; определяется на гематологическом анализаторе. Нормальное значение МСН у взрослого колеблется от 27 до 31 п.г. (пикограммы). 4. MCV (средний объем эритроцитов): − микроцитоз — < 80 мкм 3 ; − макроцитоз — > 100 мкм 3 ; − нормоцитоз — 80–100 мкм 3 . 5. СОЭ. Учитывая, что в общем объеме крови эритроцитов становится меньше, значит по законам физики оседать они будут быстрее. Если ускорение СОЭ обусловлено лишь анемией, то ее величина не превышает, как правило, 30 мм/ч. Если же СОЭ значительно ускорена, надо искать другую причину. 6. Определение ретикулоцитов (дополнительный метод исследования). При нормальном эритропоэзе в периферическую область крови выходит небольшое количество ретикулоцитов (0,5–1,2 %). В условиях регенерации красного ростка костного мозга отмечается значительное увеличение ретикулоцитов. Так, например, при скрытом кровотечении наблюдается постоянный подъем ретикулоцитов до 3–4 %. При патологии кроветворной системы может быть снижение ретикулоцитов вплоть до 0 %. 7 При остром лейкозе развивается анемия различной степени тяжести (нормо- или гиперхромная, макроцитарная). Специальные методы исследования. Связь анемического синдрома с гемобластозом устанавливается после проведения стернальной пункции. В миелограмме определяется выраженное угнетение эритроидного, нейтрофильного и тромбоцитарного ростков кроветворения.

**ГИПЕРПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** В гематологической практике этот синдром встречается при острых и хронических лейкозах. Следует отметить, что общая симптоматика и характер местных проявлений зависят от формы и степени тяжести заболевания. Этот синдром характеризуется весьма разнообразными жалобами и клиникой: 1. Со стороны полости рта: инфильтация, разрыхление и некротизация миндалин, покрытых белым или грязновато-серым налетом, боли в горле, затрудняющие глотание. Это картина так называемой язвеннонекротической ангины. Особенности течения такой ангины: − начало заболевания при очень высокой температуре тела (до 40 °С); − высокая температура держится пять и более дней, несмотря на лечение; − при попытке снять налет появляются очень болезненные язвенные дефекты; − десны набухают, разрыхляются, легко кровоточат, покрываются грязноватыми на вид грануляциями, образуются глубокие язвы, распространяющиеся на слизистую щек и неба. Язвы, покрытые налетом, могут проникать очень глубоко. 2. Увеличение лимфоузлов. Лимфоузлы при остром лейкозе вначале бывают небольших размеров, затем становятся достаточно ощутимыми для пациента. Их увеличение начинается с какой-либо одной группы (чаще шейных) с одной или с двух сторон. Далее вовлекаются соседние группы лимфоузлов: надключичные, подмышечные. При пальпации они мягкие, безболезненные, не спаяны с кожей. При хроническом лимфолейкозе даже значительно увеличенные лимфоузлы не приносят беспокойства. Они плотные, безболезненные, подвижные, не спаянные между собой и с окружающими тканями. Значительное увеличение подчелюстных, шейных, подмышечных и паховых лимфоузлов нередко вызывает изменение конфигурации тела в области их расположения. Лимфоузлы неуклонно увеличиваются в размерах и могут вызвать компрессионный синдром: сдавление бронха, верхней полой вены, желчного протока и т. д. 8 3. Возникновение красновато-синеватых бляшек (лейкемиды — кожные лейкозные инфильтраты) на коже пациентов с острым лейкозом. 4. Выраженная гиперплазия десен при стоматологическом обследовании, при которой десневые сосочки в виде огромных полипов могут перекрывать коронки зубов, препятствуя закрытию рта. Это состояние связано с лейкемической инфильтрацией тканей ротовой полости и обозначается термином «гипертрофический гингивит». На слизистой отмечают кровоизлияния (петехии, геморрагии). Возможен некроз слизистой оболочки рта и зева. Некротические поверхности покрыты трудноудаляемым налетом, под которым обнаруживаются длительно кровоточащие эрозии и язвы. Некроз может быстро распространяться, захватывать все слои слизистой. Иногда в процесс вовлекаются костные структуры. Возникает резкая болезненность при приеме пищи, разговоре. Гиперсаливация может смениться уменьшением количества слюны. Поражение лейкемическими инфильтратами периоста челюсти вызывает сильные боли и расшатывание зубов. Нередко пациенты попадают под наблюдение стоматологов и длительно безуспешно лечатся, пока наконец исследование крови не позволит заподозрить заболевание крови. 5. Жалобы на оссалгии (субпериостальные лейкемические инфильтраты) и артралгии (связанные с инфильтрацией тканей суставных капсул) со стороны костно-суставной системы. Появляются жалобы на боли в костях, особенно плоских. При постукивании по грудине боль усиливается. Артралгии часто бывают вначале единственным симптомом заболевания. 6. Малый и частый, иногда аритмический пульс, гипотония при исследовании сердечно-сосудистой системы. Одышка нередко возникает с самого начала заболевания и обусловлена разными причинами: − вследствие анемии и интоксикации; − ослабление сердечной деятельности; − при сдавлении крупных бронхов увеличенными в размерах лимфатическими узлами. Границы сердечной «тупости» расширены, на верхушке нередко выслушивается систолический шум. При значительном поражении мышцы сердца можно выслушать ритм «галопа». 7. Жалобы на диспептические явления со стороны органов брюшной полости: потеря аппетита, тошнота, рвота. Нередко пациенты жалуются на боли в животе. При разрастании мезентериальных лимфоузлов могут появиться поносы, чередующиеся запорами. 8. Печень и селезенка нередко увеличены, их консистенция мягкая, при пальпации определяется небольшая болезненность. Изредка развивается желтуха паренхиматозного или гемолитического характера. Значительное увеличение селезенки отмечается при хроническом миелолейкозе. 9 Селезенка может занимать практически всю брюшную полость, спускаясь в область малого таза. Лабораторная диагностика. Картина крови в развернутой стадии острого лейкоза весьма характерна. Развивается анемия и тромбоцитопения различной степени тяжести. Уровень лейкоцитов изменяется в широких пределах от лейкопении (алейкемическая форма) до лейкоцитоза (лейкемическая форма). Кроме того, может отмечаться нормальный уровень лейкоцитов. При остром лейкозе в 90 % случаев обнаруживаются бластные клетки. Между бластными формами и зрелыми клетками нет промежуточных форм, что характеризуется как лейкемический провал. При хроническом лимфолейкозе отмечается лимфоцитоз (95–98 % лимфоцитов), в мазке обнаруживаются клетки Боткина–Гумпрехта. При хроническом миелолейкозе характерным является базофильноэозинофильная ассоциация. На поздних стадиях хронического лейкоза в периферической крови отмечаются признаки поражения эритроидного и тромбоцитарного ростков кроветворения (анемия, тромбоцитопения, тромбоцитоз). СОЭ может увеличиваться или быть в норме. Для верификации диагноза проводят стернальную пункцию.

**ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** *Геморрагический синдром* — это состояние, которое характеризуется временной или постоянной кровоточивостью и обусловлено различными патогенетическими причинами. В основу классификации кровоточивости легли клинические особенности геморрагического синдрома. Выделяют 5 типов кровоточивости: 1. Микроциркуляторный или петехиально-синячковый тип характеризуется появлением петехий и безболезненных синячков на коже конечностей и туловища, реже в области шеи и лица, а также склонностью к меноррагиям, носовым кровотечениям, гематурии. Возможны кровоизлияния в конъюнктиву, глазное дно, мозг. Гемартрозов, гематом и отсроченных послеоперационных кровотечений не бывает. Такой тип кровоточивости наиболее часто встречается в клинической практике (до 85 %). Он обусловлен дефектом тромбоцитарного звена в результате недостаточного количества тромбоцитов, их функциональной неполноценности либо сочетания того и другого. 2. Гематомный или макроциркуляторный тип характеризуется появлением даже после легких ушибов напряженных, крайне болезненных кровоизлияний в ткани, полости суставов, под фасции и апоневрозы, в забрюшинное пространство. Важным дополнительным признаком явля- 10 ются длительные и обильные кровотечения после хирургических вмешательств, возникающие через 30–120 мин и более после операции, рецидивирующие кровотечения из лунок после удаления зубов, легко возникающие кровоизлияния в местах внутримышечных инъекций. Этот тип кровоточивости свойственен ряду тяжелых нарушений коагуляционнного гемостаза, например, гемофилиям. 3. Смешанный (капиллярно-гематомный) тип проявляется сочетанием признаков гематомного и петехиально-пятнистого типов (преобладают микроциркуляторные геморрагии, но на них периодически наслаиваются кровоизлияния гематомного характера), а также обильными спонтанными и послеродовыми кровотечениями, большими кровопотерями в родах, меноррагиями. 4. Васкулитно-пурпурный тип характеризуется воспалительно-геморрагическими, симметрично расположенными точечными ярко-красными или матовыми эритемными геморрагиями на коже конечностей и нижней части туловища. Элементы сыпи выступают над поверхностью кожи, нередко окружены венчиком пигментации, иногда некротизируются. При этом четко обнаруживается воспалительная основа геморрагий, синюшно-коричневая пигментация вокруг них. Элементы сыпи могут сливаться друг с другом, изъязвляться, покрываться корочками. Возможны субсерозные кровоизлияния в кишечник, имитирующие аппендицит, гематурию. При некоторых формах элементы сыпи претерпевают медленное обратное развитие с длительной пигментацией и инфильтрацией кожи. Кровотечения и крупные кровоизлияния не характерны. Такой тип кровоточивости наблюдается при геморрагических васкулитах, эндотелиозах. 5. Ангиоматозный тип обычно связан с генетически обусловленной или вторичной (симптоматической) телеангиэктазией, при которой выявляются мелкие ангиомы в виде «паучков» на различных участках кожи, на губах, деснах, слизистой полости носа. Они могут давать рецидивирующие, подчас весьма обильные и анемизирующие кровотечения преимущественно одной локализации. Клинически проявляется геморрагическим синдромом на коже и кровотечениями из измененных сосудов (ангиом), чаще слизистой оболочки носа и пищеварительного тракта, реже — мочевых путей и легких. Эти кровотечения трудно поддаются лечению и нередко представляют угрозу для жизни пациента. После иссечения или склерозирования ангиоэктазов часто вблизи них образуются новые ангиомы, и кровотечения возобновляются. Геморрагический синдром при гемобластозах объясняется чувствительностью тромбоцитарного ростка к бластному угнетению и ранним снижением уровня тромбоцитов в крови. При острых лейкозах тромбоцитопения ниже 50 ∙ 109 /л встречается у 50–60 % пациентов. 11 Пациент предъявляет жалобы на кровоточивость десен, из лунки удаленного зуба, появление геморрагических петехий на слизистых и синяков на теле, слабость, сонливость, головные боли, болезненность некоторых суставов, невозможность активных движений в суставах. При ушибах легко возникают обширные подкожные кровоизлияния, отмечаются повышенная кровоточивость из ран и царапин, а также кровоизлияния в сетчатку глаза. Объективно при осмотре кожи регистрируются мелкоточечные, мелкопятнистые кровоизлияния и синяки разных размеров. Слизистая полости рта бледная, пастозная, легкоранимая, десневые сосочки кровоточат. Кровоизлияния чаще наблюдаются в местах повышенной травматизации слизистой (по линии смыкания зубов, на небе, языке), из мест инъекций. Крайним проявлением синдрома являются различной степени выраженности кровотечения (носовые, маточные, из десен, желудочно-кишечного тракта). Дискомфорт в эпигастральной области, черный стул (милена) отмечаются при кровотечении из желудочно-кишечного тракта (желудка, кишечника). Изменение цвета мочи связано с кровотечением из почек (макрогематурия). Особенно опасны кровотечения в головной мозг с последующим развитием геморрагического инсульта, что может явиться причиной летального исхода заболевания. Симптомы «жгута» и «щипка» положительные. Диагностика. При впервые выявленной тромбоцитопении (количество тромбоцитов менее 150 ∙ 109 /л) диагностика включает тщательный сбор анамнеза с акцентом на время возникновения геморрагического синдрома, его связи с провоцирующим фактором, приемом лекарственных препаратов, продуктов питания. Лабораторная диагностика заключается в следующем: 1. Общеклинический анализ крови — тромбоцитопения различной степени выраженности. 2. Определение времени свертывания крови — данный показатель увеличивается. Нормальный показатель времени свертывания крови по Ли-Уайту при комнатной температуре составляет 5–11 мин. 3. Коагулограмма с показателями факторов свертывания: активизированное частичное тромбиновое время более 50 с (норма — 25–35 с); международное нормализированное отношение — > 2, (норма — 0,7–1,1); тромбиновое время — > 20 с (норма — 14–16 с); фибриноген — < 1 г/л, (норма — 2–4 г/л). 12 При сохраняющейся или нарастающей тромбоцитопении при повторных анализах крови показано морфологическое исследование костного мозга (пункционная биопсия) для подтверждения костно-мозговой причины тромбоцитопении.

**ИНФЕКЦИОННО-ТОКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ** *Инфекционно-токсический синдром* обусловлен лейкемическими и инфекционными процессами в организме. Инфекционные осложнения являются грозными, труднопрогнозируемыми. Наиболее многочисленную группу инфекционных осложнений составляют осложнения бактериального происхождения (70–80 %), включающие пневмонии, сепсис, гнойные процессы и некрозы костей, пиелонефрит и т. д. В последнее время уменьшилась роль стафилококковой инфекции и возросло значение грамотрицательной флоры. Тяжелые инфекционные осложнения вирусного и грибкового генеза наблюдаются реже (4–18 % и 18–30 % соответственно). У грибковых инфекций обнаруживается тенденция к их увеличению до 20 %. Вирусные инфекции стали протекать тяжелее, участились случаи цитомегаловирусной инфекции, герпеса. У некоторых пациентов этот синдром протекает очень тяжело, когда на фоне сниженного иммунитета присоединяется тяжелая инфекция. Антибактериальная терапия оказывается неэффективной, пока не добавляется специфическая терапия лейкозного процесса. Жалобы: слабость, лихорадка с ознобами, недомогание, снижение трудоспособности, потеря веса, иногда симптомы респираторного заболевания верхних дыхательных путей, болезненность слизистой полости рта. Лихорадка возникает вследствие присоединившейся инфекции из-за резкого снижения иммунитета, вследствие основного заболевания. Ее генез объясняется выработкой пирогенных продуктов, действующих на центр терморегуляции. Во время лихорадочных состояний при гемобластозах в процесс часто вовлекаются и быстро увеличиваются в размерах лимфоузлы. При осмотре пациента в первую очередь оценивается тяжесть общего состояния. Следует обращать внимание на кожные покровы (цвет, тургор, геморрагии, следы расчесов), а также тщательно пальпировать лимфоузлы. Деятельность сердечно-сосудитой системы всегда отражает степень и тяжесть интоксикационного синдрома. Аускультация легких помогает исключить патологию бронхо-легочной системы, как причину лихорадки. При пальпации живота обращают внимание на размеры печени и селе- 13 зенки (гепатоспленомегалия), функцию кишечника и мочевыделительной системы. Лабораторная диагностика. Для диагностики инфекционно-токсического синдрома проводят мониторинг показателей, отражающих функциональное состояние печени и почек, а также электролитного баланса. В биохимическом анализе крови определяют уровень общего белка (в т. ч. протеинограмма), мочевины, креатинина, общего билирубина, АСТ, АЛТ, щелочной фосфотазы, γ-ГТП, К+ , NA+ , CL− . Результаты подсчета миелограммы позволяют уточнить диагноз гемобластоза.

**ПРИЖИЗНЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ КОСТНОГО МОЗГА** Прижизненное исследование костного мозга осуществляется с помощью стерильной пункции и трепанобиопсии. Пункцию делают в области грудины на уровне верхнего края II ребра при помощи специальной иглы (игла Кассирского), с предохранительным щитком, который навинчивается на припаянную к игле муфту на любом расстоянии в зависимости от развития подкожно-жировой клетчатки пациента. Пункция проводится под местной анестезией (1–2 мл лидокаина). Врач стоит с правой стороны от пациента, при прохождении иглы через переднюю стенку грудины ощущается хруст. Костный мозг исследуют сразу же после его получения, так как он подвергается быстрому свертыванию, затем производится подсчет миелограммы. Метод трепанобиопсии является важным дополнительным исследованием для уточнения диагноза некоторых гематологических заболеваний. Этот метод не дублирует, а дополняет стернальную пункцию. Укол делают в гребень подвздошной кости. Кусочек извлеченной ткани посылают в гистологическую лабораторию для приготовления препарата и его изучения. В норме отмечается полиморфизм костного состава и от 30 до 50 % жира в костном мозге, при лейкозах — отсутствие жира. Важным диагностическим моментом является нахождение бластных форм в костном мозге. Иногда бывают такие случаи, когда при проколе врач не получает пунктант (так называемый «сухой» пунктант). Некоторые расценивают это состояние техническими ошибками, но на самом деле «сухой» прокол свидетельствует о тяжелом течении заболевания. В костном мозге развиваются очаги некроза, где костный мозг отсутствует. Такое состояние характерно особенно при остром бластном лейкозе, который наиболее часто встречается в детском возрасте.

**Железодефици́тная [анеми́я](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%90%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F" \o "Анемия)** (ЖДА) — [гематологический](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D0%B8_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%B8) синдром, характеризующийся нарушением синтеза [гемоглобина](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%B3%D0%BB%D0%BE%D0%B1%D0%B8%D0%BD) вследствие дефицита железа и проявляющийся анемией и сидеропенией. Основными причинами ЖДА являются скрытые (оккультные) кровотечения, недостаточное потребление железа с пищей и воспалительные заболевания тонкого кишечника.

## Классификация

В зависимости от выраженности снижения уровня гемоглобина выделяют три степени тяжести анемии: лёгкая – уровень гемоглобина выше 90 г/л; средняя – гемоглобин в пределах 90‑70 г/л; тяжёлая – уровень гемоглобина менее 70 г/л.

## Этиология

Причиной дефицита железа является нарушение его баланса в сторону преобладания расходования железа над поступлением, наблюдаемое при различных физиологических состояниях или заболеваниях:

* кровопотери различного генеза;
* повышенные расходы железа (период роста, беременность, кормление грудью);
* нарушение усвоения железа;
* врождённый дефицит железа;
* нарушение транспорта железа вследствие дефицита трансферрина[[3]](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%96%D0%B5%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BE%D0%B4%D0%B5%D1%84%D0%B8%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F#cite_note-3).

#### Кровопотери различного генеза

Повышенное расходование железа, вызывающее развитие гипосидеропении, чаще всего связано с кровопотерей или с усиленным его использованием при некоторых физиологических состояниях (беременность, период быстрого роста). У взрослых дефицит железа развивается, как правило, вследствие кровопотери. Чаще всего к отрицательному балансу железа приводят постоянные небольшие кровопотери и хронические [скрытые кровотечения](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%BD%D1%83%D1%82%D1%80%D0%B5%D0%BD%D0%BD%D0%B5%D0%B5_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%82%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5) (5 — 10 мл/сут). Иногда дефицит железа может развиться после однократной массивной потери крови, превышающей запасы железа в организме, а также вследствие повторных значительных кровотечений, после которых запасы железа не успевают восстановиться.

Различные виды кровопотерь, приводящие к развитию постгеморрагической железодефицитной анемии, по частоте распределяются следующим образом: на первом месте находятся [маточные кровотечения](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9C%D0%B0%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%BD%D0%BE%D0%B5_%D0%BA%D1%80%D0%BE%D0%B2%D0%BE%D1%82%D0%B5%D1%87%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5), затем кровотечения из пищеварительного канала. Редко сидеропения может развиться после повторных носовых, легочных, почечных, травматологических кровотечений, кровотечений после [экстракции зубов](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A3%D0%B4%D0%B0%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5_%D0%B7%D1%83%D0%B1%D0%B0) и других видах кровопотерь. В отдельных случаях к дефициту железа могут приводить частые кроводачи у доноров (особенно женщин) и лечебные кровопускания у больных истинной полицитемией. Встречаются железодефицитные анемии, развивающиеся вследствие кровотечений в закрытые полости с отсутствием последующей реутилизации железа (гемосидероз легких, эктопический эндометриоз, гломические опухоли).

По статистическим данным, у 20 — 30 % женщин детородного возраста наблюдается скрытый дефицит железа, у 8 — 10 % обнаруживается железодефицитная анемия. Основной причиной возникновения гипосидероза у женщин, кроме беременности, являются патологическая менструация и маточные кровотечения. Полименорея может быть причиной уменьшения запасов железа в организме и развития скрытого дефицита железа, а затем и железодефицитной анемии. Маточные кровотечения в наибольшей мере увеличивают объём кровопотери у женщин и способствуют возникновению железодефицитных состояний.

Второе место по частоте среди факторов, вызывающих развитие постгеморрагической железодефицитной анемии, занимают кровопотери из пищеварительного канала, которые часто имеют скрытый характер и трудно диагностируются. У мужчин это вообще основная причина возникновения сидеропении. Такие кровопотери могут быть обусловлены заболеваниями органов пищеварения и болезнями других органов. Нарушения баланса железа могут сопровождать повторные острые эрозивные или геморрагические [эзофагиты](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AD%D0%B7%D0%BE%D1%84%D0%B0%D0%B3%D0%B8%D1%82) и [гастриты](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B0%D1%81%D1%82%D1%80%D0%B8%D1%82), [язвенная болезнь желудка](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%AF%D0%B7%D0%B2%D0%B0_%D0%B6%D0%B5%D0%BB%D1%83%D0%B4%D0%BA%D0%B0) и двенадцатиперстной кишки с повторными кровотечениями, хронические инфекционные и воспалительные заболевания пищеварительного канала. При гигантском гипертрофическом гастрите ([болезни Менетрие](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%91%D0%BE%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BD%D1%8C_%D0%9C%D0%B5%D0%BD%D0%B5%D1%82%D1%80%D0%B8%D0%B5)) и полипозном гастрите слизистая оболочка легко ранима и часто кровоточит. Частой причиной скрытых труднодиагностируемых кровопотерь является грыжа пищевого отверстия диафрагмы, варикозное расширение вен [пищевода](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%B8%D1%89%D0%B5%D0%B2%D0%BE%D0%B4) и [прямой кишки](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D1%8F%D0%BC%D0%B0%D1%8F_%D0%BA%D0%B8%D1%88%D0%BA%D0%B0) при [портальной гипертензии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BE%D1%80%D1%82%D0%B0%D0%BB%D1%8C%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B3%D0%B8%D0%BF%D0%B5%D1%80%D1%82%D0%B5%D0%BD%D0%B7%D0%B8%D1%8F), [геморрой](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D1%80%D1%80%D0%BE%D0%B9), [дивертикулы пищевода](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%94%D0%B8%D0%B2%D0%B5%D1%80%D1%82%D0%B8%D0%BA%D1%83%D0%BB_%D0%BF%D0%B8%D1%89%D0%B5%D0%B2%D0%BE%D0%B4%D0%B0), желудка, кишок, протока Меккеля, опухоли. Легочные кровотечения — редкая причина развития дефицита железа. К развитию дефицита железа иногда могут приводить кровотечения из почек и мочевых путей. Очень часто сопровождаются гематурией гипернефромы.

В некоторых случаях кровопотери различной локализации, являющиеся причиной железодефицитной анемии, связаны с гематологическими заболеваниями (коагулопатиями, [тромбоцитопениями](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D1%8F" \o "Тромбоцитопения) и [тромбоцитопатиями](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%A2%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%B1%D0%BE%D1%86%D0%B8%D1%82%D0%BE%D0%BF%D0%B0%D1%82%D0%B8%D1%8F&action=edit&redlink=1" \o "Тромбоцитопатия (страница отсутствует))), а также с поражением сосудов при [васкулитах](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%92%D0%B0%D1%81%D0%BA%D1%83%D0%BB%D0%B8%D1%82" \o "Васкулит), [коллагенозах](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9A%D0%BE%D0%BB%D0%BB%D0%B0%D0%B3%D0%B5%D0%BD%D0%BE%D0%B7&action=edit&redlink=1), болезни Рандю — Вебера — Ослера, гематомах.

Иногда железодефицитная анемия, обусловленная кровопотерей, развивается у новорождённых и грудных детей. Дети в значительно большей степени чувствительны к кровопотере, чем взрослые. У новорождённых потеря крови может быть следствием кровотечения, наблюдавшегося при предлежании плаценты, её повреждении при кесаревом сечении. Другие труднодиагностируемые причины кровопотери в период новорожденности и грудном возрасте: кровотечения из пищеварительного канала при инфекционных заболеваниях кишок, инвагинации, из дивертикула Меккеля. Значительно реже дефицит железа может возникать при недостаточном его поступлении в организм.

#### Несбалансированное питание

Дефицит железа алиментарного происхождения может развиться у детей и взрослых при недостаточном его содержании в пищевом рационе, что наблюдается при вегетарианстве, хроническом недоедании и голодании, при ограничении питания с лечебной целью, при однообразной пище с преимущественным содержанием жиров и сахаров. У детей может наблюдаться недостаточное поступление железа из организма матери как следствие железодефицитной анемии во время беременности, преждевременных родов, при многоплодности и недоношенности, преждевременной перевязке пуповины до прекращения пульсации.

#### Нарушение усвоения железа

Длительное время считали основной причиной развития дефицита железа отсутствие [хлористоводородной кислоты](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BE%D0%BB%D1%8F%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%BA%D0%B8%D1%81%D0%BB%D0%BE%D1%82%D0%B0) в желудочном соке. Соответственно выделяли гастрогенную или ахлоргидрическую железодефицитную анемию. В настоящее время установлено, что ахилия может иметь только дополнительное значение в нарушении всасывания железа в условиях повышенной потребности в нём организма. Атрофический гастрит с ахилией возникает вследствие дефицита железа, обусловленного снижением активности ферментов и клеточного дыхания в слизистой оболочке желудка.

К нарушению всасывания железа могут приводить воспалительные, рубцовые или атрофические процессы в тонкой кишке, резекция тонкой кишки. Существует ряд физиологических состояний, при которых потребность в железе резко увеличивается. К ним относятся беременность и [лактация](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9B%D0%B0%D0%BA%D1%82%D0%B0%D1%86%D0%B8%D1%8F), а также периоды усиленного роста у детей. Во время беременности расходование железа резко повышается на потребности плода и [плаценты](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D0%BB%D0%B0%D1%86%D0%B5%D0%BD%D1%82%D0%B0), кровопотерю при родах и лактацию. Баланс железа в этот период находится на грани дефицита, и различные факторы, уменьшающие поступление или увеличивающие расход железа, могут приводить к развитию железодефицитной анемии.

В жизни ребёнка существует два периода, когда наблюдается повышенная потребность в железе. Первый период — это первый — второй год жизни, когда ребёнок быстро растёт. Второй период — это период полового созревания, когда снова наступает быстрое развитие организма, у девочек появляется дополнительный расход железа вследствие менструальных кровотечений.

Железодефицитная анемия иногда, особенно в грудном и пожилом возрасте, развивается при инфекционных и воспалительных заболеваниях, ожогах, опухолях, вследствие нарушения обмена железа при сохранённом его общем количестве.

## Патогенез

Железодефицитная анемия связана с физиологической ролью железа в организме и его участием в процессах тканевого дыхания. Оно входит в состав гема — соединения, способного обратимо связывать кислород. Гем представляет собой простетическую часть молекулы гемоглобина и миоглобина. В депонировании железа в организме основное значение имеет ферритин и гемосидерин. Транспорт железа в организме осуществляет белок [трансферрин](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A2%D1%80%D0%B0%D0%BD%D1%81%D1%84%D0%B5%D1%80%D1%80%D0%B8%D0%BD%D1%8B" \o "Трансферрины) (сидерофилин).

Организм только в незначительной степени может регулировать поступление железа из пищи и не контролирует его расходование. При отрицательном балансе обмена железа вначале расходуется железо из депо (латентный дефицит железа), затем возникает тканевый дефицит железа, проявляющийся нарушением ферментативной активности и дыхательной функции в тканях, и только позже развивается железодефицитная анемия.

## Клиническая картина и стадии развития болезни

ЖДА является последней стадией дефицита железа в организме. Клинических признаков дефицита железа на начальных стадиях нет, и диагностика предклинических стадий железодефицитного состояния стала возможной лишь благодаря развитию методов лабораторной диагностики. В зависимости от выраженности дефицита железа в организме различают три стадии:

* прелатентный дефицит железа в организме;
* латентный дефицит железа в организме;
* железодефицитная анемия.

### *Прелатентный дефицит железа в организме*

На этой стадии в организме происходит истощение депо. Основной формой депонирования железа является ферритин — водорастворимый гликопротеиновый комплекс, который содержится в макрофагах печени, селезёнки, костного мозга, в эритроцитах и сыворотке крови. Лабораторным признаком истощения запасов железа в организме является снижение уровня ферритина в сыворотке крови. При этом уровень сывороточного железа сохраняется в пределах нормальных значений. Клинические признаки на этой стадии отсутствуют, диагноз может быть установлен лишь на основании определения уровня сывороточного ферритина.

### *Латентный дефицит железа в организме*

Если не происходит адекватного восполнения дефицита железа на первой стадии, наступает вторая стадия железодефицитного состояния — латентный дефицит железа. На этой стадии в результате нарушения поступления необходимого количества металла в ткани отмечается снижение активности тканевых ферментов (цитохромов, каталазы, сукцинатдегидрогеназы и др.), что проявляется развитием сидеропенического синдрома. К клиническим проявлениям сидеропенического синдрома относится [извращение вкуса](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%98%D0%B7%D0%B2%D1%80%D0%B0%D1%89%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5_%D0%B2%D0%BA%D1%83%D1%81%D0%B0), пристрастие к острой, солёной, пряной пище, мышечная слабость, дистрофические изменения кожи и придатков и др.

На стадии латентного дефицита железа в организме более выражены изменения в лабораторных показателях. Регистрируются не только истощение запасов железа в депо — снижение концентрации ферритина сыворотки, но и снижение содержания железа в сыворотке и белках-переносчиках.

Сывороточное железо — важный лабораторный показатель, на основании которого возможно проведение дифференциальной диагностики анемий и определение тактики лечения. Но следует помнить, что делать выводы о содержании железа в организме лишь по уровню сывороточного железа нельзя. Во-первых, потому что уровень сывороточного железа подвержен значительным колебаниям в течение суток, зависит от пола, возраста и др. Во-вторых, [гипохромные анемии](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D1%85%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F) могут иметь различную этиологию и патогенетические механизмы развития, и определение лишь уровня сывороточного железа не даёт ответа на вопросы патогенеза. Так, если при анемии отмечается снижение уровня сывороточного железа наряду со снижением ферритина сыворотки, это свидетельствует о железодефицитной этиологии анемии, и основной тактикой лечения является устранение причин потери железа и восполнение его дефицита. В другом случае сниженный уровень сывороточного железа сочетается с нормальным уровнем ферритина. Это встречается при железоперераспределительных анемиях, при которых развитие гипохромной анемии связано с нарушением процесса высвобождения железа из депо. Тактика лечения перераспределительных анемий будет совершенно другой — назначение препаратов железа при данной анемии не только нецелесообразно, но может причинить вред больному.

[Общая железосвязывающая способность сыворотки](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=%D0%9E%D0%B1%D1%89%D0%B0%D1%8F_%D0%B6%D0%B5%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%BE%D1%81%D0%B2%D1%8F%D0%B7%D1%8B%D0%B2%D0%B0%D1%8E%D1%89%D0%B0%D1%8F_%D1%81%D0%BF%D0%BE%D1%81%D0%BE%D0%B1%D0%BD%D0%BE%D1%81%D1%82%D1%8C_%D1%81%D1%8B%D0%B2%D0%BE%D1%80%D0%BE%D1%82%D0%BA%D0%B8&action=edit&redlink=1) (ОЖСС) — лабораторный тест, который даёт возможность определить степень так называемого «Fe-голодания» сыворотки. При определении ОЖСС в исследуемую сыворотку добавляют определённое количество железа. Часть добавленного железа связывается в сыворотке с белками-переносчиками, а железо, которое не связалось с белками, удаляют из сыворотки и определяют его количество. При железодефицитных анемиях сыворотка пациента связывает больше железа, чем в норме, — регистрируется увеличение ОЖСС.

Насыщение трансферрина железом, %. Основным белком-переносчиком железа в сыворотке крови является трансферрин. Синтез трансферрина происходит в печени. Одна молекула трансферрина может связать два атома железа. В норме насыщение трансферрина железом составляет около 30 %. На этапе латентного дефицита железа в организме происходит снижение насыщения трансферрина железом (менее 20 %).

### ***Железодефицитная анемия***

Железодефицитное состояние зависит от степени дефицита железа и скорости его развития и включает признаки анемии и тканевого дефицита железа (сидеропении). Явления тканевого дефицита железа отсутствуют лишь при некоторых железодефицитных анемиях, обусловленных нарушением утилизации железа, когда депо переполнены железом. Таким образом, железодефицитная анемия в своём течении проходит два периода: период скрытого дефицита железа и период явной анемии, вызванной дефицитом железа. В период скрытого дефицита железа появляются многие субъективные жалобы и клинические признаки, характерные для железодефицитных анемий, только менее выраженные. Больные отмечают общую слабость, недомогание, снижение работоспособности. Уже в этот период могут наблюдаться извращение вкуса, сухость и пощипывание языка, нарушение глотания с ощущением инородного тела в горле (синдром Пламмера — Винсона), сердцебиение, одышка.

При объективном обследовании больных обнаруживаются «малые симптомы дефицита железа»: атрофия сосочков языка, [хейлит](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A5%D0%B5%D0%B9%D0%BB%D0%B8%D1%82" \o "Хейлит) («заеды»), сухость кожи и волос, ломкость ногтей, жжение и зуд вульвы. Все эти признаки нарушения трофики эпителиальных тканей связаны с тканевой сидеропенией и гипоксией.

Скрытый дефицит железа может быть единственным признаком недостаточности железа. К таким случаям относятся нередко выраженные сидеропении, развивающиеся на протяжении длительного времени у женщин зрелого возраста вследствие повторных беременностей, родов и абортов, у женщин — доноров, у лиц обоего пола в период усиленного роста. У большинства больных при продолжающемся дефиците железа после исчерпания его тканевых резервов развивается железодефицитная анемия, являющаяся признаком тяжелой недостаточности железа в организме. Изменения функции различных органов и систем при железодефицитной анемии являются не столько следствием малокровия, сколько тканевого дефицита железа. Доказательством этого служит несоответствие тяжести клинических проявлений болезни и степени анемии и появление их уже в стадии скрытого дефицита железа.

Больные железодефицитной анемией отмечают общую слабость, быструю утомляемость, затруднение в сосредоточении внимания, иногда сонливость. Появляются головная боль после переутомления, головокружение. При тяжелой анемии возможны обмороки. Эти жалобы, как правило, зависят не от степени малокровия, а от продолжительности заболевания и возраста больных.

Железодефицитная анемия характеризуется изменениями кожи, ногтей и волос. Кожа обычно бледная, иногда с легким зеленоватым оттенком (хлороз) и с легко возникающим румянцем щек, она становится сухой, дряблой, шелушится, легко образуются трещины. Волосы теряют блеск, сереют, истончаются, легко ломаются, редеют и рано седеют. Специфичны изменения ногтей: они становятся тонкими, матовыми, уплощаются, легко расслаиваются и ломаются, появляется исчерченность. При выраженных изменениях ногти приобретают вогнутую, ложкообразную форму (койлонихия).

## Диагностика

### Клинический анализ крови

ЖДА относится к микроцитарным анемиям. В клиническом анализе крови отмечается сочетание снижения уровня гемоглобина с уменьшением размеров эритроцитов (показатель MCV ниже нормы). В редких случаях при сочетании дефицита железа с дефицитом фолиевой кислоты и/или витамина В12 размеры эритроцитов могут оставаться в норме.

### Биохимический анализ крови

При развитии ЖДА в биохимическом анализе крови всегда отмечается снижение уровня ферритина.

Кроме того, может отмечаться:

* уменьшение концентрации сывороточного железа;
* повышение ОЖСС;
* уменьшение насыщения трансферрина железом.

### **Дифференциальная диагностика**

При постановке диагноза ЖДА необходимо проводить дифференциальный диагноз с другими [гипохромными анемиями](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D1%85%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F). Железоперераспределительные анемии — достаточно частая патология и по частоте развития занимает второе место среди всех анемий (после ЖДА). Она развивается при острых и хронических инфекционно-воспалительных заболеваниях, сепсисе, туберкулёзе, ревматоидном артрите, болезнях печени, онкологических заболеваниях, ИБС и др. Механизм развития гипохромной анемии при этих состояниях связан с перераспределением железа в организме (оно находится преимущественно в депо) и нарушением механизма реутилизации железа из депо. При вышеперечисленных заболеваниях происходит активация макрофагальной системы, когда макрофаги в условиях активации прочно удерживают железо, тем самым нарушая процесс его реутилизации. В общем анализе крови отмечается умеренное снижение гемоглобина (<80 г/л). Основным отличием от ЖДА являются:

* повышенный уровень ферритина сыворотки, что свидетельствует о повышенном содержании железа в депо;
* уровень сывороточного железа может сохраняться в пределах нормальных значений или быть умеренно сниженным;
* ОЖСС остается в пределах нормальных значений либо снижается, что говорит об отсутствии Fe-голодания сыворотки.

Железонасыщенные анемии развиваются в результате нарушения синтеза гема, которое обусловлено наследственностью либо может быть приобретённым. Гем образуется из протопорфирина и железа в эритрокариоцитах. При железонасыщенных анемиях происходит нарушение активности ферментов, участвующих в синтезе протопорфирина. Следствием этого является нарушение синтеза гема. Железо, которое не было использовано для синтеза гема, депонируется в виде ферритина в макрофагах костного мозга, а также в виде гемосидерина в коже, печени, поджелудочной железе, миокарде, в результате чего развивается вторичный гемосидероз. В общем анализе крови будет регистрироваться анемия, эритропения, снижение цветового показателя. Для показателей обмена железа в организме характерно повышение концентрации ферритина и уровня сывороточного железа, нормальные показатели ОЖСС, повышение насыщения трансферрина железом (в некоторых случаях достигает 100 %). Таким образом, основными биохимическими показателями, позволяющими оценить состояние обмена железа в организме, являются ферритин, железо сыворотки, ОЖСС и % насыщения трансферрина железом. Использование показателей обмена железа в организме даёт возможность врачу-клиницисту:

* выявить наличие и характер нарушений обмена железа в организме;
* выявить наличие дефицита железа в организме на доклинической стадии;
* проводить дифференциальную диагностику [гипохромных анемий](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B8%D0%BF%D0%BE%D1%85%D1%80%D0%BE%D0%BC%D0%BD%D0%B0%D1%8F_%D0%B0%D0%BD%D0%B5%D0%BC%D0%B8%D1%8F);
* оценить эффективность проводимой терапии.

## Лечение

Лечение проводится длительным (не менее 3 месяцев) приёмом [препаратов железа](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9F%D1%80%D0%B5%D0%BF%D0%B0%D1%80%D0%B0%D1%82%D1%8B_%D0%B6%D0%B5%D0%BB%D0%B5%D0%B7%D0%B0). Обычно улучшение самочувствия наблюдается через несколько дней от начала терапии. Критерием достаточной эффективности лечения является прирост уровня [гемоглобина](https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%93%D0%B5%D0%BC%D0%BE%D0%B3%D0%BB%D0%BE%D0%B1%D0%B8%D0%BD) на 10 г/л через 2 недели от начала приема. Повышение уровня гемоглобина до нормального уровня чаще всего происходит в течение 1-2 месяцев. Дополнительные месяцы терапии после восстановления уровня гемоглобина необходимы для формирования "депо" железа в печени и селезенке. Ранняя отмена препарата приводит к быстрому рецидиву заболевания.

В случае непереносимости пероральных препаратов железа или нарушения их усвоения назначаются препараты железа для внутривенного введения.

Беременным с ЖДА (небольшое снижение уровня гемоглобина и числа эритроцитов физиологично вследствие умеренной гидремии и не требует лечения) назначается средняя доза сульфата железа внутрь до родов и в период кормления грудью, если у ребёнка не возникнет диарея, что обычно случается редко.

## Профилактика

* Периодическое наблюдение за картиной крови;
* употребление пищи с высоким содержанием железа (мясо, печень и др.);
* профилактический приём препаратов железа в группах риска.
* оперативная ликвидация источников кровопотерь.

## Прогноз

При своевременно и эффективно начатом лечении прогноз обычно благоприятный.

1.Концентрация гемоглобина у женщин в норме:

1. 100-110 г/л;
2. 110-120 г/л;
3. 120-140 г/л;
4. 130-160 г/л.

2.Железодефицитная анемия - частный случай анемии:

1. вследствие чрезмерного кроверазрушения;
2. вследствие нарушения кровообра­зования;
3. гемолитической;
4. аутоиммунной гемолитической;
5. гиперхромной.

3.Основные жалобы пациентов при железодефицитной анемии…

1) головная боль ВАРИАНТЫ ОТВЕТА:

2) извращение вкуса а) 1, 3, 5

3) боль в костях б) 2, 4, 5

4) понижение работоспособности в) 2

5) ломкость ногтей

4.Основные симптомы анемии, выявляемые при общем осмотре...

1) бледность кожных покровов ВАРИАНТЫ ОТВЕТА:

2) снижение тургора кожи а) 1, 3, 5

3) мышечная атрофия б) 1, 2, 4

4) пастозность в) 1

5) геморрагические высыпания

5. Основные причины развития анемий следующие…

1) профессиональные интоксикации ВАРИАНТЫ ОТВЕТА:

2) наследственность а) 1, 3, 5

3) наличие заболеваний ЖКТ б) 1, 3, 4, 5

4) острые отравления в) 2

5) длительные кровотечения

6. Симптомы, характерные для железодефицитной анемии…

1) лихорадка ВАРИАНТЫ ОТВЕТА:

2) жжение языка а) 2, 3, 5

3) слабость б) 3, 5

4) отсутствие жалоб в) 2, 4

5) выпадение волос

7.Для железодефицитной анемии не характерен симптом…

1. сухости кожи, шелушения
2. резкой атрофии сосочков языка (гунтеровский глоссит)
3. гипохромии и микроцитоза

8. В норме время свертывания крови составляет:

1. 2-4 мин;
2. 5-6 мин;
3. 5-10 мин;
4. 10-12 мин.

9.Анемия, лейкопения, тромбоцитопения характерны для синдрома:

а)цитолиза;

б) холестаза;

в)гиперспленизма;

г)желтухи.

10 .Гипохромия, микроцитоз, пойкилоцитоз характерно для:

а)железодефицитной анемии;

б)В-12 дефицитной анемии;

в)гемолитической анемии;

г)апластической анемии

**САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ**

Задача 1. Эритроциты 3 ∙ 1012/л, гемоглобин 60 г/л, цветовой показатель 0,6, лейкоциты 6,2 ∙ 109 /л, эозинофилы 2 %, палочкоядерные нейтрофилы 2 %, сегментоядерные нейтрофилы 68 %, лимфоциты 20 %, моноциты 8 %, тромбоциты 224,2 ∙ 109 /л, СОЭ 26 мм/ч, гипохромия +++, анизоцитоз +++, пойкилоцитоз +++. 1. Дайте заключение по гемограмме. 2. Для каких гематологических синдромов характерен этот анализ?

Задача 2. Эритроциты 1,32 ∙ 1012/л, гемоглобин 42 г/л, цветовой показатель 1, лейкоциты 1,2 ∙ 109 /л, эозинофилы 1 %, палочкоядерные нейтрофилы 1 %, сегментоядерные нейтрофилы 8 %, лимфоциты 87 %, моноциты 3 %, ретикулоциты 0,2 %, тромбоциты 4,4 ∙ 109 /л, СОЭ 66 мм/ч. 1. Дайте заключение по гемограмме. 2. Для каких гематологических синдромов характерен этот анализ?

ТЕСТЫ

1. Увеличенные лимфатические узлы характерны:

а) для анемического синдрома;

б) гиперпластического;

в) геморрагического;

г) плеторического;

д)желтухи.

2. Для гиперпластического синдрома характерны жалобы:

а) на разрастание десневых сосочков, их кровоточивость;

б) увеличение лимфоузлов;

в) лейкемиды кожи;

г) затруднение приема пищи;

д) дисфагию.

3. Кровоточивость из лунки удаленного зуба более 30 мин характерна:

а) для инфекционно-токсического синдрома;

б) геморрагического;

в) анемического;

г) цитолиза.

4. При уровне Hb 64 г/л анемия расценивается, как:

а) легкая степень тяжести;

б) средняя степень тяжести;

в) тяжелая степень тяжести.

5. Для гемобластозов характерен следующий тип кровоточивости:

а) микроциркуляторный;

б) гематомный;

в) смешанный;

г) васкулитно-пурпурный;

д) ангиоматозный.

6. Лейкемиды — это лимфоидная инфильтрация:

а) в костях;

б) суставах;

в) коже;

г) легких;

д) головном мозге.

7. Больших размеров селезенка достигает:

а) при острых лейкозах;

б) хроническом лимфолейкозе;

в) хроническом миелолейкозе.

ОТВЕТЫ

Задача 1. Заключение: выраженная гипохромная анемия, формула без патологии, умеренно ускоренная СОЭ, выраженные изменения в эритроцитах (гипохромия, анизо- и пойкилоцитоз). Анемический синдром.

Задача 2. Заключение: тяжелая нормохромная анемия средней степени тяжести, умеренный лейкоцитоз, выраженная тромбоцитопения, в формуле — бластемия с отсутствием промежуточных форм. Резко ускорена СОЭ. Показатели можно оценить как панцитопению с лимфоцитозом. Анемический, геморрагический, гиперпластический синдромы.

Тесты: 1 — б; 2 — а, б, в; 3 — б; 4 — в; 5 — а; 6 — в; 7 — в