АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

Определение. Заболевание системы крови, характеризующееся глубокой панцитопенией, в результате угнетения костномозгового кроветворения.

Ведущий механизм – иммунная агрессия, направленная на клетки-предшественники гемопоэза. Происходит подавление пролиферации гемопоэтических клеток-предшественников активированными Т-лимфоцитами и естественными Т-киллерами (интерферон γ, ТНФα, интерлейкин 2)

Причины

1.Врожденная (анемия Фанкони)

2.Приобретенная:

-ионизирующее излучение

-миелотоксические яды (бензол и его производные)

-лекарственные препараты (левомицетин, сульфамиды, мерказолил, цитостатики)

-вирусная инфекция (вирусы гепатита, Эпштейна-Барр, ВИЧ)

-идиопатическая

Клиника

1.Общий циркуляторно-гипоксический синдром

2.Геморрагический синдром

3.Септико-некротический синдром (пневмонии, сепсис, некротическая ангина, абсцессы)

Критерии диагноза

Анемия (Нв менее 110 г/л), нормо-, реже гиперхромная, гипорегенераторная

Лейкопения (менее $3,5x10^9$ /л) и гранулоцитопения (менее $2x10^9$ /л)

Тромбоцитопения (менее $100x10^9$ /л)

Стернальная пункция: Снижение клеточности костного мозга и отсутствие мегакариоцитов

Трепанобиопсия: аплазия костного мозга, замещение жировой тканью

Дифференциально-диагностический ряд (вторичные панцитопении):

1.Заболевания крови:

-В12-фолиеводефицитная анемия

-Миелодиспластический синдром

-Лейкозы, миеломная болезнь, миелофиброз

-Пароксизмальная ночная гемоглобинурия

2.Аутоиммунные заболевания:

-СКВ

-РА с синдромом Фелти

-Аутоиммунный тиреоидит

3.Инфекции: HCV, HBV, ВЭБ, ВИЧ, ЦМВ, корь, сифилис, туберкулез, тиф, малярия)

4.Экзогенная интоксикация: бензол, органические растворители, ртуть, мышьяк, соли серебра, тринитротолуол

5.Эндогенная интоксикация: уремия, сепсис

6.Гипотиреоз

7. Лекарственные: цитостатики, мерказолил, левомицетин, сульфаниламиды, колхицин, делагил

8.Метастатическое поражение костного мозга

9.Цирроз печени с синдромом гиперспленизма

10.Лучевая болезнь

11.Агранулоцитоз – клинико-гематологический синдром, при котором наблюдается только угнетение лейкопоэза: снижение лейкоцитов менее 1х10/л, гранулоцитов менее $0,75x10^9$/л

При вторичных гипоплазиях костного мозга выявляются признаки фонового заболевания и, несвойственные для апластической анемии, признаки: спленомегалия, ретикулоцитоз, фиброз костного мозга, атипичные клетки в костном мозге)

Лечение

1.Трансплантация аллогенного костного мозга

2.Комбинированная иммуносупрессивная терапия (антитимоцитарный или антилимфоцитарный иммуноглобулин, циклоспорин А=сандиммун)

3.Спленэктомия

4.Заместительная трансфузионная терапия (эритроцитарная масса, тромбоконцетрат, свежезамороженная плазма

4.Глюкокортикоиды – не используются как монотерапия, применяются только для усиления иммуносупрессивного эффекта

5.Лимфоцитоплазмаферез

6.Ростовые факторы: гранулоцитарный колониестимулирующий, гранулоцитарно-моноцитарный, лейкостим, эритропоэтин

7.Антибактериальная терапия (цефалоспорины, ванкомицин)