B12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

Классификация

- Анемия Адддисон-Бирмера (пернициозная) – отсутсвие внутреннего фактора Касла при наследственной атрофии слизистой оболочки желудка)
- Агастральная, анентеральная анемия (аутоиммунный гастрит типа А, рак, резекция желудка, воспаление или резекция тонкой кишки, особенно подвздошной)
- Ботриоцефальная анемия (при дифиллоботриозе – инвазии широкимм лентецом)
- Анемия беременных

Патогенетические особенности

1.Внешний фактор Касла – витамин В12, имеет 2 кофермента:

- Метилкобаламин (участвует в синтезе ДНК, необходим для нормального кроветворения. При его дефиците костный мозг переходит на более экономный тип кроветворения с меньшим расходом ДНК – мегалобластический, при котором формируются более крупные эритроциты с меньшей продолжительностью жизни и с наклонностью к гемолизу. Кроме того, при этом типе кроветворения может происходить некоторое вытеснение других ростков кроветворения: гранулоцитарного и мегакариоцитарного)
- Дезоксиаденозилкобаламин (участвует в метаболизме жирных кислот. При его дефиците происходит накопление токсичных метилмалоновой и пропионовых кислот и нарушается образование миелина в составе боковых столбов спинного мозга с развитием фуникулярного миелоза)

2.Внутренний фактор Касла – гастромукопротеид, секретируемый париетальными клетками слизистой оболчки желудка, предохраняет витамин В12 от преждевременного разрушения кишечной микрофлорой. Витамин В12 всасывается в терминальном отделе подвздошной кишки.

Клиничекие синдромы

1.Циркуляторно-гипоксический (бледно-желтушный цвет кожных покровов)

2.Гастроэнтерологический (язык Гюнтера: малиновый, отечный, лакированный; гастрит типа А)

3.Неврологический (фуникулярный миелоз: нарушение глубокой чувствительности, шаткость походки, парестезии, нижний спастический парапарез)

4. Могут быть признаки *гемолиза* (желтуха, спленомегалия, гепатомегалия, субфебрилитет)

Методы диагностики

- *Анализ крови: гиперхромная, мегалобластная, дисрегенераторная, макроцитарная анемия* (диаметр эритроцитов 8-9 нм) и мегалоцитоз (эритроциты более 10 нм). Резко выражен анизо-, пойкило- и шизоцитоз. Остатки ядра в эритроцитах -тельца Жолли, кольца Кабо. Лейкопения (с увеличением старых подисегментированных нейтрофилов), с относительным лимфоцитозом, тромбоцитопения.

- *Биохимический анализ крови:* увеличение непрямого билирубина, небольшое увеличение сывороточного железа (гемолиз), повышение активности ЛДГ (преимущественно за счет ЛДГ1 и ЛДГ2), снижение уровня витамина В-12 в сыворотке (норма 200-1000 нг/мл)
- *Анализ мочи*: повышение уровня метилмалоновой кислоты
- *Анализ кала:* копрогамма, яйца глистов, скрытая кровь
- *Стернальная пункция* (до начала медикаментозной терапии!). Мегалобластический костный мозг с гиперплазированным эритроидным ростком (коэффициент лейко/эритро = 1:2, 1:3, при нормальном соотношении 3;1,4:1). В эритроидном ростке преобладают мегалобласты.
- *Инструментальные:* ФГДС (атрофия слизистой), рентген желудка, ФКС (для исключения органического поражения илеоцекальной области, где преимущественно всасывается витамин В12)

Дифференциально-диагностичесий ряд

-фолиеводефицитная анемия (часто при алкоголизме, резекции тонкой кишки, энтеритах. Характеризуется наличием только гематологических изменений)

-гемолитические анемии

-миелодиспластический синдром

Лечение В12-дефицитной анемии

1.Этитропное: противогельминтная терапия (фенасал), ферменты, диета

2. *Витамин В12*

-Цианкобаламин (100, 200 или 500 γ в 1 мл) вводится ежедневно.

-Оксикобаламин, более активный препарат, прочнее связан с белком, в связи с чем может вводится через день.

-Аденозилкобаламин (100,500, 1000γ) – наиболее активно влияет на проявления фуникулярного миелоза, однако не влияет на эритропоэз.

1 этап - насыщение (4-6 нед).

Витамин В12 в/м или п/к по 200-400 γ ежедневно. При миелозе насыщающая доза 500-1000 γ в сутки.

Реакция организма на введение препарата характеризуется ликвидацией мегалобластического кроветворения через 2-3 дня, ретикулярным кризом на 4-6 день лечения.

2 этап – при нормализации гемоглобина - закрепляющая терапия 500 γ 1 раз в неделю 6мес.

3 этап - поддерживающая терапия - проводится пожизненно по нескольким схемам (выборочно):

- 1 инъекция каждый месяц по 500 γ;
- по 500 γ 2 раза в месяц с 2 месячным перерывом в течение года;
- 2 раза в год в течение 2 недель по 500 γ в/м ежедневно.