



ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО

Кафедра педиатрии №3

Институт неотложной и восстановительной хирургии
им. В.К. Гусака

Случай тяжелого течения В12-дефицитной анемии у подростка



Асс. Марченко Е.Н.,
ординатор отделения онкогематологии
для детей Семигина О.М.,
доц. Бордюгова Е.В.

Мегалобластные анемии

- Группа наследственных и приобретенных анемий, характерным признаком которых является присутствие в костном мозге мегалобластов.
- При мегалобластных анемиях нарушается синтез нуклеиновых кислот в результате дефицита витамина В12 (цианокобаламин) и/или фолиевой кислоты.
- В12- (пернициозная) и фолиеводефицитная анемии



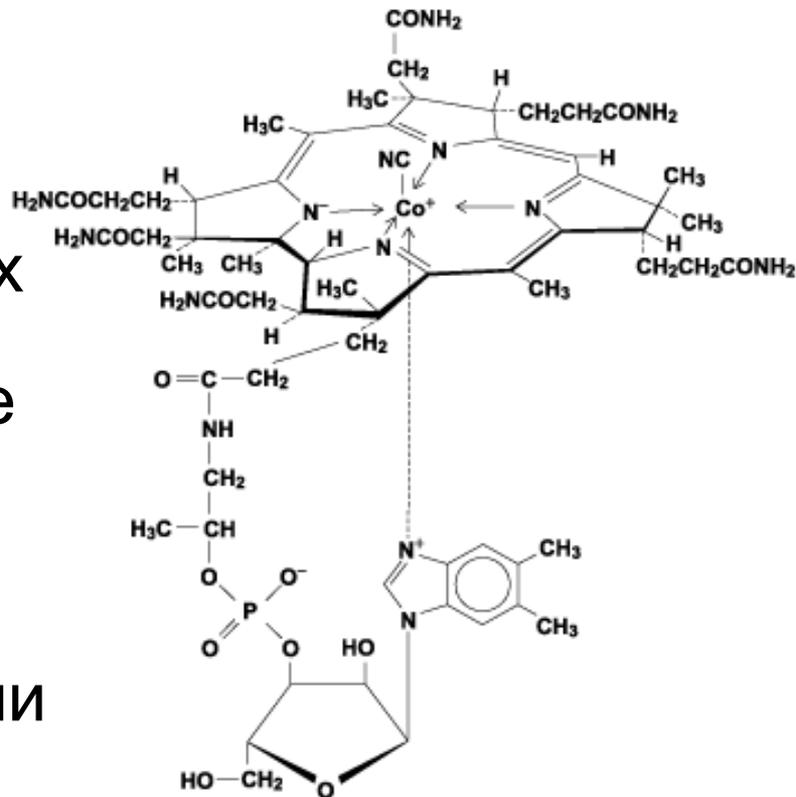
Распространенность

Витамин В12 -дефицитные анемии относятся к редким заболеваниям:

- детский, юношеский возраст- 7-10 человек на 100 тыс. населения
- лица старше 40 лет -25 на 100 тыс.
- после 60 лет - у каждого 50-го человека
- после 70 лет - у каждого 15-го человека.

Витамин В12

- не синтезируется в организме,
- содержится только в продуктах животного происхождения (мясо, печень, яйца, молочные продукты и др.),
- суточная потребность составляет 2-3 мкг,
- при сбалансированном питании с пищей поступает до 50 мкг/сутки.



Запасы В₁₂ в организме составляют 2-5 мг (резерв на 3-6 лет)



Патогенез мегалобластных анемий

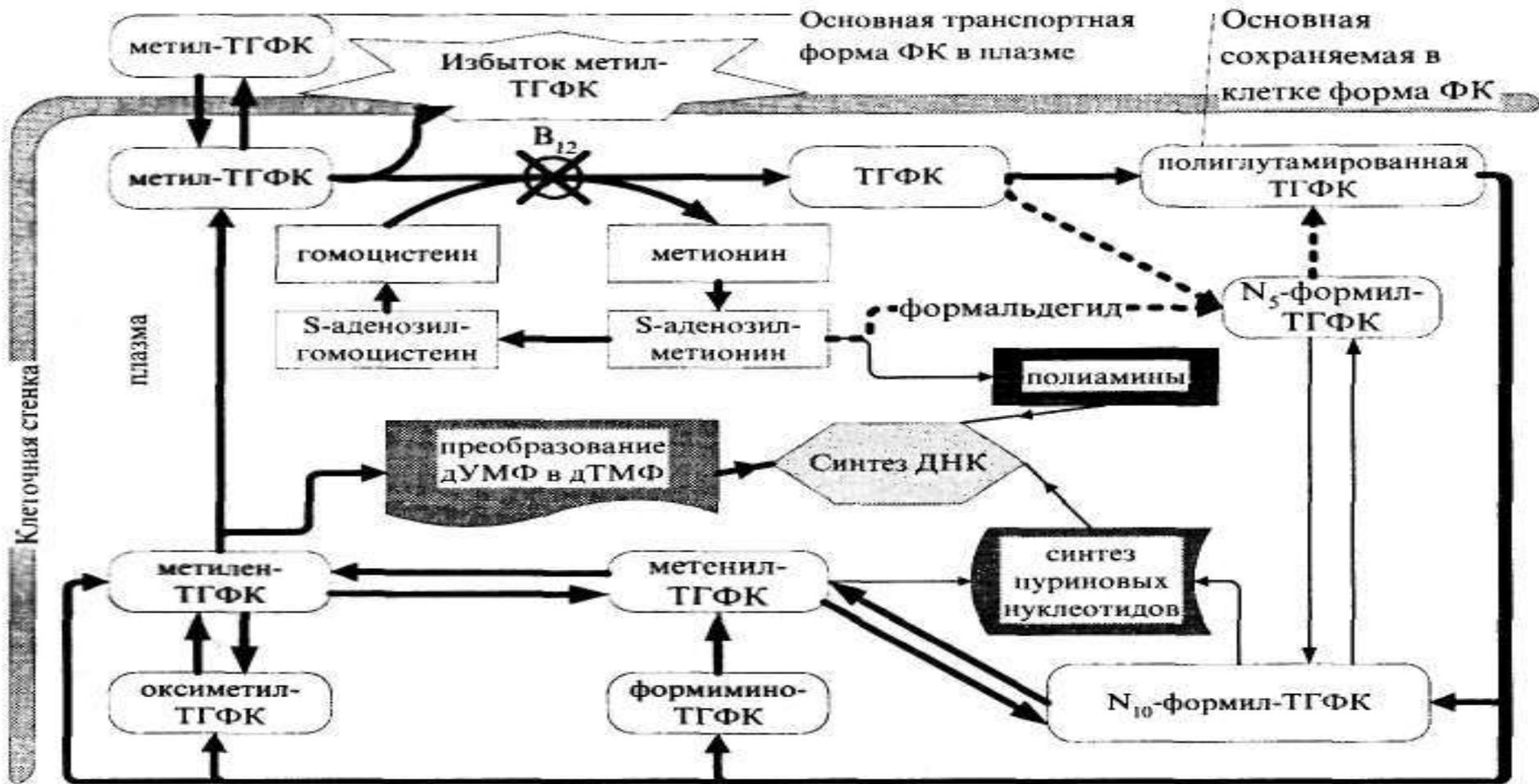


Рис. 31. Патогенез развития мегалобластного кроветворения при В₁₂-дефицитной анемии:

ТГФК — тетрагидрофолиевая кислота; ФК — фолиевая кислота; В₁₂ — метилкобаламин; гУМФ — дезоксициридинмонофосфат; гТМФ — дезокситимидинмонофосфат; МТ — метилтрансфераза (N₅ — метилтетрагидрофолат: гомоцистеин метилтрансфераза)

Клиническая картина

Пищеварительный тракт	Нервная система	Кроветворение
<ul style="list-style-type: none">■ ухудшение аппетита,■ отвращение к мясу,■ тошнота,■ рвота,■ боль в языке,■ жжение,■ атрофия сосочков языка,■ глоссит,■ афтозный стоматит,■ стул кашицей,■ диарея■ метеоризм	<ul style="list-style-type: none">■ парестезии (ощущение ползания мурашек, онемения в конечностях),■ признаки полиневрита,■ апатия,■ раздражительность,■ задержка психомоторного развития,■ мышечная гипотония,■ положительная проба Ромберга,■ редко психические нарушения (галюцинации слуховые и зрительные), обусловленные нарушением синтеза миелина.	<ul style="list-style-type: none">■ бледность кожных покровов,■ желтушный оттенок■ субиктеричность склер,■ общая слабость, вялость,■ повышенная утомляемость,■ головокружение,■ геморрагическая сыпь на коже,■ незначительная гепато-спленомегалия,■ субфебрилитет

Критерии В12– дефицитной анемии:

- 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;
- гипербилирубинемия за счет непрямой фракции;



Лечение В12-дефицитной анемии

носит комплексный характер

Витамин В₁₂ назначается:

- 5 мкг/кг в день детям в возрасте до одного года,
- 100-200 мкг в день детям после года,
- 200-400 мкг в день подросткам.

Курс лечения составляет 4 недели.

Поддерживающая терапия: введение препарата в той же дозе 1 раз в неделю - 2 мес, затем последующие 6 мес препарат вводится 2 раза в месяц.



При наличии неврологических проявлений витамин В12 вводят в дозе 1000 мкг в сутки в/м (2 нед)

Клинический случай

Больной В., 16 лет, поступил в клинику с жалобами на выраженную слабость, головокружение, сонливость, бледность кожных покровов, отсутствие аппетита, тошноту.

Анамнез заболевания:

Считает себя больным около 2-х недель, когда начала нарастать слабость. Дважды отмечался подъем температуры тела до 38°C, принимал Ринзу с положительным эффектом. Спустя несколько дней присоединилась рвота. Был осмотрен инфекционистом и госпитализирован в ИО по месту жительства с подозрением на вирусный гепатит. Получал дезинтоксикационную терапию, гепатопротекторы. При исследовании периферической крови выявлена глубокая панцитопения. Направлен на лечение в гематологическое отделение ИНВХ диагнозом: Панмиелофтиз неуточненной этиологии

Клинический случай

Анамнез жизни:

рос и развивался соответственно возрасту.

До 1 года наблюдался по поводу гипохромной анемии. До 5 лет часто болел ОРВИ.

В 9 лет: «Бронхиальная астма». Последний приступ за 2 часа до поступления в стационар .

В 6 лет: ветряная оспа.

В 12 лет: ВСД по гипертоническому типу. На УЗИ щитовидной железы в обеих долях определялись узлы. Наблюдался эндокринологом по поводу диффузного зоба I ст.

Привит по возрасту.

Отягощен семейный онкологический анамнез.

Клинический случай (продолжение)

При поступлении: $t-36,8^{\circ}\text{C}$, ЧД-19 в мин, пульс-90 в мин. Общее состояние тяжелое за счет выраженности анемического синдрома. Вялый. Выражена общая слабость. Правильного телосложения, удовлетворительного питания. Периферические л/узлы: подчелюстные до 1,5 см в д, в остальных группах без особенностей.

Кожные покровы чистые, резко бледные, с восковидным оттенком. Краевая иктеричность склер. Язык обложен густым белым налетом с отпечатками зубов по бокам.

В легких дыхание везикулярное.

Тоны сердца ритмичные, систолический шум над всей предсердной областью.

Живот мягкий, безболезненный при пальпации во всех отделах. Печень у края реберной дуги, селезенка не пальпируется. Стул оформленный, обычного цвета. Мочеиспускания не нарушены, моча светлая.

Клинический случай

Ан крови: эр. **1,20 Т/л**, Нв: **48 г/л**, ц.п.:1,2; тромбоциты: **32%**; лейкоциты: **1,2 Г/л**; п:1; с:11; л:8; СОЭ 17 мм/ч., анизоцитоз, пойкилоцитоз резко выражены.

Миелограмма: бласты:3,0; гранулоцитарный ряд: **37%**; лимфоциты:9%; моноциты:2,5%; эритроидный ряд: **48,5%**.

Индекс Л-Э 1:1. Индекс созревания нейтрофилов: 0,4.

Индекс созревания эритробластов: 0,6. Препараты клеточные. Гигантские п/я нейтрофилы, с/я нейтрофилы.

Наблюдаются митозы клеток эритроидного ростка ,тельца Жолли. Мегалобластоидный тип кроветворения.

МКЦ единичные в препаратах.

Фолиевая кислота: **<0,64 нг/мл** (норма 4,6-18,7);

Витамин В12: **56,24 пг/мл** (норма 191-663);

Т3 свободный – 6,22 пмоль/л (норма 3,1-6,8);

Т4 свободный – 16,51 пмоль/л (норма 12-20,6);

Тиреотропный гормон – **5,53 мкМЕ/мл** (норма 0,53-3,59);

Антитела к пероксидазе тиреоцитов – **112,5 МЕ/мл** (норма 0-26).

Клинический случай

МРТ головного мозга с МР–ангиографией сосудов головного мозга:

- Зоны в белом веществе теменных областей с обеих сторон, наиболее вероятно, резидуального генеза.
- Расширение большой цистерны головного мозга.

Электронейромиография нижних конечностей:

- снижение скорости проведения по n.suralis с 2-х сторон (на 40% справа, на 70% слева);
- снижение скорости проведения на 30% по двигательной веточке малоберцового нерва слева;
- снижение амплитуды М-ответа (сила сокращения мышц) по данному нерву на 27%.



- ФГДС. Полип пищеводно-желудочного перехода. Диффузная эритематозная гастропатия, дуоденогастральный рефлюкс. Гипоацидное состояние. рН=2,0.

Клинический случай

УЗИ щитовидной железы:

■ эхопризнаки диффузно-очаговых изменений щитовидной железы. Эхопризнаки коллоидных кист?

Консультации

Невролог: В12-дефицитная полиневропатия легкой степени (I ст. по шкале Ruch), сенсо-моторная форма с преимущественным поражением нижних конечностей.

Гастроэнтеролог: хронический рефлюкс-гастрит, дуоденит, ассоциированный с *H.pylori*.

Эндокринолог: аутоиммунный тиреоидит, зоб 0-I ст., субклинический гипотиреоз.

Окулист: OU – п/о норма. Глазное дно – ДЗН бледно-розовые, границы четкие. Над диском OS геморрагии. Калибр сосудов не изменен.

Клинический диагноз

Осн.: В12-фолиеводефицитная анемия тяжелой степени. В12-дефицитная полиневропатия легкой степени (Ист. по шкале Ruch), сенсо-моторная форма с преимущественным поражением нижних конечностей.

Сопут.: Аутоиммунный тиреоидит, зоб 0-I ст, субклинический гипотиреоз. Полип пищеводно-желудочного перехода. Хронический рефлюкс-гастрит, дуоденит, ассоциированный с *H.pylori*.

Лечение и профилактика

Заместительная гемотрансфузия эритроцитарной массы А(II) Rh(+) положит.,

Витамин В12 - 1000мкг в/м № 15, 1000 мкг x1 р/неделю 2 мес, затем 2 раза в месяц последующие 6 мес.

Фолиевая кислота 5мг x 3 р/день 1 мес.

Кларитромицин, де-нол, амоксициллин,

Нуклео-ЦМФ в/м №10, затем per os, эссенциале,

L-тироксин 12,5мкг/сутки перед едой курсом до 1 месяца

Диета с содержанием продуктов животного

происхождения; Диспансерное наблюдение педиатра,

эндокринолога, гастроэнтеролога, гематолога, невролога;

Осмотры специалистов 1р/3мес;

Анализ крови с подсчетом ретикулоцитов 1р/2мес;

Исследование билирубина, сывороточного железа 1р/год;

Диспансерный учет 5 лет.

Спасибо за Ваше внимание!

