

Тема: 45 Хемолитични анемии вследствие на вътре и извънеритроцитни фактори , вродени и придобити

ХЕМОЛИТИЧНИ АНЕМИИ Това са група анемии с различна етиология и патогенеза, при които е налице повишен разпад (хемолиза) на еритроцитите и активна костномозъчна еритропоеза (хиперплазия), която обаче не е в състояние да възстанови и компенсира бързо загубеното количество еритроцити в периферната кръв. Хемолизата бива два типа – вътресъдова (интравазална) и извънсъдова (екстравазална). При вътресъдовата хемолиза еритроцитите се разрушават в кръвоносните съдове и клиничните прояви са тежки – втрисане, фебрилитет, рязко влошаване на общото състояние, сърдечно-съдова слабост и шок. При извънсъдовата хемолиза еритроцитите се разпадат в мезенхимномоноцитната система (ММС) на слезката, черния дроб и костния мозък, а клиничното протичане е по-леко – разностепенно изразена анемия в периферната кръв, повишени нива на индиректния билирубин (индиректна хипербилирубинемия), хипербилирубинурия, повишени нива на серумното желязо.

БОЛЕСТИ НА ЛЕВКОПОЕЗАТА ЛЕВКЕМИИ (ЛЕВКОЗИ) (Leukemiae, Leucosis)

Левкемиите са злокачествени миелопролиферативни кръвни заболявания. Характеризират се с непрестанна пролиферация (разрастване) на клетките от белия кръвен ред. В периферната кръв нахлуват значителен брой млади, незрели форми от белия кръвен ред, които са с количествени и качествени промени и ограничена функционална способност. Тази малигнена пролиферация на левкемични клетки редуцира и дори блокира нормалната хемопоеза.

Левкозите биват: 1. Остри, бластни левкози – според вида на пролифериращите клетки острите левкози се разделят на лимфобластни, миелобластни, монобластни и др.

2. Хронични левкози – миелолевкоза и лимфолевкоза.

ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ (БЛАСТНИ ЛЕВКОЗИ) (Leukemiae acutae) Бластните левкози засягат всички възрасти, с предпочитание към помладата възраст, особено лимфобластните левкемии, които засягат найвече детската и юношеска възраст.

Етиология: остра левкоза оказват наследствени фактори, конгенитални заболявания, предизвикани от хромозомни аномалии (напр. деца със синдром на Даун заболяват 70-80 пъти по-често); имунодефицитни състояния; йонизиращи радиации; т.нар. клетъчни онкогени; левкемични вируси – ретровируси

Остри лимфобластни левкози (Leucosis lymphoblasticae acute) Определение: Острата лимфобластна левкоза се характеризира с малигнена пролиферация на млади лимфоидни клетки на ниво най-ранни предшественици на лимфоидните клетки. Клетките се разрастват в костния мозък, като потискат миелопоезата, нахлуват в циркулиращата кръв и инфилтрират лимфните възли, далака, а често и други органи. Заболяването засяга всички възрасти, но най-често се развива в детската възраст.

Клинична картина: Заболяването обикновено се развива бавно, постепенно. Наблюдават се общи симптоми – адинамия, субфебрилна температура, костно-ставни болки. По-късно се изяснява анемичен синдром и хеморагична диатеза. Налице са спленомегалия, лимфаденомегалия. Лабораторни изследвания: Броят на левкоцитите се колебае в голям диапазон – от левкопения до много високи стойности. Установяват се атипични бласти (млади

клетки) в периферната кръв и най-вече в костния мозък. СУЕ е силно повишена. Наблюдават се анемичен синдром и тромбоцитопения.

Усложнения: Развиват се в резултат на левкемични инфилтрати в различните органи и на токсични или инфекциозни увреждания. Най-често усложнение е левкемичният менингит.

Остри миелобластни левкози (Leucosis myeloblasticae acute) Определение: Заболяване, при което се наблюдава пролиферация на стволовите миелоидни клетки в различни стадии на тяхната диференциация (най-ранна миелоидна стволова клетка, миелобласт, промиелоцит, монобласт, проеритробласт или мегакариобласт). Това определя вида на острата миелоидна левкемия. Патогенеза: В резултат на неудържима пролиферация на малигнения клетъчен клон се блокира физиологичното развитие на нормалните клетъчни елементи и се нарушава нормалната хемопоеза.

Клинична картина: Заболяването засяга предимно средна и напреднала възраст, може и по-млада възраст. Началото е с неясни общи симптоми – отпадналост, костни или ставни болки, стомашно-чревен дискомфорт, температура, менометрорагии, обилни епистаксиси. Често началото е остро с висока температура, неповлияваща се от антипиретичното лечение, втрисане с изпотяване, рязко влошаване на общото състояние. По лигавиците на устната кухина, венците, тонзилите, мекото небце, езика се появяват и бързо нарастват язвено-некротични промени, покрити с мръсни налепи. В хода на заболяването могат да се развият левкемични инфилтрати в различни органи – бял дроб, сърце, стомашно-чревен тракт, ЦНС и т.н. Рядко се наблюдават лимфаденомегалия и спленомегалия. Характерни са анемичният синдром, който не е с характеристика нито на желязодефицитна анемия, нито на пернициозна анемия, и хеморагичната диатеза с кожни, лигавични или висцерални кръвоизливи.

Състоянието на болните се влошава прогресивно

Лечение на острите левкемии Провежда се с хемотрансфузии на прясна еднорупова кръв, масивна реанимация с витамини, глюкозни и левулозни разтвори, хемокоагуланти и др.

Включват се и следни групи медикаменти: Цитостатици – метотрексат, 6-меркаптопурин, 6-тиогванин, александан, цитарабин (Cytarabine). Антитуморни антибиотици – даунорубицин и доксорубицин (адриамицин или адриабластин); винкристин и винбластин, етопозид, бизантрен и др. Глюкокортикоиди, имунотерапия, трансплантация на костен мозък.