

50 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), хипербилируинурия, повишени нива на серумното желязо.

БОЛЕСТИ НА ЛЕВКОПОЕЗАТА ЛЕВКЕМИИ (ЛЕВКОЗИ)

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 острият левкози се разделят на лимфобластни, миелобластни, монобластни и др.
2. Хронични левкози – миелолевкоза и лимфолевкоза.

ОСТРИ ЛЕВКЕМИИ (БЛАСТНИ ЛЕВКОЗИ) 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

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 изявява 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. Най-често усложнение е левкемичният менингит.

Остри миелобластни левкози -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.

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 еднотрупна кръв, масивна реанимация с витамини, глюкозни и леулозни разтвори, хемокоагуланти и др. Включват се и следни групи медикаменти: Цитостатици – метотрексат, 6-меркаптопурин, 6-тиогванин, алексан, цитарабин (Cytarabine).

Антитуморни антибиотици – даунорубицин и доксорубицин (адриамицин или адриабластин); винкристин и винбластин, етопозид, бизантрин и др. Глюкокортикоиди, имунотерапия, трансплантация на костен мозък.