

ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

Учебник для медицинских вузов

Том 2

Под редакцией *С. И. Рябова*

5-е издание, исправленное и дополненное

Рекомендован Департаментом образовательных медицинских учреждений
и кадровой политики Министерства здравоохранения РФ
в качестве учебника для студентов медицинских вузов

Санкт-Петербург
СпецЛит
2015

УДК 615 616
В60

Внутренние болезни : учебник для медицинских вузов : в 2 т. / под ред. В60 С. И. Рябова. — 5-е изд., испр. и доп. — Санкт-Петербург : СпецЛит, 2015. — Т. 2. — 575 с. : ил.
ISBN 978-5-299-00476-9

Учебник написан ведущими специалистами терапевтических клиник медицинских вузов Санкт-Петербурга.

Первый том издания посвящен заболеваниям сердечно-сосудистой и пищеварительной систем, заболеваниям почек и органов дыхания. Второй том содержит главы, в которых рассматриваются заболевания системы крови, желез внутренней секреции, системные поражения соединительной ткани и болезни суставов, иммунодефициты, синдром хронической усталости, фармакотерапия в гериатрической практике, а также аллергические заболевания. Изложение построено по традиционному плану с описанием этиологии и патогенеза, современной классификации, клинических проявлений, методов диагностики и лечения заболеваний внутренних органов. В каждом разделе представлены примеры формулировки диагнозов, описаны наиболее часто встречающиеся осложнения заболеваний и методы их профилактики.

Учебник соответствует программе, утвержденной Министерством здравоохранения РФ, и предназначен для студентов 4–6-го курса медицинских вузов.

УДК 615 616

ISBN 978-5-299-00474-5
ISBN 978-5-299-00475-2 (Т. 1)
ISBN 978-5-299-00476-9 (Т. 2)

© ООО «Издательство „СпецЛит“», 2015

Коллектив авторов:

- Арьев Александр Леонидович* — доктор медицинских наук, профессор кафедры геронтологии и гериатрии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова;
- Баранов Виталий Леонидович* — доктор медицинских наук, профессор кафедры эндокринологии им. акад. В. Г. Баранова и заместитель главного врача по терапии клиник Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова;
- Беляева Ирина Борисовна* — доктор медицинских наук, профессор кафедры терапии и ревматологии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова;
- Емельянов Александр Викторович* — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой пульмонологии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова;
- Кадин Дмитрий Владимирович* — кандидат медицинских наук, преподаватель первой кафедры терапии усовершенствования врачей Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова;
- Кадин Сергей Владимирович* — кандидат медицинских наук, преподаватель первой кафедры терапии усовершенствования врачей Военно-Медицинской Академии им. С. М. Кирова;
- Мазуров Вадим Иванович* — доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, заслуженный деятель науки РФ, главный терапевт Санкт-Петербурга, заведующий кафедрой терапии и ревматологии Северо-Западного государственного медицинского университета им. И. И. Мечникова;
- Мамаев Николай Николаевич* — доктор медицинских наук, профессор кафедры клинической и лабораторной диагностики с курсом молекулярной медицины, заведующий лабораторией цитогенетики Института детской гематологии и трансплантологии им. Р. М. Горбачевой ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ;
- Михайлова Наталья Борисовна* — кандидат медицинских наук, доцент кафедры гематологии и трансфузиологии факультета последипломного образования ГБОУ ВПО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. акад. И. П. Павлова» МЗ РФ;
- Ракитянская Ирина Анисимовна* — доктор медицинских наук, профессор клинической больницы № 122 им. Л. Г. Соколова Федерального медико-биологического агентства России, Санкт-Петербург;
- Степанова Ольга Юрьевна* — кандидат медицинских наук, ассистент первой кафедры терапии усовершенствования врачей Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова;
- Халимов Юрий Шавкатович* — доктор медицинских наук, профессор, начальник кафедры военно-полевой терапии Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова;
- Чумак Борис Анатольевич* — кандидат медицинских наук, заместитель начальника первой кафедры терапии усовершенствования врачей Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова;
- Шустов Сергей Борисович* — доктор медицинских наук, профессор, академик РАЕН, заслуженный врач РФ, заведующий первой кафедрой терапии усовершенствования врачей Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	8
Глава 5. Заболевания системы крови (Н. Н. Мамаев)	13
5.1. Анемии	13
5.1.1. Острая постгеморрагическая анемия	14
5.1.2. Гипохромные анемии	15
5.2. Анемии при хронических заболеваниях	22
5.3. Макроцитарные (мегалобластные) анемии	23
5.4. Апластические анемии	28
5.4.1. Врожденная апластическая анемия (Фанкони)	28
5.4.2. Приобретенные апластические анемии	29
5.5. Гемолитические анемии	31
5.5.1. Врожденные гемолитические анемии	32
5.5.2. Приобретенные гемолитические анемии	39
5.6. Геморрагические диатезы	43
5.6.1. Тромбоцитопении	44
5.6.2. Тромбоцитопатии	51
5.6.3. Вазопатии	53
5.6.4. Коагулопатии	54
5.7. Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания	60
5.8. Агранулоцитоз	65
5.9. Миелодиспластические синдромы	66
5.10. Лейкозы	73
5.10.1. Острый лейкоз	74
5.10.2. Хронические миелопролиферативные заболевания	81
5.10.3. Хронические лимфопролиферативные заболевания	99
5.10.4. Паранепротейнемические гемобластозы	107
5.11. Злокачественные лимфомы (совместно с Н. Б. Михайловой)	118
5.11.1. Неходжкинские лимфомы	118
5.11.2. Лимфома Ходжкина	135
Тесты	141
Глава 6. Заболевания желез внутренней секреции (С. Б. Шустов, В. Л. Баранов, Ю. Ш. Халимов)	144
6.1. Заболевания гипофиза (совместно с Д. В. Кадиным)	144
6.1.1. Гипофизарная карликовость	144

6.1.2. Несахарный диабет	146
6.1.3. Гипофизарная недостаточность	148
6.1.4. Акромегалия	150
6.2. Заболевания островкового аппарата поджелудочной железы (<i>совместно с О. Ю. Степановой</i>)	153
6.2.1. Сахарный диабет	153
6.3. Заболевания щитовидной железы	181
6.3.1. Диффузный токсический зоб (<i>совместно с Д. В. Кадиным</i>)	181
6.3.2. Аутоиммунная офтальмопатия	186
6.3.3. Тиреоидиты	187
6.3.4. Гипотиреоз	193
6.3.5. Узловой эутиреоидный зоб	197
6.4. Заболевания паращитовидных желез (<i>совместно с С. В. Кадиным</i>)	198
6.4.1. Гиперпаратиреоз	198
6.4.2. Гипопаратиреоз	203
6.5. Заболевания надпочечников	207
6.5.1. Синдром Иценко — Кушинга	207
6.5.2. Феохромоцитома	210
6.5.3. Первичный гиперальдостеронизм	212
6.5.4. Недостаточность коры надпочечников	215
6.6. Заболевания женских половых желез (<i>совместно с О. Ю. Степановой</i>)	218
6.6.1. Овариальная недостаточность	218
6.7. Заболевания мужских половых желез (<i>совместно с Б. А. Чумаком</i>)	224
6.7.1. Гипогонадизм	224
Вопросы	227
Глава 7. Системные поражения соединительной ткани и болезни суставов (<i>В. И. Мазуров, И. Б. Беляева</i>)	229
7.1. Острая ревматическая лихорадка	229
7.2. Заболевания суставов	234
7.2.1. Ревматоидный артрит	234
7.2.2. Реактивный артрит	243
7.2.3. Анкилозирующий спондилит (болезнь Бехтерева)	248
7.2.4. Псориатический артрит	253
7.3. Подагра	257
7.4. Остеоартроз	262
7.5. Остеопороз	267
7.6. Боль в нижней части спины	272
7.7. Диффузные болезни соединительной ткани	276
7.7.1. Системная красная волчанка	276
7.7.2. Системная склеродермия	285
7.7.3. Дерматомиозит	292
7.7.4. Смешанное заболевание соединительной ткани	297

7.8. Системные васкулиты	300
7.8.1. Узелковый полиартериит	304
7.8.2. Микроскопический полиангиит	308
7.8.3. Гранулематоз Вегенера	312
7.8.4. Синдром Чарджа – Стросса	315
7.8.5. Геморрагический васкулит	319
7.8.6. Болезнь Такаясу.	322
7.8.7. Облитерирующий тромбангиит	325
7.8.8. Синдром Гудпасчера	327
Тесты	329
Задачи	331
Глава 8. Иммунодефициты (И. А. Ракитянская)	335
8.1. Первичные иммунодефициты	335
8.1.1. Дефицит гуморального звена (дефицит продукции антител)	337
8.1.2. Клеточно-обусловленный первичный иммунодефицит . . .	357
8.1.3. Комбинированные первичные иммунодефициты	359
8.1.4. Дефект врожденного иммунитета	367
8.1.5. Дефект фагоцитоза, ассоциированный с PIDs	368
8.1.6. Дефицит комплемента, ассоциированный с PIDs	374
8.1.7. Другие хорошо выявляемые иммунодефицитные синдро-	
мы и PID	378
8.1.8. Классификация первичных иммунодефицитов	382
8.1.9. Клиническая картина первичных иммунодефицитов	404
8.1.10. Принципы лечения первичных иммунодефицитов	407
8.2. Вторичные иммунодефициты	410
8.2.1. Вирусная инфекция и иммунный ответ хозяина (пациента) .	410
8.2.2. Цитомегаловирус и иммунный ответ хозяина (больного) .	422
8.2.3. Вирус Эпштейна – Барр и иммунный ответ хозяина	
(больного)	431
8.2.4. Вирус герпеса 6-го типа и иммунный ответ хозяина (боль-	
ного)	436
8.2.5. <i>Chlamydia trachomatis</i> и иммунный ответ хозяина (больного)	438
8.2.6. Классификация вторичных иммунодефицитов	444
8.2.7. Клинические признаки вторичного иммунодефицита	449
8.2.8. Лечение вторичных иммунодефицитов	452
8.3. Иммуномодулирующие препараты в лечении вторичных имму-	
нодефицитов	453
8.3.1. Классификация иммуномодуляторов	453
8.3.2. Принципы назначения иммуномодулирующих препаратов	478
Контрольные вопросы	481
Глава 9. Синдром хронической усталости (И. А. Ракитянская)	483
9.1. Распространенность	483
9.2. Этиология	486

9.3. Патогенез	488
9.4. Клиническая картина	491
9.5. Лабораторная диагностика	496
9.6. Лечение	499
Контрольные вопросы	504
Глава 10. Фармакотерапия в гериатрической практике (А. Л. Арьев)	505
10.1. Правила приема лекарственных препаратов в гериатрии	515
10.2. Синдром отмены у пожилого больного	521
10.3. Основные принципы лечения артериальной гипертонии у лиц пожилого и старческого возраста	522
10.4. Тактика лечения артериальной гипертензии у женщин и мужчин	527
10.5. Фармакотерапия артериальной гипертензии у женщин в пост- менопаузе	528
10.6. Использование лекарственных препаратов на основе пептидных биорегуляторов	529
10.7. Ятрогения в гериатрии	531
<i>Психогенные ятрогении</i>	532
<i>Госпитальные ятрогении</i>	533
<i>Ятрогении диагностических процедур</i>	533
<i>Лежebные ятрогении</i>	534
10.8. Старость и ее возможности	535
Тесты	536
Ответы	550
Глава 11. Аллергические заболевания (А. В. Емельянов)	551
11.1. Поллинозы	551
11.2. Крапивница и отек Квинке	557
11.3. Анафилактический шок	566
Тесты	573
Ответы	575

УСЛОВНЫЕ СОКРАЩЕНИЯ

- АГ — артериальная гипертензия
- АД — артериальное давление
- АДГ — антидиуретический гормон
- АДФ — аденозиндифосфат
- АИТ — аутоиммунный тиреоидит
- АКА — антикардиальные антитела
- АККЛ — анапластическая крупноклеточная лимфома
- АКТГ — адренкортикотропный гормон
- АЛГ — антилифоцитарный глобулин
- аллоТГСК — аллогенная трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
- АЛТ — аланинаминотрансфераза
- АМФ — аденозинмонофосфат
- АНА — антинуклеарные антитела
- АНФ — антинуклеарный фактор
- АНЦА — антинейтрофильные цитоплазматические антитела
- АОП — аутоиммунная офтальмопатия
- АПТВ — активированное парциальное тромбопластиновое время
- АПФ — ангиотензинпревращающий фермент
- АРА — Американская ревматологическая ассоциация
- АРП — активность ренина плазмы
- АС — анкилозирующий спондилит
- АСИТ — аллерген-специфическая иммунотерапия
- АСТ — аспартатаминотрансфераза
- АТ-ТГ — антитела к тиреоглобулину
- АТ-ТПО — антитела к тиреопероксидазе
- АТФ — аденозинтрифосфат
- АЦЦП — антитела к циклическому цитруллиновому пептиду
- ББ — болезнь Бехтерева
- БК — бластный криз
- БНС — боль в нижней части спины
- БТК — блокаторы тирозинкиназ
- ВАД — схема, включающая винкристин, адриамицин (доксорубицин)
- ВИД — вторичный иммунодефицит
- ВИЧ — вирус иммунодефицита человека
- ВКЛ — волосатоклеточный лейкоз
- ВОЗ — Всемирная организация здравоохранения
- ВЭБ — вирус Эпштейна — Барр
- Г6ФД — глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназа
- ГА — гемолитические анемии
- ГВ — гранулематоз Вегенера
- ГГТП — гамма-глутамилтранспептидаза
- ГЗТ — гормональная заместительная терапия
- ГИП — глюкозозависимый инсулилотропный пептид
- гиперПТ — гиперпаратиреоз
- гипоПТ — гипопаратиреоз
- ГКС — глюкокортикостероиды

- ГП — гликопротеин
ГПП-1 — глюкагоноподобный пептид-1
ГРГ — гонадотропинрилизинг-гормон
ГСД — гестационный сахарный диабет
ДВН — диабетическая вегетативная нейропатия
ДВС-синдром — синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания
ДГЭА — дегидроэпиандростерон
ДКА — диабетический кетоацидоз
ДККЛ — диффузная В-крупноклеточная лимфома
ДМ — дерматомиозит
ДН — диабетическая нефропатия
ДНК — дезоксирибонуклеиновая кислота
ДНр — диабетическая нейропатия
ДПП — дипептидилпептидаза
ДР — диабетическая ретинопатия
ДТЗ — диффузный токсический зоб
ЖДА — железодефицитная анемия
ЖКТ — желудочно-кишечный тракт
ЗПТ — заместительная почечная терапия
ИАПФ — ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента
ИБС — ишемическая болезнь сердца
ИВЛ — искусственная вентиляция легких
ИГА — идиопатический гиперальдестеронизм
ИКД — инсулин короткого действия
ИЛ — см. IL
ИП — истинная полицитемия
ИР — инсулинорезистентность
ИСАГ — изолированная систолическая артериальная гипертензия
ИТ — иммунная тромбоцитопения
ИФР-1 — инсулиноподобный фактор роста-1
КОС — кислотно-основное состояние
КРГ — кортикотропин-рилизинг-гормон
КТ — компьютерная томография
КФК — креатинфосфокиназа
ЛБ — лимфома Беркитта
ЛГ — лютеинизирующий гормон
ЛДГ — лактатдегидрогеназа
ЛЗМ — лимфома из клеток зоны мантии
ЛКМ — лимфомы из клеток мантии
ЛППВ — липопротеиды высокой плотности
ЛПНП — липопротеиды низкой плотности
ЛПОНП — липопротеиды очень низкой плотности
ЛППП — липопротеиды промежуточной плотности
ЛФК — лечебная физическая культура
ЛХ — лимфома Ходжкина
МА — микроальбуминурия
МДС — миелодиспластический синдром
МЙБГ — метайодбензилгуанидин
МК — мочевая кислота
МКБ-10 — Международная классификация болезней 10-го пересмотра
ММ — множественная миелома
МП — терапия мелфаланом и преднизолоном
МПА — микроскопический полиангиит
МРТ — магнитно-резонансная томография
МЭН-1 — синдром множественных эндокринных неоплазий 1-го типа
НАА — неспецифический аортоартериит

- НПВП — нестероидные противовоспалительные препараты
НХЛ — неходжкинские лимфомы
ОА — остеоартроз
ОГТТ — оральный глюкозотолерантный тест
ОЛ — острый лейкоз
ОЛЛ — острые лимфобластные лейкозы
ОМЛ — острый миелоидный лейкоз
ОНЛЛ — острые нелимфобластные лейкозы
ОП — остеопороз
ОПЖ — ожидаемая продолжительность жизни
ОПЛ — острый промиелоцитарный лейкоз
ОРВИ — острые респираторные вирусные инфекции
ОРЗ — острое респираторное заболевание
ОРЛ — острая ревматическая лихорадка
ОТ — облитерирующий тромбангит
ПГА — первичный гиперальдостеронизм
ПДФ — продукт деградации фибрина
ПМ — полимиозит
ПМФ — первичный миелофиброз
ПРГ — прандиальные регуляторы глюкозы
ПРЛ — пролактин
ПсА — псориатический артрит
ПСМ — препараты сульфонилмочевины
ПТ — подострый тиреоидит
ПТГ — паратиреоидный гормон
ПТУ — пропилтиоурацил
ПХТ — полихимиотерапия
ПЦР — полимеразная цепная реакция
ПЩЖ — паращитовидные железы
ПЭТ — позитронная эмиссионная томография
РА — рефрактерная анемия
РАИБ — рефрактерная анемия с избытком бластов
РАИБтр. — рефрактерная анемия с избытком бластов в фазе трансформации
РАМД — рефрактерная цитопения с многолинейной дисплазией
РАС — ренин-ангиотензиновая система
РеА — реактивный артрит
Рева — ревматоидный артрит
РНГА — реакция непрямой гемагглютинации
РНК — рибонуклеиновая кислота
РСА — рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами
РФ — ревматоидные факторы
РФП — радиофармацевтические препараты
СВ — системные васкулиты
СГ — синдром Гудпасчера
СД — сахарный диабет
СДС — синдром диабетической стопы
СЗСТ — смешанное заболевание соединительной ткани
СИК — синдром Иценко — Кушинга
СКА — серповидно-клеточная анемия
СКВ — системная красная волчанка
СМСС — хронический кожно-слизистый кандидоз
СОР — схема, включающая циклофосфан, онковин, преднизолон
СОЭ — скорость оседания эритроцитов
СПИД — синдром приобретенного иммунодефицита
СРБ — С-реактивный белок
ССА — серонегативные спондилоартропатии

- ССД – системная склеродермия
СТГ – соматотропный гормон
СХУ – синдром хронической усталости
ТАБ – тонкоигольная аспирационная биопсия
ТГСК – трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
ТЛТ – тромболитическая терапия
ТРГ – тиреотропин-релизинг-гормон
ТСП – таблетированные сахароснижающие препараты
ТТГ – тиреотропный гормон
УЗИ – ультразвуковое исследование
УП – узелковый полиартериит
ФВ – фактор Виллебранда
ФГДС – фиброгастродуоденоскопия
ФДК – фолликулярные дендритические клетки
ФЛ – фолликулярная лимфома
ФНО- α – фактор некроза опухоли- α
ФНС – функциональная недостаточность суставов
ФСГ – фолликулостимулирующий гормон
ФТ – фиброзный тиреоидит
ХБП – хроническая болезнь почек
ХЕ – хлебная единица
ХЛЛ – хронический лимфолейкоз
ХМ – хиломикроны
ХМЛ – хронический миелолейкоз
ХММЛ – хронический миеломоноцитарный лейкоз
ХПН – хроническая почечная недостаточность
ЦВД – центральное венозное давление
ЦВМП (или ВЦМП, CVMP) – схема, включающая циклофосфан, винкристин, мелфалан и преднизолон
ЦИК – циркулирующие иммунные комплексы
ЦНС – центральная нервная система
ЦОГ – циклооксигеназа
ЦФ – циклофосфамид
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЩЖ – щитовидная железа
ЩФ – щелочная фосфатаза
ЭДТА – этилендиаминтетрауксусная кислота
ЭКГ – электрокардиография
ЭТ – эссенциальная тромбоцитемия
ЭхоКГ – эхокардиография
- ADA – аденозиндезаминаза
ADCC – антителозависимая клеточно-опосредованная цитотоксичность
АНА – аутоиммунная гемолитическая анемия
AIRE – мутация аутоиммунного регулятора
ALK – анапластическая лимфомная киназа
APESCD – аутоиммунная полиэндокринопатия, кандидоз, эктодермальная дисплазия
АТРА – трансретиноевая кислота
Btk – Bruton-тирозинкиназа
CMV – цитомегаловирус
CTL – цитотоксические Т-лимфоциты
CVID – общий переменный иммунодефицит
DC – дендритные клетки
DGS – синдром Ди Джорджи
DS – «сигналы опасности»
DSR – рецепторы «сигналов опасности»

- EBV — см. ВЭБ
- ESID (European Society for Immunodeficiencies) — Европейское общество для иммунодефицитных
- FISH — флуоресцентная *in situ* гибридизация
- FTT — отставание в развитии
- G-CSF — гранулоцит-колониестимулирующие факторы
- GM-CSF — гранулоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор
- HHV — человеческий герпесвирус
- HIV — см. ВИЧ
- HLA — лейкоцитарные антигены человека
- HLTV — вирус Т-клеточной лейкемии человека
- HMGB1 — высокомолекулярная группа box-1 протеин
- ICOS — индуцированный костимулятор Т-клеток
- ID — идиотип
- IFN — интерферон
- Ig — иммуноглобулин
- IGAD — селективный дефицит иммуноглобулина А
- IGGSD — дефицит субклассов иммуноглобулина G
- IL — интерлейкин
- IMig — внутримышечная терапия иммуноглобулином
- ITR — идиопатическая тромбоцитопения
- IUIS (International Union of Immunological Societies) — Международный союз иммунологических обществ
- IVGG — иммуноглобулин (гаммаглобулин)
- IVIg — интравенозный иммуноглобулин
- LE-клетки — клетки красной волчанки
- LI — индекс мечения
- LRR — лейцин-обогащенные повторы
- MALT — мукозо-ассоциированная Т-клеточная лимфома
- NF — нуклеарный фактор
- NIAID (National Institute of Allergy and Infectious Diseases) — Национальный институт аллергии и инфекционных заболеваний
- NK — натуральные киллеры
- NPM — нуклеофосмин
- PAD — первичный дефицит продукции антител
- PAGID — Pan-American Group for Immunodeficiency
- PID — первичные иммунодефициты
- PPAR- γ — активируемый пролифератором пероксисом рецептор- γ
- RNA — см. РНК
- SADNI — специфический антительный дефицит с нормальным содержанием иммуноглобулинов
- SCID — общий комбинированный иммунодефицит
- SD — стандартное отклонение
- SLAM — лимфоцитарный сигнальный активированный протеин
- SPECT — см. ПЭТ
- SQIg — подкожное введение иммуноглобулина
- STAT — signal transducers and activators of transcription
- TAC1 — трансмембранный активатор и кальциевый модулятор
- TNI — транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия
- TLR — Toll-like рецепторы
- TNF — фактор некроза опухолей
- TcR — Т-клеточный рецептор
- VAD — см. ВАД
- VEGF — васкулярно-эндотелиальные факторы роста
- WAS — синдром Вискотта — Олдрича
- WASP — белок синдрома Вискотта — Олдрича

Глава 5

ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ КРОВИ

5.1. АНЕМИИ

Анемиями называются такие заболевания, при которых количество гемоглобина и /или эритроцитов крови не достигает установленных для данной возрастной группы физиологических величин. На их долю приходится от 8 до 12 случаев на 100 тыс. населения, причем женщины болеют чаще мужчин (1,8 : 1,0).

Основные причины возникновения анемий: а) недостаточное образование в костном мозге гемоглобина и /или эритроцитов; б) повышенное разрушение эритроцитов; в) кровопотери.

Условно все многообразие анемий можно разделить на две большие группы: 1) гипорегенераторные (с уменьшенной продукцией костным мозгом эритроцитов и /или гемоглобина); 2) гиперрегенераторные. К первым относят апластические анемии, В₁₂-, фолиеводефицитные, железодефицитные, сидеробластные и талассемии, ко вторым — гемолитические и постгеморрагические. Общепринятой классификации анемий нет, поскольку в большинстве случаев малокровие — симптом ряда заболеваний, а не нозологическая форма. Приводим одну из наиболее распространенных классификаций анемий.

Классификация анемий (по: P. R. Reich, 1978)

I. Морфологическая:

- нормоцитарная нормохромная (кровопотери, гемолитические, апластические);
- микроцитарная гипохромная (железодефицитная, сидеробластная, отравление свинцом);
- макроцитарная гипер- и нормохромная (мегалобластные, болезни печени, предлейкозы).

II. Физиологическая:

- гипорегенераторные (апластическая анемия, токсины, хронические заболевания, дефицит железа);
- с повышенным разрушением или потерей эритроцитов (гемолитические анемии, кровопотери);
- с нарушением созревания эритроцитов (мегалобластные анемии, предлейкозы, сидеробластная анемия, талассемии).

III. Клиническая:

- гипохромные (железодефицитная, сидеробластная);
- мегалобластные (В₁₂-дефицитная, фолиеводефицитная);
- гемолитические (Кумбс-позитивная, Кумбс-негативная);
- апластические (связанная с приемом лекарств, идиопатическая);
- постгеморрагические (острые и хронические кровопотери);
- миелофтиз (лейкемии, лимфомы, миелофиброз).

Клинические проявления анемии различны. Их появление во многом связано со степенью и темпом снижения уровня гемоглобина и /или эритроцитов и, отсюда, с выраженностью компенсаторной реакции дыхательной и сердечно-сосудистой систем больного на анемию. В итоге у части больных жалоб может не быть. В других ситуациях беспокоят одышка инспираторного типа и сердцебиение. Может быть слабость разной степени выраженности, головокружения, шум в голове. Объективно у больных обнаруживают бледность кожных покровов и слизистых, умеренное понижение артериального давления с появлением систолического шума на верхушке сердца и на сосудах. Кроме того, в клинической картине анемии могут быть представлены общие симптомы дефицита железа, недостатка витамина В₁₂ или фолиевой кислоты, некоторые отклонения в обмене гема, глобина и т. д.

5.1.1. Острая постгеморрагическая анемия

Определение. Острой постгеморрагической анемией называют анемию, которая развивается после потери значительного количества крови.

Патогенез острой постгеморрагической анемии связан с резким уменьшением объема циркулирующей крови, особенно ее плазменного компонента. В первую очередь это приводит к развитию острой гипоксии и связанных с ней одышке и сердцебиению. В связи с гипоксией повышается содержание эритропоэтина в сыворотке крови, что приводит к активации эритроидного ростка костного мозга и к увеличению в крови содержания ретикулоцитов.

Клиническая картина этого типа анемии зависит от объема потерянной крови, скорости ее истечения, а также источника кровотечения. При больших кровотечениях на первое место в клинике выходит картина коллапса. Это проявляется резкой слабостью, головокружением, бледностью кожных покровов и слизистых, сухостью во рту, холодным потом и рвотой. Регистрируется снижение артериального и венозного давления. Уменьшается сердечный выброс крови и учащается пульс, который может стать слабым и даже нитевидным.

Лабораторная диагностика. Содержание гемоглобина и эритроцитов в крови в момент кровотечения может быть не изменено. Характерно повышение ретикулоцитов крови как адаптационная реакция на кровотечение, а также разной степени выраженности нейтрофильный лейкоцитоз. В случае же присоединения анемии, которая развивается у больных с кровотечением не сразу, а на второй-третий день после кровотечения, когда с заместительной целью в кровь поступает тканевая жидкость, она носит нормоцитарный и нормохромный характер.

Диагноз скрытого от глаз врача массивного кровотечения прежде всего основывается на перечисленных выше клинических признаках, которые могут быть подкреплены обнаружением в крови повышенного количества ретикулоцитов, пробой Грегерсена и т. д.

Пример формулировки диагноза:

Язвенная болезнь желудка. Желудочное кровотечение. Острая постгеморрагическая анемия.

Дифференциальный диагноз. При отсутствии явных признаков кровотечения дифференциальный диагноз острой постгеморрагической анемии следует

проводить с остро протекающим гемолитическим кризом. Правильный диагноз помогает поставить наличие в анамнезе больных гемолитической анемией повторяющихся желтух или темной мочи, других клинических признаков гемолиза, обнаружение в крови повышенного количества непрямого билирубина, снижение гаптоглобина сыворотки крови, положительная проба Кумбса и т. д., а при объективном исследовании — увеличение размеров селезенки.

Лечение острой постгеморрагической анемии начинают с остановки кровотечения и с проведения противошоковых мероприятий.

Показаниями к началу трансфузионной терапии являются: а) продолжающееся кровотечение; б) существенное падение систолического артериального давления (ниже 90 мм рт. ст.); в) учащение пульса на 20 и более ударов в минуту. При кровопотере от 500 мл крови до 1 л она может быть восполнена плазмозамещающими растворами, в том числе полиглюкином, желатинолем, альбумином, физиологическим раствором, раствором Рингера и т. д. В случае же большей кровопотери оправданно введение донорской крови, хранящейся не более 5 дней. Следует помнить, что до введения эритроцитарной массы ее желательно развести полиглюкином в отношении 1 : 2. Кроме того, при массивной кровопотере большое значение имеет скорость введения трансфузионных сред. При этом из-за резкого снижения венозного давления и спадения локтевых вен можно пользоваться пункцией подключичных вен или венесекциями с последующей одновременной струйной трансфузией в 2–3 вены. Наконец, во избежание развития «синдрома массивных трансфузий» недопустимо восполнение всей кровопотери кровью.

5.1.2. Гипохромные анемии

Характерным признаком этой патогенетически разнородной группы заболеваний является гипохромия, сочетающаяся с уменьшением размера эритроцитов.

В основе развития гипохромных анемий может быть: а) дефицит железа; б) нарушение синтеза порфиринов; в) нарушение синтеза цепей глобина.

Железодефицитные анемии

Дефицит железа в организме возникает в результате: а) кровопотерь; б) повышенного его потребления, например у беременных женщин; в) нарушения всасывания; г) нарушения транспорта в крови.

Патогенез. Поскольку железо является одним из самых распространенных элементов земной коры, оно играет важную роль в организме человека. Большая часть его (3 из 5 г) приходится на гемоглобин эритроцитов. Меньшая, приблизительно 0,6 г, входит в состав миоглобина и дыхательных ферментов, а около 1,5 г находится в депо в виде ферритина и гемосидерина. Суточные потери железа составляют всего 2 мг и обусловлены выделением с желчью, мочой и потом, а также в составе слущивающегося эпителия. Восстановление утраченного железа происходит за счет всасывания пищевого железа в двенадцатиперстной кишке и меньше — в тощей кишке. Обычно за сутки может всосаться не более 3,5 мг железа, хотя в условиях дефицита доля абсорбируемого железа увеличивается в 2–3 раза. Контроль за поступлением в порталный кровоток железа осуществляется энтероцитами, которые могут связать избыток железа с ферритином и возвратить его в просвет кишки. Из кишечной стенки железо в виде Fe^{3+} поступа-

Учебное издание

ВНУТРЕННИЕ БОЛЕЗНИ

Том 2

Учебник

Под редакцией С. И. Рябова

Редактор *Пугачева Н. Г.*
Корректор *Терентьева А. Н.*
Компьютерная верстка *Тархановой А. П.*

Подписано в печать 16.03.2015. Формат 70 × 100^{1/16}.
Печ. л. 36 + 1,25 печ. л. цв. вкл.
Тираж 2000 экз. Заказ №

ООО «Издательство „СпецЛит“».
190103, Санкт-Петербург, 10-я Красноармейская ул., 15
Тел./факс: 495-36-09, 495-36-12
<http://www.speclit.spb.ru>

Первая Академическая типография „Наука“
199034, Санкт-Петербург, 9-я линия, 12

ISBN 978-5-299-00476-9



9 785299 004762