Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови

Версія цього документу для друку: http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00319&format=pdf

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00319. Гемолітична анемія

Автори: Eeva Juvonen, Eeva-Riitta Savolainen, Sakari Kakko
Редактор оригінального тексту: Jukkapekka Jousimaa
Дата останнього оновлення: 2018-08-23

Основні положення

- Визначення кількості ретикулоцитів є першочерговим дослідженням при анемії; воно допомагає відрізнити анемію, спричинену надмірною втратою (= кровотеча або гемоліз) від дефіцитної анемії.
- За можливості має бути встановлена етіологія гемолізу.

Епідеміологія

- Гемолітичні анемії у деяких країнах (наприклад, Скандинавських) зустрічаються рідко, але вони часто зустрічаються у певних географічних регіонах (серповидно-клітинна анемія, таласемії, гемоглобінопатія і т.ін.), про що варто пам’ятати при лікуванні пацієнтів з цих регіонів.

Можливі причини захворювання

- В нормі тривалість життя еритроцитів становить 120 днів. При гемолізі тривалість життя еритроцитів може зменшуватись аж до декількох хвилин.
- Гемоліз може бути
    - компенсований, коли підвищена продукція еритроцитів може компенсувати зростання втрат, що попереджує розвиток анемії.

    - декомпенсований, тобто у пацієнта розвивається анемія.
- Кількість ретикулоцитів збільшена в обох випадках, що свідчить про зростання продукції еритроцитів.
- Еритроцити руйнуються
    - поза межами судин у ретикулоендотеліальній системі, особливо у селезінці
    - внутрішньосудинно (у потоці крові) або
    - як клітини-попередники у кістковому мозку.
- Ознаки гемолізу наступні:
    - посилений еритропоез у кістковому мозку, в результаті чого виникає ретикулоцитоз
    - зростання кількості продуктів розпаду гемоглобіну
    - при внутрішньосудинному гемолізі зростає концентрація гемоглобіну в плазмі крові, іноді виникає гемоглобінурія та гемосидеринурія.

Причини гемолітичної анемії

- Передчасна деструкція еритроцитів може бути викликана:
    - дефектами еритроцитів (спадкові гемолітичні анемії та пароксизмальна нічна гемоглобінурія, ПНГ).
- Специфічні форми захворювання перераховані у таблиці [табл.|T1].

Таблиця T1. **Причини гемолізу**

Дефекти еритроцитів
Дефекти клітинної мембрани • Спадковий сфероцитоз • Спадковий еліптоцитоз
Ензимопатії • *Порушення будови гемоглобіну* • Таласемії • Гемоглобінопатії
Пароксизмальна нічна гемоглобінурія (ПНГ)
Зовнішні причини
Імунний гемоліз • Аутоімунний гемоліз

Дефекти еритроцитів
• Синдром холодової гемаглютинації • Імунний гемоліз, спричинений ліками • Трансфузійна реакція • Імунний конфлікт матері і дитини
Механічний гемоліз • Протезування клапанів, інші протези, гемоперфузія • Маршова гемоглобінурія • Васкуліт • Дисеміноване внутрішньосудинне згортання (ДВЗ) • Тромботична тромбоцитопенічна пурпура (ТТП)
Інші зовнішні причини • Інфекційні захворювання, токсини, опіки, гіперспленізм

Діагностична оцінка

- Проводити оцінку необхідно для того, щоб
    1. впевнитись у наявності гемолізу
    2. визначити причину і механізм гемолізу.
- Лікар загальної практики може досить легко виключити вірогідність значного гемолізу.
- Першочерговими дослідженнями при анемії є: загальний аналіз крові із кількістю тромбоцитів, ретикулоцитів, ШОЕ та СРБ.
- Анемія і ретикулоцитоз (та іноді зростання MCV) можуть бути ознаками кровотечі або гемолізу. Нормальна кількість ретикулоцитів зазвичай виключає можливість гемолізу.
- Можлива також і наявність дефіцитної анемії. Тривалий внутрішньосудинний гемоліз може призвести до дефіциту заліза (позитивний тест на гемосидерин в сечі), причому кількість ретикулоцитів і MCV не будуть інформативними (варто мати на увазі, що дефіцит заліза може розвиватись як наслідок, наприклад, протезування клапанів, що призводить до гемолізу або тривалого гемолізу, пов’язаного із ПНГ).
- Інші дослідження, необхідні для виявлення гемолізу і його механізму, включають:

    - пряму пробу Кумбса при аутоімунній гемолітичній анемії (АІГА)
    - визначення рівня лактат дегідрогенази
        - Дуже чутливий індикатор гемолізу, який однак збільшується і при багатьох інших станах.
    - визначення рівня гаптоглобіну
        - Зменшується при гемолізі, але також може зменшуватись при захворюваннях печінки і бути в межах норми при інфекційних захворюваннях, незважаючи на значний гемоліз.
    - визначення рівня білірубіну
        - Особливо зростає концентрація некон'югованого білірубіну.
    - виявлення гемосидерину в сечі
        - вказує на тривалий внутрішньосудинний гемоліз і залишається позитивним протягом декількох тижнів після його припинення.
    - показані також вивчення морфології клітин крові і дослідження кісткового мозку.
- Варто зібрати детальний анамнез, включаючи ліки, що приймає пацієнт наразі як постійно, так і тимчасово.
- Сімейний анамнез, включаючи дані про іммігрантів

Лікування [доказ 06523|B] [доказ 06696|D]

- Лікування залежить від специфіки стану і здебільшого проводиться у співпраці з лікарем-спеціалістом.
- Пацієнт з анемією важкого ступеня, який потребує переливання крові (гемоглобін крові <70 г/л) і пацієнти із маніфестними анеміями повинні бути негайно скеровані на стаціонарне лікування.

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [пов'язані 00145|Haemolytic anaemia – Rel…]
- Інтернет-ресурси [пов'язані 00145|Haemolytic anaemia – Rel…]
- Література [пов'язані 00145|Haemolytic anaemia – Rel…]

Доказові огляди Duodecim

- Доказовий огляд 06523. Hydroxyurea for sickle cell disease.
  Дата оновлення: 2018-02-14
  Рівень доказовості: B
  Резюме: Hydroxyurea appears to be effective in decreasing the frequency of pain episodes and other acute complications in adults and children with sickle cell anaemia of HbSS or HbSβ°thal genotypes and in preventing life-threatening neurological events.
- Доказовий огляд 06696. Preoperative blood transfusions for sickle cell disease.
  Дата оновлення: 2018-02-14
  Рівень доказовості: D
  Резюме: There is insufficient evidence from randomised trials to determine whether conservative preoperative blood transfusion is as effective as aggressive preoperative blood transfusion in preventing sickle-related or surgery-related complications in people with HbSS disease.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00319 Ключ сортування: 015.025 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англомовного оригіналу: 2018-08-23

Автор(и): Eeva JuvonenEeva-Riitta SavolainenSakari Kakko Автор(и) попередніх версій статті: Juhani Vilpo
Редактор(и): Jukkapekka Jousimaa Лінгвіст(и)-консультант(и) англомовної версії: Maarit Green
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Haematology

Ключові слова індексу
mesh: Anemia, Hemolytic mesh: Hemolysis speciality: Haematology speciality: Internal medicine mesh: immunohemolysis
mesh: Haptoglobins mesh: degradation hemolysis mesh: Erythrocytes mesh: Anemia, Hemolytic, Autoimmune
mesh: Lactate Dehydrogenase mesh: serum lactate dehydrogenase mesh: haptoglobins, serum icpc-2: B78 icpc-2: B82