

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования
«Иркутский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии

С. А. Гуцуляк

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ

Учебное пособие

Иркутск
ИГМУ
2020

УДК 616.155.194.8-053.2(075.8)

ББК 57.334.11я73

Г 97

*Рекомендовано ЦКМС ФГБОУ ВО ИГМУ Минздрава России
в качестве учебного пособия для студентов, обучающихся по образовательной программе
высшего образования – программе специалитета по специальности Педиатрия, при
изучении дисциплины «Факультетская педиатрия»
(протокол № 2 от 23 декабря 2020г.)*

Автор:

С. А. Гуцуляк – канд. мед. наук, доцент кафедры педиатрии ФГБОУ ВО ИГМУ
Минздрава России

Рецензенты:

Е. И. Жданова – канд. мед. наук, доцент кафедры детских болезней с детскими
инфекциями ФГБОУ ВО ИГМУ Минздрава России

Н. М. Павлова – канд. мед. наук, зав. отделением педиатрии ОГАУЗ Городская
Ивано-Матрётинская детская клиническая больница, врач высшей
квалификационной категории

Гуцуляк, С. А.

Г 97 Железодефицитная анемия у детей: учебное пособие / С. А. Гуцуляк; ФГБОУ ВО ИГМУ Минздрава России, Кафедра Педиатрии. – Иркутск: ИГМУ, 2020. – 55 с.

В учебном пособии изложены современные представления об этиологии, эпидемиологии, патогенезе, клинической картине, диагностическим мероприятиям и лечебным процедурам при железодефицитной анемии у детей.

Пособие предназначено для студентов, обучающихся по программе специалитета по специальности «Педиатрия» при изучении дисциплины «Факультетская педиатрия».

**УДК 616.155.194.8-053.2(075.8)
ББК 57.334.11я73**

© Гуцуляк С. А.
© ФГБОУ ВО ИГМУ Минздрава России, 2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

ОГЛАВЛЕНИЕ	3
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	4
ВВЕДЕНИЕ	5
ОПРЕДЕЛЕНИЕ.....	5
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ	6
ЛОКАЛИЗАЦИЯ И СОСТАВ ДЕПО ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ ЧЕЛОВЕКА	6
МЕТАБОЛИЗМ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ	9
Основные принципы регуляции всасывания железа.....	10
Обмен железа	13
Схема всасывания железа	15
ЭТИОЛОГИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ.....	17
ПАТОГЕНЕЗ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ.....	19
КЛАССИФИКАЦИЯ	24
КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ	25
ДИАГНОСТИКА	26
ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ.....	29
ЛЕЧЕНИЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ	30
ДЕКОМПЕНСАЦИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ АНЕМИИ.....	38
ПРОФИЛАКТИКА	38
ПРОГНОЗ.....	41
ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ	42
ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ.....	43
СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ.....	46
ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ	48
РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА:	50

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

DMT –divalent metal trans porter

Нb – гемоглобин

Ig – иммуноглобулин

АХБ анемией при хронических болезнях

ВОЗ – всемирная организация здравоохранения

ГПК – гидроксид полимальтозного комплекса.

ЖДА – железодефицитная анемия

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

ЖКТ –желудочно-кишечный тракт

ИФА – иммуноферментный анализ

ЛДЖ – латентный дефицит железа

НТЖ – насыщение трансферрина железом

ОАК – общий анализ крови

ОАМ – общий анализ мочи

ОЖСС – общая железосвязывающая способность сыворотки

ОРВИ – острая респираторно-вирусная инфекция

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

ЦНС – центральная нервная система

ЦНС – центральная нервная система

ЭКГ – электрокардиограмма

ВВЕДЕНИЕ

Дефицит железа – одно из самых распространенных патологических состояний среди всего населения Земли. Особенно подвержены риску развития дефицита железа дети первых 2-х лет жизни, девушки-подростки. Высокая распространенность связана, в первую очередь, с тонкими механизмами регуляции баланса железа в организме человека. Железо выступает одновременно как незаменимый микроэлемент, участвующий в сотнях важнейших процессов в организме, и как вещество, запускающее в определенных условиях губительные для всех живых клеток окислительные процессы. Баланс между этими двумя процессами поддерживается эволюционно сложившейся системой регуляции обмена железа в организме. Нарушения даже в мельчайших звеньях работы этой системы могут привести либо к избыточному накоплению железа в организме или к его дефициту. Железо обладает способностью легко принимать и отдавать электроны, что позволяет ему играть главную роль в транспорте кислорода и окислительно-восстановительных реакциях

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Анемия – это снижение гемоглобина и (или) количества эритроцитов в единице объёма крови. То есть, в определение анемии заложены лабораторные показатели и не учитывается клиническая картина, которая разнообразна (слабость, утомляемость, снижение аппетита, бледность, тахикардия, sistолический шум и др.) и хорошо известна. Около 90% всех анемий детского возраста связаны с дефицитом железа.

Железодефицитная анемия (ЖДА) – это приобретенное полиэтиологическое заболевание, развитие которого связано с дефицитом железа в организме из-за нарушения поступления, усвоения или повышенных потерь данного микроэлемента, характеризующееся микроцитозом, снижением содержания железа в сыворотке крови, костном мозге и тканевых депо, в

результате чего нарушается образование гемоглобина и эритроцитов, развивается гипохромная анемия и трофические расстройства в тканях.

Латентный дефицит железа – это состояние, характеризующееся истощением запасов железа в организме при нормальном уровне гемоглобина.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

По статистическим данным, железодефицитная анемия занимает первое место среди 38 самых распространенных заболеваний человека. Из всех форм анемий она является самой распространенной: 70%-80% всех диагностируемых случаев анемии.

По данным Всемирной организации здравоохранения 1,8 млрд. человек на Земле страдают железодефицитной анемией и 3,6 млрд. – имеют латентный дефицит железа.

Наибольшая распространенность отмечается у детей дошкольного возраста, 47.4%, дети школьного возраста 25,4%.

В Российской Федерации, по данным различных авторов, железодефицитная анемия выявляется у 6%-30% населения.

ЛОКАЛИЗАЦИЯ И СОСТАВ ДЕПО ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ ЧЕЛОВЕКА

Железо является необходимым элементом, который представлен в различных молекулярных системах: от маленьких комплексов в растворе до макромолекулярных белков в мемbrane клеток и органелл. В частности, железо является важным составляющим гемоглобина, миоглобина и железосодержащих ферментов.

Железо служит переносчиком кислорода и электронов, а также работает как катализатор в жизненно важных метаболических процессах (насыщение

кислородом (оксигенация), гидроксилирование и другие), частично вследствие своей способности к обратимому и быстрому переходу одной формы железа в другую (окиси и закиси железа, соответственно, Fe (III) и Fe (II)).

Железо играет важную роль в транспорте и хранении кислорода в окислительном метаболизме, а также принимает участие в росте клеток и пролиферации. Железо переносится и хранится как составляющее различных железосодержащих комплексов, но никогда как свободный катион.

Железо обладает высокой реакционной способностью, которая необходима для множества метаболических процессов, но может быть также и потенциально опасной. Например, в результате некоторых реакций, протекающих с участием железа, появляются свободные радикалы, способные повредить компоненты клетки.

Виды железа в организме человека: функциональное, транспортное, депонированное (табл. 1).

Таблица 1.

Виды железа в организме человека

Виды железа	
Функциональное	Гемоглобин Миоглобин Гемовые энзимы Негемовые энзимы
Транспортное	Трансферрин
Депонированное	Ферритин Гемосидерин

В норме у взрослого человека суммарный запас железа составляет 3-5 г. Наибольшее количество железа, до 2/3 его запасов, содержится в гемоглобине эритроцитов. Миоглобин содержит железо в количестве 0,1 г у мужчин и 0,05 – 0,07 г у женщин. Железосодержащие белки и ферменты (72 фермента, трансферрин, лактоферрин) суммарно содержат 0,05-0,07 г железа. Депо железа

(печень, селезёнка, костный мозг) содержит в виде ферритина 1,0 г железа у мужчин и 0,5 г железа у женщин.

Результаты изучения физиологии и патологии обмена железа позволили установить различные фонды его в организме.

1. Гемоглобиновый (эритроцитарный) фонд, где находится наибольшее количество железа в составе гема, функция которого состоит в переносе кислорода от легких к тканям.

2. Запасной фонд представлен железосодержащими белками ферритином и гемосидерином, депонированными в паренхиматозных клетках и макрофагах печени, селезенки, мышц, легких, костного мозга, который делится на лабильный пул – железо макрофагов, легко мобилизуемых для нужд эритропоэза, и стабильный – железо паренхиматозных клеток,очно фиксируемых в органах депо. Запасной фонд составляет 1/3 всего железа в организме.

3. Транспортный фонд представлен железом белка трансферрина плазмы, который на 30-50% насыщен железом. Трансферрин переносит железо от слизистой оболочки кишечника, от макрофагов, клеток, где хранятся запасы железа, к эритрокариоцитам костного мозга.

4. Тканевой фонд железосодержащих ферментов, имеющихся во всех тканях организма, и неферментных железосодержащих биокатализаторов. Железо участвует в синтезе 13 ферментативных систем организма, в процессах митоза клеток, биосинтезе ДНК, реакциях иммунитета.

Железо хранится в организме в виде ферритина и гемосидерина. Из этих двух белков, на долю ферритина приходится большая часть хранимого железа. Ферритин обнаруживается практически во всех клетках, обеспечивая легкодоступный резерв для синтеза железосодержащих соединений и представляя железо в растворимой, неионной и нетоксичной форме. Наиболее богаты ферритином предшественники эритроцитов в костном мозге, макрофаги и ретикулоэндотелиальные клетки печени.

Гемосидерин – производное ферритина с более высокой концентрацией железа. Гемосидерин рассматривают как уменьшенную форму ферритина, в которой молекулы потеряли часть их белковой оболочки и сгруппировались вместе. При избытке железа, часть его, хранимая в печени в виде гемосидерина, увеличивается.

Запасы железа расходуются и возмещаются медленно и, поэтому, недоступны для экстренного синтеза гемоглобина при компенсации последствий острого кровотечения или других видов кровопотерь.

МЕТАБОЛИЗМ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ

Метаболизм железа представляет собой сложный высокоорганизованный цикл хранения, использования, транспорта, разрушения железа и повторного его использования, при котором практически все железо, высвобождающееся при распаде гемоглобина и других железосодержащих белков, вновь утилизируется. Процесс метаболизма железа в организме очень динамичен. Железо всасывается в кишечнике, транспортируется трансферрином к железо-зависимым тканям, где переходит в активное состояние для работы или в депо для хранения.

Обмен железа состоит из нескольких этапов:

- ✓ всасывание в желудочно-кишечном тракте,
- ✓ транспорт
- ✓ внутриклеточный метаболизм и депонирование,
- ✓ утилизация и реутилизация,
- ✓ экскреция из организма

Снабжение железом зависит от наличия железа в пище, всасывания и потерь железа организмом.

В пищевых продуктах железо содержится в двух формах: гемовое и негемовое.

Гемовое железо содержится в мясе, рыбе, домашней птице. Не подвержено влиянию различных факторов в просвете кишечника. Из пищи усваивается 17-22% железа.

Негемовое железо содержится во фруктах, овощах, злаках, усваивается значительно хуже, всего 1-7% от общего содержания железа в продукте. На процесс абсорбции в кишечнике оказывает влияние ряд факторов: концентрация солей железа, пищевые продукты, рН, лекарственные препараты.

Всасывание железа зависит от:

- ✓ возраста
- ✓ обеспеченности организма железом
- ✓ Состояния желудочно-кишечного тракта (нормальная секреция желудочного сока)
- ✓ Количество и химических форм поступающего железа (гемовое и негемовое железо)
- ✓ Количество и формы прочих компонентов пищи

Вещества, подавляющие всасывание:

Фитины, танины, фосфопротеины, фосфаты, оксалаты (кукуруза, рис, зерно, чай, кофе, шпинат, молоко), а также некоторые медикаменты.

Вещества, усиливающие всасывание:

Янтарная, аскорбиновая, пировиноградная, лимонная кислоты, а также фруктоза, сорбит, метионин и цистеин и другие аминокислоты, содержащиеся в мясе, рыбе.

При сбалансированном рационе питания с пищей в сутки поступает 10-20 мг железа из которых всасывается только 10-20%, т.е. 1-2 мг. Из женского молока, благодаря специальным механизмам усваивается до 50% железа. Продукты, содержащие железо представлены в приложении 1.

Основные принципы регуляции всасывания железа

Идентифицировано более 20 белков, участвующих в метаболизме железа, из которых основными являются трансферрин, трансферриновые рецепторы,

ферритин, белки-транспортеры (DMT 1, ферропортин), ферроксидазы и гепсидин.

Трансферрин – это транспортный белок, относится к гликопротеинам, синтезируется в печени. Он имеет два центра связывания железа. Трансферрин транспортирует железо с током крови к местам депонирования и использования. С трансферрином сыворотки связаны три других стандартных показателя метаболизма железа: уровень сывороточного железа, общая железосвязывающая способность сыворотки и насыщение трансферрина железом. Показатель сывороточного железа отражает количество железа, транспортирующегося в данный момент к клеткам-потребителям. ОЖСС отражает резервную, способность трансферрина присоединить железо. При железодефицитных состояниях наблюдается снижение уровня сывороточного железа и повышение ОЖСС и наоборот, при перегрузке железом — повышение сывороточного железа и снижение ОЖСС. В качестве дополнительной характеристики используется расчетный показатель насыщение трансферрина железом (НТЖ), который вычисляется по соотношению показателей сывороточного железа и ОЖСС и в норме составляет 20–40 %. При железодефицитных состояниях НТЖ снижается, при перегрузке железом НТЖ значительно превышает нормальные значения (> 50 %).

Концентрация трансферрина уменьшается в реакциях острой фазы (инфекциях, хронических воспалениях, опухолях), идиопатическом гемохроматозе, гемосидерозе. Основные причины - торможение синтетических процессов в гепатоцитах при хроническом гепатите, циррозе печени, хронической нефропатии, голодании, неопластических процессах.

Ферритин – это депо железа. Неиспользованное после всасывания железо хранится внутриклеточно в безопасной и нетоксичной форме — в составе молекулы ферритина. Содержание железа в молекуле ферритина непостоянно. Ферритин связывает 16–20 % общего количества железа в организме и является преимущественно внутриклеточным белком, депонирующим железо и освобождающим его по мере необходимости. Ферритин состоит из

апоферритина и гидроксифосфата железа. Каждая молекула ферритина может аккумулировать до 4500 атомов железа, которое депонируется и освобождается из ферритина в двухвалентной форме. В сыворотке здоровых людей содержится небольшое количество ферритина, основными источниками которого предположительно являются моноциты крови и макрофаги печени и селезенки. В физиологических условиях уровень сывороточного ферритина отражает запасы железа в организме: снижение ферритина менее 45 мкг/л характерно для истинного железодефицита. При наличии очага воспаления или опухолевого роста повышение уровня сывороточного ферритина носит характер острофазового ответа. Помимо воспаления гиперферритинемия может наблюдаться при массивном некрозе органов и тканей, когда в плазму высвобождается значительное количество внутриклеточного ферритина.

Гемосидерин – нерастворимый комплекс с железом (биологический аналог ржавчины). Откладывается при избытке железа. Обнаруживается в макрофагах костного мозга, селезенки, печени (купферовских клетках). Нерастворим в воде. Трудно мобилизуемая форма железа.

Транспортный белок DMT 1 в значительном количестве экспрессируется на ворсинчатом эпителии слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки, где осуществляет доставку ионов пищевого железа в энтероциты.

Ферропортин — транспортный белок, обеспечивающий выход железа из клеток (энтероцитов, макрофагов, гепатоцитов).

Ферроксидазы — белки, окисляющие двухвалентное железо в трехвалентное, что необходимо для включения ионов железа в трансферрин. Из двух известных белков один, гефестин, экспрессируется на поверхности энтероцитов и участвует в процессе всасывания пищевого железа. Другой, церулоплазмин, циркулирует в плазме и участвует в рециркуляции железа.

Гепсидин — низкомолекулярный гормон, который регулирует внеклеточную концентрацию железа. Кроме своей основной функции он еще обладает антибактериальной и антрафунгальной активностью, способен повреждать мембранные бактерий. Механизм действия гепсицина состоит в

блокаде функции ферропортина, в результате чего ингибируется выход железа из клеток: энteroцитов, макрофагов и гепатоцитов. Избыток железа индуцирует синтез гепсидина гепатоцитами.

Гормон эритропоэтин – это гормон дифференцировки, он активирует митоз и созревание эритроцитов из клеток предшественников эритроцитарного ряда. Вырабатывается почками (90 %) и купферовскими клетками печени (10%). Уровень синтеза эритропоэтина зависит от степени насыщения крови кислородом. Стимуляция эритропоэза активирует механизмы, повышающие абсорбцию железа.

Обмен железа

В организме человека железо не синтезируется. При рождении ребенок имеет около 300-500 мг железа, полученного от матери через плаценту. После рождения ребенка запас железа увеличивается за счет поступления пищевого железа: сначала — из лактоферрина молочных продуктов, в дальнейшем — за счет гемового железа и железа растительных продуктов. После достижения возрастной нормы (3-5 г), содержание железа поддерживается на постоянном уровне. В норме ежедневно теряется около 2 мг железа. Эти потери включают железо, удаляющееся со слущивающимся эпителием кожи и ЖКТ, с потоотделением. Примерно такое же количество железа ежедневно поступает с пищей.

Процесс всасывания регулируется гепсидином: если содержание железа в организме избыточно, железо задерживается в энteroцитах и в дальнейшем удаляется из организма вместе со слущивающимся эпителием. В случае недостатка железо поступает в кровоток и соединяется с трансферрином. Включение железа в трансферрин возможно при наличии двух условий: 1) выход железа из энteroцита обеспечивается ферропортином; 2) двухвалентное железо переводится в трехвалентное гефестином. В составе трансферрина всосавшееся железо поступает через систему воротной вены в печень, где часть железа остается в гепатоцитах и хранится в виде запасного фонда, преимущественно

внутриклеточно в составе ферритина. Печень располагает наиболее значительными запасами железа, которое при необходимости может быстро освобождаться для метаболических процессов. Большая часть железа транспортируется в костный мозг для синтеза гемоглобина. Меньшая часть железа доставляется другим клеткам-потребителям, имеющим трансферриновые рецепторы. В основном это активно пролиферирующие клетки с высокой потребностью в железе.

Утилизация железа, доставленного трансферрином к клеткам потребителям, осуществляется с помощью трансферриновых рецепторов, которые расположены на поверхностной мембране клетки. С помощью эндоцитоза комплекс железа с трансферрином попадает в клетку, имеющую трансферриновые рецепторы. В клетке ионы железа освобождаются, а комплекс трансферрина с рецепторами расщепляется, вслед за чем рецепторы возвращаются на поверхность клетки, а в плазму поступает белковая часть трансферритина, лишенная железа, называемая апотрансферрином. Большая часть железа, поступившего в цитоплазму клетки, используется для синтеза гемоглобина, а в неэритроидных клетках — для синтеза ДНК, РНК и железосодержащих ферментов.

Из костного мозга железо в составе эритроцитов поступает в кровоток, где циркулирует в течение 3–4 мес. В дальнейшем специализированные макрофаги селезенки и печени захватывают и разрушают состарившиеся (или поврежденные) эритроциты, осуществляют деградацию гемоглобина и освобождение железа, которое затем вновь поступает в плазму и связывается с трансферрином. Соединение железа с трансферрином возможно при наличии ферропортина, который обеспечивает выход железа из макрофага в плазму, и церулоплазмина, который окисляет двухвалентное железо в трехвалентное. Далее железо вновь поступает в плазму и повторно утилизируется, т. е. доставляется к активно пролиферирующему, преимущественно эритроидным клеткам костного мозга, синтезирующему гемоглобин. Ежедневно для эритропоэза требуется около 20–30 мг железа, тогда как ежедневное поступление

пищевого железа из кишечника составляет всего 1–2 мг. Необходимые 20–30 мг железа ежедневно возвращаются в циркуляцию макрофагами селезенки и печени. Этот процесс носит название «рециркуляция железа». Процессы всасывания, рециркуляции и хранения запасов железа регулируются гепсидином, который продуцируется клетками печени. После соединения гепсидина с молекулами ферропортина, расположенными на поверхностной мембране клетки, комплекс гепсидин–ферропортин поступает внутрь клетки и разрушается в лизосомах. В результате выключения функции ферропортина железо накапливается внутри энteroцитов, макрофагов и гепатоцитов, т. е. блокируются процессы всасывания, рециркуляции и освобождения железа из запасных фондов, что ведет к снижению содержания железа в плазме. В физиологических условиях продукция гепсидина клетками печени регулируется уровнем железа в крови и степенью оксигенации ткани печени. Повышение концентрации железа в крови сопровождается повышением продукции гепсидина, что ведет к внутриклеточной секвестрации железа и, как следствие, к развитию гипоферремии. Снижение концентрации железа в крови подавляет продукцию гепсидина, что обуславливает восстановление функции ферропортина, активацию всасывания и рециркуляции, повышение уровня железа в крови. Таким образом, поддерживается баланс между поступлением и потреблением железа в норме. При патологических условиях продукция гепсидина регулируется провоспалительными цитокинами.

Схема всасывания железа

При всасывании железа большую роль играет слизистая кишечника. **Гемовое железо** всасывается как железопорфириновый комплекс с помощью специальных рецепторов. Не подвержено влиянию различных факторов в просвете кишечника.

Негемовое железо всасывается как разновидность железа поступающего из солей железа. Всасывается в виде железа, образующегося из комплексов Fe

(III). Находятся под влиянием обмена таких железо-связывающих белков, как трансферрин, муцины, интегрины, и мобилферрин.

Обе формы усваиваются на уровне эпителиоцитов двенадцатиперстной кишки и проксимального отдела тощей кишки.

В желудке возможна абсорбция только негемового железа, на долю которого приходится не более 20%.

В принципе, все клетки имеют трансферриновые рецепторы и захват железа клетками определяется количеством трансферриновых рецепторов. В норме заняты не более, чем 30 % железосвязывающих рецепторов трансферрина плазмы.

В эпителиоцитах гемовое железо распадается на ионизированное железо, окись углерода и билирубин, причем усвоение его не связано с кислотно-пептической активностью желудочного сока. Оксигеназа гема, специальный фермент, стимулирует распад комплекса железа и порфирина.

Негемовое железо, поступившее с пищей, находится в окисленной форме Fe^{3+} . Основной барьер для железа – это мембрана между энteroцитом и капилляром, где присутствует специфический переносчик двухвалентных катионов, связывающий Fe^{2+} . Данный белок синтезируется только в криптах двенадцатиперстной кишки.

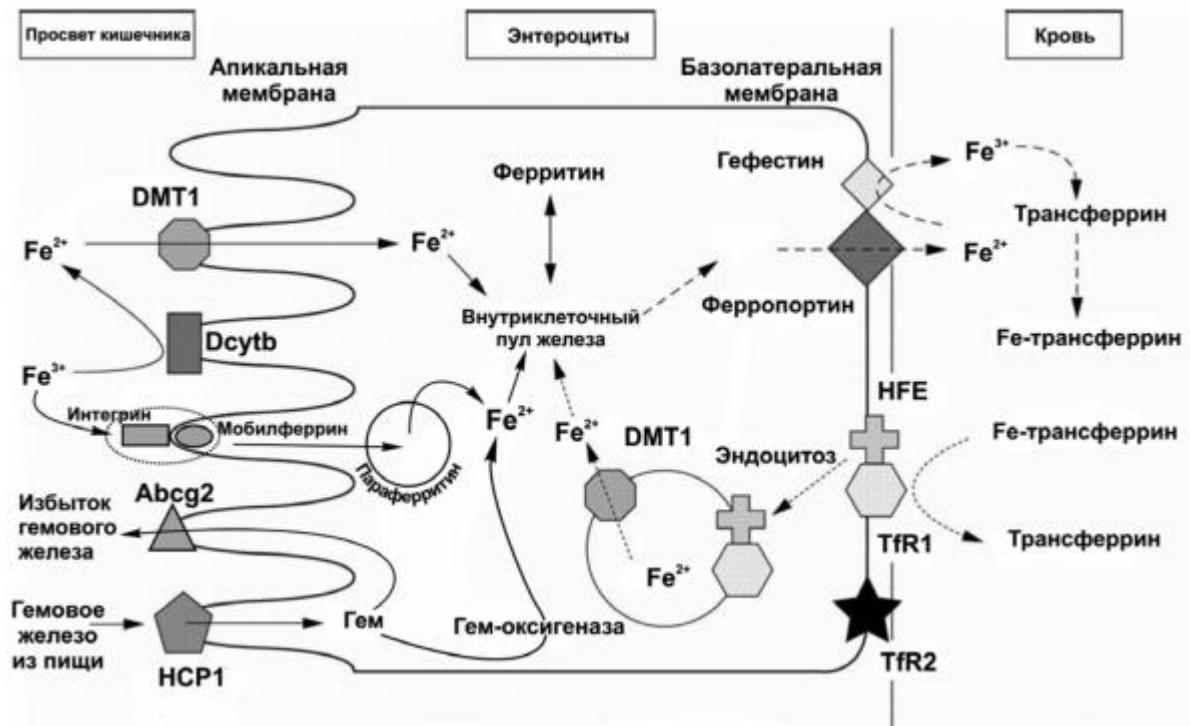
Железо захватывается апикальной поверхностью энteroцита и при помощи дуоденального цитохрома В восстанавливается в Fe^{2+} и движется к базолатеральной поверхности энteroцита с помощью дивалентного (дуоденального) металлотранспортера (DMT1), далее транспортируется ферропортином через мембрану в плазму. В транспорте железа через мембрану принимает участие, кроме ферропортина, также и гефестин, который окисляет Fe^{2+} в Fe^{3+} , поскольку ферропортин может взаимодействовать лишь с Fe^{2+} , а трансферрин связывает лишь Fe^{3+} и доставляет его к тканям, органам и костному мозгу.

Следующий механизм всасывания железа: альтернативный железотранспортный (интегрин-мобилферриновый) путь - характерен только

для трехвалентного железа. Fe^{3+} связывается с муцином, который передает его на интегрин с последующим переходом в энteroцит и взаимодействует с мобилферрином. Схема всасывания представлена на рисунке 1.

Рисунок 1.

Схема транспорта железа в энteroците¹.



ЭТИОЛОГИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Основная причина развития железодефицитной анемии, по данным ВОЗ – это несбалансированное питание. Причиной анемии у детей старшего возраста могут быть хронические кровопотери, у детей младшего возраста глистные инвазии.

Основные причины развития ЖДА в детской практике:

1. Низкие запасы железа при рождении:

- недоношенные дети
- дети от матерей с железодефицитной анемией во время беременности

¹ Andrews N. C. The iron transporter DMT1. Nancy C Andrews, 1999.

- дети с задержкой внутриутробного развития
- крупная масса тела при рождении
- дети с кровопотерей в перинатальном периоде
- преждевременная или поздняя перевязка пуповины

2. Алиментарные факторы

- искусственное вскармливание неадаптированными смесями
- позднее и нерациональное введение прикорма
- преимущественно вегетарианская пища в любом возрасте
- обилие цельного коровьего молока
- голодание

3. Избыточные потери или повышенное потребление железа тканями

- повышенная потребность организма в железе в связи с быстрыми темпами роста ребенка
- Инфекционно–воспалительные состояния сопровождаются торможением включения железа в гем, снижением выработки транспортного белка трансферрина, повышением утилизации железа в систему цитохромов и макрофагов, депрессией эритроидного ростка костного мозга (вирусемия, токсемия, бактериемия), что приводит к перераспределению железа и вскрывает имеющийся латентный дефицит железа. заболевания ЖКТ, приводящие к нарушению всасывания железа кровопотери
- подростки-атлеты
- токсические факторы
- повышенная потребность, связанная со спортивной активностью
- избыточная масса тела и ожирение
- эндокринные заболевания и нарушение обмена железа из-за гормональных изменений в пубертате

Развитие анемии у детей первого года жизни возможно при искусственном вскармливании неадаптированными смесями на основе цельного молока, позднего введения прикорма. Дети, находящиеся на грудном вскармливании, до

4-х месяцев обеспечены железом при условии отсутствия железодефицитного состояния у матери. Именно грудное молоко представляет собой идеальный продукт питания для детей первого года жизни и с точки зрения преодоления дефицита железа. Железо, содержащееся в грудном молоке, имеет наибольшую биологическую доступность – 50%. (табл. 2.)

Таблица 2.

Содержание, биодоступность и всасывание железа из различных продуктов питания детей раннего возраста

Продукт	Содерж. Fe (мг/л)	Биодоступн. Fe %	Абсорбц. Fe (мг/л)
Грудное молоко	0,5	50	0,25
Цельное коровье молоко	0,5	10	0,05
Необогащённая железом формула	1,5-4,8	10	0,15 – 0,48
Обогащённая железом формула	10,0 – 12,8	4	0,4 – 0,51

Применение цельного коровьего молока вызывает появление геморрагических элементов на слизистой оболочке желудка и возможное развитие постгеморрагической анемии. Применение детских продуктов питания, обогащённых железом (адаптированные смеси, каши промышленного производства), а позднее, введение мяса – принципиальные моменты питания ребёнка раннего возраста. Необходимость помнить, что процент усвоения железа из злаков, сои, овощей и фруктов крайне низок, а основным поставщиком является гемовое железо, содержащееся в мясе (приложение 2).

ПАТОГЕНЕЗ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Этиологические причины ЖДА приводят прежде всего, к истощению запасного фонда, затем тканевого, снижению его в клетках организма,

насыщения трансферрина, уровня сывороточного железа. Развивается латентный или тканевой дефицит железа (ЛДЖ). Уменьшение транспорта железа к эритрокариоцитам костного мозга сопровождается нарушением включения его в клетки эритроидного ряда, синтеза гема и гемоглобинизации эритроцитов, что ведет к развитию ЖДА.

Поскольку железо принимает участие в жизнедеятельности каждой клетки организма, то его недостаток приводит к морфофункциональным изменениям всех органов и тканей. Выраженность этих изменений и их клинические проявления определяются не столько анемией, сколько тканевым гипосидерозом. К патологическим изменениям при сидеропении следует отнести повреждение эпителиальных тканей, ЦНС, снижение защитных сил организма. При дефиците железа отмечаются дегенеративно-дистрофические изменения эпителия кожи, слизистых оболочек полости рта, желудочно-кишечного тракта, дыхательных путей и других органов.

В развитии ЖДА, как и всякой другой анемии, имеет значение гипоксия - недостаточное обеспечение тканей кислородом. Кроме того, нарушается активность ряда ферментов в связи с дефицитом железа, и ферментативные нарушения преобладают над гипоксией, так как включаются компенсаторные механизмы, нормализующие отдачу кислорода из гемоглобина тканям: повышается активность глюкоз-6-фосфатдегидрогеназы, 2,3-дифосфоглюкуроновой кислоты, что способствует снижению сродства гемоглобина к O_2 , повышается выход кислорода в ткани. При тяжелой анемии компенсация у детей оказывается недостаточной, и это способствует появлению признаков гипоксии тканей.

В связи с понижением уровня O_2 в крови и уменьшением ее вязкости за счет снижения массы форменных элементов падает сосудистое сопротивление и повышается скорость кровотока, начинается тахикардия, одышка, увеличивается сердечный выброс, у 1/3 больных развивается миоглобиндефицитная миокардиопатия. Гипоксические изменения в миокарде при снижении уровня железосодержащих ферментов усиливают гемодинамические расстройства. Эти

же механизмы лежат в основе нарушения синтеза ДНК и РНК в печеночных клетках, уменьшения числа гепатоцитов и развития жирового гепатоза. При гипоксии нарушаются процессы перекисного окисления липидов, что ведет к накоплению диеновых коньюгатов. Гипоксия приводит к нарушению клеточных органелл, при этом уменьшается плотность митохондрий в клетках печени, мышц и эритроидных клеток. Одновременно снижается катаболизм катехоламинов, повышается их концентрация в тканях ЦНС, что ведет к увеличению адренергических влияний. Гипоксия вызывает гипервентиляцию легких, что ведет к повышению сердечно-сосудистой деятельности – увеличивается объем циркулирующей крови. Эти изменения, имеющие вначале компенсаторный характер, приводят к органическим повреждениям. Изменения ЦНС при гипосидерозе связаны с тем, что на протяжении всего периода роста ребенка происходит повышение концентрации железа в клетках головного мозга и к 20 годам его содержание 0,21 г/л в экстрапирамидной системе превышает таковое в печени, органе, депонирующем железо. При дефиците железа у детей эквивалентно редуцируются все субклеточные фракции мозгового железа. У взрослых этого не наблюдается, поэтому дефицит железа у детей оказывается на умственном развитии детей, отрицательно оказывается на памяти ребенка, способности сосредоточиваться на обучаемом предмете, снижается интеллект. Происходит депрессия активности моноаминооксидазы и альдегидоксидаз - ферментов, играющих роль в разрушении ложных нейротрансмиттеров.

В селезенке повышается количество ДНК, что способствует увеличению массы органа. В почках также отмечают гипертрофию, а в головном мозге нередко, наоборот гипотрофию. Снижается количество миоглобина в скелетных мышцах, происходит отставание в физическом развитии. Снижается активность гемсодержащих ферментов и ферментов, для активации которых необходим ион железа. Это приводит к дегенеративно-дистрофическим изменениям, прежде всего, в ЖКТ: снижается количество желудочного сока, падает активность амилазы, липазы, трипсина, что ведет к недостаточному усвоению аминокислот, солей, витаминов, в том числе железа, приводит к синдрому мальабсорбции. У

1/3 - 1/2 детей возникают кишечные кровотечения и усугубляют ЖДА. Оральная терапия препаратами железа в данной ситуации низкоэффективна. У больных развивается ринофарингит, ларингит, глоссит, хейлит, гингивит, кариес зубов, эзофагопатия, атрофический гастрит, энтеропатия. Энтеропатия при ЖДА связана с дефицитом железа, это подтверждается нормальным состоянием ЖКТ при гемолитических анемиях, при которых нет дефицита железа.

При ЖДА нарушается синтез гемоглобина из-за недостатка железа и страдает суточная продукция эритроцитов – снижается пролиферация ядерных эритроцитарных элементов. Усиливается неэффективный эритропоэз: в костном мозге значительно больше, чем в норме (5-10%), разрушается эритрокариоцитов. Но главное – нарушение синтеза гемоглобина, поэтому цветовой показатель эритроцитов остается, как правило низким.

Наиболее значительные изменения происходят в иммунокомпетентной системе. Клеточный иммунитет нарушается в виде понижения бласттрансформации лимфоцитов, уменьшения числа Т-лимфоцитов, снижения макрофагальной функции, наблюдается несостоятельность фагоцитоза, снижается активность натуральных киллеров, продукция интерферона, интерлейкина 1, продукция В-лимфоцитов, уровня IgG. Снижается титр комплемента. Таким образом, дефицит железа приводит к повреждению местного иммунитета, резкому угнетению клеточного иммунитета.

Наряду с железом большую роль в кроветворении играют такие минералы, как медь, цинк, кобальт, марганец, никель, молибден, хром и др., содержание которых в организме значительно меньше - 0,001 %. Они оказывают влияние на обмен железа, созревание клеток костного мозга, белковый состав сыворотки крови, участвуют в синтезе ферментов, гормонов, витаминов. Дефицит витаминов (B1, B2, B6, PP, C) отражается на белковом обмене и других сторонах метаболизма. Это ведет к росту заболеваемости: частота ОРВИ в 2-3 раза чаще, вирусный гепатит в 5 раз чаще, особенно часты кишечные инфекции, хронические очаги инфекции (тонзиллит, гайморит, кариес зубов). Железо принимает участие в регуляции иммунного ответа.

Выделяют три железодефицитных состояния:

1. **Прелатентный дефицит железа**, при котором опустошаются запасы железа только из депо при сохранении транспортного гемоглобинового фондов железа. Это состояние не имеет клинических критериев диагностики.
2. **Латентный дефицит железа** составляет 70% от всех железодефицитных состояний и характеризуется следующими клиническими проявлениями:
 - эпителиальным синдромом (сухость кожи, заеды в углу рта, пигментация на лице, ломкость и выпадение волос, раздваивание кончиков волос, расслаивание и ломкость ногтей, их уплощение и поперечная исчерченность);
 - изменениями со стороны мышечной системы (гипотония мышц, в том числе и мочевого пузыря с развитием недержания мочи);
 - изменениями нервной системы (дефекты обоняния: пристрастие к сильным и резким запахам духов, бензина, ацетона, выхлопных газов автомобиля;
 - дефектами вкуса: больные едят землю, мел, сырье мясо и тесто.ЛДЖ подтверждается при наличии у ребёнка 3-4 из выше перечисленных симптомов. Уровень гемоглобина при ЛДЖ нормальный, что не позволяет при проведении скрининга выделить таких детей из общей популяции на основании этого параметра.
3. Железодефицитная анемия составляет 30% от всех железодефицитных состояний. Отмечается снижение уровней гемоглобина, железа сыворотки и ферритина при повышении общей железосвязывающей способности сыворотки (ОЖСС).

КЛАССИФИКАЦИЯ

Классификация МКБ-10

В соответствии с Международной статистической классификацией болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотра [1] выделяют следующие формы анемий, связанных с дефицитом железа:

D 50 Железодефицитная анемия (асидеротическая, сидеропеническая, гипохромная);

D 50.0 Железодефицитная анемия, связанная с хронической кровопотерей (хроническая постгеморрагическая анемия);

D 50.1 Сидеропеническая дисфагия (синдромы Келли - Паттерсона и Пламмера - Винсона);

D 50.8 Другие железодефицитные анемии;

D 50.9 Железодефицитная анемия неуточненная.

E61.1. Недостаточность железа

Единой клинической классификации в настоящее время нет

Классификация ЖДА по степени тяжести:

Легкая (содержание Hb 90-120 г/л)

Средняя (содержание Hb 70-89 г/л)

Тяжелая (содержание Hb ниже 70 г/л)

Этиологическая классификация ЖДА

- ✓ алиментарный дефицит железа вследствие несбалансированного питания;
- ✓ повышенные потребности организма в железе вследствие бурного роста ребенка;
- ✓ потери железа из организма, превышающие физиологические (хронические кровопотери, алиментарно-зависимые факторы).
- ✓ связанные с лекарственными препаратами
- ✓ дефицит железа при рождении ребенка

Алиментарно-зависимыми факторами в развитии дефицита железа у детей являются:

- недостаточное поступление железа с пищей;
- сниженное всасывание железа;
- увеличенные потери железа из-за микрорвотечений из кишечника (обусловленные ранним введением кефира и цельного коровьего молока в рацион детей раннего возраста; глистные инвазии, инфекционно-воспалительные заболевания кишечника)

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Клиническая картина ЖДА включает сочетание астеноневротического, эпителиального, сердечно-сосудистого, мышечного синдрома и синдрома вторичного иммунодефицита.

Астеноневротический синдром: повышенные утомляемость, возбудимость, раздражительность, эмоциональная неустойчивость, потливость; отставание в психомоторном развитии; вялость, астения, сонливость, апатия; снижение аппетита и способности к концентрации внимания; негативизм; у более старших детей головные боли, головокружение, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами, боли в сердце, а также извращенный аппетит с поеданием крахмала, сырого картофеля и мяса, геофагия, извращение обоняния; дизурические расстройства.

Эпителиальный синдром – бледность кожи, слизистых оболочек и ушных раковин; сухость и шелушение кожи; дистрофические изменения кожи, ногтей, волос, слизистых оболочек рта, языка; кариес зубов, их крошение, дефекты эмали; Нарушение глотания твердой пищи, атрофический гастрит, дуоденит, мальдигестия с признаками нарушения утилизации пищевых веществ в копрограмме, неустойчивый стул; тошнота; голубые склеры.

Сердечно-сосудистый синдром: тахикардия, тенденция к артериальной гипотонии, ослабление тонов сердца и расширение границ относительной сердечной тупости, функциональный сердечный шум на верхушке, иногда шумы над крупными сосудами.

Мышечный синдром – мышечная гипотония, быстрая утомляемость, дизурия, ночное и дневное недержание мочи из-за слабости мышечного аппарата, нарушение работы сфинктеров при кашле и смехе, запоры.

Синдром вторичного иммунодефицита: частые ОРВИ, пневмонии, кишечные инфекции и др.

К редким симптомам дефицита железа относят: увеличение печени и селезенки, отечность. У девушек возможна дисменорея.

ДИАГНОСТИКА

Диагноз ЖДА основывается на характерной клинико-гематологической картине заболевания и наличии лабораторных доказательств абсолютного дефицита железа.

Для диагностики ЛДЖ ВОЗ были разработаны и предложены специальные критерии:

- Снижение уровня сывороточного железа ниже 12,5 мкмоль/л;
- Повышение ОЖСС более 69 мкмоль/л;
- Процент насыщения трансферрина железом менее 17%;
- Снижение сывороточного ферритина менее 30 нг/мл;
- Повышение уровня растворимых трансферриновых рецепторов более 2,9 мкг/мл.

Расчётный коэффициент, вычисляется по формуле:

$$\text{НТЖ} = \frac{\text{Железо сыворотки (в мкмоль/л)}}{\text{ОЖСС (в мкмоль/л)}} \times 100\%$$

В норме содержание гемоглобина не ниже 110 г/л у детей до 6-ти лет и 120 г/л – старше 6-ти лет.

Если имеется снижение уровня гемоглобина, то эти же критерии являются критериями диагностики ЖДА.

Для лабораторной диагностики ЖДА, уровень и качество которой в нашей стране, в определённой мере, зависит от оснащённости и финансовых возможностей лечебных учреждений, используются: общий анализ крови, выполненный «ручным» методом; общий анализ крови, выполненный на автоматическом гематологическом анализаторе; биохимические исследования.

В общем анализе крови, выполненном «ручным» методом, отмечаются: снижение гемоглобина (<110 г/л), снижение количества эритроцитов ($<3,8 \times 10^12$ /л), снижение цветового показателя ($<0,86$); снижение диаметра эритроцитов ($<7,2$ мкм); нормальное количество ретикулоцитов (0,2-1,2%); увеличение СОЭ ($>10-12$ мм/час). Ошибка при выполнении анализа крови «ручным» методом составляет более 5%.

В общем анализе крови, выполненном на автоматическом гематологическом анализаторе, отмечается: снижение гемоглобина, количества эритроцитов, гематокрита ($<32,0-39,9\%$, в зависимости от возраста), нормальное количество ретикулоцитов, снижение MCV (среднего объёма эритроцитов) <90 fL (фемтольитр) и MCHC (среднего содержание гемоглобина в эритроците) $<33-34$ г/дл; повышение RDW (степени аизоцитоза) $>13\%$. Ошибка автоматических гематологических анализаторов менее 3%.

В последние годы предложено несколько новых биохимических показателей для диагностики дефицита железа. Одним из них является цинкпротопорфирин — первый биохимический признак, отражающий изменения эритроцитов при снижении запаса железа в организме. Цинкпротопорфирин образуется в результате замещения цинком иона железа в протопорфирине на последнем этапе биосинтеза гема. Измерение проводят в капле цельной капиллярной крови с помощью портативного прибора — гематофлюорометра. Результат готов через 1 минуту. Нормальные значения

находятся в переделах 30—80 мкмоль/моль гема. Повышение показателя выше этого уровня свидетельствует о дефиците железа.

При выявлении ЖДА требуется проведение комплекса инструментальных исследований для выяснения причины развития анемии. Индивидуальный план обследования составляет врач на основании выявленных патологических изменений при первичном обследовании и может включать следующие исследования:

- ✓ рентгенография органов грудной клетки;
- ✓ Ультразвуковое исследование органов брюшной полости, забрюшинного пространства и малого таза;
- ✓ Фиброгастродуоденоскопия;
- ✓ Ультразвуковое исследование щитовидной железы;
- ✓ ЭКГ;
- ✓ исследования для выявления гельминтозов (кал на яйца глистов, соскоб на яйца глистов, определение антител методом ИФА к гельминтам (*Opisthorchis*, *Toxocara*, *Trichinella*, *Echinococcus*, *Giardia lamblia*, *Ascaris lumbricoides*), исследование кала методом обогащения);
- ✓ биохимический анализ крови (общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой билирубин, АСТ, АЛТ, креатинин, мочевина, щелочная фосфатаза, гамма-глютаминтранспептидаза) с определением основных показателей функционального состояния печени, почек, поджелудочной железы;
- ✓ проведение скрининга на наличие вирусных гепатитов В и С, ВИЧ-инфекции;
- ✓ ОАМ;
- ✓ иммунограмма с целью исключения первичных иммунодефицитов;
- ✓ с целью исключения целиакии определение антител к тканевой трансглютаминазе.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Проводиться с другими анемиями из группы дефицитных анемий – дефицитом фолиевой кислоты и дефицитом витамина В12, имеющих сходную клиническую картину и лабораторные параметры. Для этих состояний характерны следующие клинические признаки: глоссит, преждевременно поседевшие волосы, кровоточивость, желтуха. Депрессия, психоз и подострая комбинированная дегенерация спинного мозга (только при дефиците витамина В12).

Лабораторными признаками являются:

- выраженное снижение гемоглобина;
- снижение количества эритроцитов и их макроцитоз;
- снижение гематокрита;
- панцитопения в периферической крови;
- гиперсегментация ядер нейтрофилов (пятидолльчатые и шестидольчатые ядра);
- мегалобlastы в костном мозге;
- гиперклеточность костного мозга.

Правомочна дифференциальная диагностика ЖДА с анемией при хронических болезнях (АХБ), являющейся самостоятельной нозологической формой (код по МКБ-10 – D63.8). Встречается при инфекциях, системных заболеваниях соединительной ткани, хронических заболеваниях печени, злокачественных новообразованиях.

Патогенез АХБ связан с четырьмя основными механизмами:

1. нарушением метаболизма железа – при достаточном количестве железа в организме затруднено его использование и реутилизация из макрофагов;
2. гемолиз эритроцитов;

3. супрессия эритропоэза ингибиторами (средние молекулы, продукты перекисного окисления липидов, цитокины, фактор некроза опухоли, интерлейкин-1, замещение опухолевыми клетками);
4. неадекватная продукция эритропоэтина, т.е. повышение выработки при отставании темпов его роста от развития анемии.

Лабораторными признаками АХБ являются: нерезкое снижение гемоглобина и эритроцитов, микроцитарный, норморегенераторный характер анемии, снижение сывороточного железа и ОЖСС, увеличение ферритина и СОЭ.

ЛЕЧЕНИЕ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

Целями лечения ЖДА являются устранение причины, лежащей в основе развития заболевания (коррекция питания, выявление и устранение источника кровопотери, выявление и устранение паразитарных инвазий), и возмещение дефицита железа в организме путем его введения в количестве, необходимом для нормализации уровня гемоглобина и восполнения тканевых запасов железа (ферритин сыворотки $> 40-60$ мкг/л).

- ✓ Задачи 1-го этапа лечения: устранение причин, лежащих в основе ЖДА; коррекция изменений, развившихся при дефиците железа; нормализация гемоглобина и начало формирования депо железа;
- ✓ Задачи 2-го этапа – окончательное формирование депо железа.

Для успешного лечения ЖДА важно соблюдение принципов терапии ЖДА:

1. Назначение лекарственных железосодержащих препаратов, поскольку восместить дефицит железа в организме иными способами невозможно.
2. Оральная терапия препаратами железа. Внутривенное введение препаратов железа показано только при тяжёлой форме ЖДА, составляющей около 3% от всех ЖДА. Трансфузии эритроцитарной массы в большинстве случаев не показаны, должны избегаться

вследствие неоправданно высокого риска трансмиссии вирусов гепатита, цитомегаловирусов и ВИЧ-инфекции.

3. Адекватность дозировки препаратов железа. Доза рассчитывается для конкретного больного с учётом:
 - степени анемического состояния;
 - массы тела больного.
4. Ранее прекращение терапии препаратами железа создаёт предпосылки развития рецидива ЖДА. Длительность курса терапии препаратами железа:
 - при легкой степени минимальный курс составляет 3 месяца
 - при анемии средней степени тяжести – 4,5 месяца
 - при тяжелой – 6 месяцев.

В таблице 3 представлен терапевтический план лечения ЖДА оральными препаратами железа.
5. Преодоление тканевой сидеропении и пополнение запасов железа в депо, что определяется по нормализации концентрации сывороточного ферритина. Распространённой ошибкой является прекращение лечения препаратами железа после достижения нормального уровня гемоглобина. Основной задачей ферротерапии является восполнение депо железа и преодоление тканевой сидеропении. Ранее прекращение терапии препаратами железа создаёт предпосылки развития рецидива ЖДА.
6. Контроль эффективности лечения ЖДА препаратами железа:
 - ретикулоцитарная реакция на 10-12 день от начала лечения препаратами железа;
 - начало подъёма уровня гемоглобина на 3-4 неделе;
 - исчезновение клинических проявлений заболевания – 1-2 месяца;
 - преодоление тканевой сидеропении – 3-6 месяцев (контролируется по ферритину сыворотки).

Таблица 3.

Схема пероральной терапии железодефицитной анемии

Декретированные сроки контроля	1 месяц от начала терапии	3 месяца от начала терапии	4 месяца от начала терапии	6 месяцев от начала терапии
Степень тяжести анемии (г/л)	показатели	показатели	показатели	показатели
	Железо сыворотки	Ферритин сыворотки	Ферритин сыворотки	Ферритин сыворотки
Лёгкая (Hb 110-90)	Лечебная доза	$\frac{1}{2}$ лечебной дозы		
Средняя (Hb 90-70)	Лечебная доза	$\frac{1}{2}$ лечебной дозы	$\frac{1}{2}$ лечебной дозы	
Тяжёлая (Hb<70)	Лечебная доза	Лечебная доза	$\frac{1}{2}$ лечебной дозы	$\frac{1}{2}$ лечебной дозы

После окончания курса лечения препаратами железа необходимо контролировать показатели гемоглобина ежемесячно в течение года для определения необходимости поддерживающей терапии препаратами железа.

Если указанные выше критерии эффективности лечения препаратами железа не выполняются, то следует пересмотреть следующие позиции:

- правильность постановки диагноза ЖДА;
- адекватность дозировки препарата железа (табл.4);
- длительность лечения ЖДА;
- выполнимость курса лечения ЖДА родителями пациента;
- переносимость пациентом назначенного препарата железа;
- наличие заболеваний, приводящих к потере железа.

Таблица 4.

**Возрастные терапевтические дозы пероральных препаратов железа
для лечения ЖДА у детей (ВОЗ, 1989)**

Возраст ребенка	Суточная доза элементарного железа
Солевые препараты железа	
Дети до 3 лет	3 мг/кг
Дети старше 3 лет	45 -60 мг
Подростки	До 120 мг
Препараты железа на основе ГПК трехвалентного железа	
Любой возраст	5 мг/кг

Если все вышеуказанные моменты учтены, то при отсутствии эффекта от терапии препаратами железа следует думать о железорефрактерной ЖДА — это заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, его причиной является наличие различных мутаций в гене TMPRSS6, обуславливающем повышение концентрации гепцидина, ингибирующего всасывание железа из кишечника и высвобождение железа из макрофагов. Для железорефрактерной ЖДА характерны отсутствие ответа на терапию пероральными препаратами железа, частичный ответ на лечение парентеральными препаратами железа, хроническое течение заболевания и наличие семейных случаев.

Для правильного расчёта суточной дозы обязательно знание содержания элементарного железа в назначаемом препарате, которое может быть различным (приложение 3).

Препараты железа для перорального приема могут быть условно разделены на ионные солевые (преимущественно двухвалентные) и несолевые препараты железа, например, на основе гидроксид полимальтозного комплекса (ГПК). Рандомизированные исследования последних лет доказали, что эффективность солевых препаратов железа и препаратов железа (III) на основе ГПК в лечении ЖДА одинакова.

Количественный и качественный состав лекарственных препаратов железа сильно варьирует: высоко- и низкодозированные, односоставные и

комбинированные. В настоящее время ряд исследований показало, что применение низкодозированных препаратов железа короткими курсами (2 недели в месяц) или альтернирующими режимами (через день в течение месяца) имеет более высокую эффективность и меньшую частоту побочных эффектов, чем применявшиеся ранее высокодозированные препараты, в том числе в виде повторных (2-3 раза в день) приемов.

Терапия солевыми препаратами железа сопровождается многочисленными проблемами:

- имеют металлический привкус;
- стойко окрашивают эмаль зубов и слизистую оболочку дёсен;
- взаимодействуют с пищей и другими лекарствами;
- их всасывание является пассивным, неконтролируемым процессом вследствие чего возможна передозировка и отравления;
- возможны диспепсические явления;
- частый отказ пациентов от лечения (до 30—35% приступивших к лечению), т.е. низкая комплаентность.

Несолевые препараты железа имеют следующие свойства и преимущества:

- высокую безопасность, отсутствие риска передозировки, интоксикации и отравлений;
- отсутствие потемнения десен и зубов;
- приятный вкус;
- отличную переносимость;
- высокую комплаентность лечения;
- отсутствие взаимодействия с другими лекарственными средствами и продуктами питания;
- наличие антиоксидантных свойств.

Несолевые препараты железа:

- ✓ Железа протеинсукинилат содержит связанное с белком железо, не оказывает повреждающего действия на слизистую ЖКТ.

- ✓ Гидроксид-полимальтозный комплекс представлен в виде полимальтозного комплекса гидроксида Fe³⁺ (является декстрином железа, в отличие от Fe³⁺ гидроксид полизомальтозата — декстрана Fe, не содержит декстранов, обуславливающих большую вероятность развития анафилактических реакций).
- ✓ Сукросомальное железо проникает в клетку путем эндоцитоза в неизмененном виде, попадая в печень высвобождает железо имеет гепцидиннезависимый механизм всасывания.

С точки зрения врача-педиатра, лечение ЖДА у детей имеет некоторые особенности, которые следует учитывать в лечебном протоколе. Прежде всего, применение у детей в возрасте до 3 лет солевых препаратов двухвалентного железа в дозе 5—8 мг/кг массы тела в сутки, как это рекомендовано Протоколе ведения больных «Железодефицитная анемия» от 22 октября 2004 года, вызывает проявления токсичности у многих больных и не оправдано с терапевтической точки зрения. В то время как применение высоких доз несолевых препаратов хорошо переносится и является эффективным.

При анемии на фоне острой инфекции введение железа в остром периоде нецелесообразно; при сохранении низких показателей гемоглобина препараты следует вводить, начиная с 3-4 недели болезни. Параллельно с препаратами железа показано назначение поливитаминов с микроэлементами (cobальт, марганец, медь, никель и т.д.) курсом 2-3 недели.

Парентеральное введение препаратов железа:

Внутривенные инфузии препаратов железа сопряжены с опасностью анафилактического шока (1% пациентов), развитием перегрузки железом и токсических реакций, связанных с активацией ионами железа свободнорадикальных реакций биологического окисления (перекисное окисление липидов).

Внутримышечное введение препаратов железа не используется из-за низкой эффективности, развития местного гемосидероза и опасности развития инфильтратов, абсцессов в месте введения.

Показания для парентерально введения препаратов железа:

1. пероральный путь введения не сопровождается эффектом
2. плохая переносимость препаратов для перорального введения
3. у больного имеется поражение кишечника
4. массивная кровопотеря
5. тяжелая течение анемии
6. необходимость быстрого насыщения организма железом, например, когда больным железодефицитной анемией планируют оперативные вмешательства.

Расчет дозы для парентерального введения препаратов железа:

Общий дефицит железа (мг) = Масса тела больного (кг) x (НЬ норма (г/л) - НЬ больного(г/л)) x 0,24 + Депо железа (мг)

Депо железа у пациентов с массой тела:

- менее 35 кг – 15 мг/кг, целевая концентрация Нв – 130 г/л;
- более 35 кг – 500 мг, целевая концентрация Нв – 150 г/л.

Суммарную дозу для парентеральной терапии можно рассчитать по упрощенной формуле:

Суммарная доза = (120-Нв больного в г/л)* масса тела в кг*0,4

Суточная доза 1-2 мг/кг

Разовая доза 3-5 мг/кг (вводится через день)

Зная общий дефицит железа в организме (мг) и количество железа в 1 ампуле препарата можно рассчитать необходимое количество ампул на курс лечения по формуле: количество ампул для введения = общий дефицит железа / кол-во железа в 1 ампуле (мг).

Пример расчета:

Ребенок 11 месяцев, масса тела 10 кг, гемоглобин 50 г/л

Общий дефицит железа (мг) = Масса тела больного (кг) x (НЬ норма (г/л) - НЬ больного(г/л)) x 0,24 + Депо железа (мг)

$$10 \times (120 - 50) \times 0,24 + (15 \times 10) = 318 \text{ мг}$$

Суточная доза = 2*10=20 мг

При введении через день 40 мг

Количество инъекций= 318/40= 8 инъекций через день

Первое введение: 1/2 суточной дозы

Трансфузии эритроцитарной массы

При ЖДА, как правило, нет показаний для переливания эритроцитной массы. Риск применения трансфузий эритроцитной массы в лечении ЖДА превышает пользу от них. Показания для проведения трансфузии могут возникнуть у пациентов с тяжелой ЖДА (табл. 5), а также в случае необходимости срочного хирургического вмешательства.

Эритроцитарная масса вводится медленно 3-5 (максимально 10) мг/кг/сутки 1 раз в 2 суток до уровня Hb, позволяющего уменьшить риск оперативного вмешательства.

Таблица 5.

Критический уровень гемоглобина, при котором требуется гемотрансфузия по жизненным показаниям

Возраст	Уровень гемоглобина (г/л)	Расчет дозы эр. массы
1 сутки жизни	< 130	10 -15 мл/кг
2-6 сутки жизни	< 130	
7-28 сутки жизни	< 100	
До 3 лет	< 60	
Детям старшего возраста	< 40 -60	150 -250 мл

ДЕКОМПЕНСАЦИЯ ХРОНИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

Причинами декомпенсации хронической анемии являются:

- повышенная потребность в кислороде вследствие инфекции, боли;
- лихорадка;
- дальнейшее снижение снабжения тканей кислородом вследствие острой кровопотери, пневмонии.

Ранние признаки декомпенсации включают:

- затрудненное, быстрое дыхание с межреберным, подреберным и надгрудинным втяжением (респираторный дистресс);
- усиленное использование мышц живота для дыхания;
- раздувание крыльев носа.

Признаки острой декомпенсации:

- форсированный («стонущий») выдох (респираторный дистресс);
- изменение психического состояния;
- ослабление периферического пульса;
- гепатомегалия;
- плохая периферическая перфузия (время повторного наполнения капилляров больше 2 с).

Ребенок с этими клиническими признаками срочно нуждается в терапии, так как имеется высокий риск смерти из-за недостаточной кислородтранспортной способности.

ПРОФИЛАКТИКА

Меры общественной и индивидуальной профилактики ЖДА.

Если распространенность ЖДА в стране или регионе превышает 40%, эксперты ВОЗ рекомендуют проведение фортификации, которая предусматривает обогащение железом наиболее употребляемых населением продуктов. Обычно в качестве таких продуктов выбирают хлеб или макаронные

изделия. Важно, чтобы доля населения, употребляющего этот продукт, составляла не менее 65–95%. Фортификация затруднена из-за отсутствия идеального пищевого продукта, хорошо переносимого соединения железа, а также проблем с его всасываемостью. Эффективность фортификации составляет около 50% среди охваченного населения.

Более эффективной считается профилактика ЖДА у населения, представляющего группы риска развития анемии. Этот вид профилактики получил название саплиментации и подразумевает добавку веществ извне. Наиболее показательным примером саплиментации является применение препаратов железа у беременных женщин для профилактики ЖДА. Согласно рекомендациям ВОЗ, препарат железа в дозе 60 мг в сутки применяют во II и III триместрах беременности и в течение 3 мес. лактации. Национальные рекомендации США предусматривают применение препарата железа в дозе 30 мг в сутки в течение всего периода беременности. Однако даже при охвате саплиментацией 50–95% беременных женщин эффективную дозу железа получают только 67% женщин.

Первичная профилактика – это правильное, полноценное и сбалансированное питание. Ежедневная потребность взрослого человека в железе составляет около 1–2 мг, ребенка – 0,5–1,2 мг. Обычная диета обеспечивает поступление от 5 до 15 мг элементарного железа в день. В ЖКТ (двенадцатиперстной кишке и верхнем отделе тощей кишки) всасывается лишь 10–15% железа, содержащегося в пище.

Вторичная профилактика железодефицитных состояний – это активное выявление ЛДЖ и ЖДА в процессе диспансеризации и медицинских осмотров.

Развитие ЖДА у младенцев может вызвать необратимые явления в умственном и физическом развитии детей.

Первичную профилактику железодефицитных состояний рекомендовано начинать в антенатальном периоде и продолжать после рождения ребенка. Все беременные женщины во 2-3 триместре, и в первые 6 мес кормления грудью

должны получать препараты железа в профилактической дозе 40-60 мг в сутки по элементарному железу (рекомендации ВОЗ).

Доношенные здоровые дети имеют достаточные запасы железа в первые 4 мес. жизни. В связи с небольшим содержанием железа в грудном молоке детям, находящимся на грудном и смешанном вскармливании, показано дополнительное назначение железа с 4-месячного возраста до введения прикорма. Дети, находящиеся на искусственном вскармливании, получают достаточное количество железа из молочных смесей или прикорма. Дети в возрасте 6–12 мес. должны получать 11 мг железа в сутки. В качестве блюд прикорма следует назначать красное мясо и овощи с высоким содержанием железа. В случае недостаточного поступления железа с молочными смесями или прикормом следует дополнительно назначить железо в виде капель или сиропа. Дети в возрасте 1–3 лет должны получать 7 мг железа в сутки, лучше в виде пищи, содержащей достаточное количество красного мяса, овощей с высоким содержанием железа и фруктов с большим содержанием витамина С, который усиливает всасывание железа. Также возможно дополнительное назначение жидких форм препаратов железа или поливитаминов.

Рекомендуется дополнительное назначение профилактических доз лекарственных препаратов железа детям из группы риска развития латентного железодефицита и ЖДА:

- ✓ Доношенным детям в возрасте от 4 до 12 месяцев, особенно находящимся на исключительно грудном или смешанном вскармливании и не получающим прикорм. Профилактическая дозировка составляет 1мг железа на кг веса в день.
- ✓ Детям, родившимися недоношеными, находящимся на грудном вскармливании, начиная с 1-го месяца жизни и до перехода на искусственное вскармливание молочными смесями, обогащенными железом, или до введения прикорма (2 мг железа на 1 кг массы тела в сутки).

- ✓ детям, которым невозможно устраниить причину развития железодефицитного состояния (хроническая кровопотеря, заболевания желудочно–кишечного тракта, сопровождающиеся нарушениями всасывания (мальабсорбция, целиакия и др.)

У детей в возрасте 2–5 лет, не имеющих факторов риска, обследование на предмет выявления ЖДА проводится ежегодно. Среди детей школьного возраста и мальчиков подросткового возраста скрининговому обследованию для выявления анемии подлежат дети, имеющие ЖДА в анамнезе или особые потребности, обусловленные состоянием здоровья или низким поступлением железа с пищей.

Профилактические прививки могут проводиться больным ЖДА в обычные сроки, т.к. нет иммунного механизма в развитии заболевания и количество иммунокомпетентных клеток нормально.

Диспансерное наблюдение за детьми и подростками с ЖДА проводится в нашей стране в течение одного года с момента установления диагноза. Контролируются самочувствие и общее состояние пациента. Перед снятием пациента с диспансерного наблюдения выполняется общий анализ крови, все показатели которого должны быть в пределах нормы.

ПРОГНОЗ

Прогноз заболевания благоприятный, излечение должно наступать в 100% случаев. Рецидивы заболевания возможны при использовании низких доз препаратов железа; неэффективности пероральных ферропрепаратов; уменьшении длительности лечения больных или не устранена причина кровопотери.

ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какова биологическая роль железа?
2. В каких формах железо содержится в организме человека?
3. Какое количество железа содержится в организме человека?
4. Перечислите источники пищевого железа.
5. Какие нутриенты снижают, а какие улучшают всасывание железа из пищевых продуктов?
6. Какое максимальное количество железа может всасываться из пищевых продуктов?
7. Какой процент железа усваивается из коровьего молока?
8. Где происходит всасывание железа?
9. Как образуется ферритин?
10. Как происходит транспортировка железа?
11. Каковы нормы гемоглобина у детей?
12. Каковы механизмы возникновения жирового гепатоза при ЖДА?
13. Каковы механизмы возникновения эпителиального синдрома при ЖДА?
14. Каковы механизмы возникновения тахикардии, одышки, увеличения объема сердечного выброса при ЖДА?
15. Перечислите причины и следствия возникновения гипоксии при ЖДА.
16. Охарактеризуйте синдромы при ЖДА.
17. Перечислите факторы, влияющие на развитие ЖДА.
18. Перечислите последовательность расхода фондов железа.
19. Перечислите стадии развития ЖДА.
20. Какие препараты железа имеют наименьшие побочные эффекты?
21. Какой путь введения препаратов железа является предпочтительным?
22. Каковы побочные эффекты препаратов железа, применяемых парентерально?
23. Какова продолжительность терапии ЖДА?

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

Выберите один правильный ответ:

- 1. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ ПО СТЕПЕНИ НАСЫЩЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ ГЕМОГЛОБИНОМ ЯВЛЯЕТСЯ:**
 1. анормохромной
 2. гиперхромной
 3. гипохромной
- 2. КОСТНОМОЗГОВОЕ КРОВЕТВОРЕНИЕ ПРИ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ**
 1. гипоплазией
 2. аплазией
 3. раздражением эритроидного ростка
- 3. УРОВЕНЬ ГЕМОГЛОБИНА (Г/Л) У ДЕТЕЙ ОТ ГОДА ДО ПЯТИ ЛЕТ СОСТАВЛЯЕТ**
 1. 100 - 120
 2. 110-130
 3. 120 - 140
 4. 140 - 160
- 4. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ СТАРШЕГО ВОЗРАСТА ЧАЩЕ РАЗВИВАЕТСЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ**
 1. глистной инвазии
 2. нарушения всасывания железа
 3. хронической кровопотери
 4. авитаминоза
 5. недостаточного поступления железа с пищей
- 5. О КАКОЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ АНЕМИИ ИДЕТ РЕЧЬ ПРИ УРОВНЕ ГЕМОГЛОБИНА 80 Г/Л?**
 1. Легкой
 2. Средней
 3. Тяжелой

6. НАЗОВИТЕ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА ПРЕПАРАТОВ ЖЕЛЕЗА ПРИ АНЕМИИ ЛЕГКОЙ СТЕПЕНИ

1. 2 недели
2. 2 месяца
3. 3 месяца
4. 6 месяцев

7. В РЕАКЦИЯХ ОСТРОЙ ФАЗЫ КОНЦЕНТРАЦИЯ ТРАНСФЕРРИНА

1. уменьшается
2. увеличивается
3. не изменяется

8. УКАЖИТЕ НИЗКОМОЛЕКУЛЯРНЫЙ ГОРМОН, КОТОРЫЙ РЕГУЛИРУЕТ ВНЕКЛЕТОЧНУЮ КОНЦЕНТРАЦИЮ ЖЕЛЕЗА

1. ферритин
2. трансферрин
3. ферроксидаза
4. гепсидин

Выберите несколько правильных ответов:

9. ПЕРЕЧИСЛИТЕ ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ У ДЕТЕЙ

1. алиментарная (недостаточное поступление железа с пищей)
2. синдром мальабсорбции
3. инфекционные заболевания
4. аплазия костного мозга
5. ювенильные маточные кровотечения у девочек

10. КЛИНИЧЕСКИМИ ДИАГНОСТИЧЕСКИМИ КРИТЕРИЯМИ ДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ ЯВЛЯЮТСЯ

1. Бледность кожных покровов и слизистых
2. Лимфаденопатия
3. Извращение вкуса и аппетита

4. Желтуха
5. Увеличение печени и селезенки

**11. СНИЖЕНИЕМ КАКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ
ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ**

1. гемоглобина
2. цветового показателя
3. гематокрита
4. количества эритроцитов
5. количества ретикулоцитов

12. В КАКОМ ВИДЕ ХРАНИТСЯ ЖЕЛЕЗО В ОРГАНИЗМЕ

1. ферритин
2. ферропортин
3. гепсидин
4. гемосидерин

13. В КАКИХ ПРОДУКТАХ СОДЕРЖИТСЯ ГЕМОВОЕ ЖЕЛЕЗО

1. бобы
2. говядина
3. яблоко
4. птица

**14. РАЗВИТИЕ АНЕМИИ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ
ВОЗМОЖНО**

1. при искусственном вскармливании смесями на основе цельного коровьего молока
2. при исключительно грудном вскармливании у новорожденных детей
3. при исключительно грудном вскармливании у детей детей старше 4-х месяцев

**15. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ
ВКЛЮЧАЕТ СИНДРОМЫ**

1. астеноневротический

2. геморрагический
3. мышечный
4. эпителиальный

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

На приеме у участкового педиатра девочки 3-х лет. Жалобами на бледность, плохой аппетит. Мама отмечает беспокойный сон ребенка, раздражительность, утомляемость.

Из анамнеза жизни: Родилась от второй беременности (первая беременность: мальчик 4 года, здоров), протекавшей с угрозой выкидыша на сроке 9 нед, анемией легкой степени тяжести. Родилась недоношенной, масса тела при рождении 2100 г., длина 49 см. С 2 мес на искусственном вскармливании адаптированными смесями. Прикорм введен с 6-ти месяцев, получала в основном манную кашу, в 6,5 месяцев фруктовое пюре, 7 месяцев: овощное пюре, коррекция питания не проводилась. С годовалого возраста общий стол, мясо ест редко. В возрасте 4 и 9 месяцев перенесла острую респираторную вирусную инфекцию, 1.5 года – острую пневмонию. Первые зубы появились в 8 месяцев, сидеть стала с 7 месяцев, в 8 – стоять с опорой. В год начала ходить. В настоящее время ФР и НПР соответствует 3-м годам.

Объективные данные: кожные покровы и видимые слизистые бледные. Волосы ломкие, тусклые, отмечена поперечная исчерченность ногтевых пластинок. Пульс 130 уд/мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения. Тоны сердца приглушенны, дующий шум на верхушке сердца. Печень выступает из-под реберной дуги на 2 см, край ровный, гладкий. Селезенка не пальпируется.

Исследование периферической крови: гемоглобин – 63 г/л, эритроциты – $2.9 \times 10^{12}/\text{л}$, цветовой показатель – 0.72, лейкоциты – $8 \times 10^9/\text{л}$, п/я – 4%, с/я-4%, моноциты – 10%, лимфоциты – 44%, СОЭ – 14 мм/час, ретикулоциты – 8%, анизакитоз, микроцитоз, эритроцитоз.

1. Установить диагноз в соответствии с клинической классификацией.
2. Какие факторы способствовали развитию заболевания.
3. Перечислите выявленные синдромы.
4. Составить план лечения
5. Провести расчет дозы препарата железа для парентерального введения.

Задача № 2

Девочка 6 лет, поступила в клинику с жалобами на бледность, плохой аппетит. Родители отмечают беспокойный сон ребенка, раздражительность, утомляемость.

Родилась от второй беременности, протекавшей с угрозой выкидыша на сроке 9 нед. Родилась недоношенной, масса тела при рождении 2500 г., длина 45 см. С 2 месяцев на искусственном вскармливании (козье молоко). В настоящее время вегетарианское питание. С 3-х месяцев частые ОРВИ, трижды перенесла пневмонию.

Объективные данные: кожа бледная, сухая. Волосы ломкие, тусклые, отмечена поперечная исчерченность ногтевых пластинок. Пульс 92 уд/мин, ритмичный, удовлетворительного наполнения. Тоны сердца приглушенны, мягкий дующий шум. Печень выступает из-под реберной дуги на 2 см, край ровный, гладкий. Селезенка увеличена.

Исследование периферической крови: гемоглобин – 58 г/л, эритроциты – $2,1 \times 10^{12}/\text{л}$, цветовой показатель – 0.72, лейкоциты $-8 \times 10^9/\text{л}$, п/я – 4%, с/я-4%, моноциты – 10%, лимфоциты – 44%, СОЭ – 15 мм/час, ретикулоциты – 8%, анизакитоз, микроцитоз, эритроцитоз.

1. Установить диагноз в соответствии с клинической классификацией.
2. Какие факторы способствовали развитию заболевания.
3. Перечислите выявленные синдромы.
4. Составить план лечения

5. Провести расчет дозы препарата железа для парентерального введения.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

Эталоны ответов к тестовым заданиям

1. – 3	2. – 3	3. – 2	4. –	5. – 2
6. – 3	7. – 1	8. – 4	9. – 1, 2, 3, 5	10. – 1, 3, 5
11. – 1, 2, 3 , 4	12. – 1, 4	13. – 2, 4	14. – 1, 3	15. – 1, 3, 4

Эталоны ответов к ситуационным задачам

Эталон ответа к задаче 1:

1. Железодефицитная анемия, тяжелой степени тяжести.
2. Недостаточный запас железа при рождении (дети погодки, анемия во время беременности, недоношенность). Алиментарный фактор.
Отсутствие коррекции питания.
3. Астенический, эпителиальный, мышечный, сердечно-сосудистый синдромы, синдром вторичного иммунодефицита.
4. Феррум-лек в сиропе по 5 мл х 1 раз в день. После нормализации уровня гемоглобина следует продолжать прием препарата в профилактической дозе 2,5 мл х раз в день. Общая длительность терапии – 6 мес.
5. Депо железа: 15×13 (масса тела) = 195 мг. Общий дефицит железа $= 13 \times (120-63) \times 0,24 + 15 \times 13 = 277,08$ мг. Суточная доза железа: $2 \times 13 = 26$ мг. При введении через день 52 мг. Количество инъекций: $277,08 / 52\text{мг} = 5,32$, т.е. 5 инъекций через день.

Эталон ответа к задаче 2:

1. Железодефицитная анемия, тяжелой степени тяжести.
2. Недостаточный запас железа при рождении (недоношенность). Ранее искусственное вскармливание неадаптированными смесями, козье

молоко, отсутствие коррекции питания. Вегетарианское питание ребёнка в настоящее время.

3. Астенический, эпителиальный, мышечный, сердечно-сосудистый синдромы, синдром вторичного иммунодефицита.
4. Феррум-лек в сиропе по 5 мл х 1 раз в день. После нормализации уровня гемоглобина следует продолжать прием препарата в профилактической дозе 2,5 мл х раз в день. Общая длительность терапии – 6 мес.
5. Депо железа: 15×13 (масса тела) = 195 мг. Общий дефицит железа $= 13 \times (120-63) \times 0,24 + 15 \times 13 = 277,08$ мг. Суточная доза железа: $2 \times 13 = 26$ мг. При ведении через день 52 мг. Количество инъекций: $277,08 / 52 \text{ мг} = 5,32$, т.е. 5 инъекций через день.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА:

Основная литература:

1. Шабалов Н. П. Детские болезни : учебник для вузов (том 1). 8-е изд. – СПб. : Питер, 2017. – 880 с. : ил.

Дополнительная литература:

1. Детская гематология. Клинические рекомендации / Под ред. А.Г. Румянцева, А.А. Масчана, Е.В. Жуковской. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 656 с.
2. Федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению железодефицитной анемии – Режим доступа:
<http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/46>
3. Справочник педиатра / под ред. В.О. Быкова, А.С. Калмыковой. – 4-е изд., перераб. и доп. – Ростов н/Д.: Феникс, 2015. – 605 с.

Продукты, содержащие железо

Название продукта	Содержание железа (мг)
Содержание гемового железа	
Свиная печень	20,2
Куриная печень	17,5
Говяжья печень	9,8
Яичный желток	7,0
Устрица	6,2
Говядина	3,6
Баранина	3,1
Курица	2,2
Свинина	1,8
Скумбрия атлантическая	1,7
Содержание негемового железа	
Бобы сухие	15,0
Кунжут	14,6
Чечевица	11,8
Пшеничные отруби	11,1
Соя	9,7
Пшено	7,0
Гречка	6,7
Арахис	4,6
Шпинат	3,8
Сушеный инжир	2,0
Брокколи	0,7

Приложение 2.

Процент усвоения человеком железа из различных продуктов питания

Продукт	Процент усвоения железа от его общего содержания в продукте
Рис	1
Кукуруза и продукты на её основе	3
Соя	3
Бобы	7
Фасоль	7
Шпинат	1
Различные фрукты	2-3
Рыба	11
Мука и изделия из неё	1-3
Яйца	3
Говядина	18-20
Телятина	20-22
Печень говяжья	15-17
Печень свиная	20-21
Кровь кулинарно обработанная	25-29

Приложение 3.

Таблица 1.

Пероральные препараты, применяемые для лечения железодефицитной анемии, и содержание в них элементарного железа

Препарат	Состав препарата (в 1 драже, 1 таблетке, в 1 мл капель или сиропа)	Форма выпуска и дозировка	Содержание элементарного железа
Железа сульфат+серин	Сульфат железа 113,85 мг, D, L-серин 129 мг в 1 капсуле	Капсулы. Взрослые и подростки более 50 кг-по 1 капсуле 1 или 2 раза в день; дети-1 капсула в день	Fe ²⁺ : 34,5 мг в 1 капсуле
Железа сульфат+серин	Сульфат железа 47,2 мг, D, L-серин 35,6 мг, глюкоза и фруктоза 151,8 мг, калия сорбат 1 мг в 1 мл капель	Капли для приема внутрь. Грудные дети-10-15 капель 3 раза в сутки; дети дошкольного возраста-25-35 капель 3 раза в сутки; дети школьного возраста-50 капель 3 раза в сутки	Fe ²⁺ : 9,48 мг в 1 мл
Железа сульфат+серин	Сульфат железа 171 мг, D, L-серин 129 мг, глюкоза, фруктоза в 5 мл сиропа	Сироп, 100 мл во флаконе. Для детей старше 2 лет и взрослых -5 мл на 12 кг массы тела; дети школьного возраста-5 мл 1-2 раза в сутки	Fe ²⁺ : 34 мг в 5 мл
Железа (III) гидроксид полимальтозат**	Железа (III) гидроксид полимальтозат 357 мг	Таблетки жевательные. Взрослым и детям старше 12 лет по 1-3 табл. в сут.	Fe ³⁺ : 100 мг в 1 таблетке
Железа (III) гидроксид полимальтозат + Фолиевая кислота	железа (III) гидроксид полимальтозат 357 мг, фолиевая кислота 0,35 мг	Жевательные таблетки, 10 таблеток в блистере, по 3 блистера в упаковке	Fe ³⁺ : 100 мг в 1 таблетке
Железа сульфат (II)	Сульфат железа 256,3 мг, мукопротеоза 80 мг, аскорбиновая кислота 30 мг	Таблетки, покрытые оболочкой, 10 таблеток в блистере, 3 блистера в упаковке	Fe ²⁺ : 80 мг
Железа глюконат + Марганца глюконат + Меди глюконат	В 10 мл раствора содержится: 50 мг глюконата железа, 1,33 мг глюконата марганца, 0,7 мг глюконата меди, глицерол, глюкоза, сахароза, лимонная кислота, цитрат натрия и др.	Раствор для приема внутрь, ампулы по 10 мл, по 20 шт. в упаковке	Fe ²⁺ : 5 мг в 1 мл

Продолжение таблицы 1.

Пероральные препараты, применяемые для лечения железодефицитной анемии, и содержание в них элементарного железа

Препарат	Состав препарата (в 1 драже, 1 таблетке, в 1 мл капель или сиропа)	Форма выпуска и дозировка	Содержание элементарного железа
Железа фумарат + Фолиевая кислота	Фумарат железа 154 мг, фолиевая кислота 0,5 мг	Капсулы, 10 капсул в блистере, 3 блистера в упаковке	Fe ²⁺ : 50 мг в 1 капсуле
Железа сульфат + Аскорбиновая кислота	Сульфат железа 50 мг, аскорбиновая кислота 30 мг	Драже, в упаковке 100 шт.	Fe ²⁺ : 10 мг в 1 драже
Железа протеин сукцинилат	Протеин сукцинилат железа 800 мг в 15 мл	Раствор для приема внутрь, 15 мл во флаконе, 10 флаконов в упаковке	Fe ²⁺ : 40 мг в 15 мл
Сульфат железа+аскорби новая кислота+рибофл авин+тиамин+ни котинамид+пири доксин+кальция пантотенат	Сульфат железа 150 мг, аскорбиновая кислота 50 мг, рибофлавин 2 мг, тиамин 2 мг, никотинамид 15 мг, пиридоксин 1 мг, кальция пантотенат 2,5 мг	Капсулы, 10 капсул в блистере, 1 блистер в упаковке	Fe ²⁺ : 45 мг в 1 капсуле
железа (III) гидроксид полимальтозат**	железа (III) гидроксид полимальтозат 400 мг	Жевательные таблетки, 10 таблеток в стрипе, 3 стрипа в упаковке	Fe ³⁺ : 100 мг в 1 таблетке
железа (III) гидроксид полимальтозат**	железа (III) гидроксид полимальтозат 200 мг	Сироп, 200 мг – 5мл. 100 мл во флаконе	Fe ³⁺ : 10 мг в 1 мл

Таблица 2.

Некоторые современные препараты железа для парентерального введения

Название препарата	Состав препарата	Количество препарата в ампуле
Для внутривенного введения		
Железа (III) гидроксид сахарозный комплекс**	Железа (III) гидроксид сахарозный комплекс	100 мг в 5 мл
Железа (III) гидроксид декстран	Железа (III)-гидроксид декстран (низкомолекулярный)	100 мг в 2 мл
Железа карбоксимальтозат**	Железа (III)-карбоксимальтозат	500 мг в 10 мл

Учебное издание

Гуцуляк Светлана Александровна

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ У ДЕТЕЙ

Учебное пособие