СОВРЕМЕННАЯ ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ АПЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ: ПРОФИЛАКТИКА ОСЛОЖНЕНИЙ И ПРОГНОЗ

Жураева Н.Т., Раджабова С.О.

EMU University

Ключевые слова: трепанобиопсия, костный мозг, геморрагический синдром, апластическая анемия.

- **Резюме.** Апластическая анемия – это нарушение функции кроветворения костного мозга. Результатом развития патологии является костного мозга. Результатом развития патологии является снижение количества всех элементов крови. Основные проявления заболевания – слабость, одышка, головокружение. Лечение может быть достаточно длительным и комплексным. В тяжелых случаях пациентам требуется пересадка костного мозга. Апластическая анемия развивается вследствие повреждения гемопоэтических стволовых клеток костного мозга или нарушения процессов их деления и дифференцировки. В результате костный мозг теряет способность в достаточном количестве вырабатывать эритроциты, лейкоциты и тромбоциты, что приводит к снижению показателей периферической крови. Наследственные формы заболевания связаны с генетическими нарушениями, которые препятствуют нормальной репарации ДНК и делению стволовых клеток костного мозга. Одним из наиболее известных примеров является анемия Фанкони. Приобретённая апластическая анемия может возникать под воздействием различных внешних и внутренних факторов. Важную роль в её развитии играет аутоиммунный механизм: иммунная система ошибочно атакует гемопоэтические стволовые клетки, что приводит к угнетению кроветворения и постепенному истощению костномозгового резерва. К основным факторам, способным способствовать развитию апластической анемии, относятся: **Лекарственные препараты и химические вещества.** Некоторые цитостатические препараты,

иммунодепрессанты и другие лекарственные средства могут повреждать клетки костного мозга и подавлять кроветворение. Опасность также представляет длительное воздействие токсических веществ, в частности бензола. **Ионизирующее излучение.** Высокие дозы радиации способны непосредственно повреждать гемопоэтические стволовые клетки и нарушать их способность к восстановлению. **Вирусные инфекции.** В ряде случаев развитие апластической анемии связано с перенесёнными вирусными инфекциями, включая некоторые формы вирусного гепатита. **Аутоиммунные нарушения.** Иммунная система может ошибочно распознавать клетки костного мозга как чужеродные и уничтожать их, что приводит к выраженному угнетению кроветворения. **Наследственные заболевания.** Генетические синдромы, нарушающие репарацию ДНК и функционирование стволовых клеток, могут становиться причиной врождённой апластической анемии. **Беременность.** В редких случаях заболевание может возникнуть или обостриться во время беременности. **Идиопатические случаи.** Иногда, несмотря на проведённое обследование, установить конкретную причину заболевания не удаётся. Такие формы называют идиопатическими. **Воздействие бензина, ртути, красителей, некоторых антибактериальных препаратов.** Костный мозг может угнетаться в результате определенных особенностей работы иммунной системы. **Инфекционные агенты** — бактерии и вирусы. **Радиационное излучение.** Оно может негативно сказаться на состоянии костного мозга даже во время лучевой терапии онкологических заболеваний. Симптомы апластической анемии во многом зависят от того, каких именно клеток крови становится недостаточно. Поэтому заболевание может проявляться анемическим, геморрагическим и инфекционным синдромами**.** Нередко у пациента наблюдаются сразу несколько синдромов одновременно. **Анемический синдром**-возникает при снижении количества эритроцитов и уровня гемоглобина, из-за чего ткани организма получают недостаточно кислорода. Наиболее характерные

симптомы: выраженная общая слабость и быстрая утомляемость; одышка, в том числе при небольшой физической нагрузке; головокружение; тошнота; учащённое сердцебиение; бледность кожи и слизистых; снижение работоспособности. При выраженной анемии одышка и сердцебиение могут возникать даже в состоянии покоя**. Геморрагический синдром**-развивается при значительном снижении количества тромбоцитов, которые отвечают за остановку кровотечения. На фоне тромбоцитопении могут появляться: частые носовые кровотечения; кровоточивость дёсен; появление многочисленных синяков даже после незначительных ударов; мелкие точечные кровоизлияния на коже — петехии; длительное кровотечение при порезах и других повреждениях; обильные или длительные менструальные кровотечения; в тяжёлых случаях — более серьёзные внутренние кровотечения. **Инфекционный синдром**-возникает при снижении количества лейкоцитов, прежде всего нейтрофилов. Из-за ослабления защитных сил организма даже небольшая инфекция может быстро прогрессировать и приводить к тяжёлым осложнениям. Для инфекционного синдрома характерны: частые и быстро развивающиеся инфекции; повышение температуры тела; воспаление и нагноение повреждений кожи; медленное заживление ран; воспалительные процессы в полости рта и горле; тяжёлое течение инфекций, которые у здорового человека обычно протекают легко. У одного пациента может наблюдаться только один из перечисленных синдромов, однако при тяжёлом течении апластической анемии нередко одновременно появляются анемические, геморрагические и инфекционные проявления. Выраженная слабость, необъяснимые кровотечения, множественные петехии или частые инфекции требуют своевременного обращения к врачу и проведения общего анализа крови.

- **Материалы и методы исследования**. Диагностика апластической анемии проводится комплексно и включает оценку общего состояния пациента, лабораторные и инструментальные исследования. На

первом этапе врач собирает анамнез, уточняя жалобы пациента, длительность симптомов, перенесённые заболевания, принимаемые лекарственные препараты и возможный контакт с токсическими веществами. Затем проводится физикальный осмотр, во время которого обращают внимание на бледность кожи, кровоточивость, наличие петехий, синяков и признаков инфекции. Основные методы диагностики включают: Общий и биохимический анализы крови — позволяют оценить уровень гемоглобина, количество эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, а также выявить другие изменения показателей крови. Исследования на инфекции — проводятся для выявления возможных вирусных и других инфекционных факторов, способных повлиять на кроветворение. Иммунологические исследования — помогают оценить состояние иммунной системы и исключить другие заболевания. Исследование костного мозга — один из ключевых этапов диагностики. Проводится аспирация костного мозга и, при необходимости, трепанобиопсия. Для апластической анемии характерна панцитопения — одновременное снижение количества эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. В анализе крови обычно выявляют снижение уровня гемоглобина, нейтрофилов и тромбоцитов. При этом показатели СОЭ могут быть повышены. При исследовании костного мозга выявляют выраженное угнетение кроветворения: количество кроветворных клеток значительно уменьшается, а костномозговое пространство в большей степени замещается жировой тканью. При этом не наблюдается признаков, характерных для некоторых других заболеваний системы крови, что помогает отличить апластическую анемию от других причин панцитопении.

Современное лечение апластической анемии. Лечение апластической анемии подбирается индивидуально с учётом тяжести заболевания, возраста пациента, общего состояния здоровья и наличия подходящего донора. Терапия имеет комплексный характер и может включать:1.**Этиотропное лечение** —

устранение или уменьшение воздействия причины заболевания, если её удаётся установить. Этиотропная терапия направлена на устранение причины заболевания. Однако установить конкретный провоцирующий фактор удаётся не всегда, поэтому во многих случаях основное внимание уделяется устранению возможного повреждающего воздействия на костный мозг.

- 2.**Патогенетическую терапию** — воздействие на механизмы развития заболевания, в том числе применение иммуносупрессивной терапии при иммунной природе апластической анемии. 3.**Заместительную и поддерживающую терапию** — переливание компонентов крови при необходимости, профилактику и лечение инфекционных осложнений, а также коррекцию других нарушений. 4.**Трансплантацию гемопоэтических стволовых клеток** — один из основных методов лечения тяжёлой апластической анемии у подходящих пациентов, особенно при наличии совместимого донора. Метод позволяет заменить повреждённые клетки кроветворной системы здоровыми донорскими клетками. Трансплантация может рассматриваться как потенциально излечивающий метод при тяжёлой апластической анемии у подходящих пациентов. **Иммуносупрессивная терапия.** Применяется в случаях, когда трансплантация невозможна или не является оптимальным вариантом. Она подавляет патологическую иммунную атаку на гемопоэтические стволовые клетки и способствует восстановлению кроветворения. **Стимуляция кроветворения.** В определённых ситуациях используются препараты, стимулирующие образование клеток крови, в том числе факторы роста и агонисты рецепторов тромбопоэтина. **Дополнительная медикаментозная терапия.** Некоторые препараты могут применяться в составе комплексного лечения в зависимости от формы и тяжести заболевания. При этом глюкокортикостероиды не являются основным самостоятельным методом лечения апластической анемии**.** Их применение ограничено определёнными клиническими ситуациями, например

профилактикой или лечением некоторых осложнений терапии. Поддерживающая терапия направлена на устранение проявлений заболевания, предотвращение осложнений и поддержание жизненно важных показателей до восстановления кроветворения или проведения основного лечения. Переливание эритроцитарной массы — проводится при выраженной анемии и наличии соответствующих показаний. Переливание тромбоцитов — применяется при тяжёлой тромбоцитопении и кровотечениях либо при высоком риске их возникновения. Лечение кровотечений -при необходимости используются местные и системные методы гемостатической терапии. Профилактику и лечение инфекционных осложнений — особенно важно при выраженной нейтропении. Антибактериальную и противогрибковую терапию — назначается при подозрении или подтверждении инфекции с учётом клинической ситуации и локальных рекомендаций. Местную обработку очагов инфекции — например, тщательный уход за полостью рта и кожей. Таким образом, лечение апластической анемии должно быть комплексным и индивидуально подобранным. Основная цель терапии — восстановить кроветворение, предотвратить тяжёлые кровотечения и инфекции, а также устранить или контролировать факторы, способствующие повреждению костного мозга.

- **Заключение.** Прогноз при апластической анемии во многом зависит от тяжести заболевания, возраста пациента, своевременности начала лечения и ответа на проводимую терапию. При отсутствии адекватного лечения заболевание может быстро прогрессировать и приводить к тяжёлым осложнениям, прежде всего к выраженным кровотечениям и инфекциям на фоне снижения количества клеток крови. Современные методы лечения позволяют значительно улучшить прогноз и добиться длительной ремиссии у многих пациентов. При своевременно подобранной терапии показатели крови могут восстановиться, а риск развития осложнений существенно снижается.

Особое значение имеет регулярное медицинское наблюдение. Даже после достижения ремиссии заболевание в некоторых случаях может рецидивировать. Поэтому пациентам необходимо периодически посещать гематолога и проходить контрольные исследования крови в соответствии с рекомендациями лечащего врача. Наблюдение позволяет своевременно выявить повторное снижение показателей крови и при необходимости начать лечение на ранней стадии. Апластическая анемия требует длительного наблюдения даже при хорошем самочувствии. Отсутствие симптомов не всегда означает полное восстановление кроветворения. Трансплантация гемопоэтических стволовых клеток у подходящих пациентов может обеспечить длительную ремиссию и в ряде случаев привести к полному излечению заболевания. Однако её эффективность и риски зависят от индивидуальных особенностей пациента, совместимости с донором и других факторов.

Список литературы

1. Scheinberg P., O'Neal D.A., Basquiera A.L. et al. American Society of Hematology 2026 Guidelines for the Diagnosis and Management of Severe Acquired Aplastic Anemia // *Blood Advances*. — 2026. — DOI: 10.1182/bloodadvances.2025019051.

2. Kulasekararaj A., Cavenagh J., Dokal I. et al. Guidelines for the diagnosis and management of adult aplastic anaemia: A British Society for Haematology Guideline // *British Journal of Haematology*. — 2024. — Vol. 204, № 3. — P. 784–804. — DOI: 10.1111/bjh.19236.

3. Piekarska A., Pawelec K., Szmigielska-Kapłon A., Ussowicz M. The state of the art in the treatment of severe aplastic anemia: immunotherapy and hematopoietic cell transplantation in children and adults // *Frontiers in Immunology*. — 2024. — Vol. 15. — Article 1378432. — DOI: 10.3389/fimmu.2024.1378432.

4. Onishi Y. Aplastic anemia: history and recent developments in diagnosis and treatment // *International Journal of Hematology*. — 2024. — Vol. 119, № 3. — P. 217–219. — DOI: 10.1007/s12185-024-03715-1.

5. DeZern A.E., Brodsky R.A. Diagnosis and Treatment of Aplastic Anemia // *Blood Reviews*. — 2018. — Обзор современных подходов к диагностике и лечению апластической анемии.

6. Townsley D.M., Scheinberg P., Winkler T. et al. Eltrombopag Added to Standard Immunosuppression for Aplastic Anemia // *New England Journal of Medicine*. — 2017. — Работа посвящена применению элтромбопага в составе иммуносупрессивной терапии.