

ГЕМАТОЛОГИЯ

ЛЕКЦИЯ № 2: АНЕМИИ.

Анемия - это гематологический синдром или самостоятельное заболевание, для которого характерно уменьшение количества эритроцитов и / или содержания гемоглобина в единице объема крови, что приводит к развитию гипоксии тканей.

Существует несколько классификаций анемий:

Патогенетическая классификация анемий.

1. Анемии вследствие кровопотери (постгеморрагические):

- Острые;
- Хронические.

2. Анемии вследствие нарушения образования эритроцитов и гемоглобина:

2.1 Анемии, связанные с нарушением образования гемоглобина:

- Железодефицитные;
- Нарушение реутилизации железа;

2.2 Мегалобластные анемии, связанные с нарушением синтеза ДНК или РНК (В12-фолиево-дефицитные);

- Гипопролиферативные анемии
- Анемии, связанные с костномозговой недостаточностью (гипоапластичные, рефрактерные анемии при миелодиспластическом синдроме)
- Метапластические анемии (при гемобластозах, метастазах рака в костный мозг);

3. Гемолитические анемии

- Наследственные (например: мембранопатии – овалоцитоз и др.; ферментопатии - дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и др.; гемоглобинопатии - талассемия, серповидно-клеточная анемия);
- Приобретенные (аутоиммунные, пароксизмальная ночная гемоглобинурия, медикаментозные, травматические и микроангиопатические, в результате отравления гемолитическими ядами и бактериальными токсинами).

4. Смешанные анемии.

Морфологическая классификация (по размерам эритроцитов).

В основе классификации лежит использование эритроцитарных индексов, которые определяют размер эритроцита и содержание в нем гемоглобина и включают в себя:

- средний объем эритроцита (MCV),
- среднее содержание гемоглобина в эритроците (MCHC),
- среднюю концентрацию гемоглобина в эритроцитах (MCHC),
- распределение эритроцитов по величине (RDW).

Определение вышеуказанных показателей является неотъемлемой частью общего анализа крови и отдельно не производится.

1. Макроцитарная анемия (MCV - средний объем эритроцита > 100 мкм³, диаметр эритроцита > 8 мкм);

- Мегалобластические (дефицит витамина В12 и фолиевой кислоты и др.);
- Немегалобластические (ускоренный эритропоэз при гемолитической анемии, увеличение поверхности эритроцитарной мембраны в ответ на кровопотерю, при заболеваниях печени, механической желтухе, после спленэктомии, при микседеме, гипо-апластической анемии, при хронических обструктивных заболеваниях легких, алкоголизме, миелодиспластическом синдроме).

2. Микроцитарная анемия (MCV <80 мкм³, диаметр эритроцита <6,5 мкм)

- Дефицит железа

- Нарушение синтеза гемоглобина (талассемия, гемоглобинопатии);
- Нарушение синтеза порфирина и гема;
- Другие нарушения обмена железа.

3. Нормоцитарная анемия (MCV 81-99 мкм³, диаметр эритроцита 7,2-7,5 мкм):

- Недавние кровопотери;
- Значительное увеличение объема плазмы (беременность, гипергидратация)
- Гемолиз эритроцитов;
- Гипо-, апластические анемии;
- Инфильтративные изменения в костном мозге (лейкемии, множественные миеломы, миелофиброз);
- Эндокринная патология (гипотиреоз, надпочечниковая недостаточность);
- Болезни почек;
- Цирроз печени.

По содержанию гемоглобина в эритроцитах:

1. **Нормохромные** (МСН - когда среднее содержание гемоглобина в эритроците в пределах референсных назначений, 27-31гг). Нормохромия присуща здоровым людям, но также встречается при хронической почечной недостаточности, при гипофизарной недостаточности, гипопластической (апластическая) анемии, анемии при миелодиспластическом синдроме, при медикаментозной и лучевой цитостатической болезни, при анемии при злокачественных новообразованиях, гемобластозах, при системных заболеваниях соединительной ткани, при хроническом активном гепатите и циррозе печени (кроме хронической постгеморрагической),- Гемолитические (кроме талассемии); острая постгеморрагическая анемия.

2. **Гипохромные** (когда МСН снижено, ниже 27,0 гг). Гипохромия, как правило, связана с уменьшением объема эритроцитов (микроцитозом), однако может возникать и в эритроцитах нормального объема.

Железодефицитная анемия

Железодефицитная анемия обусловлена дефицитом железа в сыворотке крови, костном мозге и депо, в результате чего нарушается образование гемоглобина, а затем и эритроцитов.

Причинами служат: хронические кровотечения, нарушение всасывания и / или недостаточным поступлением железа в организм с пищей, недостаточный исходный уровень железа в организме (чаще у детей), повышенная потребность организма в железе (без кровопотери), нарушение транспорта железа в организме.

Патогенез. В организме здорового человека в среднем содержится 3 - 5 г железа, 72,9% которого входит в состав гемоглобина (Hb), 3,3% - миоглобина и 16,4% находится в запасах (депо) в виде ферритина (80%) и гемосидерина. Физиологические потери железа составляют 0,6-1,2 мг / сут у мужчин и 1,5-2 г / сут у женщин и компенсируются за счет железа, попадающей с пищей. В пище при обычном питании содержится около 14 мг железа или в виде составляющей гема (мясо, рыба), или негемового железа (овощи, фрукты). Стенки кишок содержат фермент гемоксигеназы, который расщепляет гем пищевых продуктов на билирубин, оксид углерода (II) и ионы железа. Органическое (гемовое) железо (Fe +2) хорошо всасывается (до 20-30%), а неорганическое - (Fe +3) - не более 5%. Всего за сутки в верхних отделах тонкой кишки абсорбируется 1-2 мг железа, или 8-15% от того, что содержится в пище. Всасывание железа регулируется клетками кишечника-энтероцитами: увеличивается при дефиците железа и неэффективном эритропоэзе и блокируется при избытке железа в организме. Улучшают процесс всасывания аскорбиновая кислота, фруктоза. Абсорбция железа из просвета кишечника происходит с помощью специальных белков. Транспорт железа от кишечной стенки до

предшественников эритроцитов и клеток-депо происходит с помощью белка плазмы - трансферрина. В крови железо циркулирует в комплексе с плазменным белком трансферрином. Трансферрин захватывает железо из энтероцитов, из депо в печени и селезенке и переносит его в костный мозг. У здоровых лиц трансферрин насыщен железом только на одну треть. Мерой количества свободного трансферрина в плазме, который способен полностью насыщаться железом, есть общая железосвязывающая способность. Основные запасы железа в организме в течение наиболее длительного времени находятся в печени (в виде ферритина). Также депо есть в селезенке, в костном мозге и в незначительном количестве в эпителии кишечника.

Расходы железа на эритропоэз составляют 25 мг в сутки, что значительно превышает возможности всасывания в кишечнике. Поэтому для гемопоэза постоянно используется железо, освободившееся при распаде эритроцитов в селезенке.

Таким образом, в организме человека железо распределяется так:

- Железо эритроцита (в составе гемоглобина эритроцитов костного мозга и тех, которые циркулируют в крови, -2,8-2,9 г);
- Железо депо (в составе ферритина и гемосидерина - 0,5-1,5 г);
- Железо тканевое (миоглобин, цитохромы, ферменты - 0,125 - 0,140 г);
- Железо транспортное (связано с белком крови - трансферрином - 0,003 - 0,004 г).

Лабораторная диагностика ЖДА

Диагностика ЖДА основана на анализе данных клинических и лабораторных исследований.

1. Полный анализ крови с определением количества ретикулоцитов.
2. Биохимические исследования.

Мегалобластная анемия

Мегалобластические анемии - группа анемий, вызванных нарушением синтеза ДНК и РНК в клетках, в результате чего нарушается их размножения; характеризуется мегалобластным типом кроветворения.

В12-дефицитная анемия

Витамин В12 (цианокобаламин) содержится в продуктах животного происхождения - мясе, яйцах, сыре, печени, молоке, почках. Недостаток витамина В12 в продуктах, голодание или отказ от употребления продуктов животного происхождения (вегетарианство) нередко обуславливает развитие В12 - дефицитной анемии. **Этиология.** Причины, вызывающие развитие названной анемии, могут быть разделены на три группы: - нарушения всасывания витамина В12 в организме (атрофия желез желудка, опухоли желудка, заболевания кишечника, оперативные вмешательства на желудке, кишечнике (резекция, гастрэктомия)).

- повышенные затраты витамина и нарушение утилизации в костном мозге (кишечные паразиты, дисбактериоз кишечника, заболевания печени, острый лейкоз).

-недостаточное поступление витамина В12 в организм с продуктами питания.

Патогенез. В клетках с витамина В12 участвует в обеспечении нормального, эритробластического кроветворения. Недостаток витамина В12 приводит к нарушению кроветворения.

Лабораторная диагностика.

1. Полный анализ крови с определением количества ретикулоцитов.
2. Биохимический анализ крови.

Гемолитические анемии

Токсичные гемолитические анемии вызываются гемолитическими ядами. Нитробензол, фенилгидразин, фосфор, соли свинца повреждают оболочку и строму эритроцитов что ведет к их распаду.

Иммунные гемолитические анемии возникают вследствие действия антиэритроцитарных антител, вызывающих повреждения и повышенный гемолиз эритроцитов. К примеру в организм извне проникают антитела против эритроцитов или же эритроциты, против которых у больного есть собственные антитела (гемолитическая анемия плода и новорожденного, гемолиз эритроцитов после трансфузии групповых или резус-несовместимых эритроцитов).