Анемии

лекция

Анемия- это состояние, характеризующееся уменьшение количества эритроцитов и концентрации гемоглобина в единице объёма крови.

Диагностические критерии:

- **Мужчины** – эритроциты- <4,0 млн/мкл, Hb < 130 г/ л, Ht<40%;
- **Женщины** – эритроциты- <3,9 млн/мкл, Hb < 120 г/ л, Ht< 36%;
- **Беременные** – Hb < 110 г/ л, Ht< 33 %;

Патогенетическая классификация анемий

- **I. Анемии вследствие кровопотери**

  1. Острая постгеморрагическая анемия
  2. хроническая постгеморрагическая анемия

- **II. Анемии, обусловленные недостаточностью эритропоэза**

  1. Гипохромные анемии
  - железодефицитная анемия
  - анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов

2. Нормохромные анемии

- анемии хронических заболеваний
- анемия при хронической почечной недостаточности
- апластические анемии
- анемии при опухолевых и метастатических поражениях костного мозга

3. Гиперхромные анемии

- анемии, обусловленные дефицитом витамина В12
- фолиеводефицитные анемии

III. Анемии вследствие усиленного разрушения эритроцитов(гемолитические)

1. Анемии, обусловленные внеэритроцитарными факторами:

- иммунные гемолитические анемии(изоиммунные, аутоиммунные);
- механическое повреждение эритроцитов.

2. Анемии, обусловленные эритроцитарными факторами:

- анемии, связанные с нарушением структуры мембраны эритроцитов (микросфероцитоз, овалоцитоз, стоматоцитоз, акантоцитоз);

- анемии, связанные с дефицитом ферментов эритроцитов (недостаточность активности ферментов гликолиза, пентозофосфатного шунта, глютатионовой системы)
- анемии, связанные с нарушением синтеза глобина - гемоглобинопатии (талассемии, носительство аномальных гемоглобинов)

3. **Гемолитическая анемия, обусловленная мутацией клеток- предшественников миелопоэза:**

- пароксизмальная ночная гемоглобинурия

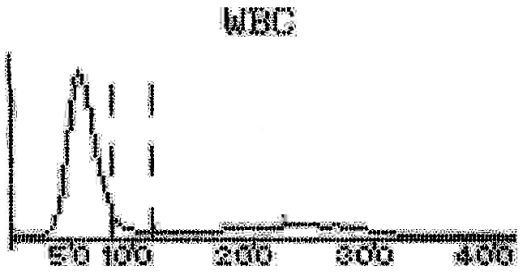
анализ

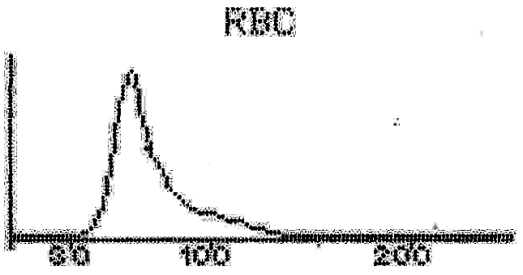
Дата:08/02/2007 Время:09:0
Номер : 1
Всего : 1
T: 24.9 C.

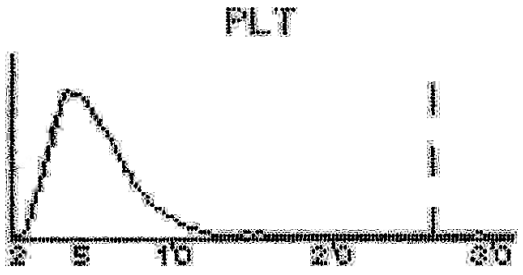
WBC	:	7.8		$10^3/mm^3$	(4.0 - 9.0)	MCV	:	77	μm^3	(75 - 95)
RBC	:	4.58		$10^6/mm^3$	(3.90 - 5.00)	MCH	:	25.1	pg	(24.0 - 34.0)
HGB	:	11.5	L	g/dl	(12.0 - 16.0)	MCHC	:	32.6	g/dl	(30.0 - 38.0)
HCT	:	35.3	L	%	(36.0 - 48.0)	RDW	:	11.2 L	%	(11.5 - 14.5)
PLT	:	319		$10^3/mm^3$	(150 - 400)	MPV	:	6.3 L	μm^3	(7.4 - 10.4)
PCT	:	.202		%	(.150 - .400)	PDW	:	12.1	%	(10.0 - 20.0)

Диф. :

%LYM:	64.9	H	%	(19.0 - 37.0)	#LYM:	5.0	H	$10^3/mm^3$	(1.2 - 3.0)
%MON:	6.3		%	(3.0 - 11.0)	#MON:	0.4		$10^3/mm^3$	(0.1 - 0.6)
%GRA:	28.8	L	%	(47.0 - 72.0)	#GRA:	2.4		$10^3/mm^3$	(2.0 - 5.5)

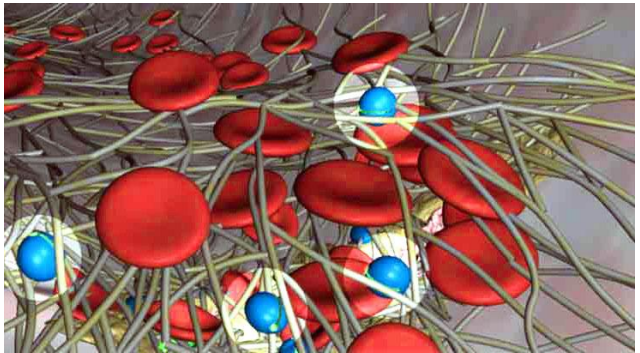






Измеряемые параметры гематологического анализатора

Гемоглобин	HGB
Гематокрит	HCT
Эритроциты	RBC
Средний объем эритроцита	MCV
Ср. конц. гемоглобина в эритроците	MCH
Ср. содержание гемоглобина в крови	MCHC
Анизотропия эритроцитов	RDW



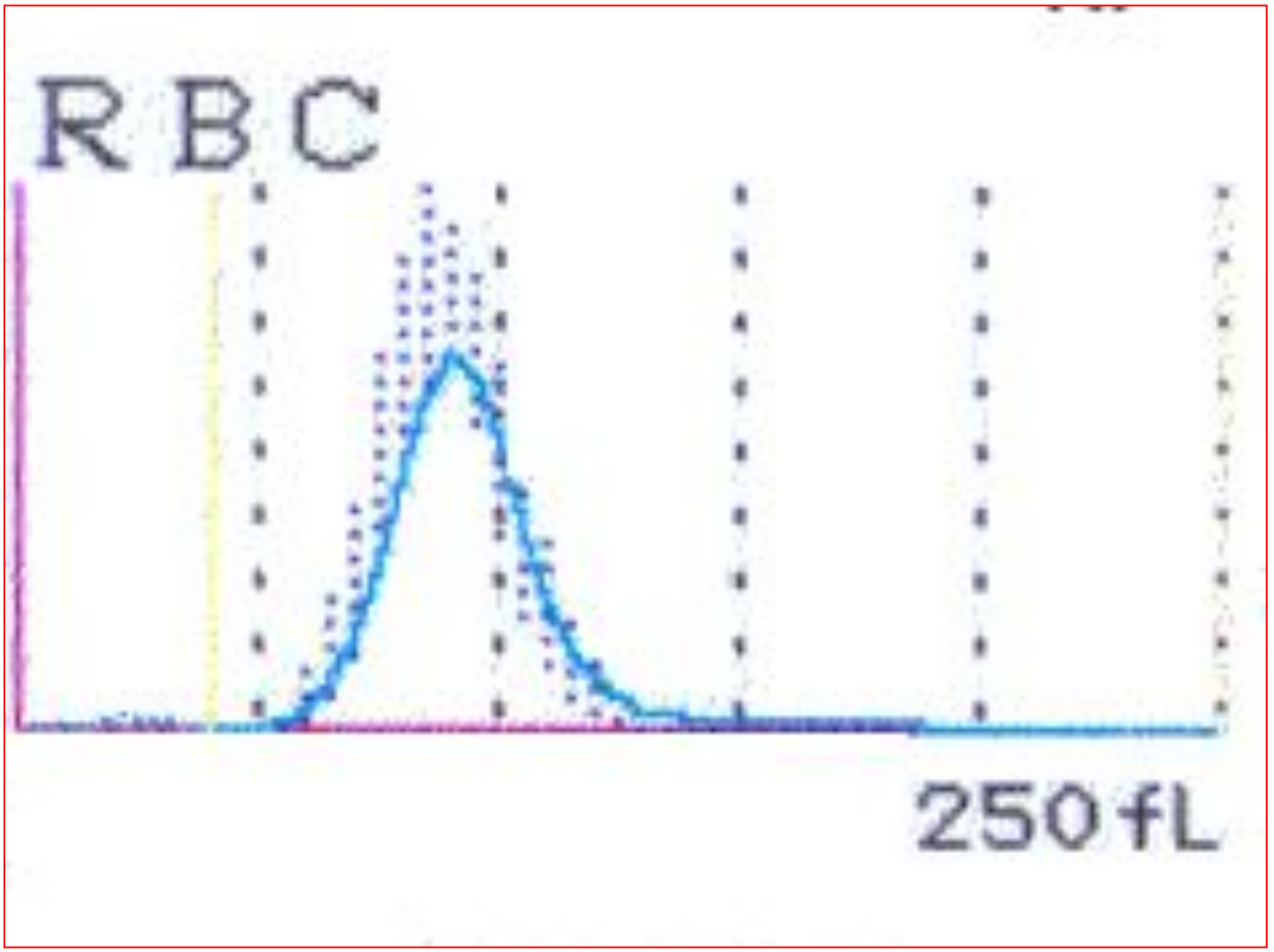
Гемограмма геманализатора

Гемограмма геманализатора

Нормальные значения	Женщины	Мужчины
Эритроциты (RBC)	4,2-5,4 x 10^{12}/л	4,7-6,1 x 10^{12}/л
Гемоглобин (HGB)	12-16 г/дл 120-160 г/л	14-18 г/дл 140-180 г/л
Гематокрит (HCT)	37-47%	42-52%
MCV (средний объем эритроцита)	81-99 фл	80-94 фл
MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците)	27-31 пг	27-31 пг
MCHC (средняя концентрация гемоглобина в эритроците)	33-37 г/дл 330-370 г/л	33-37 г/дл 330-370 г/л
RDW (показатель анизоцитоза)	11,5-14,5%	11,5-14,5%

Что такое гистограмма?

- ***Гистограмма – это графическое изображение распределения различных типов клеток по их количеству и размеру***
- ***Для получения гистограммы гематологические анализаторы считают и измеряют тысячи и миллионы клеток в одном образце клеток***
- ***Использование гистограмм может являться скринингом обнаружения патологических изменений в образце крови***


RBC
250 fL

Железодефицитная анемия (ЖДА)

-Частота – 80% среди всех анемий.

-В основе развития ЖДА лежит нарушение синтеза гема, вследствие дефицита железа(Fe), развивающегося при различных физиологических и патологических процессов.

Железо в составе гема

- (Fe^{2+} + протопорфирин):
- Гемоглобин
- Миоглобин
- Цитохромы
- Каталаза
- Лактопероксидаза

Белки, содержащие железо вне гемовой группы

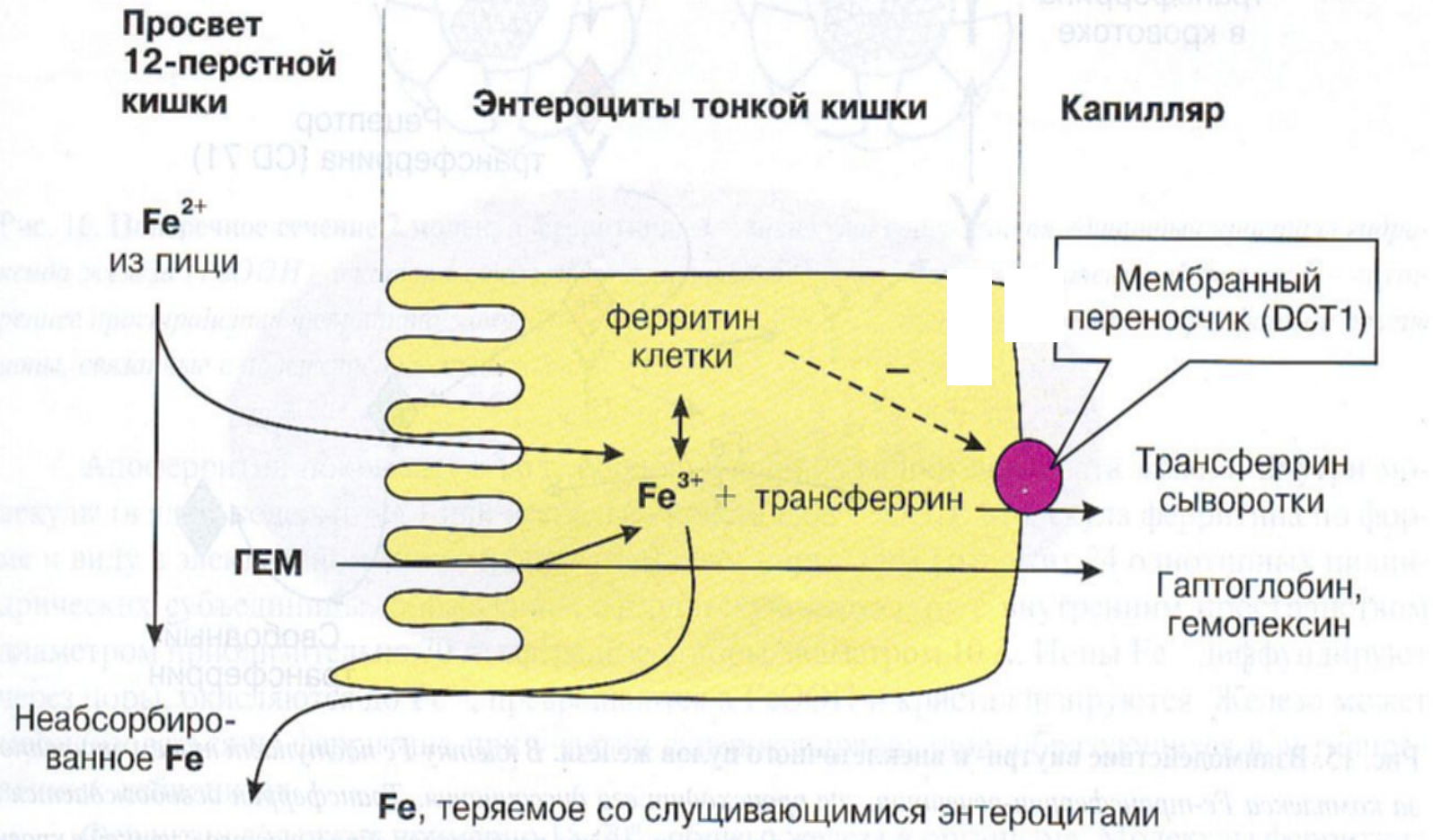
- Ферритин
- Гемосидерин
- Трансферрин
- Ферменты: аконитаза, ксантиноксидаза, НАДН-дегидрогеназа

Всасывание железа

- 12-перстная кишка;
- Верхние отделы тощей кишки.
- При дефиците железа – вся тощая кишка.

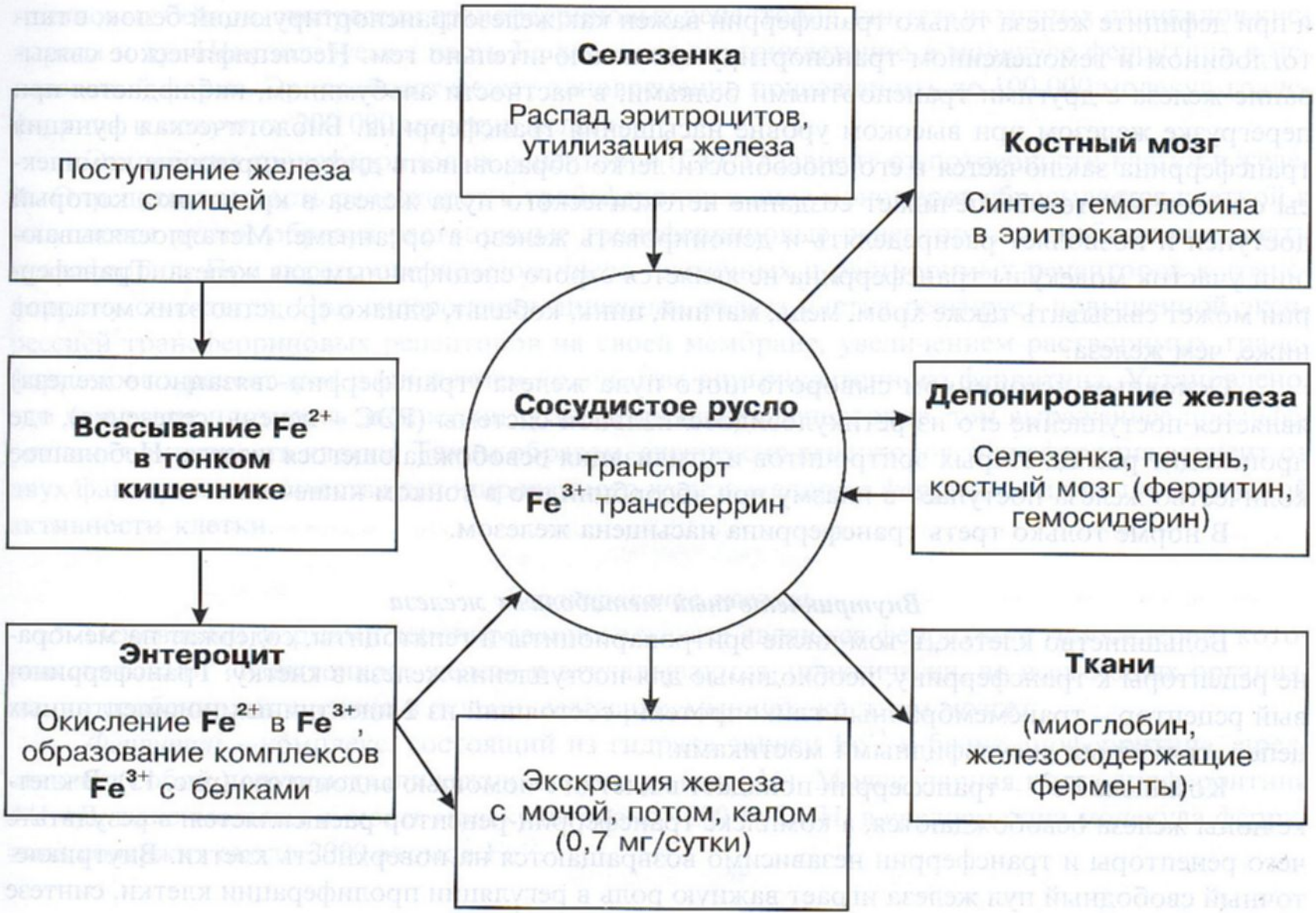
Регуляция абсорбции железа

Регуляция абсорбции железа энтероцитами



Содержание железа в организме (70 кг – 4,5 г.)

Метаболизм железа в организме



Причины развития ЖДА

Снижение потребления железа	**Повышение потери железа**	**Повышенная потребность в железе**
▪Вегетарианская диета ▪Нарушение всасывания ▪Недостаточное питание	▪Хроническая кровопотеря (меноррагии, кровотечения из ЖКТ) ▪донорство	▪Беременность ▪Лактация ▪Быстрый рост в пубертатном периоде ▪Терапия ▪ р ЭПО

1. Период латентного дефицита Fe

- Тканевый дефицит Fe без анемии клинические симптомы отсутствуют
- ***Лабораторные данные:***

- эритроцитарные параметры(RBC, Hb, MCV, MCH, MCHC)- чаще в норме;
- ↓ ферритина
- ↓ сывороточного Fe
- ↑трансферрина
- ↑ ОЖСС

2. ЖДА

Клинические проявления:

- *гипоксический синдром* (слабость, головокружение, одышка, сердцебиение)
- *сидеропенический синдром* (бледность кожных покровов, сухость кожи, волос, ломкость ногтей, изменение вкуса и т. Д.)

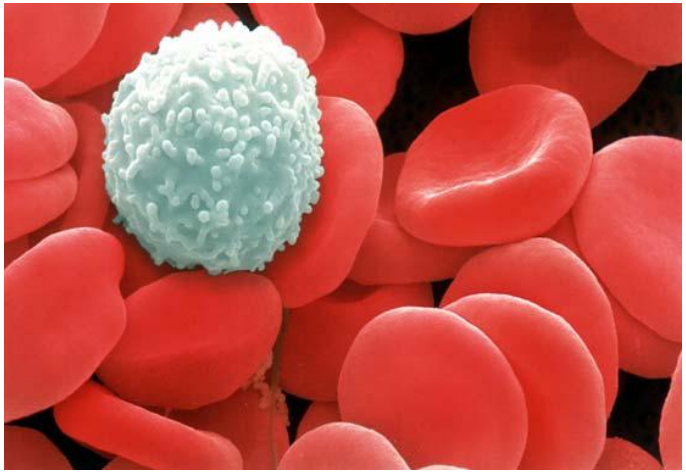
Степени тяжести ЖДА:

- Лёгкая (Hb более 90 г/ л)
- Средняя (70 – 90 г/ л)
- Тяжёлая (менее 70 г/ л)

Стадии ЖДА:

- Регенераторная
- Гипорегенераторная

Регенераторная стадия ЖДА



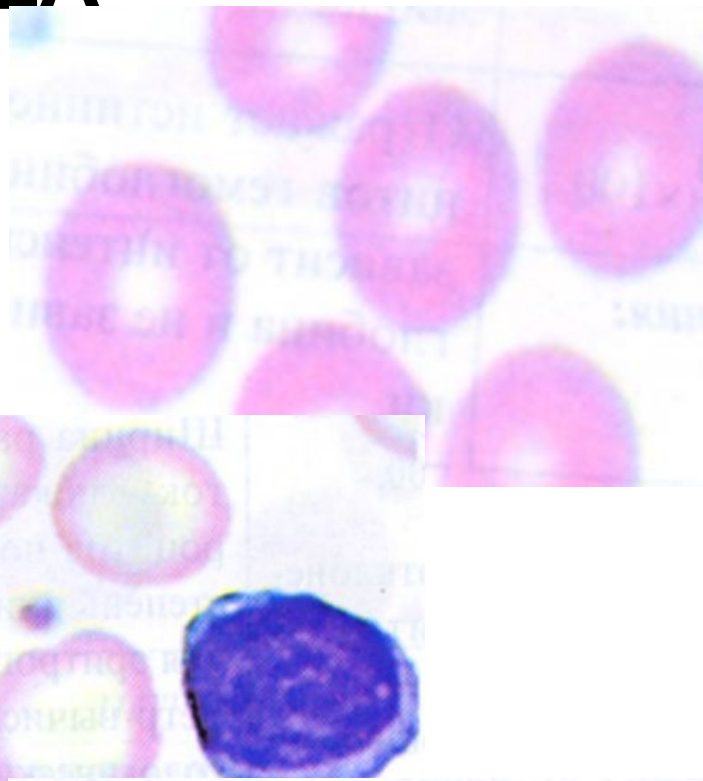
- **Периферическая кровь:**
- **RBC** – N
- **Hb** – ↓
- **MCH** - ↓(менее 27 пг)
- **MCHC** - ↓ (менее 30 г/ дл)
- **MCV** - ↓ много смещается влево(менее 80 фл)
- **RDW- N** или немного
- **Эритроцитарная гисторамма** – обычной формы

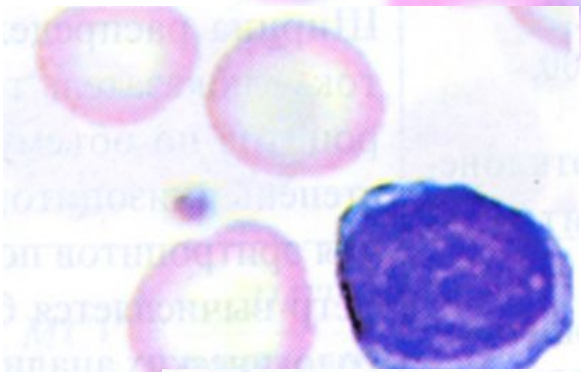
  или немного смещается влево
- **СОЭ** – N или незначительно
- **Ретикулоциты** - N

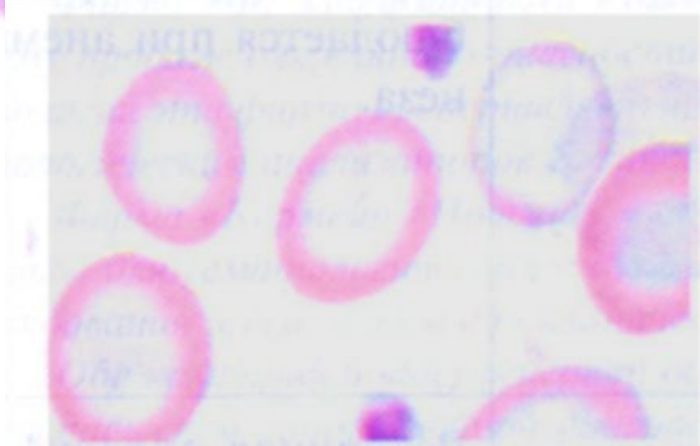
Регенераторная стадия ЖДА

- ***Морфологическая картина:***

- *гипохромия эритроцитов*
- *анизоцитоз* (эритроциты различных размеров)
- склонность к *микроцитозу* (d< 7 мкм)
- могут встречаться *мишеневидные эритроциты, овалоциты*

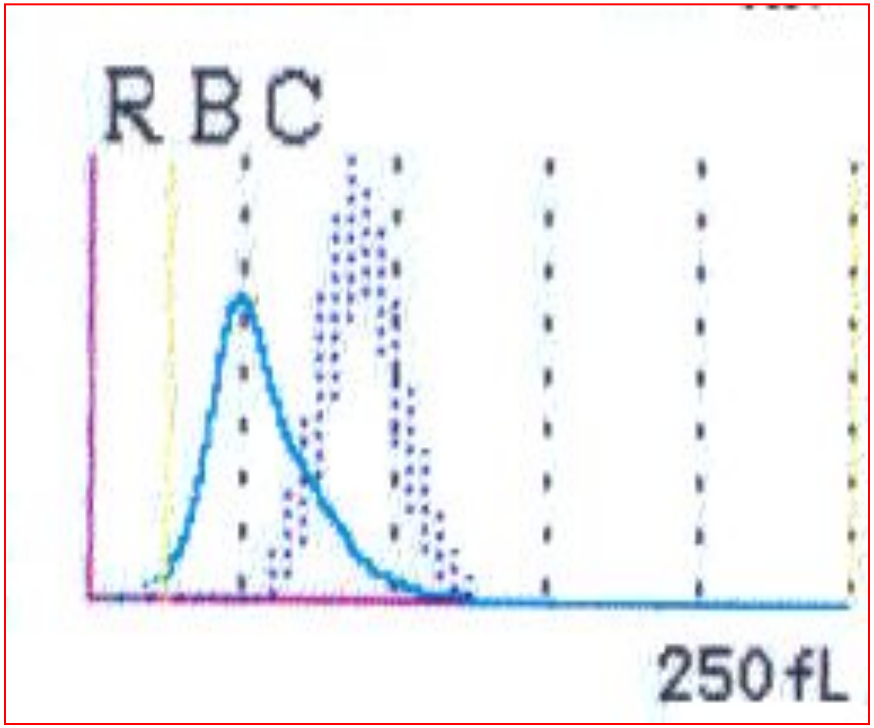






Картина периферической крови при ЖДА (пролиферативная или регенераторная фаза)

- RBC 4.58 x 1012/л
- Hb 76 г/л
- MCV 60.9 fl
- MCH 16.6 пг
- MCHC 27,2 %
- RDW 19.0 %



Гипорегенераторная стадия ЖДА

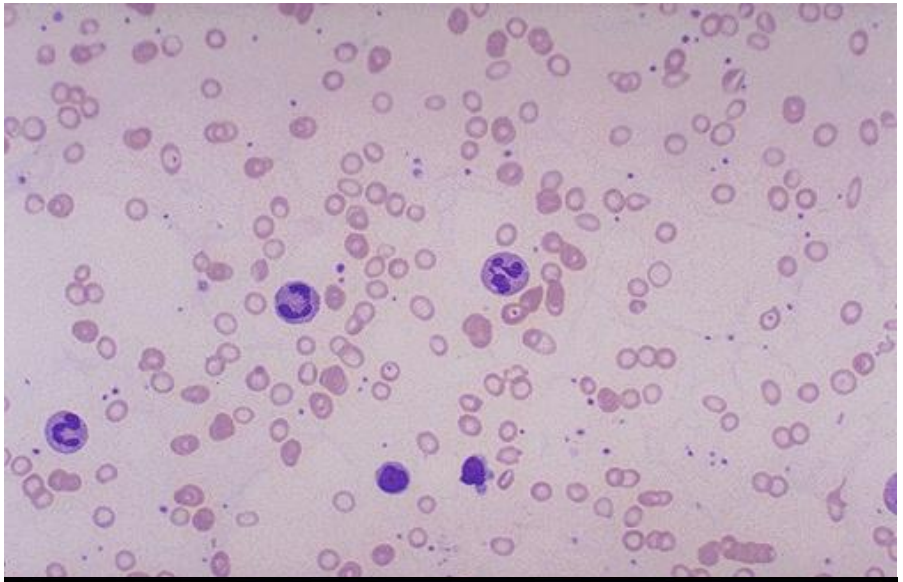
Периферическая кровь

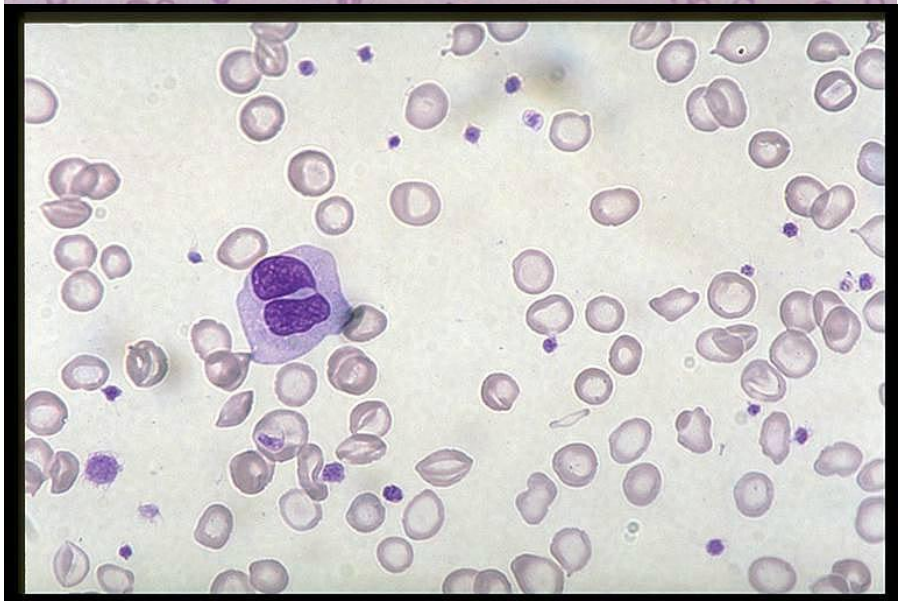
- **RBC** – ↓
- **Hb** –↓
- **MCH** - ↓
- **MCHC** - ↓
- **MCV** - ↓ (из – за наличия микро- и макроцитов)
- **RDW**- ↓
- **Эритроцитарная гисторамма** – уплощается или приобретает вид двугорбой прямой(из – за наличия микро- и макроцитов)
- **СОЭ** – N или незначительно
- **Ретикулоциты** – ↓ (из -за активности пролиферативных клеток)

Гипорегенераторная стадия ЖДА

- **Морфологическая картина:**

- ***выраженная гипохромия*** эритроцитов
- ***анизоцитоз*** (эритроциты различных размеров)
- ***пойкилоцитоз*** (эритроциты различной окраски)
- могут встречаться ***мишеневидные эритроциты, овалоциты***

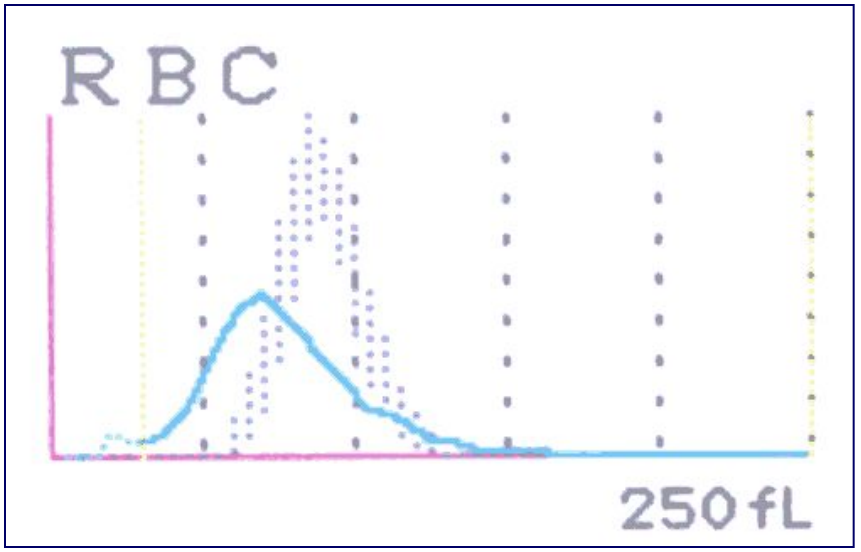




Картина периферической крови при ЖДА (гипорегенераторная фаза)

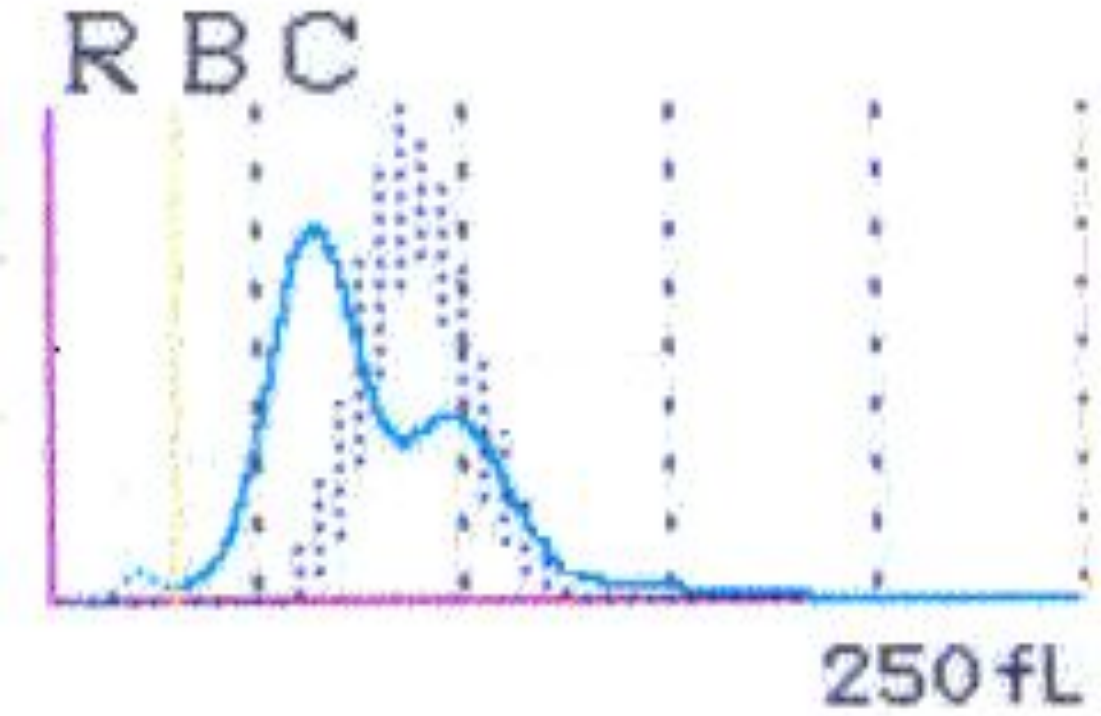
Картина периферической крови при ЖДА (гипорегенераторная фаза)

- RBC 3.47 x 1012/л
- Hb 67 г/л
- MCV 74.1 fl
- MCH 19.3 пг
- MCHC 26,1 %
- RDW 28.1 %



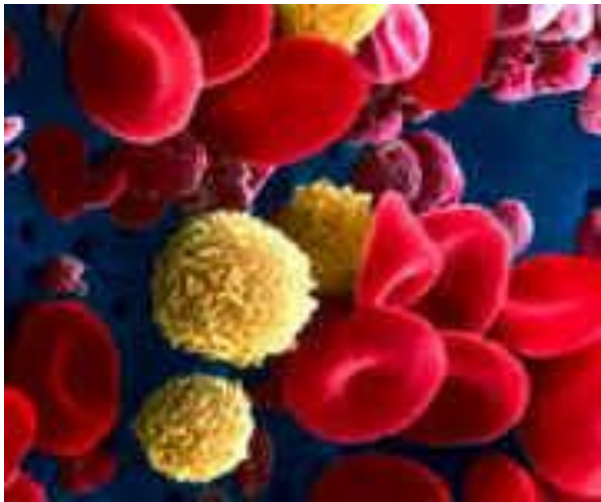
Картина периферической крови при ЖДА (на фоне лечения препаратами железа)

Картина периферической крови при ЖДА (на фоне лечения препаратами железа)



Другие показатели при ЖДА:

- ↓ Fe в сыворотке
- ↓ ферритина
- ↓ % насыщения трансферрина железом
- ↑ концентрации растворимых рецепторов к трансферрину
- ↑ ОЖСС
- ↑ трансферрина



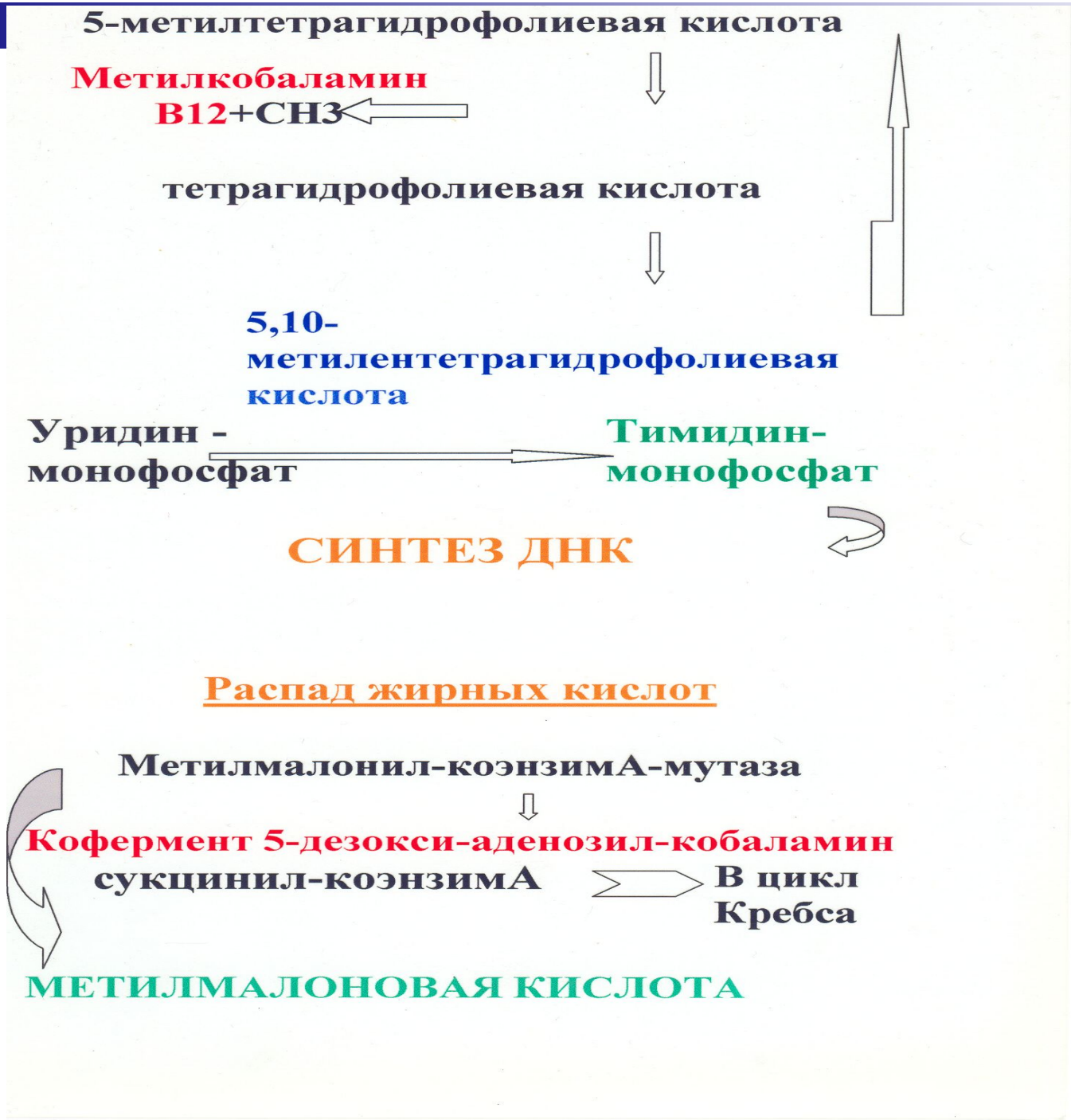
B12- дефицитная анемия (мегалобластная, пернициозная, болезнь Аддисона – Бирмера)

Витамин В12 =внешний фактор

- Содержание в организме: 2-5 мг.
- Запас: 3-5 лет.
- Суточные потери: 2-5 мкг.
- Суточная потребность: 2-7 мкг.
- Содержится только в пище животного происхождения: мясе (до 2,0 мкг\100 г.), печени, почках (100 мкг\100 г), яйцах, молочных продуктах (прочно связан с белком кобалафилином).

Внутренний фактор

- Секретируется париетальными клетками дна и тела желудка


5-метилтетрагидрофолиевая кислота
Метилкобаламин
B12+CH3
тетрагидрофолиевая кислота
5,10-
метилентетрагидрофолиевая
кислота
Уридин -
монофосфат
Тимидин-
монофосфат
СИНТЕЗ ДНК
Распад жирных кислот
Метилмалонил-коэнзимА-мутаза
Кофермент 5-дезокси-аденозил-кобаламин
сукцинил-коэнзимА
В цикл
Кребса
МЕТИЛМАЛОНОВАЯ КИСЛОТА

1 реакция – ключевая в развитии анемии.

Нарушение синтеза ДНК, пролиферации и созревания клеток появление мегалобластного типа кроветворения.

2 реакция – необходима для нормального обмена жирных кислот. При недостатке витамина развивается демиелинизация с проявлением неврологических расстройств.

Причины мегалобластных анемий

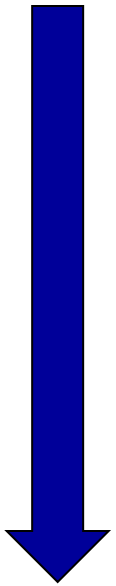
Дефицит Витамина B^{12}	Дефицит фолиевой кислоты	Дефицит вит. B^{12} и фолиевой кислоты	Токсическое нарушение синтеза ДНК
- нарушение всасывания - недостаточное поступление с пищей - конкурентное потребление - повышенная утилизация вит. B12 - наследственный дефицит транскобаламина II	-Снижение содержания в пище -Нарушение всасывания -Повышение потребности -Уменьшение запасов в печени -Приём антагонистов фолиевой кислоты (метатрексат)	-Спру -Глютеновая энтеропатия	- Приём алкилирующих агентов, триметоприма, противосудорожных препаратов, оральных контрацептивов, пуринов и пиримидина

Клиническая картина

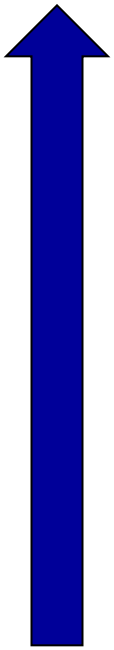
- ***Поражение системы кроветворения*** (утомляемость, слабость, сердцебиение, одышка)
- ***Поражение нервной системы*** (ватность ног, ощущение ползания мурашек, онемение пальцев, нарушение чувствительности в конечностях, мышечная слабость, судорожные припадки, галлюцинации, психозы)
- ***Поражение ЖКТ*** (глоссит – боли и жжение в языке, плохой аппетит, гепто- или спленомегалия, диспепсия)
- ***Поражение нервной системы*** (фуникулярный миелоз, парезы и параличи нижних конечностей)

Периферическая кровь

- **HB** (до 25 – 40 г/л)
- **RBC**(до 1,0-1,5 *10^{12}/л)
- **Тромбоциты**
- **Лейкоциты**
- **Концентрация витамина В12**
- **(в N 148-616; 81-568 пмоль\л)**

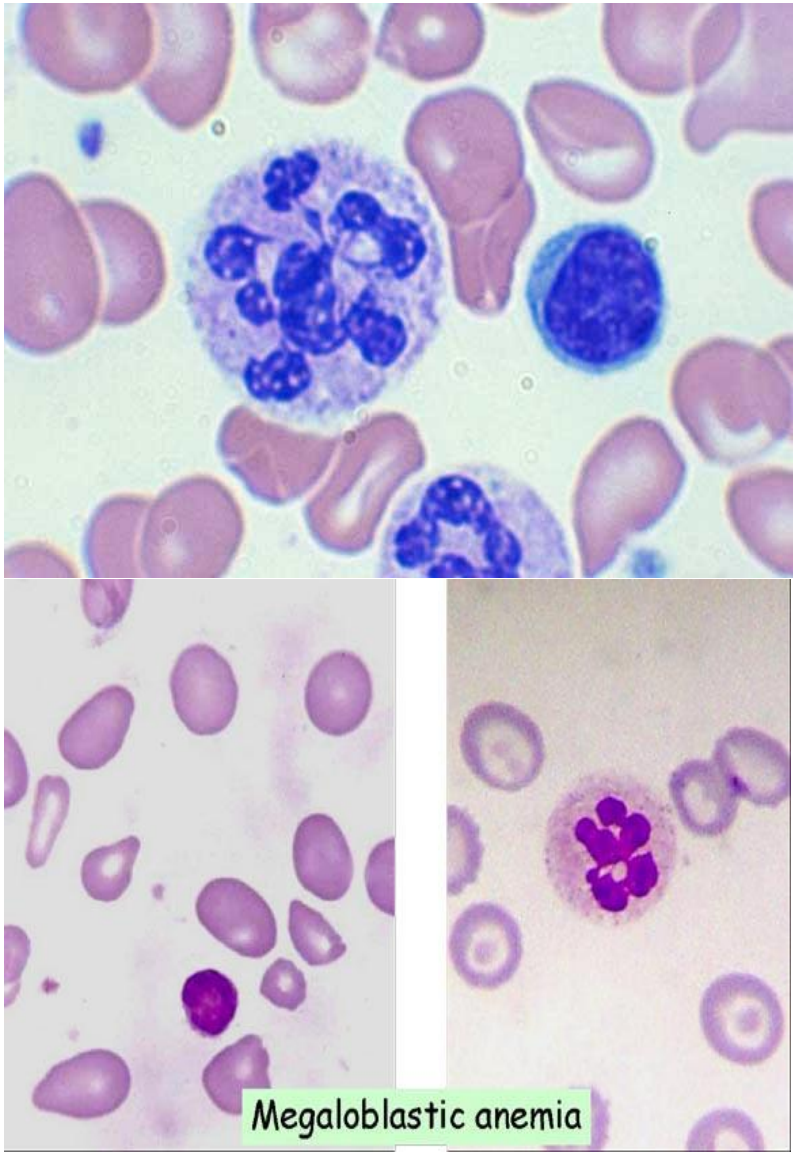


- **Эритроидный росток**
- **Ретикулоциты**
- **MCV** (> 100 фл)
- **MCH** (> 32 пг)
- **MCHC -** норма
- **Непрямой билирубин**
- **Железо –** норма или

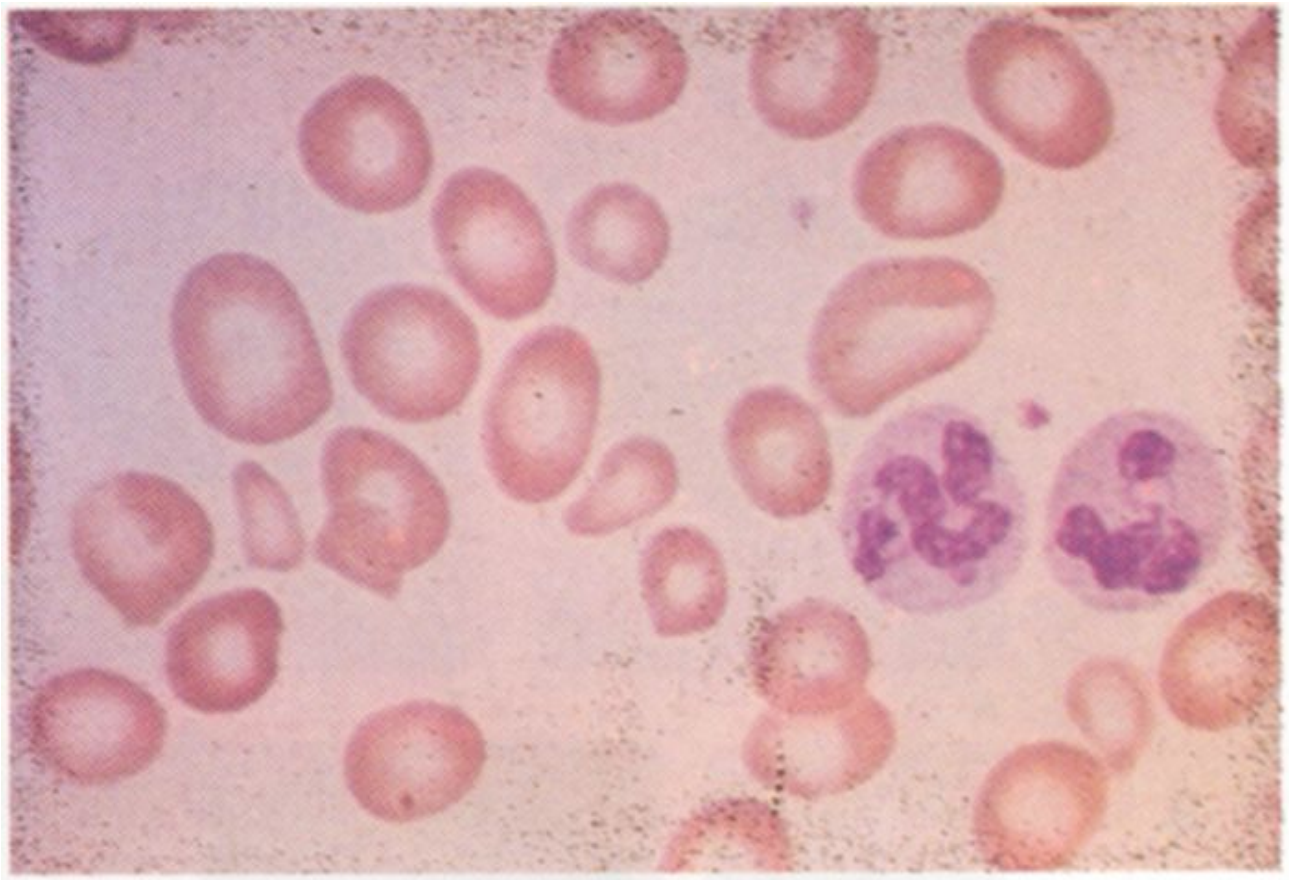


Морфологическая картина

- **В мазке крови:**
- ***макроциты и мегалоциты*** (>10 мкм)
- ***гиперхромия эритроцитов***
- ***полихроматофилия***
- ***эритроциты с остатками ядерной субстанции*** (кольца Кебота, тельца Жолли), базофильной пунктацией
- ***гиперсегментированные нейтрофилы***(количество сегментов > 5)



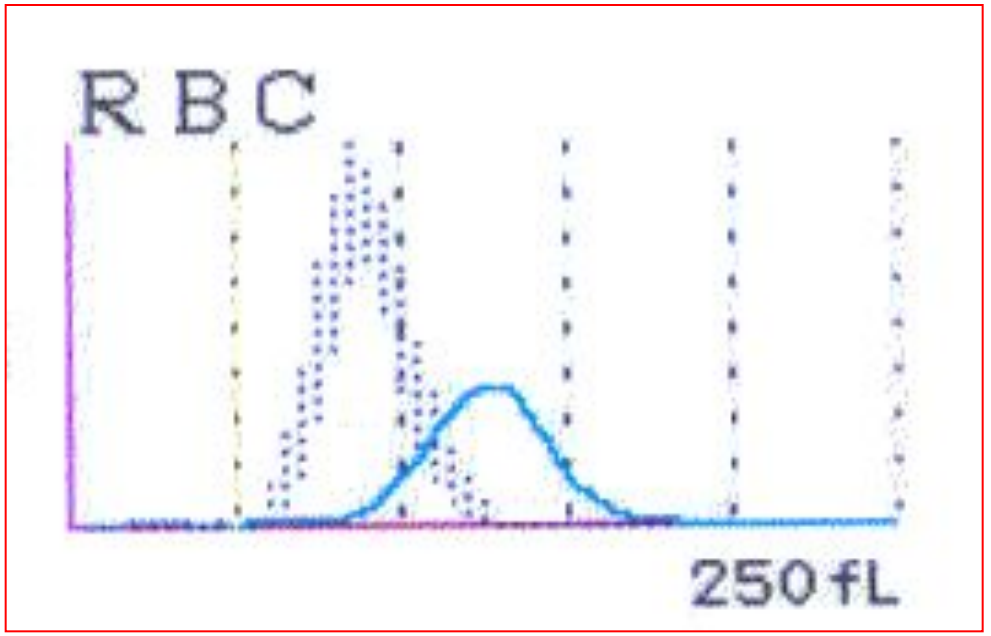
Макроцитоз, полисегментация нейтрофилов.

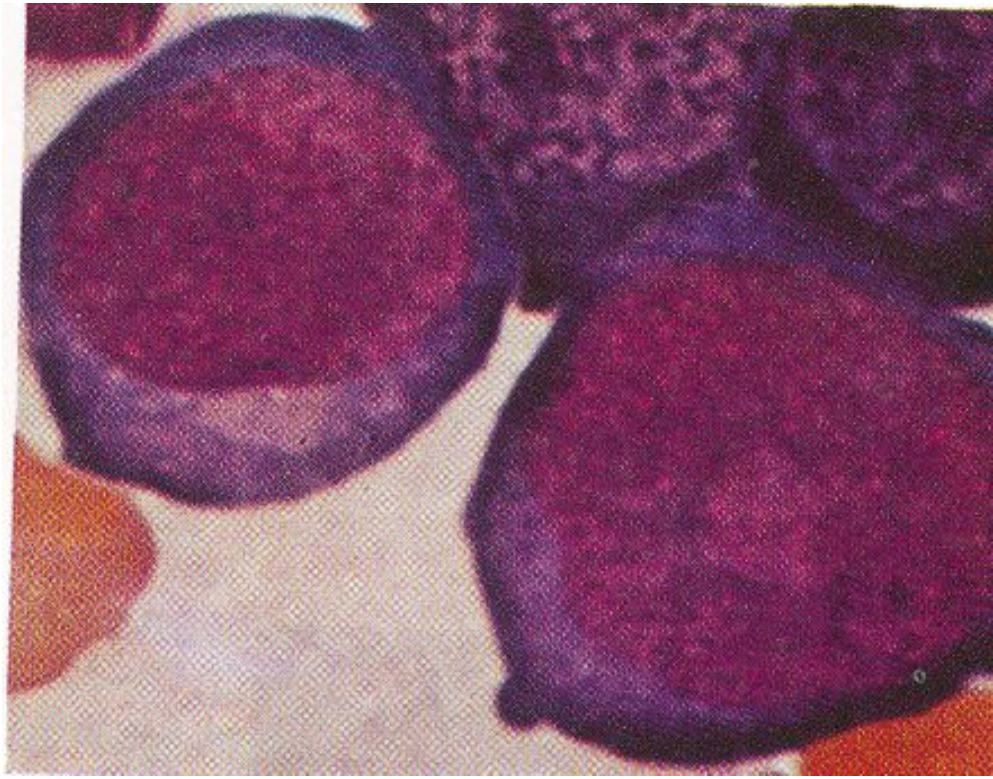


Гиперхромная макроцитарная анемия

Гиперхромная макроцитарная анемия

- *RBC – 2,45x10^{12}/л*
- *Hb – 100 г/л*
- *Ht – 30,3%*
- *MCV – 123,7 фл*
- *MCH – 40,8 пг*
- *MCHC 330 г/л*
- *RDW – 20,1%*



Костный мозг

- Гиперклеточный
- Соотношение Л/Э- 1:2 – 1:3 (норма 2:1 – 4:1)
- Мегалобластный тип кроветворения «синий» костный мозг.