

Железонасыщенные и железонасыщенные анемии

И.А. Новикова

Железодефицитная анемия (ЖДА)

ЖДА — это группа развившихся в результате снижения общего количества железа в организме и нарушения формирования гемоглобина полиэтиологических заболеваний, которые морфологически характеризуются микроцитозом, гипохромией, анизо- и пойкилоцитозом эритроцитов и значительным снижением содержания гемоглобина в эритроците.

Составляет 70—80% от всех анемий. Женщины болеют значительно чаще (7—11%), чем мужчины (0.5—1,5%).

Основные причины ЖДА:

- хронические кровопотери (кровотечения из ЖКТ и прямой кишки, менометроррагии, почечные кровотечения, кровосдачи) **(более 80—90%)**. Мужчины, сдающие кровь более 4 раз и женщины (более 2 раз в год) должны раз в год обследоваться на содержание ферритина.
- повышение потребности в железе и снижение его депонирования (ускоренный рост, частые повторные беременности, лактация, инфекции и интоксикации);
- алиментарный дефицит железа, особенно в детском и пожилом возрасте;
- снижение всасываемости железа в результате воспалительных процессов в ЖКТ, ахлоргидрии, гастрэктомии
- глистные инвазии
- формирование фибромиом, даже не кровоточащих
- длительный прием ряда лекарств - нестероидные антиревматические препараты или антациды, антибиотики тетрациклинового ряда
- эндогенная недостаточность железа - С-гиповитаминозе, злокачественных новообразованиях
- наследственная атрансферринемия - редко.

Виды дефицита железа

- ❖ **абсолютный:** сывороточное железо ↓, ОЖСС ↑, ферритин ↓ количество эритроцитов ↓, средний объем эритроцитов ↓, содержание железа в одном эритроците ↓ (менее 24 пг/эр), цветной показатель ↓, свободный протопорфирин в эритроцитах ↑.
- ❖ **относительный (перераспределительный):** сывороточное железо ↓, ферритин ↑. Наблюдается при состояниях, сопровождающихся активацией макрофагов – воспаление, злокачественные заболевания.
- ❖ **скрытый:** железо в сыворотке – N, ферритин ↓. Более чем у 50% женщин детородного возраста.

Последовательность истощения запасов железа: депо → транспортное железо → железо гемсодержащих ферментов → железо, используемое на синтез НЬ.

Клинические проявления железодефицитной анемии

Зависят от степени выраженности дефицита и длительности существования.

Скрытый дефицит – клинически не проявляется.

При значительном снижении НЬ – симптомы анемизации - слабость, головокружение, одышка, сердцебиение, обмороки, сухость кожи, ломкость и поперечная исчерченность ногтей, выпадение волос, извращение вкуса.

Снижение иммунологической резистентности - частые острые респираторные заболевания и вирусные инфекции.

Классификация ЖДА

**Классификация ЖДА по степени снижения
НЬ.**

легкая степень – 110-90 г/л

средняя – 70-90 г/л

тяжелая – менее 70 г/л

крайне тяжелая – менее 30 г/л.

Лабораторная диагностика ЖДА

Периферическая кровь:

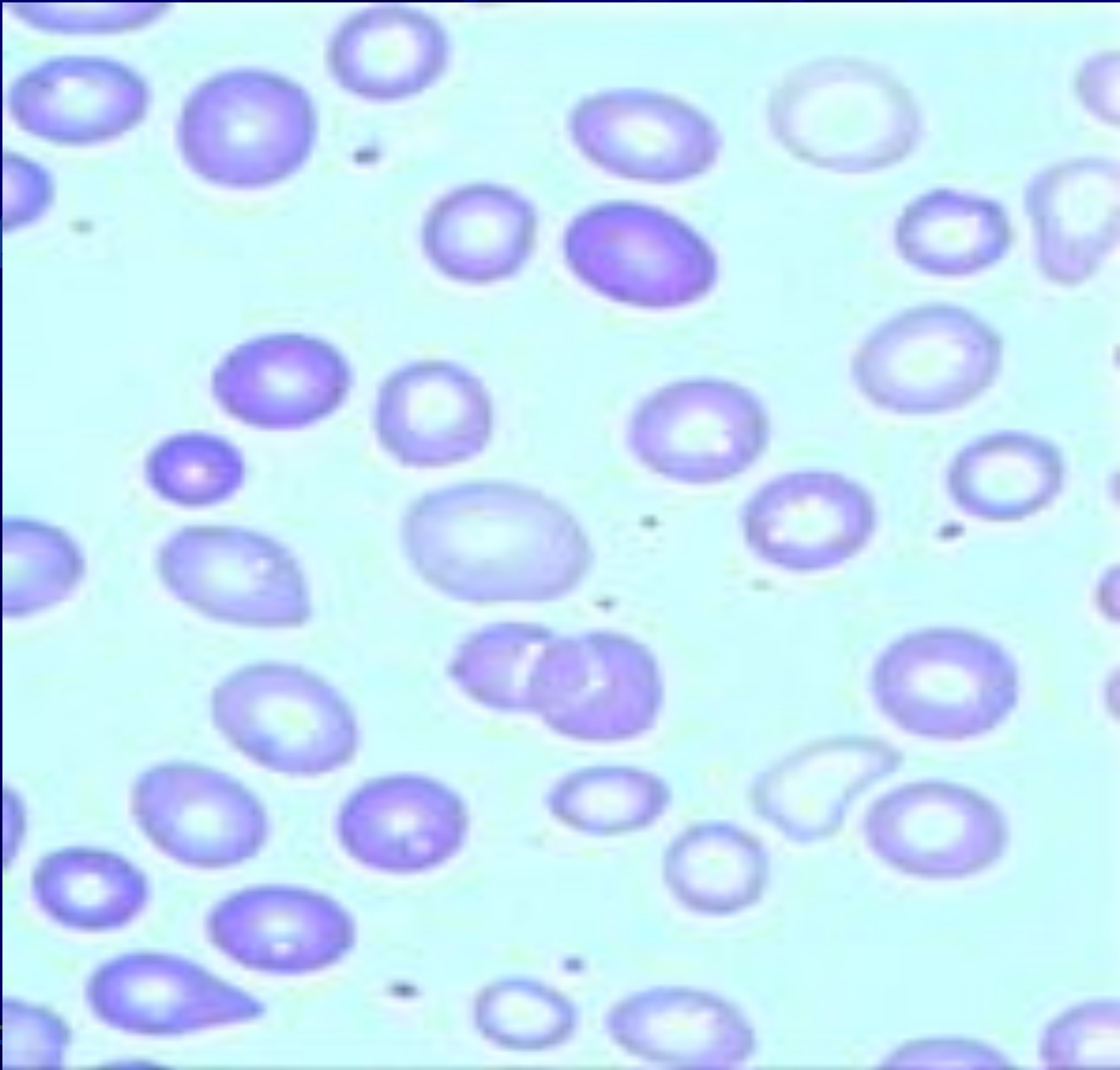
- гипохромия Эр, анулоциты
- анизоцитоз за счет микроцитов
- ↓ диаметр Эр, содержание и концентрация гемоглобина в одном эритроците (МСН, МСНС)
- Гематокрит ↓
- Ретикулоциты – N (↑ слабо)
- Лейкоциты – N, но имеется склонность к лейкопении за счет нейтропении.
- Тромбоциты – N, но на фоне кровопотери может быть незначительный тромбоцитоз.
- СОЭ N (↑)

Костный мозг: нарушение гемоглобинизации клеток красного ряда, базофильные и полихроматофильные нормобласты ↑, оксифильные ↓ (в тяжелых случаях отсутствуют). Индекс созревания нормобластов ↓ (норма 0,8-0,9).

Сидеробласты - ↓ ↓ ↓. Миелоидный и мегакариоцитарный ростки не изменены.



Микрогипохромия у больной с хронической железодефицитной анемией.



Биохимические показатели при ЖДА

- Ферритин в сыворотке ↓↓
- Десфераловый тест ↓↓
- Сывороточное железо ↓
- ОЖСС ↑ (при невыраженной анемии норма)
- Процент насыщения трансферрина железом снижен ↓
- Свободный порфирин в эритроцитах ↑

Преаналитический этап при исследовании сывороточного железа: кровь утром (имеются выраженные суточные колебания концентрации железа – в утренние часы уровень железа выше). Исследование проводить до начала лечения препаратами железа или не ранее 5-7 дней после их отмены. Забор крови в специальные пробирки, вымытые бидистиллятом. При приготовлении реактивов и мытье посуды нельзя использовать обычную дистиллированную воду.

Лабораторная дифференциальная диагностика ЖДА

Показатели	Микроцитарные анемии (MCV < 80 мкм ³)			
	ЖДА	Гтерозиготная талассемия	Интоксикация	Сидеро-бластная
Ферритин	↓	N-(↑)	N-↑	N-↑
Сывороточное железо	↓	N-(↑)	↓	N-↑
Насыщение трансферрина железом	↓	N-(↑)	↓-N	N-↑
Десфераловый тест	↓	N	N	↑
Ретикулициты	↓-N	N-(↑)	(↓)-N	↓-↑
Базофильная зернистость	-	+	-	+
Нб А2	N	↑	N	N-↑

Продолжение таблицы

	ЖДА	Гтерозиготная талассемия	Интоксикация	Сидеро-бластная
СРБ	N	N	N- ↑	N
Билирубин. сыв.	N	↑	N	N
Сидеробласты	↓	N	N	N
Морфология эритроцитов	Микроцитоз, гипохромия	Гипохромия, мишеневидность	Гипохромия	Кольцевидные, сидеробласты

Алгоритм диагностики анемического синдрома

Определение ферритина

↓ 20 мкг/л	20-200 мкг/л	> 200 мкг/л
↓ ЖДА	Дефицита железа нет, поиск причины анемическо- го синдрома	Признак воспаления или опухоли

Основные принципы лечения ЖДА

1. Медикаментозная терапия пероральными препаратами. Парентеральное введение препаратов железа не повышает эффективность лечения. Показана только при обширных повреждениях слизистой ЖКТ, снижающих всасываемость железа. Ежедневная доза перорально принимаемого препарата составляет 180 мг соли двухвалентного железа или не менее 100 мг чистого железа.
2. Длительное лечение (не менее 1,5—2 мес), в результате которого происходит восстановление запасов железа (уровня ферритина), а не только нормализация уровня гемоглобина, железа сыворотки, цитоморфологии эритроцитов.

Основные принципы лечения ЖДА

(продолжение)

- 3.** При обычной ЖДА гемотрансфузионная терапия не показана. Трансфузии эритроцитов допустимы как исключение при упорных рефракторных формах, когда не удается обнаружить и устранить причину резистентности к препаратам железа.
- 4.** Лечение патологии, вызывающей повторные кровотечения.
- 5.** Профилактические курсы ферротерапии (в основном поздней осенью и ранней весной), продолжительность которых зависит от накопления запасов ферритина и ликвидации тенденции к снижению его уровня.

Сидероахрестические (сидеробластные) анемии

Анемии, связанные с нарушением синтеза или утилизации порфирина (ахрезия – неиспользование).

1. наследственные – встречаются редко, преимущественно у мужчин
2. приобретенные – связаны с нарушением активности ферментов, участвующих в синтезе порфиринов и гема. Возникают на фоне интоксикации (особенно при отравлении свинцом), дефиците В6, длительном приеме противотуберкулезных препаратов и алкоголя, встречаются идиопатические (относятся к МДС).

Анемии при отравлении свинцом (сатурнизм)

Возникают у работающих с использованием свинца – добыча, свинцовая пайка, изготовление дроби, аккумуляторов, полиграфическое производство, свинцовые белила. Бытовые отравления свинцом – при употреблении в пищу кислых продуктов, хранящихся в глиняной посуде кустарного производства, если она покрыта глазурью, содержащей свинец.

Механизм развития: блокирование сульфгидрильных групп активных центров ферментов дегидразы ДАЛК и гемсинтетазы, участвующих в синтезе гема. Дегидразы ДАЛК обеспечивают образование порфобилиногена. Гемсинтетаза осуществляет последний этап в синтезе гема (соединение девятого изомера протопорфирина с железом).

Схема биосинтеза порфиринов



δ АЛК + δ АЛК

Порфобилиноген

Уропорфириноген I

Копропорф~~и~~риноген I

В синтезе ~~НВ~~ не участвует

Уропорфириноген III

Копропорф~~и~~риноген III

Протопорф~~и~~риноген

Прото~~п~~орфин

Используется для ~~с~~интеза гема

Клинические проявления сатурнизма

Поражение нервной, кровеносной системы и ЖКТ. Легкие формы – головные боли, головокружение, плохой сон, снижение аппетита, умеренная гипохромная анемия. При тяжелых отравлениях – астено-вегетативный синдром, парезы, полиневриты, энцефалопатии. Кожа бледно-серая (отложение порфирина), периодические резкие схваткообразные боли в животе (свинцовая колика), узкая лиловая кайма по краю десен преимущественно у передних зубов – свинцовая кайма.

Лабораторные показатели при сидеробластной анемии

Периферическая кровь:

- Анизоцитоз за счет микроцитов, пойкилоцитоз за счет мишеневидных
- Ретикулоцитоз (3-8%)
- базофильная зернистость в эритроцитах (постоянный признак)
- сидероциты ↑
- Лейкоциты и тромбоциты в норме.

Костный мозг: гиперплазия красного ростка. ↑ эритробласты, базофильные нормобласты, ↓ оксифильные. Индекс созревания нормобластов ↓. Сидеробласты ↑, среди них кольцевые.

Биохимические тесты: ↑ сывороточное железо (иногда в норме)

Дополнительные тесты:

↑ содержание ДАЛК в сыворотке (в десятки раз), копропорфирины (в 5-10 раз), порфобилиноген в моче (в 2-3 раза).

**БЛАГОДАРЮ
ЗА ВНИМАНИЕ !!!**