

Запорізький державний медичний університет
Кафедра клінічної лабораторної діагностики

***Анемії, обумовлені
синтезом ДНК та РНК:
В12- та
фолієводефіцитні***

доц. Горбачова С.В.
2016 – 2017 н.р.

II Анемії, що обумовлені недостатністю еритропоезу

- А., пов'язані з порушенням утворення гемоглобіну (ЗДА, САА, таласемії); **V**
- А., обумовлені з порушенням синтезу ДНК та РНК (В12- та фолієводефіцитні);
- А., обумовлені пригніченням проліферації клітин КМ (апластичні); **V**
- А., пов'язані з заміщенням кровотворного кісткового мозку пухлинним процесом;
- А., пов'язані з порушенням синтезу еритропоетину або появою інгібіторів еритропоетину (А. хронічних захворювань)

А., обумовлені з порушенням синтезу ДНК та РНК

- Можуть бути вроджені та набуті
- Загальною ознакою є наявність мегалобластного типу кровотворення – поява у КМ аномальних клітин крупних розмірів – мегалобластів
- Мегалобласти характеризуються затримкою дозрівання ядра при нормальному дозріванні цитоплазми
- У зв'язку з цим ці анемії називають мегалобластними

Роль В12 та фолатів в організмі

Участь у синтезі пуринових та піримідинових основ – попередників ДНК та РНК

Порушення метаболізму нуклеїнових кислот

Гальмування поділу клітин КМ

Участь у біосинтезі жирних кислот

Порушення синтезу жирних кислот

**Пошкодження нервової тканини
Неврологічні розлади**

Причини дефіциту В₁₂ (1)

■ Порушення всмоктування:

- Відсутність внутрішнього фактора Касла – білка, який синтезується у слизовій шлунку та забезпечує всмоктування В₁₂ у кишечнику (атрофічний гастрит, резекція шлунку);
- Захворювання тонкого кишечника (ентерити, целиакія, поліпоз, резекція кишечника);
- Вживання лікарських препаратів, які гальмують всмоктування (протиепілептичні, цитостатики)

Причини дефіциту В₁₂ (2)

- Конкурентне споживання:
 - Дифілоботріоз – гельмінтоз, викликаний *Diphyllobothrium latum*;
 - Надмірний ріст патологічної мікрофлори кишечника за наявності дивертикул, фістул, стриктур.
- Посилена утилізація:
 - Злоякісні новоутворення.
- Недостатнє надходження з їжею (сувора вегетаріанська дієта)

Причини дефіциту В₁₂ (3)

- Синтез аутоімунних антитіл до внутрішнього фактора Касла
- Спадковий дефіцит транспортного білка для В₁₂ у крові - транскобаламіна

Причини дефіциту фолієвої КИСЛОТИ

- Зниження потрапляння в організм з їжею (алкоголізм, голодування)
- Порушення всмоктування (хронічний ентероколіт, резекція тонкого кишечника)
- Підвищення потреби (вагітність, лейкози, туберкульоз)
- Зменшення запасів у печінці (цироз, гепатоцелюлярний рак)
- Лікарські препарати (протисудомні, цитостатики, протитуберкульозні)

Клінічна картина

Частіше проявляється у віці 50 – 60 років

- **Анемічний синдром** (втомлюваність, загальна слабкість, серцебиття, задуха)
- **Шлунково-кишковий синдром** (зниження апетиту, біль у ротовій порожнині, втрата смаку, глосит (ошпарений, “лаковий” язик), збільшення печінки та селезінки, діарея, закрепи)
- **Неврологічний синдром** (оніміння пальців, зміни тактильної та температурної чутливості в кінцівках, відчуття постійного холоду в ногах, парестезії, м'язова слабкість)

Лабораторна діагностика (1)

■ Кістковий мозок:

- Гіперклітинний за рахунок еритрокаріоцитів
- Співвідношення лейко/еритро 1:2 – 1:3 (при нормі 3:1 – 4:1)
- Наявність мегалобластів – крупних клітин з хаотично конденсованим хроматином, який розміщується нерівномірно та у вигляді глибок неправильної форми (структура ядерного хроматину за типом “м’ясний фарш”)

Лабораторна діагностика (2)

■ Кістковий мозок:

- Втрата ядра відбувається на стадії оксифільного мегалобласту (при нормальному еритропоезі – на стадії поліхроматофільного нормоциту) шляхом фрагментації (каріорексису)
- Збільшення розмірів мієлоцитів, метамієлоцитів, паличкоядерних та сегментоядерних нейтрофілів
- Кількість та розміри мегакаріоцитів у нормі, але може спостерігатися порушення відшнуровки тромбоцитів

Лабораторна діагностика (3)

- Особливості мегалобластів у КМ:
 - Відмічаються дегенеративні зміни у ядрах, багатоядерність, мітози
 - Виражена та тривала базофілія цитоплазми (“синій” КМ)
 - Тривалість життя у 2 – 4 рази менше – більшість мегалобластів гине у КМ;
 - У процесі дозрівання перетворюються у мегалоцити та макроцити

Лабораторна діагностика (4)

■ Периферична кров:

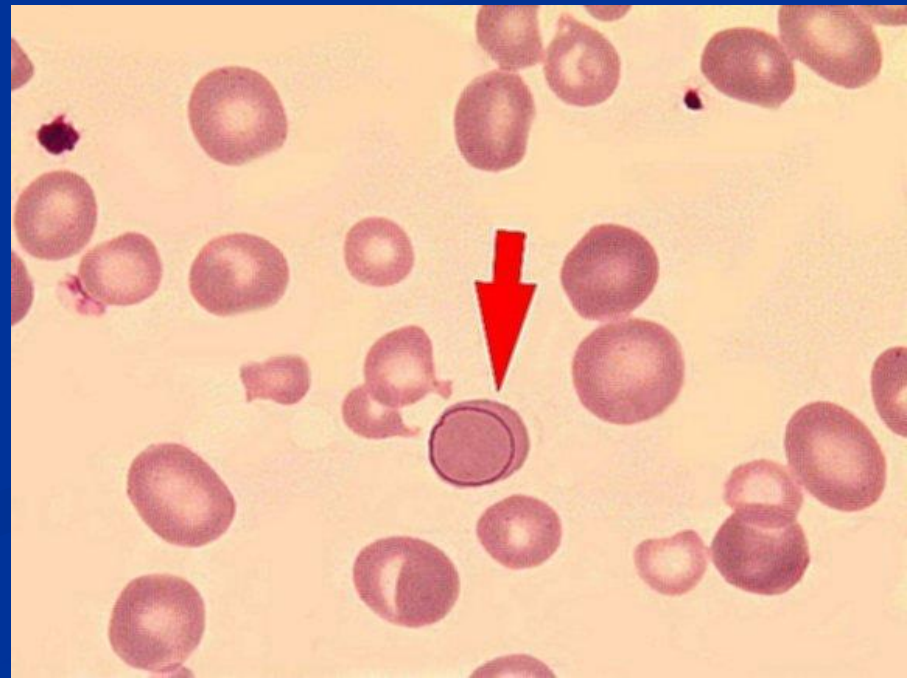
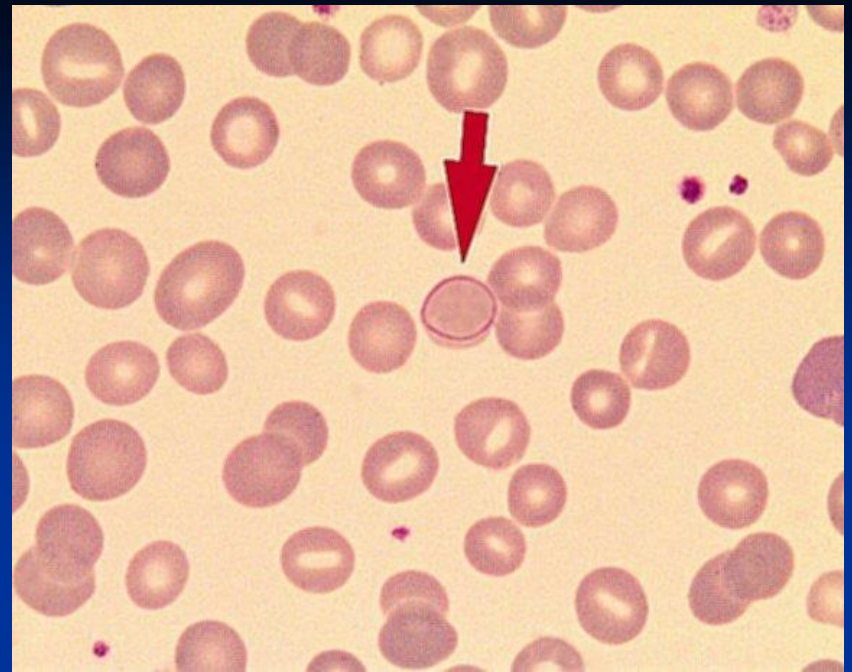
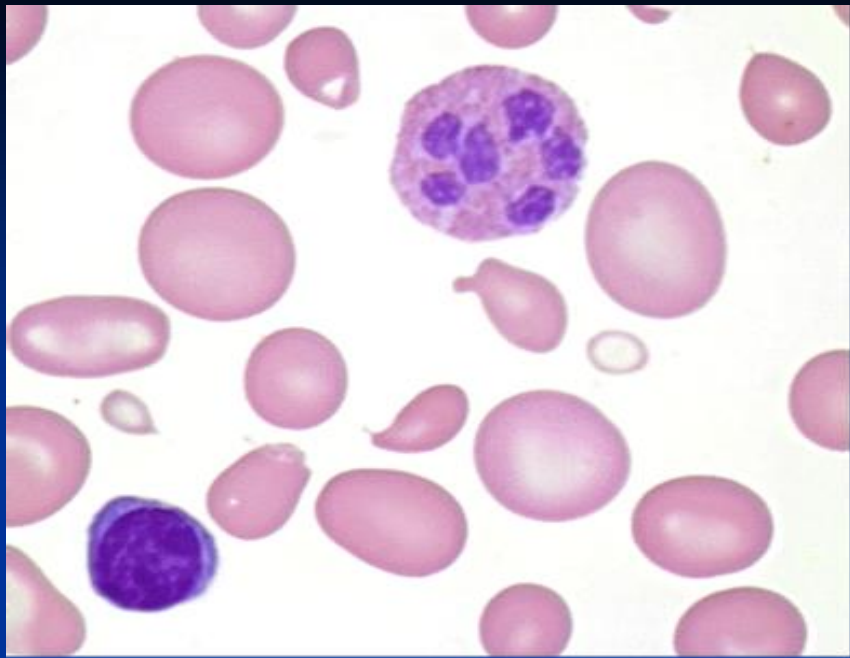
- Зниження кількості еритроцитів до $1,0 - 1,5 \cdot 10^{12}$
- Зменшення концентрації гемоглобіну до 30 - 40 г/л
- Виражений анізоцитоз - наявність макроцитів та мегалоцитів ($d > 10$ мкм) – збільшення показника MCV;
- Еритроцити гіперхромні без центрального просвітлення – збільшення MCH

Лабораторна діагностика (5)

- Периферична кров:
 - Виражений пойкилоцитоз
 - Зустрічаються еритроцити з залишками ядер мегалобластів – кільцями Кебота та тільцями Жолі
 - Зустрічаються еритроцити з залишками РНК – базофільна пунктація;
 - Зустрічаються поліхроматофільні еритроцити

Лабораторна діагностика (6)

- Периферична кров:
 - Можливий розвиток панцитопенії
 - Зустрічаються еритроцити з залишками ядер мегалобластів – кільцями Кебота та тільцями Жолі
 - Зустрічаються еритроцити з залишками РНК – базофільна пунктація;
 - Зустрічаються поліхроматофільні еритроцити
 - Кількість ретикулоцитів в нормі або знижується



B_{12} -дефіцитна та фолієво-дефіцитна анемії

- *Регенераторна*
 - *Гіперхромна*
- *Макроцитарна*