

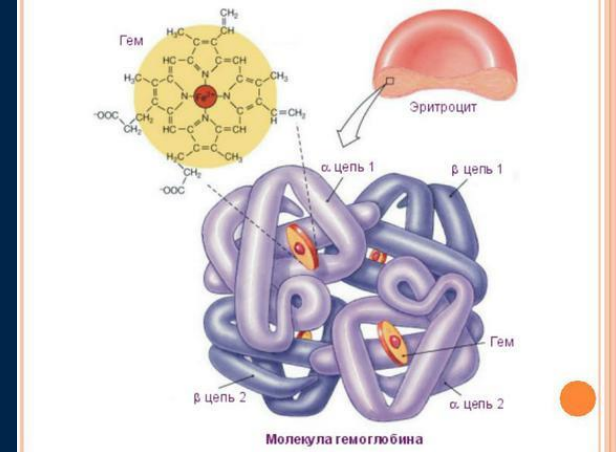
*Запорізький державний медичний університет  
Кафедра клінічної лабораторної діагностики*

# ***Анемії, пов'язані з порушенням утворення гемоглобіну***

*доц. Горбачова С.В.*

*2016 – 2017 н.р.*

# Гемоглобін



**ГЕМ**

**ГЛОБІН**

**ЗАЛІЗО Fe<sup>2+</sup>**

**ПРОТОПОРФІРИН**

**ТАЛАСЕМІЇ**

**ЗАЛІЗО-  
ДЕФІЦИТН  
А**

**СИДЕРО-  
АХРЕСТИЧНІ**

# Залізодефіцитні анемії

➤ Це група анемій, які розвиваються внаслідок порушення обміну заліза на рівні його:

- надходження в організм
- утилізації еритроцитами
- реутилізації з еритроцитів

# Обмін заліза

## ➤ Роль заліза в організмі

- Входить в структуру гемоглобіну та міоглобіну;
- В структуру ферментів, що приймають участь в окисно-відновних реакціях, процесах утворення енергії, біосинтезі ДНК, детоксикації продуктів ендogenousного розпаду



# Основні залізовмісні білки та ферменти

<b>Гемоглобін</b>	Транспорт кисню
<b>Міоглобін</b>	Транспорт та депонування кисню у м'язах
<b>Трансферин</b>	Транспорт заліза
<b>Лактоферин</b>	Транспорт заліза, бактерицидна функція
<b>Феритин</b>	Депонування заліза у тканинах
<b>Гемосидерин</b>	Депонування заліза у тканинах

# Метаболізм заліза в організмі



# Лабораторні показники обміну заліза в нормі

<b>Залізо сироватки</b>	<b>Ч 11,6 – 31,3 мкмоль/л Ж 9 – 30,4 мкмоль/л</b>
<b>Загальна заліозв'язуюча здатність</b>	<b>46 – 90 мкмоль/л</b>
<b>Трансферин</b>	<b>23 – 45 мкмоль/л</b>
<b>Насичення трансферину залізом</b>	<b>15 – 45%</b>
<b>Феритин сироватки</b>	<b>Ч 15 – 200 мкг/л Ж 12 – 150 мкг/л</b>

# Причини розвитку ЗДА (1)

## ➤ Хронічна крововтрата

- у жінок – меннорагії, гінекологічні захворювання;
- з ШКТ – виразкова хвороба, виразковий коліт, пухлини, поліпи, дивертикули, геморой, глисні інвазії, варикозне розширення вен стравоходу, вживання нестероїдних протизапальних засобів, глюкокортикоїдів, саліцилатів;
- донорство

## ➤ Порушення реутилізації заліза - кровотечі у замкнені порожнини

- Ізольований легеневий сидероз
- Наявність ендометричних порожнин, не зв'язаних з порожниною матки

# Причини розвитку ЗДА (2)

- Підвищена потреба у залізі
  - Вагітність
  - Лактація
  - Швидкий ріст в період статевого дозрівання
- Неадекватне надходження заліза в організм – рослинно-молочна дієта
- Порушення транспорту заліза
  - Вроджений дефіцит або повна відсутність трансферину
  - Набутий дефіцит трансферину при порушенні білоксинтезуючої функції печінки

# Причини розвитку ЗДА (3)

- **Порушення всмоктування заліза**
  - хронічний гастрит, ентерит
  - резекція шлунку, тонкого кишечника
  - лямбліоз
  - глисні інвазії
  - целиакія
- **Замісна терапія рекомбінантним еритропоетином** при хронічній нирковій недостатності, анемії хронічних захворювань, мієлодиспластичному синдромі

# Причини розвитку ЗДА (4)

## ➤ У дітей

- Недоношеність
- Багатоплідна вагітність
- Штучне вигодовування
- Швидкий ріст
- інфекції



# Стадії залізодефіцитного стану

- Предлатентний дефіцит
- Латентний (прихований) дефіцит
- Залізодефіцитна анемія



# Предлатентний дефіцит заліза –

це стан, який супроводжується посиленням всмоктуванням заліза у ШКТ

- Лабораторні показники периферичної крові та обміну заліза в нормі
- Виявляється лише при використанні радіоізотопного методу ( $^{59}\text{Fe}^{3+}$ )

# Латентний дефіцит заліза

- **Клінічна картина** - сидеропенічний синдром, обумовлений тканинним дефіцитом заліза :
  - Сухість шкіри
  - Зміни нігтів – ламкість, розшарування, койлоніхії
  - Ангулярний стоматит (“заїди” у кутках роту)
  - Спотворення смаку та нюху
  - Випадіння волосся
  - М’язова слабкість
  - У дітей – відставання у фізичному та психомоторному розвитку

# Латентний дефіцит заліза

## ➤ Лабораторні показники:

- Зниження феритину та заліза сироватки
- Збільшення трансферину та загальної залізо зв'язуючої здатності
- У кістковому мозку – зниження кількості сидеробластів, збільшення вільного протопорфірину, відсутність гемосидерину у макрофагах
- У периферичній крові – кількість еритроцитів, гемоглобіну та еритроцитарні показники у межах норми

**Але:**

- Може спостерігатися підвищення показника анізоцитозу (RDW) на фоні незначного зниження MCV та MCH

**Необхідно:**

- Визначити вміст феритину

**Низькі значення феритину вказують на перехід латентного дефіциту у ЗДА**

# Залізодефіцитна анемія

➤ У відповідності з лабораторними показниками визначають:

- Легку ступінь важкості – вміст Нв більше 90 г/л
- Середню – 70 – 90 г/л
- Важку – менше 70 г/л

➤ В залежності від еритропоетичної активності КМ розрізняють:

- Регенераторну стадію
- Гіпорегенераторну стадію

ЗДА

# Регенераторна стадія ЗДА

## ➤ У кістковому мозку

- Нормальна клітинність з помірною гіперплазією еритроїдного ряду (40 – 60% від загальної кількості мієлокаріоцитів)
- Переважання базофільних та поліхроматофільних нормоцитів
- Знижена кількість сидеробластів (менше 10%)
- Інші мієлоїдні паростки – без змін

# Регенераторна стадія ЗДА

## ➤ У периферичній крові:

- Кількість еритроцитів у межах норми
- Зниження гемоглобіну
- Зниження гематокриту
- Зниження еритроцитарних індексів – MCV, MCH, MCHC
- Показник анізоцитозу – в нормі або злегка підвищений
- У мазках крові – мікроцитоз, поодинокі мішенеподібні еритроцити та овалоцити
- Абсолютна та відносна кількість ретикулоцитів в нормі

# Гіпорегенераторна стадія ЗДА

## ➤ У кістковому мозку

- Виснаження проліферативної активності
- Посилення неефективного еритропоезу

## ➤ У периферичній крові

- Зниження кількості еритроцитів
- Збільшення показника анізоцитозу за рахунок появи мікро- та макроцитів
- Анізохромія еритроцитів
- Незначний пойкилоцитоз
- Знижена кількість ретикулоцитів (внаслідок зниження проліферативної активності еритроїдних клітин)



# ЗДА

- Регенераторна
- Гіпохромна
- Мікроцитарна



# **СИДЕРОАХРЕСТИЧНІ АНЕМІЇ**

(Залізонасичені А.,  
А., пов'язані з порушенням  
синтезу порфіринів)

➤ Це анемії, які обумовлені  
недостатньою або аномальною  
утилізацією  
внутрішньоклітинного заліза при  
синтезі гемоглобіну

# Сидероахрестична анемія

## Вроджена

(генетичні дефекти в структурі ферментів, що беруть участь у синтезі порфіринів)

## Набута

Пов'язана з дією різноманітних пошкоджуючих факторів

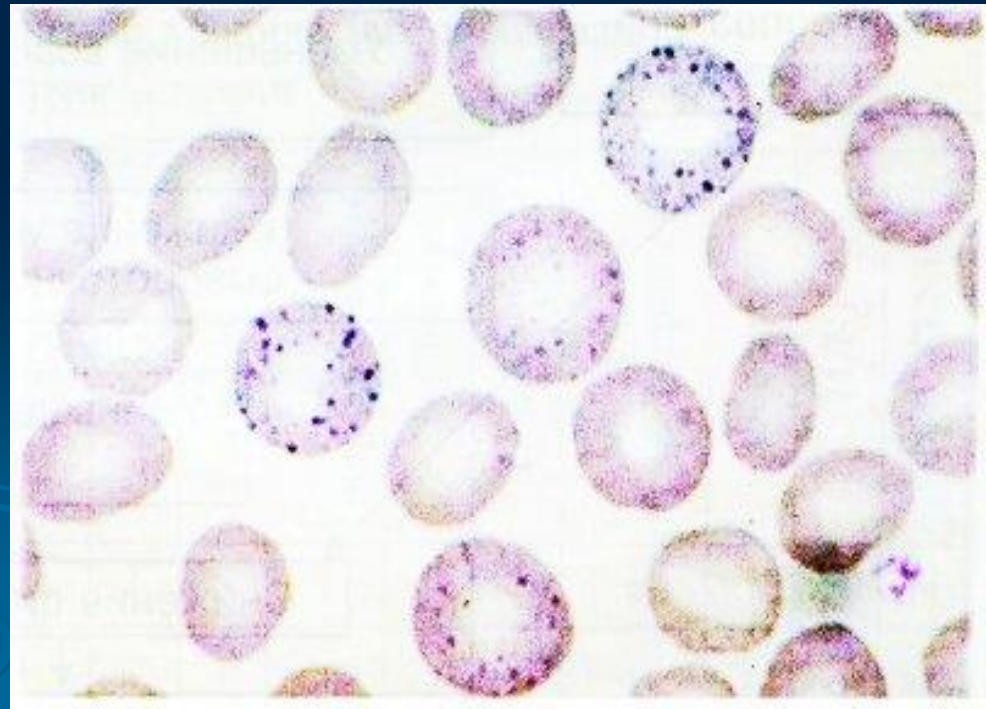
- Алкогольна інтоксикація;
- Лікарські препарати
- Хронічна свинцева інтоксикація;
- Мієлопроліферативні захворювання;
- Дефіцит вітаміну В6
- Ідіопатичні форми

# Основні діагностичні критерії

- Гіпохромна анемія (КП = 0,4 – 0,6)
- Залізо сироватки вище норми
- Залізо зв'язуюча здатність сироватки знижена
- Підвищений рівень феритину
- Збільшена кількість сидеробластів у КМ та сидероцитів у периферичній крові

# Сидероцити/сидеробласти

- Клітини, які містять у своїй цитоплазмі залізо у вигляді гранул гемосидерина та феритина (базофільна пунктація еритроцитів)



# Основні залізовмісні білки та ферменти

<b>Гемоглобін</b>	Транспорт кисню
<b>Міоглобін</b>	Транспорт та депонування кисню у м'язах
<b>Трансферин</b>	Транспорт заліза
<b>Лактоферин</b>	Транспорт заліза, бактерицидна функція
<b>Феритин</b>	Депонування заліза у тканинах
<b>Гемосидерин</b>	Депонування заліза у тканинах

- **Феритин** – водорозчинний білок
- **Гемосидерин** – хромопротеїн жовто-коричневого кольору, нерозчинний у воді
  - **Значне утворення та накопичення гемосидерину у тканинах - гемосидероз**



# Клінічна картина

**Всі симптоми посилюються після  
гемотрансфузій**

- **Блідість слизових оболонок та шкіри**
- **Пігментація окремих ділянок шкіри**
- **Збільшена печінка та/або селезінка**
- **Лімфатичні вузли не збільшені**
- **Анемічний синдром**



# Клінічна картина

➤ В залежності від органу, в якому переважно відкладається гемосидерин:

- **Печінка** – цироз
- **Легені** – легеневий гемосидероз з кашлем та виділенням мокротиння з домішками крові
- **Нирки** – гломерулосклероз
- **Міокард** – кардіосклероз
- **Підшлункова залоза, щитовидна залоза** – порушення ендокринної функції

# Вроджені форми САА

- Перші прояви у ранньому дитинстві
- Зустрічаються рідко, частіше у хлопчиків (успадкування зчеплене з Х-хромосомою)
- Виділяють 2 основні форми:
  - **Піридоксин-залежну** (спостерігається дефіцит піридоксальфосфату)
  - **Піридоксин-резистентну** (без дефіциту, спостерігається дуже рідко)

# Набуті форми САА

## ПРИЧИНИ РОЗВИТКУ:

- **Дефіцит вітаміну В6** – алкогольна інтоксикація, лікарські препарати (при лікуванні туберкульозу, при хіміотерапії)
- **Отруєння свинцем** – гальмування активності ферментів синтезу гему ( $\delta$ -амінолевулінат-синтази та гемсинтази )

# Анемія при свинцевому отруєнні

## ➤ Кістковий мозок:

- Гіперплазія еритроїдного паростка
- Різке збільшення сидеробластів (до 95%)

## ➤ Периферична кров:

- Поступове зниження Hb до 50 – 60 г/л
- Гіпохромія Er (зниження MCH, MCHC)
- Анізоцитоз
- Пойкілоцитоз
- Базофільна пунктація еритроцитів
- Знижена кількість тромбоцитів

# Анемія при свинцевому отруєнні

## ➤ Діагностичні критерії отруєння свинцем:

- Збільшення у сечі δ-амінолевуленової кислоти та копропорфірину
- Збільшення протопорфірину в еритроцитах

# Анемія при порушенні синтезу порфіринів

- Регенераторна
- Гіпохромна
- Розмір еритроцитів не має діагностичного значення (може бути різним – мікро-, нормо-макроцитоз)