

# *Гемолитическая анемия*

---

Нурбаев О.Н.

# Гемолитическая анемия.

## Определение понятия.

---

Гемолитическая анемия – патологическое состояние, обусловленное укорочением продолжительности эритроцитов и сопровождающееся повышенной регенераторной активностью костного мозга.

Гемолитическая  
анемия

Гемолитическая  
болезнь

# Гемолитическая анемия / Гемолитическая болезнь

При оптимальной активности костно-мозгового кроветворения снижение продолжительности жизни эритроцитов до 15 – 20 дней (в норме 90-120 дней) может быть компенсировано повышением интенсивности эритропоэза без развития анемии.

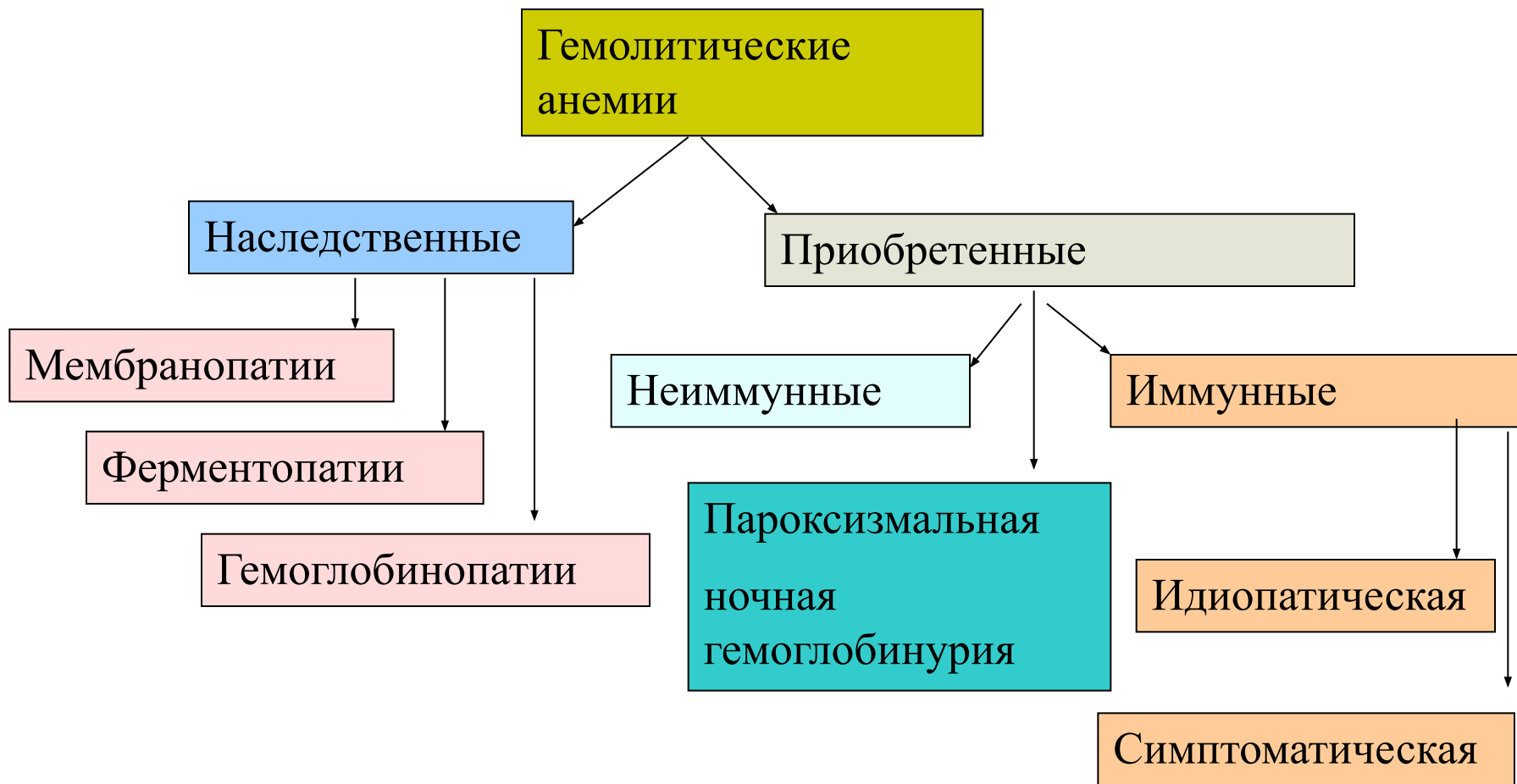
**Такое состояние принято называть -  
гемолитическая болезнь**

Нб – 130 г/л, Э. –  $3,9 \times 10^{12}/л$ , Rt – 85%0

# Принципы классификации гемолитических анемий – гемолитического процесса

---

<i>По течению</i>	острый	хронический
<i>В зависимости от места разрушения эритроцитов</i>	внутрисосудистый	внутриклеточный
<i>По характеру возникновения</i>	врожденный	приобретенный



# Патогенетическая классификация гемолитических анемий

---

## I. Наследственные гемолитические анемии

### *А. Дефекты мембраны эритроцитов*

#### 1. Наследственный сфероцитоз

### *Б. Ферментопатии*

#### 1. Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.

### *В. Дефекты структуры и синтеза гемоглобина*

#### 1. Гемолитическая болезнь с нестабильными гемоглобинами

#### 2. Серповидноклеточная анемия

#### 3. Другие гомозиготные гемоглобинопатии (СС, DD, EE)

#### 4. Большая (гомозиготная) гемоглобинопатия

# Патогенетическая классификация гемолитических анемий

---

## II. Приобретенные гемолитические анемии

### *А. Неиммунные в следствии:*

1. Травматический микроангиопатический гемолиз
2. Обусловленная инфекционными агентами
3. Обусловленная химическими агентами и ядами
4. Обусловленная физическими агентами
5. Гипофосфатемия
6. Шпороклеточная анемия при заболеваниях печени
7. Дефицит витамина Е у новорожденных

# Патогенетическая классификация гемолитических анемий

## II. Приобретенные гемолитические анемии

---

### *Б. Иммунные*

#### 1. Изо (алло) иммунные:

Трансфузии АВ0 – несовместимой крови

Гемолитическая болезнь новорожденных

#### 2. Гетероиммунные (гаптеновые):

Вирусные, бактериальные, химические, лекарственные

#### 3. Аутоиммунные гемолитические анемии

**Идиопатические** (причина аутоиммунного гемолиза не известна – эссенциальная)

**Симптоматические** (в случаях лимфом, др. опухолевых заболеваний, иммунодефицитных состояниях, СКВ и др аутоиммунных заболеваниях, вирусной и микоплазменной инфекции)

**Аутоиммунная гемолитическая анемия с неполными тепловыми агглютинидами (Кумбс-позитивная).**

**Аутоиммунная гемолитическая анемия обусловленная холодowymi (чаще) гемолизинами**

Холодовая геагглютининовая болезнь, Пароксизмальная холоддовая гемоглобинурия



# Разновидности аутоантител

---

Агглютинины

Гемолизины

Тепловые

Холодовые

Полные

Неполные

# Клиника гемолитической анемии

---

## **Хроническая врожденная гемолитическая анемия:**

- Анемия, желтуха, кризовое течение, спленомегалия, желчекаменная болезнь. Реже – хронические язвы дистальных отделов ног, аномалии и деформации скелета.

# Клиника гемолитической анемии

---

## Приобретенные гемолитические анемии:

- Острое, возможно острейшее начало с фебрильной лихорадкой, ознобами, болями в спине, пояснице, животе, головной болью, слабостью, тошнотой, рвотой. Боли в животе могут сопровождаться мышечным спазмом и ригидностью мышц передней брюшной стенки, имитирующими острый живот. Сильная слабость, шок могут привести к олиго и анурии. Бледность, желтуха, тахикардия указывают на анемию.
- Постепенное начало с нарастающей бледностью, иктеросом или желтухой, слабостью, быстрой утомляемостью, одышкой и другой сердечнососудистой симптоматикой.
- Симптоматика заболевания, обусловившего симптоматический аутоиммунный гемолиз. Например, симптомы лимфомы, СКВ, микоплазменной пневмонии.

# Алгоритм лабораторной диагностики гемолитической анемии

---

1. Лабораторные тесты, указывающие на повышенный распад эритроцитов (гемоглобина)
2. Лабораторные тесты, свидетельствующие о повышенной регенераторной активности эритропоэза
3. Лабораторные тесты, позволяющие установить нозологический диагноз гемолитической анемии.

# I. Лабораторные тесты, указывающие на повышенный распад эритроцитов (гемоглобина)

---

1. Продолжительность жизни эритроцитов.

2. Распад гема

- *Повышение непрямого билирубина.*

3. Разрушение мембраны клеток и выход фермента из эритроцитов

- *Повышение уровня ЛДГ*

4. Инактивация непрямого билирубина

- *Снижение уровня гаптоглобина*

# I. Лабораторные тесты, указывающие на повышенный распад эритроцитов (гемоглобина)

---

## 5. Снижение концентрации гликозилированного гемоглобина

*В норме 6.7% (6.0 - 8.0%)*

*при гемолизе 3.9% (2 - 5.5%)*

6. Признаки внутри-сосудистого разрушения Эр.

*Гемоглобинемия*

*Гемоглобин(гемосидерин)*

*урия*

*Повышенние Fe в моче*

7. Признаки внутриклеточного разрушения Эр.

*Спленомегалия*

*Гепатомегалия*

## II. Лабораторные тесты, свидетельствующие о повышенной регенераторной активности эритропоэза

---

### *Периферическая кровь*

- Ретикулоцитоз (полихроматофилия)
- Макроцитоз (  $MCV > 95$  (100))
- Эритрокариоцитоз
- Лейкоцитоз и тромбоцитоз

### *Костный мозг*

- Эритроидная гиперплазия (более 20-25% эритрокариоцитов в миелограмме)

# III. Лабораторные тесты, позволяющие установить нозологический диагноз гемолитической анемии.

---

## 2. Антиглобулиновая проба Кумбса.

Положительная проба Кумбса показывает, что эритроциты «окутаны» IgG или компонентами системы комплемента C3. 2-5% пациентов с АИГА обусловленной тепловыми неполными агглютинидами показывают отрицательный результат из-за низкого числа антител на поверхности эритроцита.

30% больных ВИЧ инфекцией имеют положительную пробу Кумбса без очевидной АИГА.

## 3. Осмотическая резистентность эритроцитов.

выявляет резистентность эритроцитов к осмотическому стрессу при экспозиции эритроцитов в гипотоническом растворе NaCl. Тест специфичен для наследственного сфероцитоза.



### III. Лабораторные тесты, позволяющие установить нозологический диагноз гемолитической анемии.

---

#### 4. Тесты на выявление гемолитических анемий, ассоциированных с образованием телец Гейнца.

Определенные гемолитические анемии связаны с осаждением гемоглобина и образованием в эритроцитах включений, которые называют тельцами Гейнца. Эти включения быстро удаляются из эритроцита в селезенке. Образование телец Гейнца – основной механизм гемолиза при дефиците глюкоза-6-дегидрогеназы, гемолитических анемиях с нестабильными гемоглобинами, талассемии и некоторых видов химических повреждений. Тельца Гейнца нельзя обнаружить в обычном мазке, их детекция требует специальной суправитальной окраски. Индуцирует образование телец Гейнца *in vitro* инкубация с **ацетилфенилгидразином**. Однако частые ложноположительные результаты снижают диагностическую значимость теста.

#### 5. Другие тесты:

Тесты, выявляющие дефицит ферментов, аномальные гемоглобины, др серологические пробы, тесты специфичные для ПНГ.

# Установление нозологического диагноза

---

**Этот процесс начинается с выяснения данных анамнеза, включает результаты оценки морфологии эритроцитов и специфических диагностических тестов.**

## **5 возможных результатов:**

1. Диагноз ясен. Гемолиз обусловлен действием неиммунных факторов: инфекционных, химических, физических агентов.
2. Положительная проба Кумбса выявляет АИГА с неполными тепловыми агглютинидами.
3. Сфероцитарная морфология эритроцитов при отрицательной пробе Кумбса выявляет наследственный сфероцитоз
4. Наличие специфической морфологической аномалии эритроцитов с установление нозологического диагноза
5. Отрицательная проба Кумбса, отсутствуют специфические морфологические аномалии эритроцитов. Необходим электрофорез гемоглобина, аскорбат-цианидный тест на тельца Гейнца, скрининг на ПНГ.

# Принципы терапии ГА

---

- Лечение ГА зависит от нозологического диагноза
- Неотложная госпитализация, установление причины гемолиза и определение соответствующего лечения.
- При остром и острейшем гемолизе лечебные мероприятия направлены на профилактику шока, острой почечной недостаточности
- Трансфузии эритроцитарной массы показаны при тяжелой анемии, в случаях иммунного генеза с обязательным индивидуальным подбором
- Спленэктомия – эффективный способ лечения гемолитических анемий при внутриклеточном гемолизе.
- ГКС – основной вид медикаментозного лечения при иммунных ГА, доза 1 мг/кг, длительность терапии до возможного ответа 14 дней.
- Фолиевая кислота для профилактики мегалоблистных кризов 0,15-0,3 мг/д