ФБОУ ВО БГМУ
Кафедра госпитальной терапии № 2

Дифференциальная диагностика и лечение анемий.

Доцент Нурмухаметова Рита Ахияровна

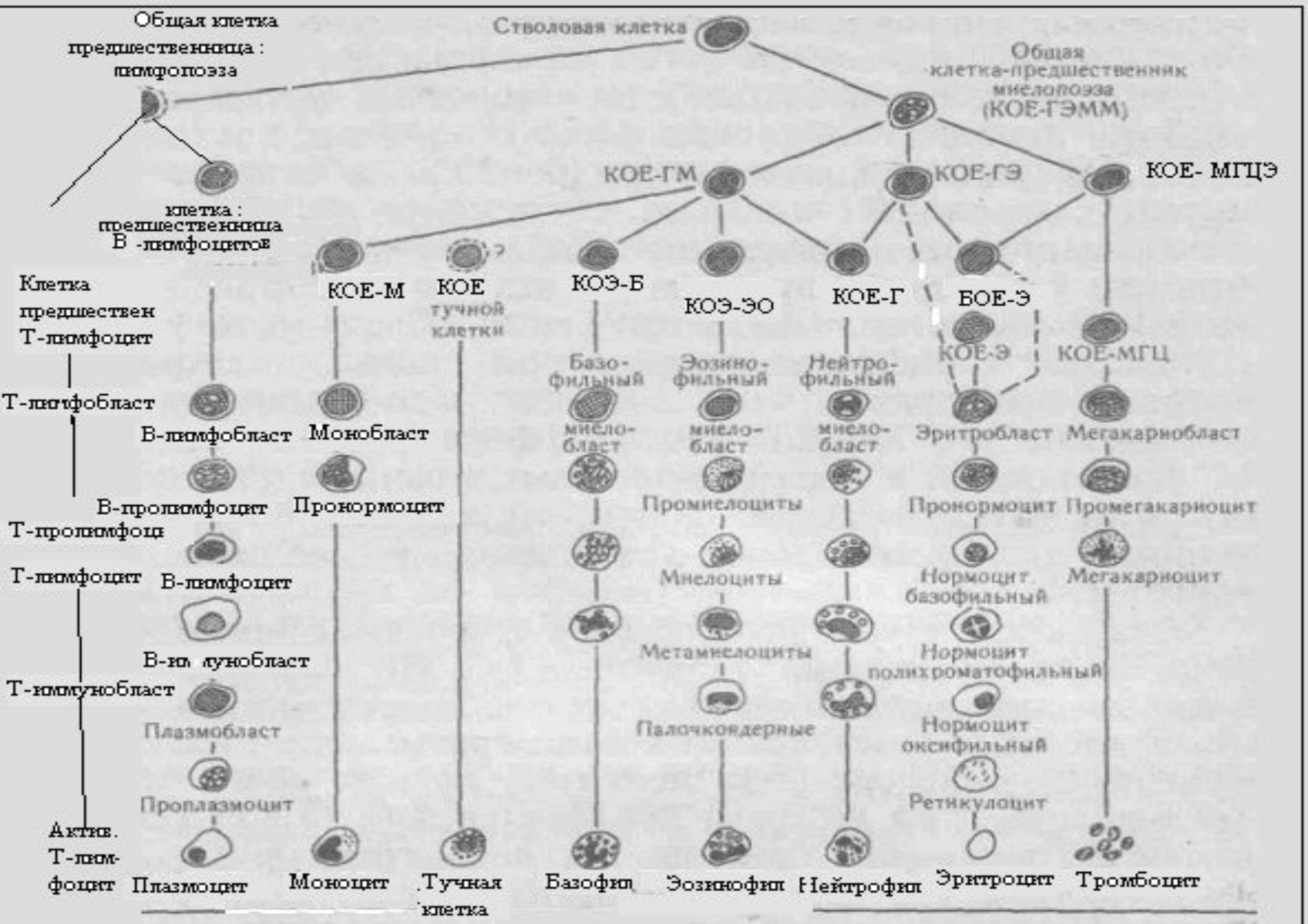


СХЕМА КРОВЕТВОРЕНИЯ

4.5. НОРМАЛЬНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ КРОВИ

(по E.Merck, 1984)

Показатели	Значения
Скорость оседания эритроцитов (СОЭ)	
женщины	4-11 мм/ч
мужчины	3-7 мм/ч
Гематокрит (венозная кровь)	
женщины	0,35-0,45
мужчины	0,40-0,50
Гемоглобин	
женщины	120-160 г/л
мужчины	140-180 г/л
подростки	120-160 г/л
маленькие дети	100-150 г/л
новорожденные	160-250 г/л
Эритроциты	
женщины	4,0-5,5 x10^{12}/л
мужчины	4,5-6,0 x10^{12}/л
дети	4,0-5,5 x10^{12}/л
новорожденные	4,5-7,0 x10^{12}/л
Лейкоциты	
взрослые	4,0-9,0 x10^{9}/л
дети школьного возраста	5,0-12,0 x10^{9}/л
маленькие дети	6,0-15,0 x10^{9}/л
новорожденные	10,0-30,0x10^{9}/л
Тромбоциты	150,0-300,0 x10^{9}/л
Эритроцитарные индексы:	
MCH — среднее содержание гемоглобина в эритроците	28-32 пг
MCV — средний объем эритроцита	85-95 фл
MCHC — средняя концентрация гемоглобина в клетке	32-36 г/дл
Лейкоцитарная формула (взрослые):	
Сегментоядерные нейтрофилы	50-70%
Палочкоядерные нейтрофилы	3-5%
Эозинофилы	2-4%
Базофилы	0-1%
Моноциты	2-6%
Лимфоциты	25-40%
Ретикулоциты:	
взрослые	0,5-1,5 %
новорожденные	2,0-6,0%
Железо сыворотки крови:	
женщины	6,6-26,0 ммоль/л
мужчины	10,6-28,3 ммоль/л
Объем крови:	
взрослые	62-68 мл/кг
новорожденные	300-350 мл
Сидероциты (перифер. кровь)	0-3%
взрослые	3-17%
новорожденные	

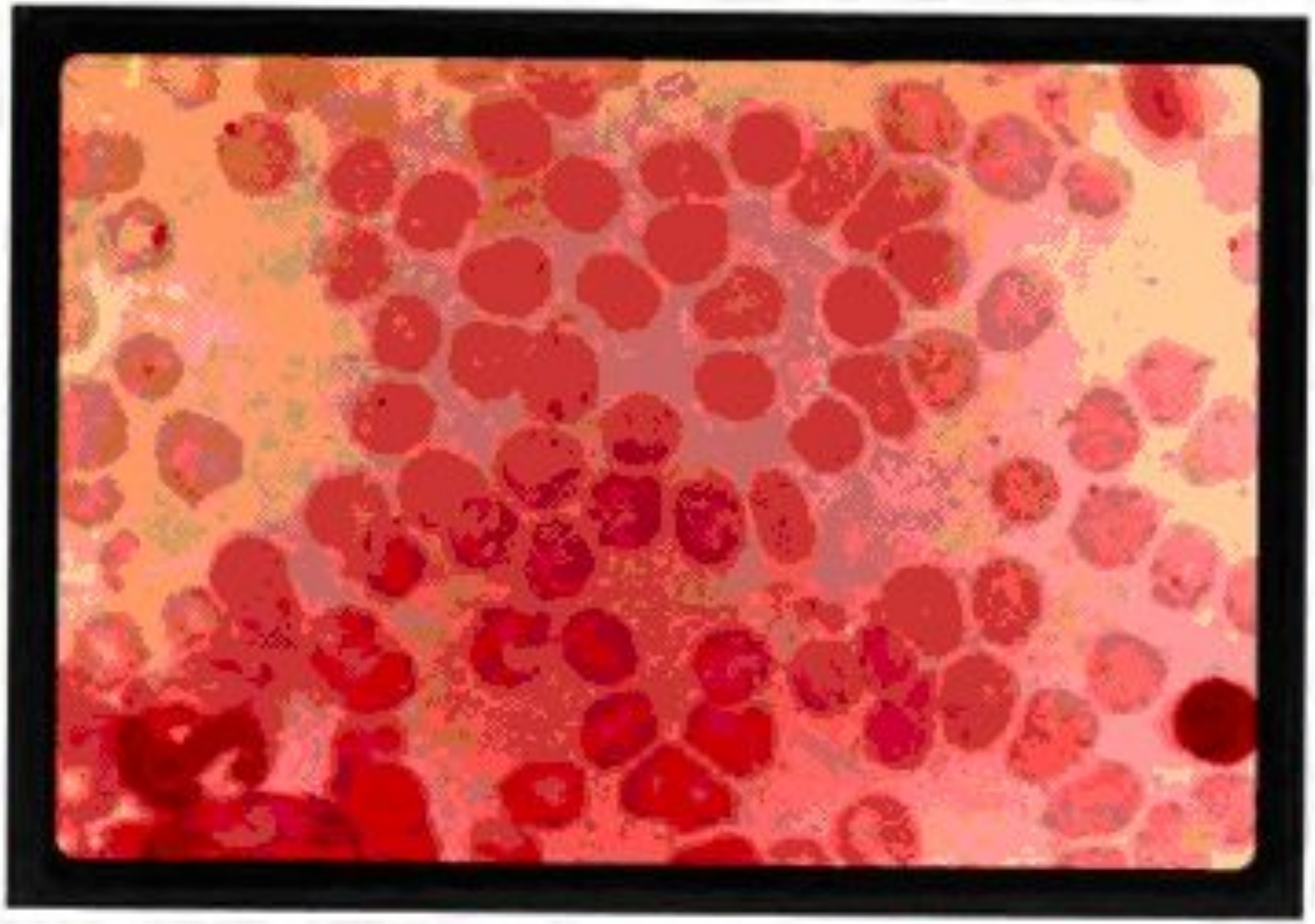


Рис. Эритроциты.

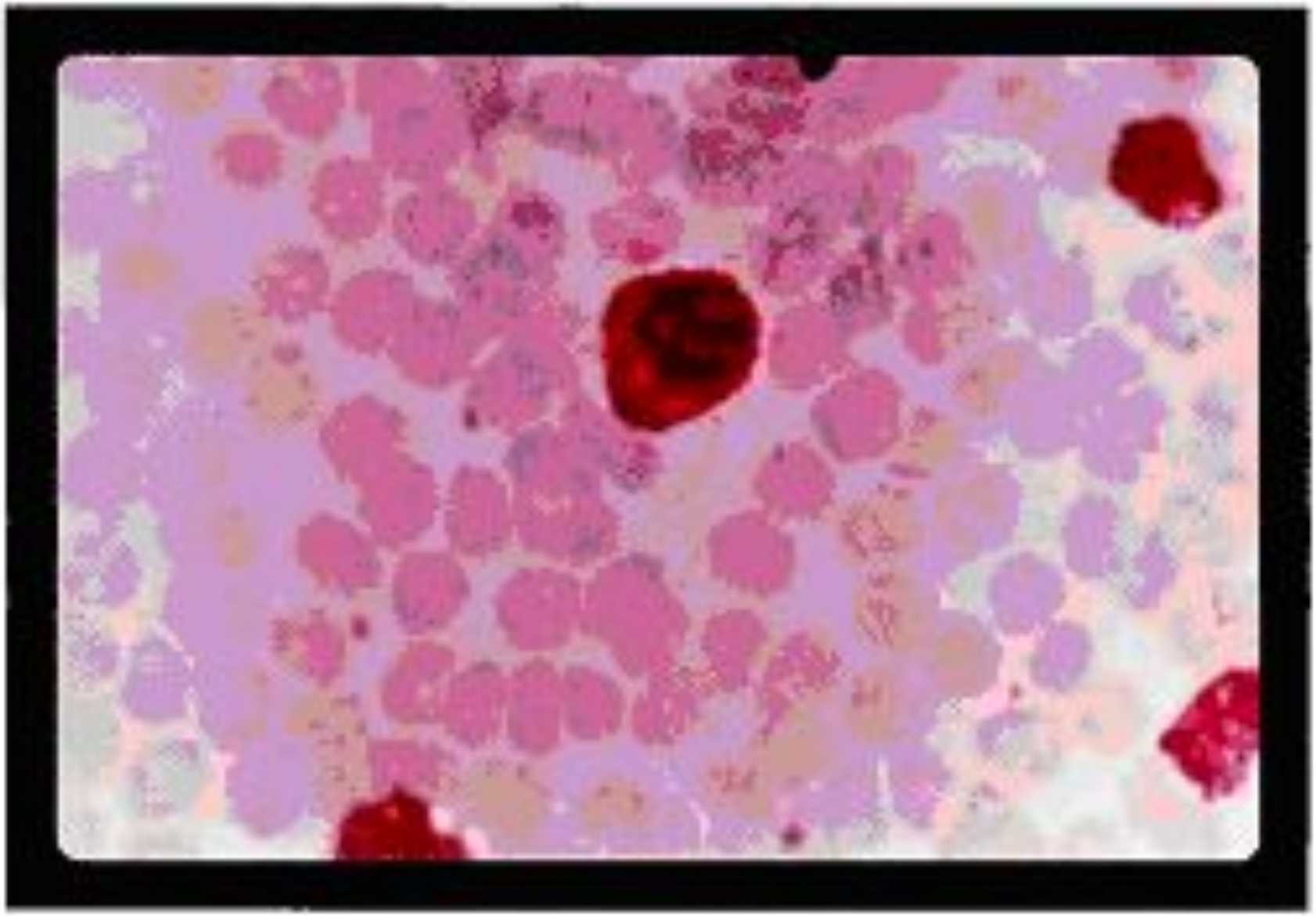


Рис. 5. Проэритробласт.

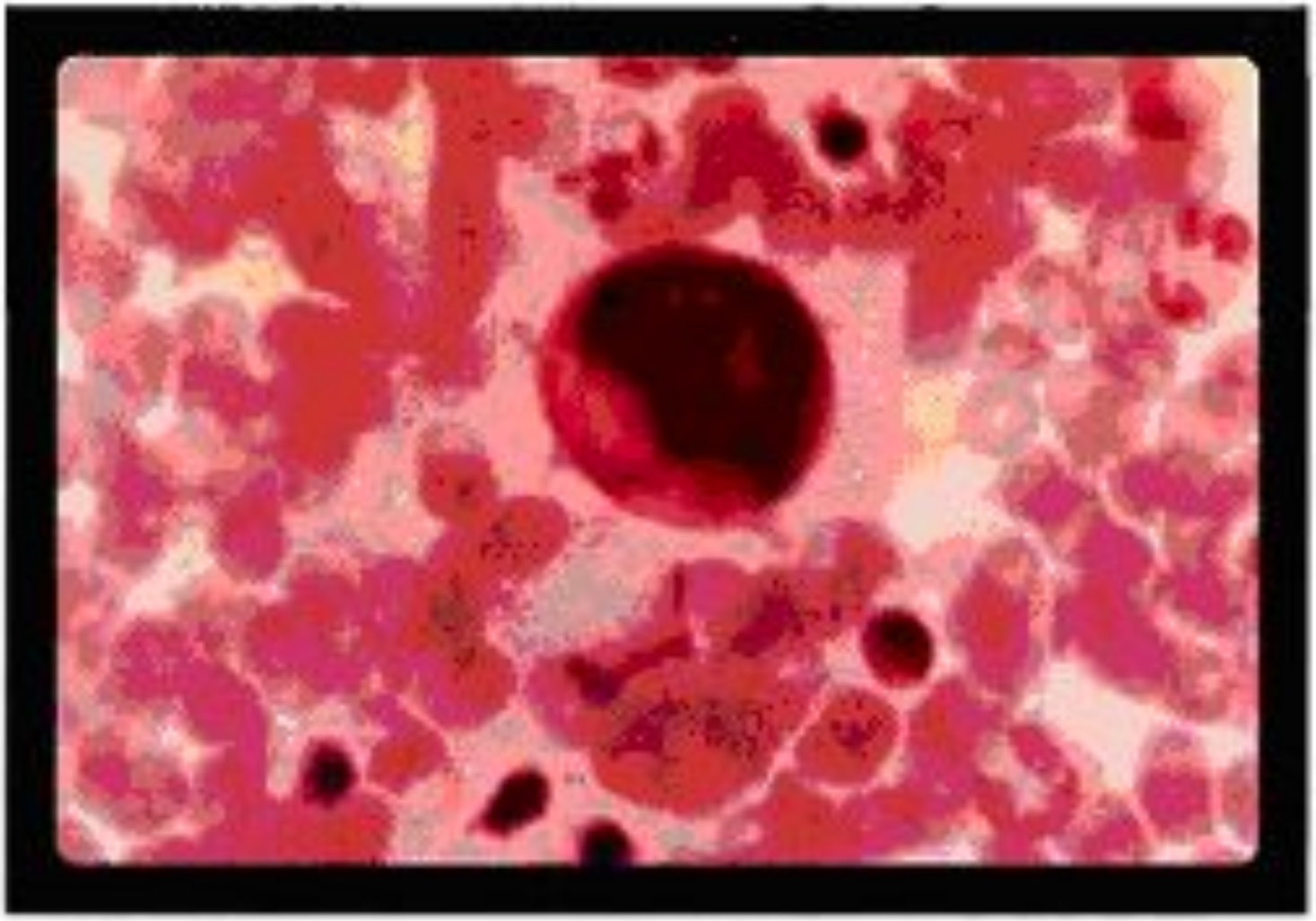


Рис. 6. Мегакариобласт.

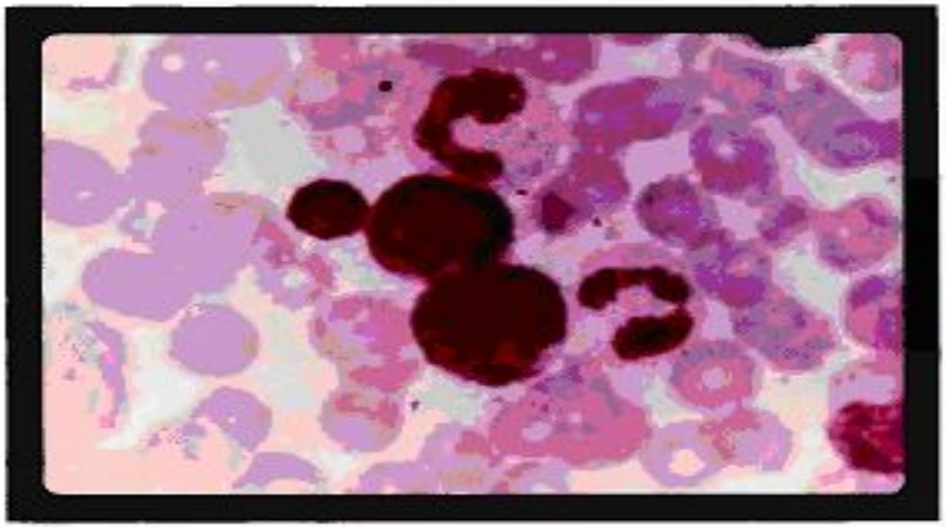


Рис. 8. Базофильные эритробласты.

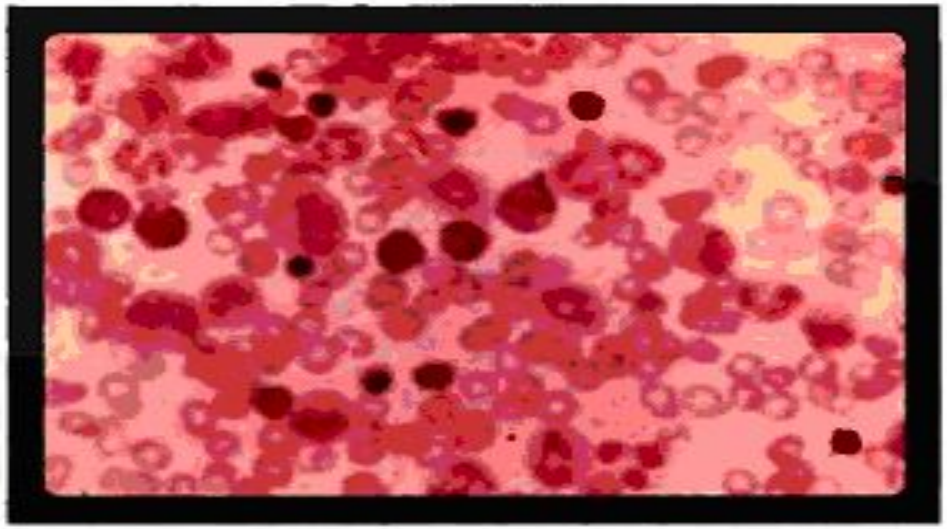


Рис. 9. Клетки костного мозга. Слева в центре — базофильные эритробласты.

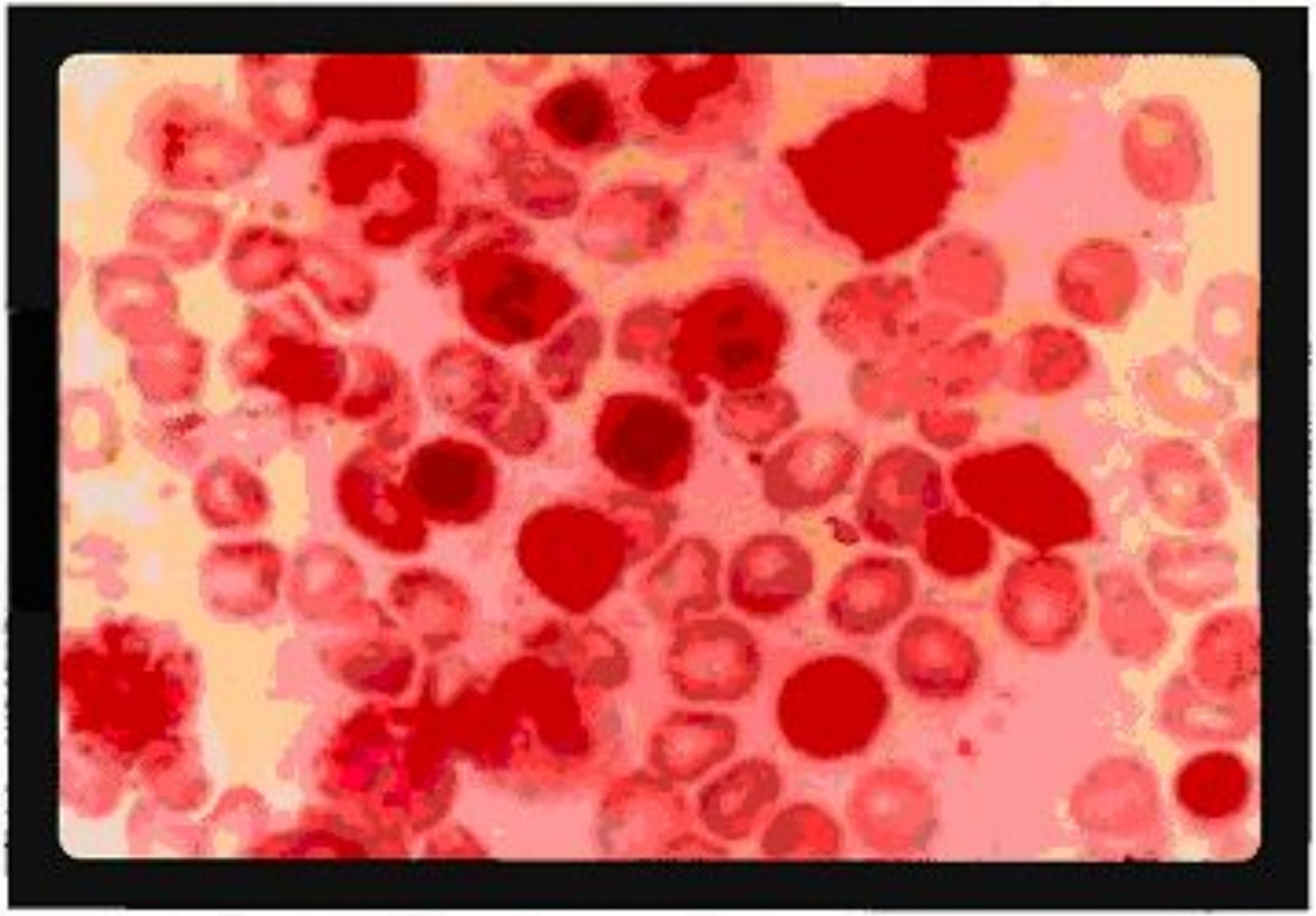


Рис. 10. Полихроматофильные эритробласты (в центре).

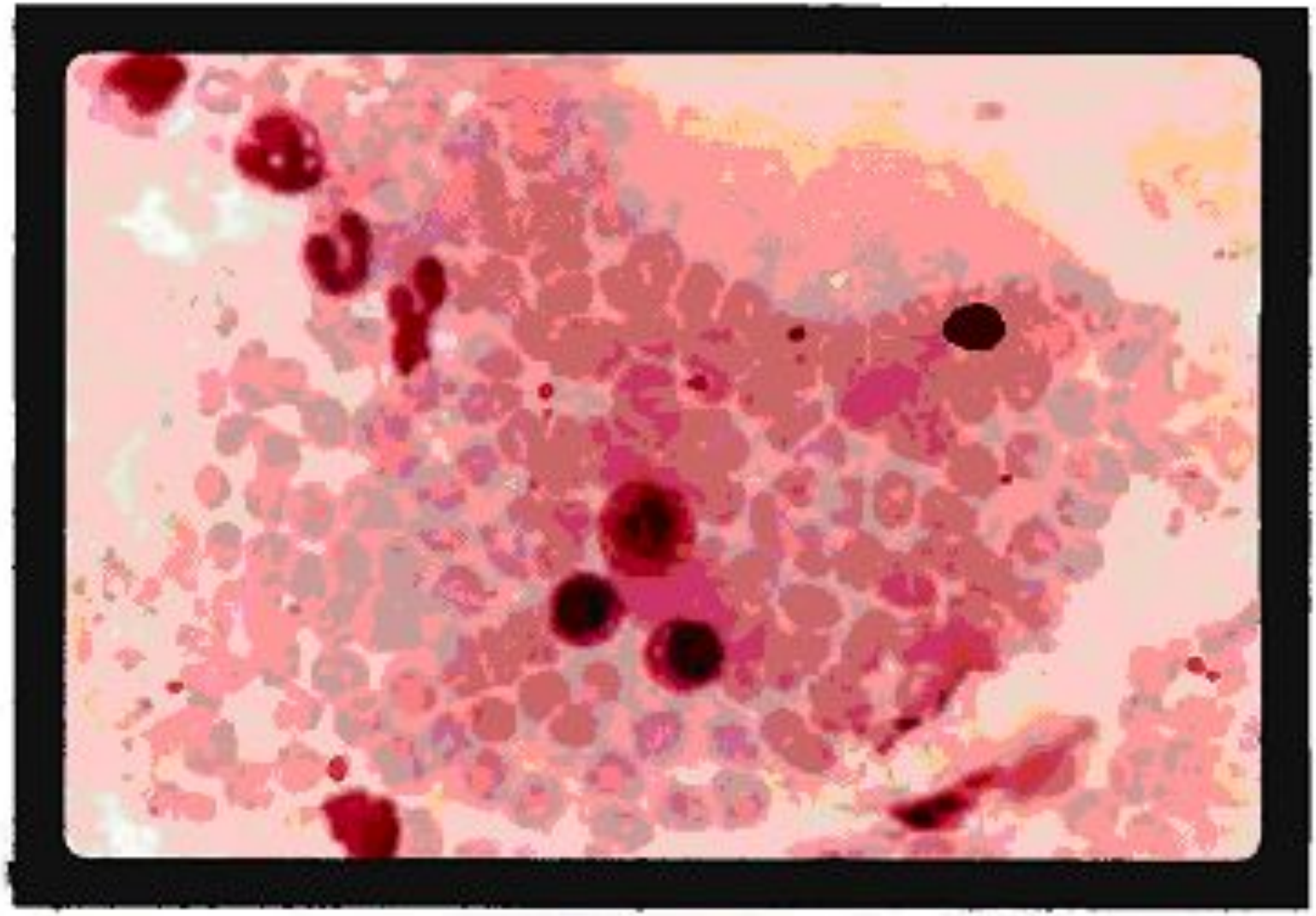


Рис. 11. Полихроматофильные эритробласты (над ними — сегментоядерный базофил.

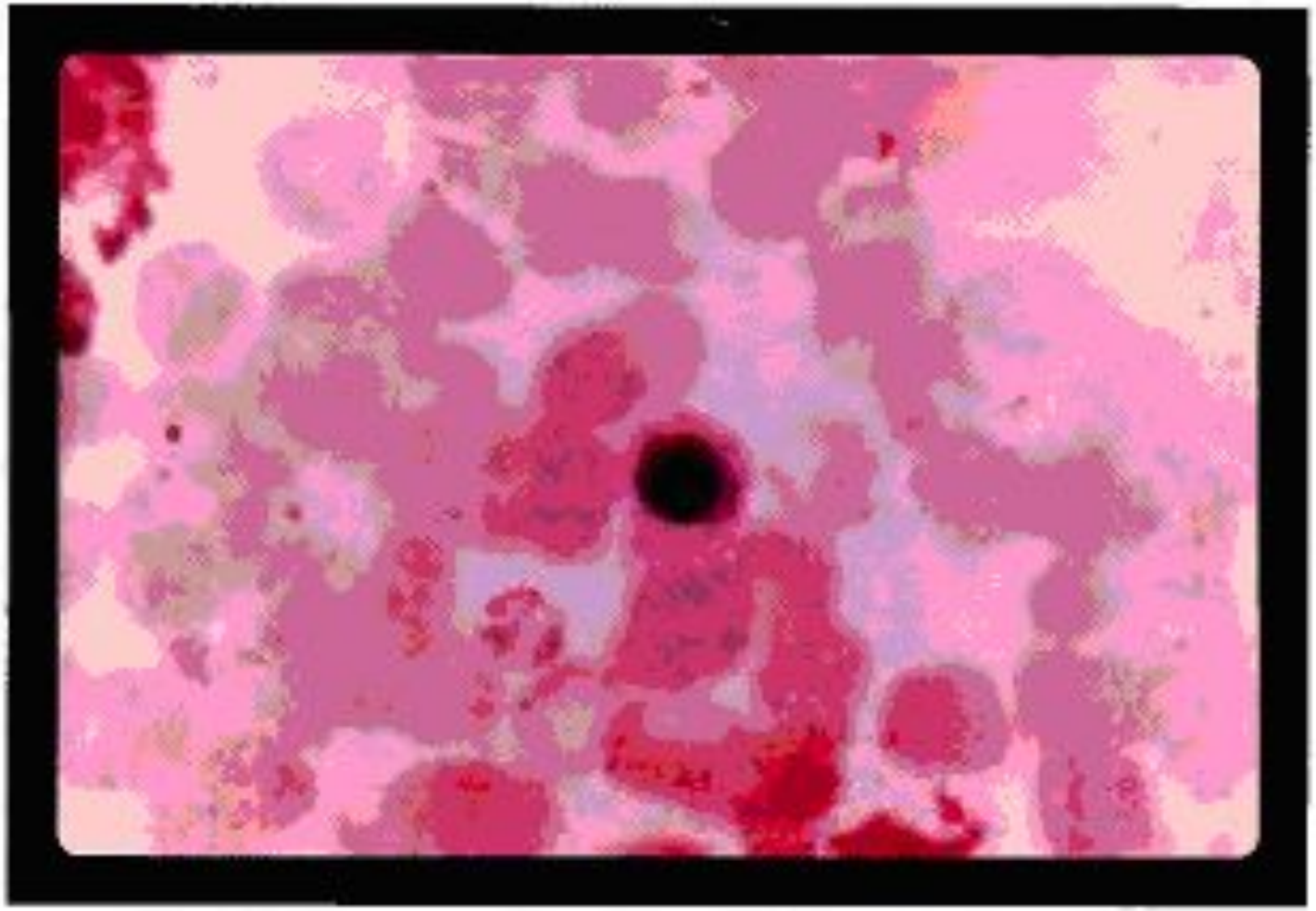


Рис. 12. Оксифильный эритробласт.

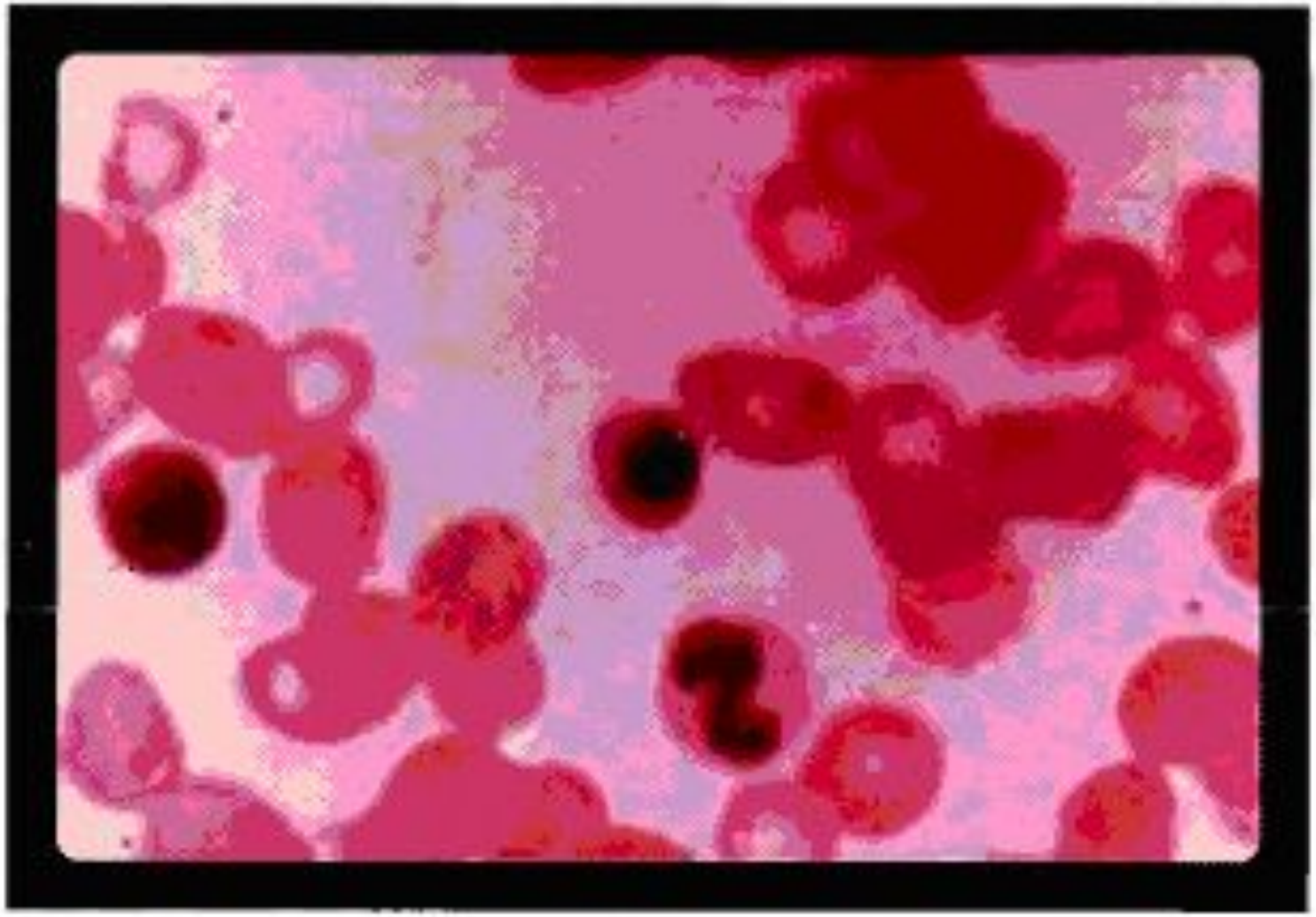


Рис. 13. Полихроматофильный нормобласт (в центре).

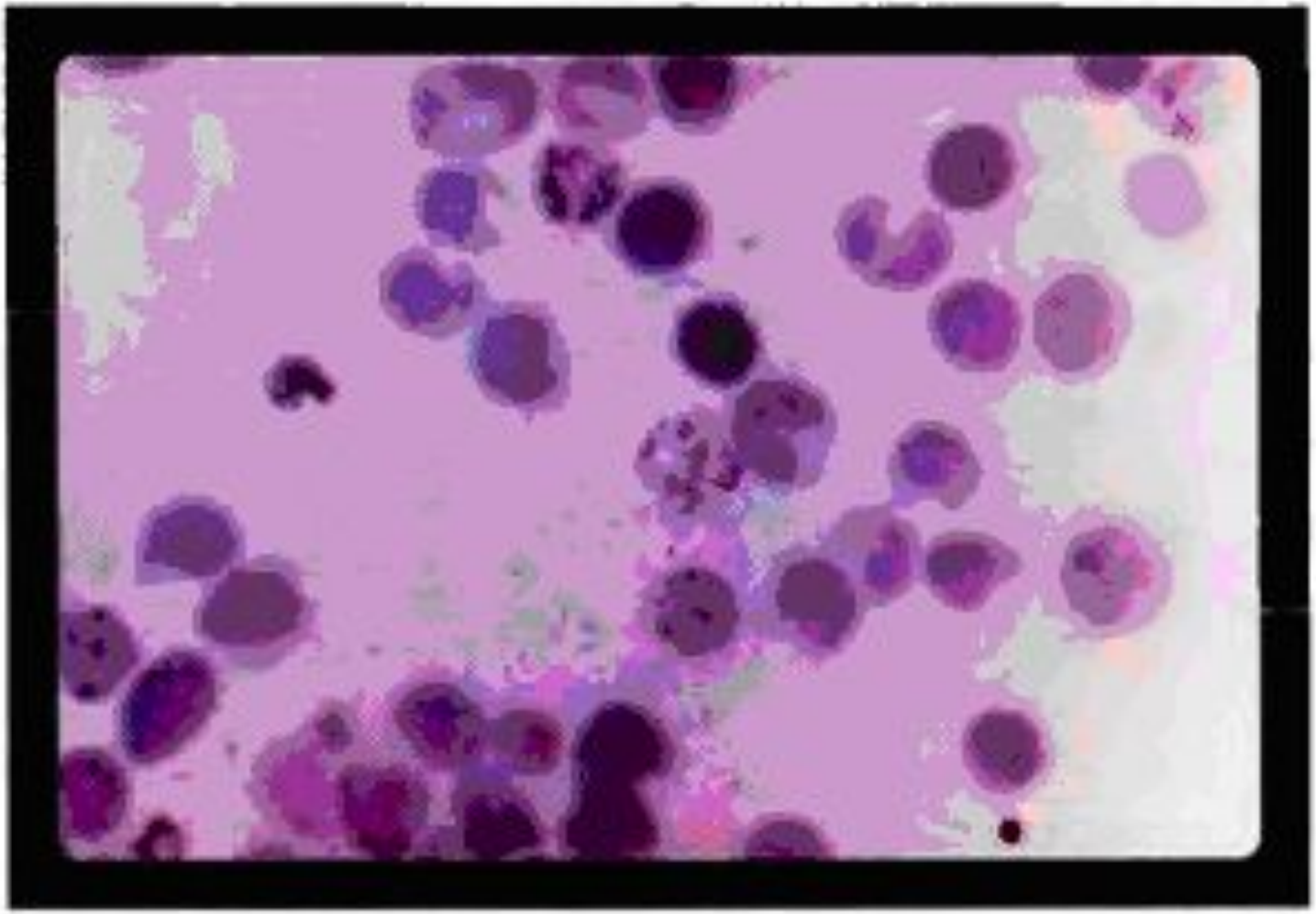


Рис. 16. Ретикулоцит.

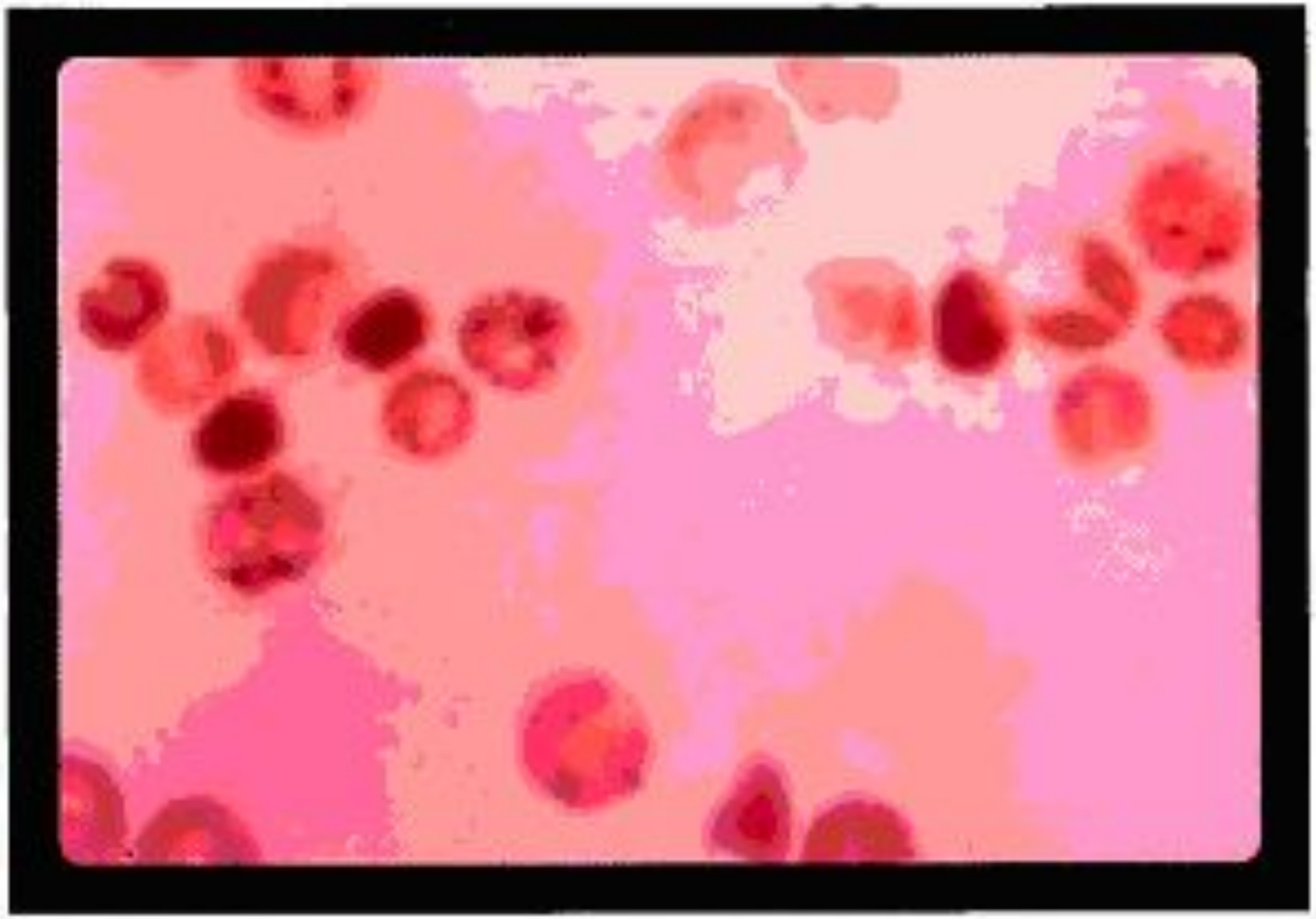
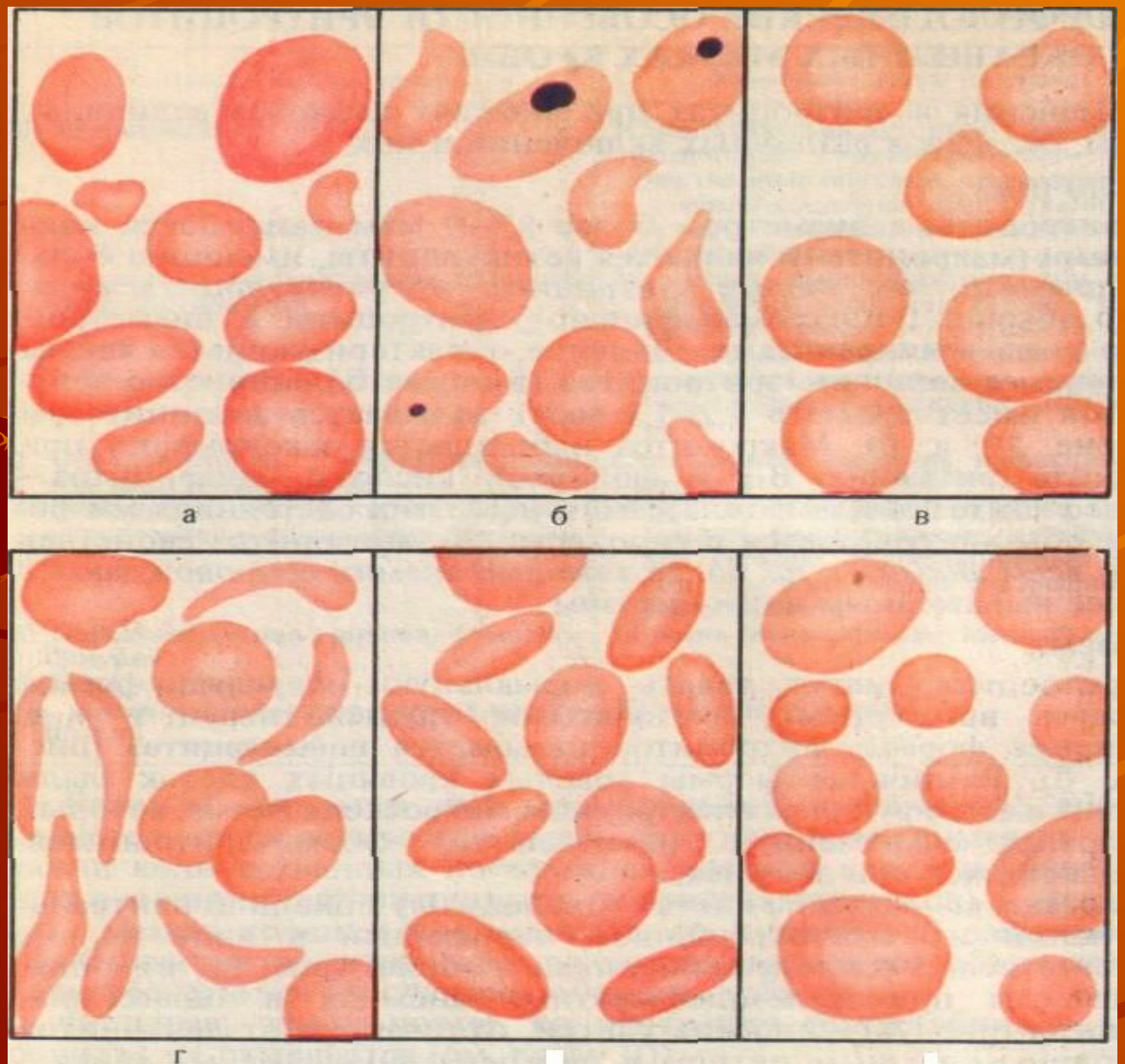


Рис. 17. Ретикулоцит.

Различные формы эритроцитов. а, б — анизоцитоз, пойкилоцитоз, эритроциты с тельцами Жолли; в — лептоциты; г-дрепаноциты; д — эллиптоциты; е — микросфероциты.



Изменение формы эритроцитов

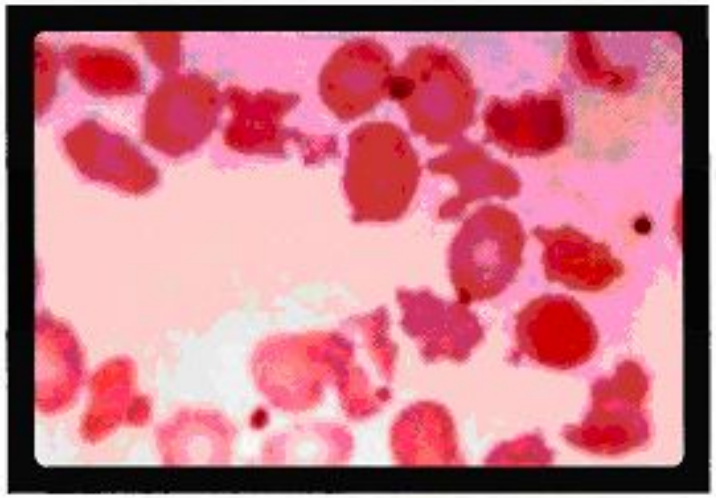


Рис. 51. Шизоциты, эхиноциты и акантоциты.

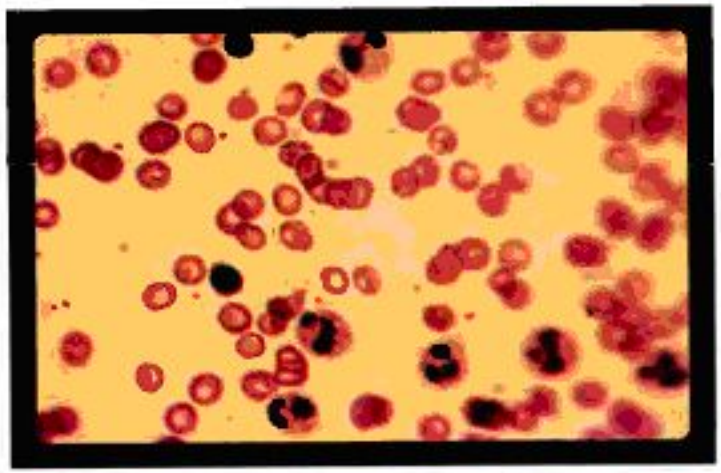


Рис. 53. Эхиноциты в мазках крови.

Эхиноциты —

сферические клетки, на поверхности которых достаточно регулярно располагается 30-50 спикул. При этом отношение поверхности к объему остается нормальным. Трансформация дискоцит-эхиноцит в начальной стадии обратима, причем было показано, что спикулы вновь появляются на поверхности клетки каждый раз в одном и том же месте. Близость стеклянной поверхности часто вызывает образование эхиноцитов. Полагают, что этот эффект связан с локальным защелачиванием среды pH>9,0. Изменение pH от нейтрального до щелочного и обратно вызывает обратимый переход дискоцита в сфероцит и обратно.

При суспендировании эритроцитов в изотонической среде часто происходит образование эхиноцитов. Добавление альбумина может вернуть клетки к нормальной дискоцитной форме. Эхиноциты обнаруживаются in vivo обычно в тех случаях, когда в клетках низко содержание АТФ или нарушен жирнокислотный состав плазмы. Если клетка долго пребывает в состоянии эхиноцита, то возникает процесс потери липидного компонента мембраны и изменения формы становятся необратимыми. Эхиноциты часто появляются как артефакт, возможно появление их при уремии совместно с акантоцитами, наследственном дефиците пируваткиназы, фосфоглицераткиназы.

Рис. 51, 53.

Изменение формы эритроцитов

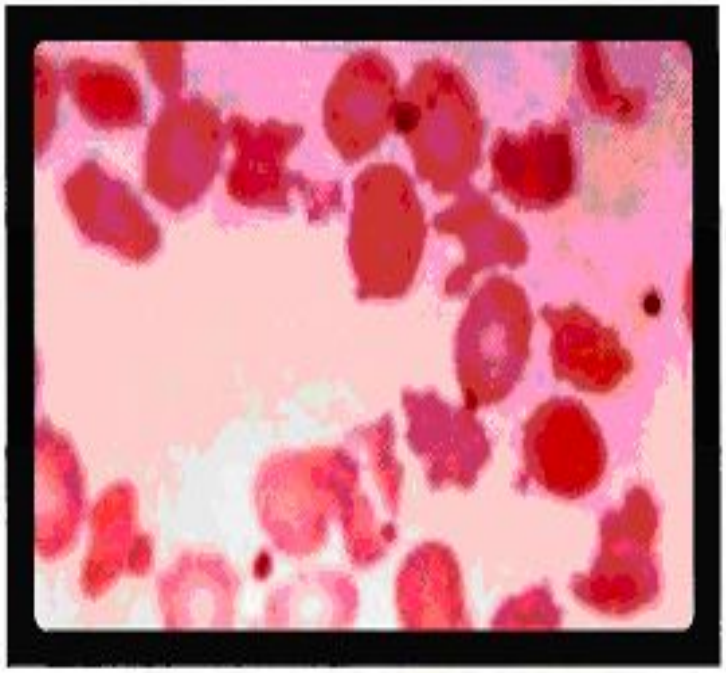


Рис. 51. Шизоциты, эхиноциты и акантоциты.

Акантоциты –

поверхность этих клеток имеет зубчатую форму, в отличие от эхиноцитов, не способны к возврату в нормальное состояние при помещении в свежую плазму. Подобные клетки сфероидальны (не имеют пэллора), имеют от 3 до 12 спикул с булавовидными расширениями на концах. Длина и толщина спикул сильно варьируют. Объем, площадь поверхности, содержание гемоглобина обычно нормальны. Акантоциты встречаются при тяжелых формах гемолитической анемии, болезнях печени, наследственной абеталипопротеинемии, наследственном дефиците пируваткиназы, наследственном сфероцитозе (тяжелые формы). Незначительное число акантоцитов можно наблюдать у пациентов после спленэктомии.

Рис. 51.

Изменение формы эритроцитов

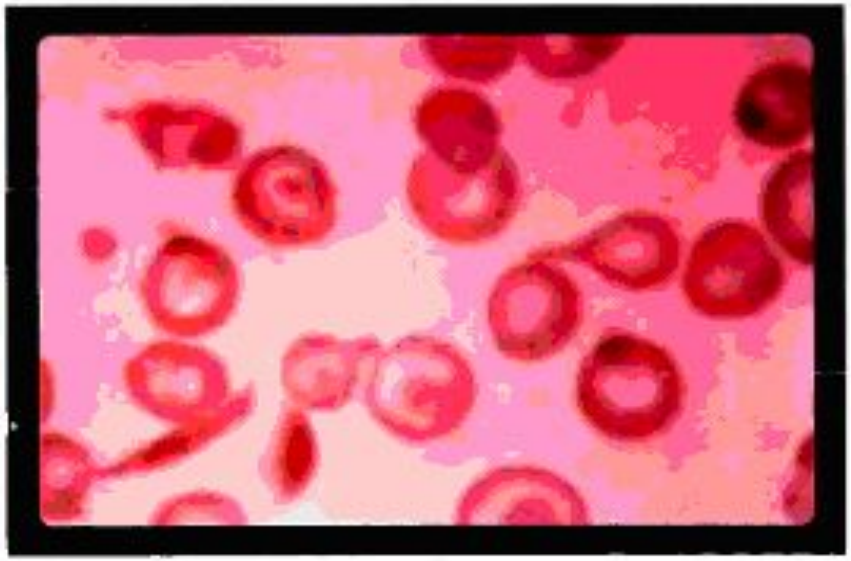


Рис. 56. Дрепаноциты, мишеневидные эритроциты, дакриоцит (дрепано-талассемия).

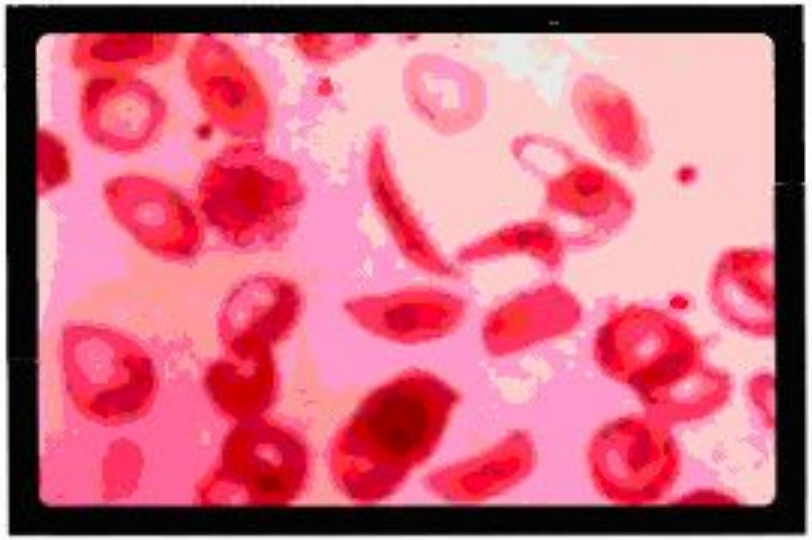


Рис. 55. Серповидные эритроциты.

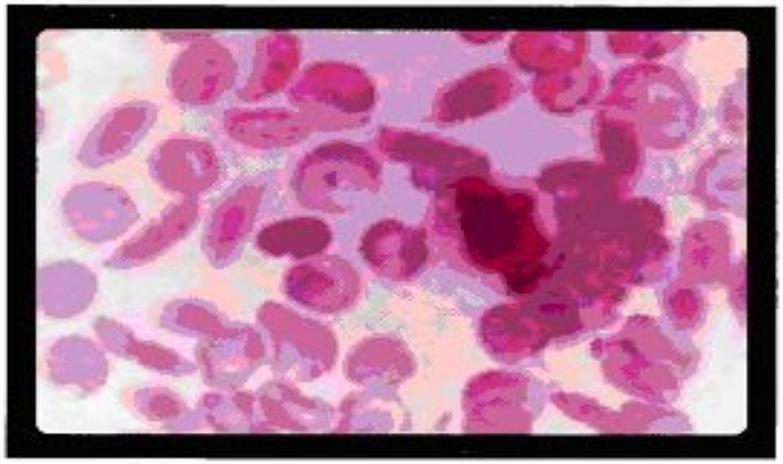


Рис. 57. Серповидноклеточная анемия. Видны гантелевидные и мишеневидные клетки.

Стоматоциты (или гидроциты) — имеют увеличенный на 20-30% объем и площадь поверхности, щелевидную форму центрального просвета (пэллора). Эти клетки образуются под действием весьма разнообразных факторов: низкого pH, не проникающих анионов, катионных детергентов, хлорпромазина, винбластина, витамина А.

Стоматоциты наблюдаются при наследственном стоматоцитозе. Причиной их появления является повышенная проницаемость мембраны для натрия и калия. После того как компенсаторное увеличение ионного транспорта оказывается уже не эффективным, цитоплазма обогащается натрием, теряет калий и гидратируется. У мишеневидных клеток также увеличены концентрация натрия и снижена концентрация калия. Большой объем стоматоцита не мешает ему достаточно долго выживать при микроциркуляции. В меньшем числе (приблизительно 3% от общей популяции клеток) стоматоциты встречаются при обструктивных болезнях печени, алкогольном циррозе, кардиоваскулярной патологии, злокачественных опухолях. Возможно выявление стоматоцитов как низком содержании кислорода в крови. На этом основана "проба жгута", когда для увеличения содержания этих клеток в препарате перед взятием крови на палец пациента накладывают жгут, чтобы вызвать местную гипоксию.

Рис. 55, 56, 57.

Изменение формы эритроцитов

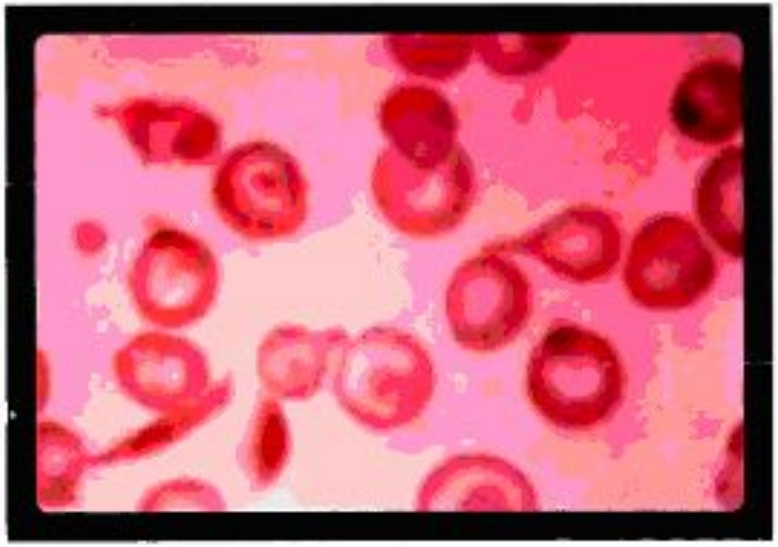


Рис. 56. Дрепаноциты, мишеневидные эритроциты, дакриоцит (дрепано-талассемия).

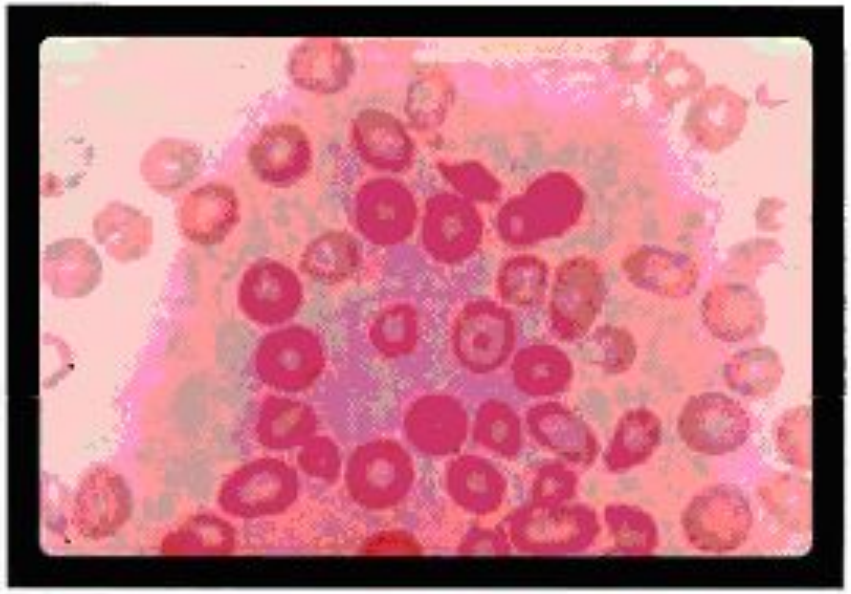


Рис. 58. Талассемия (в центре — кодоцит).

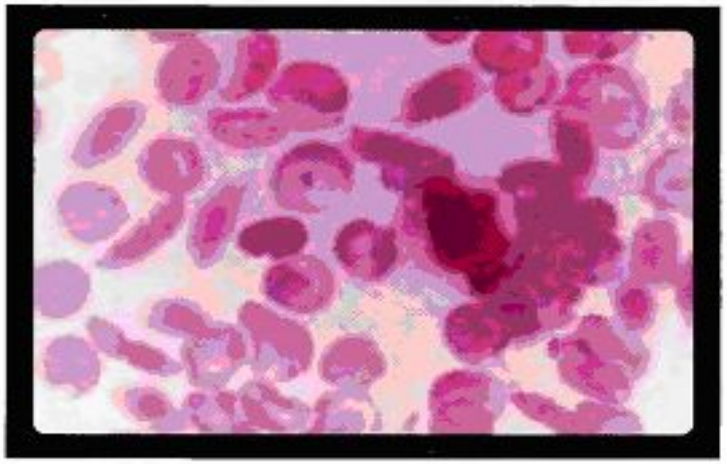


Рис. 57. Серповидноклеточная анемия. Видны гантелевидные и мишеневидные клетки.

Мишеневидные клетки (кодоциты) — имеют увеличенную площадь поверхности за счет избыточного содержания холестерина. Они имеют окрашенную периферию и на фоне светлой центральной части небольшой более темный сферический участок. Эти формы характерны для α- и β-талассемии, гемоглобинопатии С и S, свинцовой интоксикации и болезней печени, в частности, длительной механической желтухи. Кодоциты особенно часто встречаются при обструктивной желтухе (по Bessis до 75%).

Рис. 56, 57, 58.

Изменение формы эритроцитов

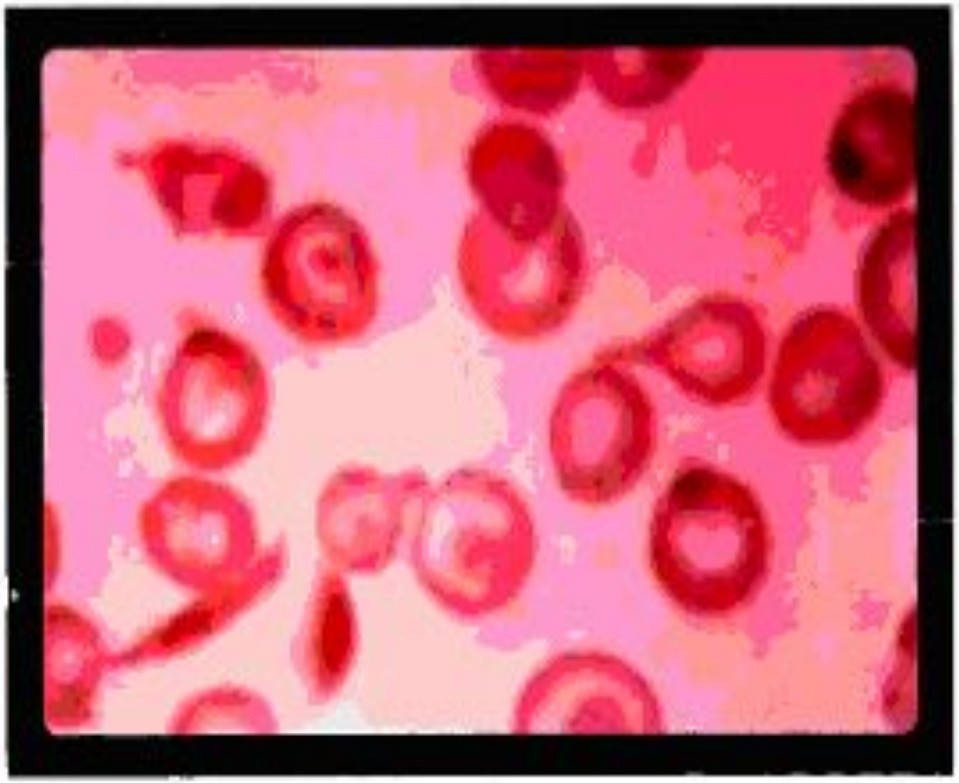


Рис. 56. Дрепаноциты, мишеневидные эритроциты, дакриоцит (дрепано-талассемия).

Слезовидные клетки (дакриоциты) – в отличие от акантоцитов имеют одну большую спикулу и часто содержат включение – тельце Гейнца; обычно являются микроцитами. Эти клетки особенно часто выявляются при миелофиброзе, реже при различных формах анемии.

Рис. 56.

Изменение формы эритроцитов

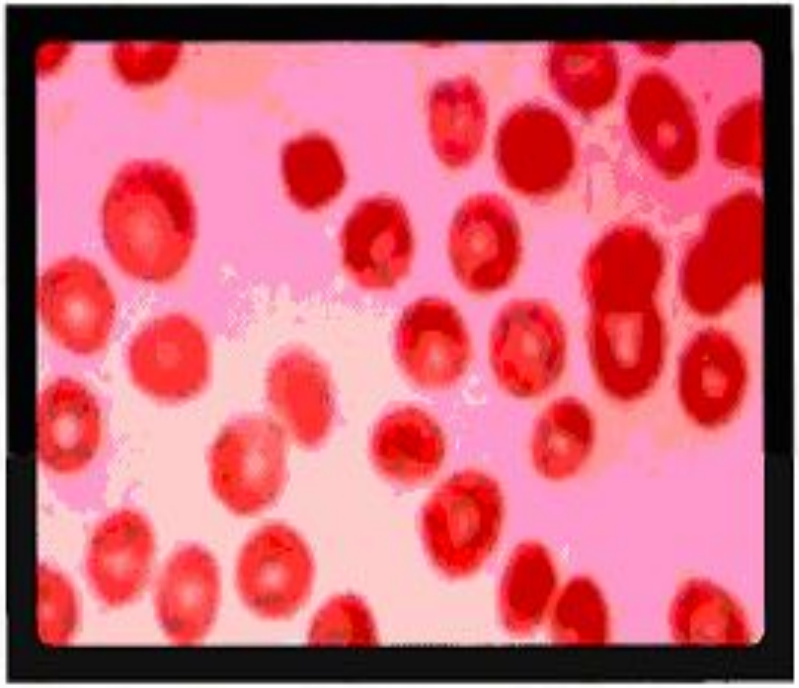


Рис. 47. Микроциты при сфероцитозе. Клетки гиперхромны.

Микросфероциты —

специфические клетки для наследственного микросфероцитоза. Изменение спектрина приводит к нарушениям устойчивости мембраны. Выявление их на мазках крови иногда требует большой тщательности. Характерно, что микросфероциты в мазке выглядят как однородные, без существенного пойкилоцитоза, их количество — от 1-3 до 20-30 в поле зрения (остальные клетки нормальны, всего в поле зрения 50 клеток). Если популяция микросфероцитов разнородна, то это более характерно для гемолитической анемии. Выявляемый на препаратах микросфероцитоз, который сочетается с анизоцитозом и пойкилоцитозом, также может свидетельст-

о механическом повреждении эритроцитов(синдром фрагментации эритроцитов), ожоговой болезни,дефиците глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы. Сфероцитоз можно рассматривать как терминальную, предгемолитическую стадию, в которую переходят эхиноциты, акантоциты и стоматоциты при необратимом повреждении.

Рис. 47.

Изменение формы эритроцитов

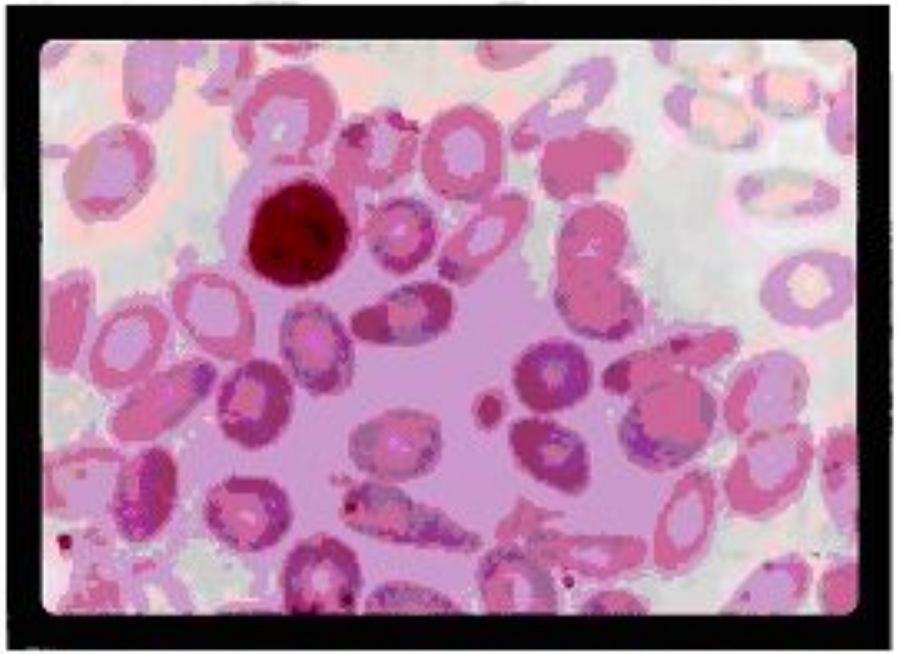


Рис. 59. Овалоциты при гемолитической анемии.

Эллиптоциты (овалоциты) –

в норме составляют менее 1% всех клеток. При различных анемиях (талассемия, железодефицитная и особенно мегалобластная анемии) их содержание доходит до 10%. При этом популяция эллиптоцитов неоднородна по размерам. Если эллиптоциты однородны и составляют более 25%, то это более характерно для наследственного эллиптоцитоза.

Рис. 59.

Изменение окраски эритроцитов

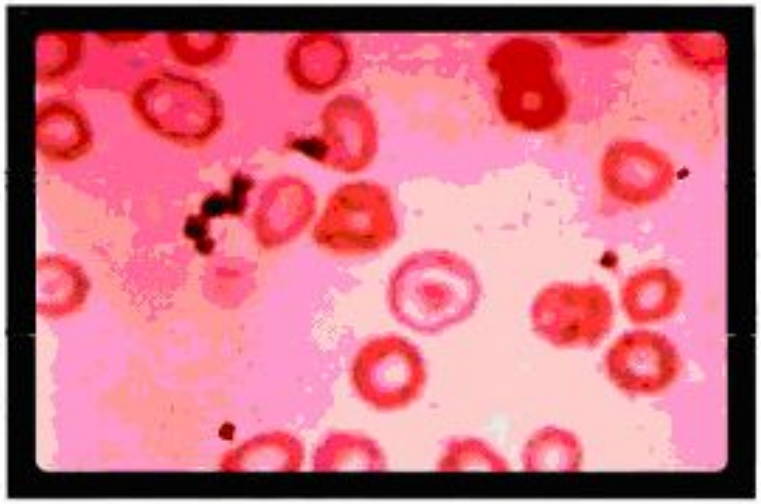


Рис. 60. Гипохромные эритроциты. В центре — кодоцит.

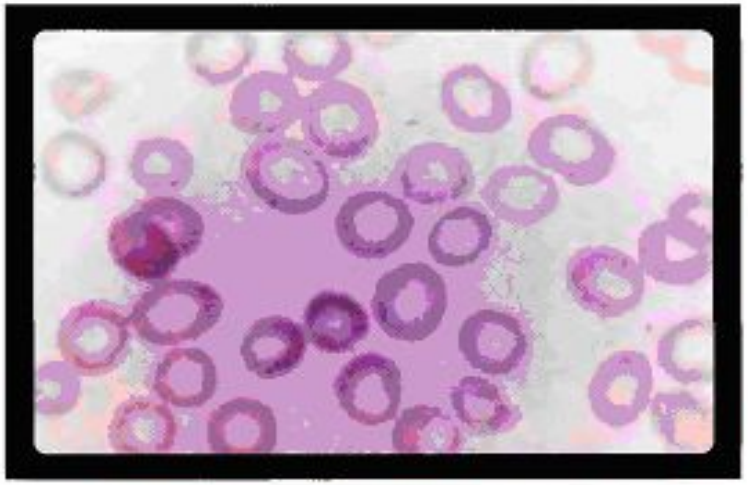


Рис. 61. Гипохромия эритроцитов при ЖДА.

Гипохромия.

Уменьшение интенсивности окрашивания эритроцитов вследствие низкого насыщения гемоглобином. Площадь пэллора в эритроците увеличена. Гипохромия обычно сочетается с микроцитозом.

Встречается при анемиях, связанных с дефицитом железа, а также при гемолитических анемиях, талассемии и т.д.

Рис. 60, 61.

Изменение окраски эритроцитов

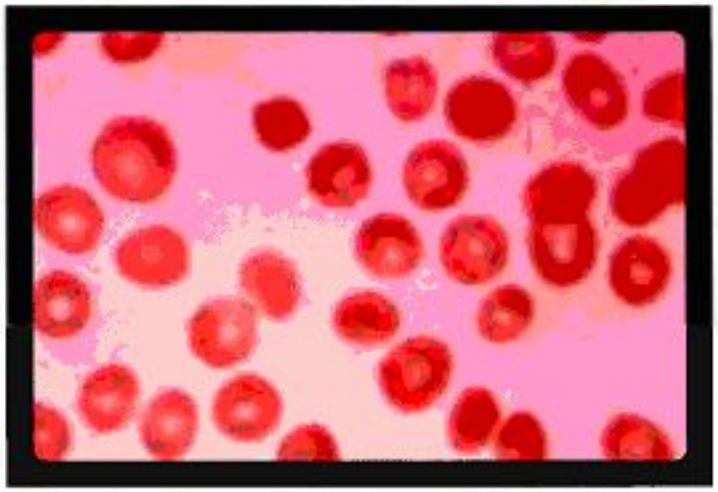


Рис. 47. Микроциты при сфероцитозе. Клетки гиперхромны.

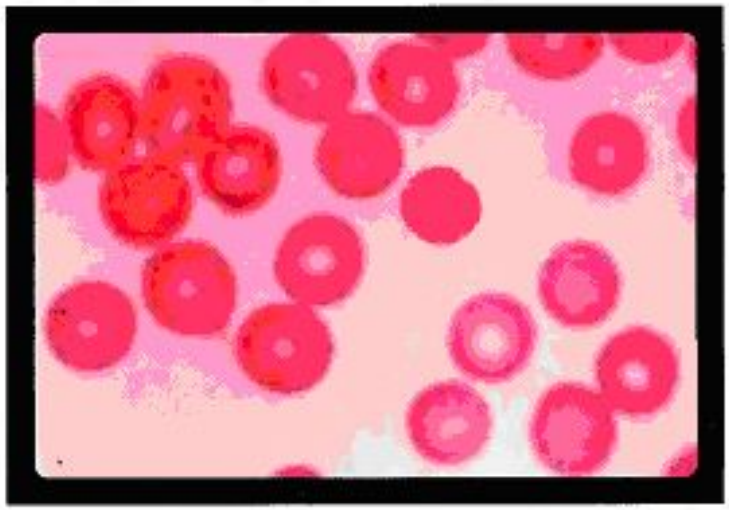


Рис. 62. Гиперхромия эритроцитов.

Гиперхромия.

Гиперхромные эритроциты интенсивно окрашены, их насыщение гемоглобином повышено. Пэллор уменьшен или отсутствует. Гиперхромия может сочетаться как с макро-, так и с микроцитозом.

Эти изменения эритроцитов характерны для B_{12}-фолиево-дефицитной анемии, наследственного сфероцитоза.

Рис. 47, 62.

Изменение окраски эритроцитов

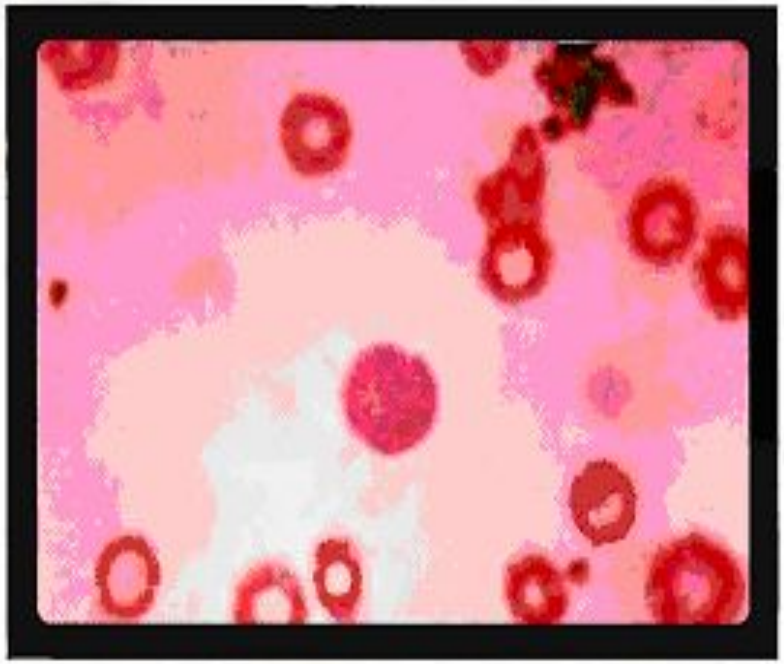


Рис. 63. Полихроматофильный эритроцит.

Полихроматофилия.

Полихроматофильные эритроциты способны воспринимать как кислые, так и основные красители, за счет чего имеют окраску от серо-розовой до сине-фиолетовой.

Причина полихроматофилии — в одновременном присутствии слабощелочной субстанции — гемоглобина и кислой, характерной для незрелых эритроидных клеток.

Встречается в ситуациях, связанных с интенсивным выходом в периферическую кровь молодых форм эритроцитов (постгеморрагические, гемолитические анемии). Говорит о хорошей регенеративной способности костного мозга.

Рис. 63.

Ретикулофиламентозная субстанция.

Синие зернистые сетевидные включения, которые выявляются при суправитальном окрашивании основными красителями (бриллиант-крезиловой синью, метиленовым синим) в молодых формах эритроцитов. Представляет собой остатки агрегаций рибосом и митохондрий.

Рис. 16, 17.

По Гейльмейеру различают 5 групп ретикулоцитов в соответствии со степенью их созревания:

0 — ядросодержащие эритроидные клетки с густой ретикулоцитарной сетью вокруг пикнотического ядра;

1 — эритроциты с густой ретикулоцитарной сетью, больше в центре клетки;

2 — эритроциты с менее густой ретикулоцитарной сетью, распространяющейся по всей цитоплазме;

3 — эритроциты с обрывками ретикулоцитарной сети, локализующимися в разных участках цитоплазмы;

4 — эритроциты с единичными ретикулоцитарными зернами или нитями в разных участках цитоплазмы.

У взрослого человека содержится от 2 до 10 ретикулоцитов на 1000 эритроцитов, при этом в норме встречаются только клетки 3-й и 4-й групп.

Ретикулоцитоз с т.н. сдвигом влево (в мазке появляются ретикулоциты 0-й, 1-й и 2-й групп) имеет место при усиленной регенерации эритроидного ростка и является важным показателем регенераторной способности костного мозга.

Высокий ретикулоцитоз наблюдается при гемолитических анемиях, при талассемии, малярии, при успешном лечении B_{12}-фолиево-дефицитной анемии.

Включения в эритроцитах

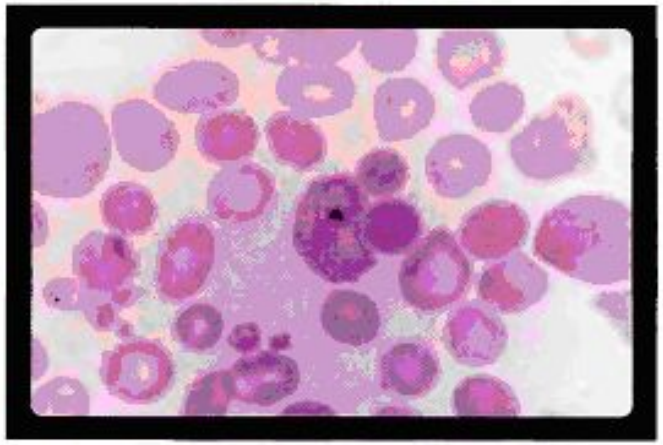


Рис. 50. Мегалоциты при пернициозной анемии. В центральном мегалоците — тельце Жолли, кольцо Кебота, базофильная пунктация.

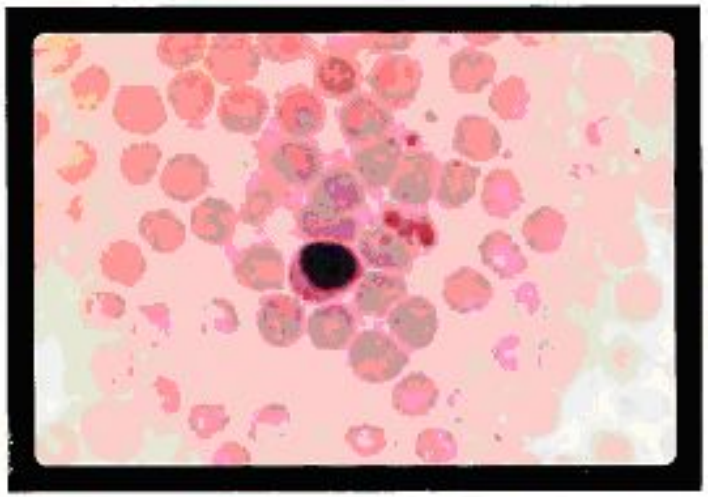


Рис. 68. Кольцо Кебота в эритроците.

Кольца Кебота (Кабо).

Бледно-розовые включения в эритроцитах в виде колец, эллипсов или восьмерок. Предполагают, что это остатки ядерной мембраны. Часто встречаются вместе с базофильной пунктацией в эритроцитах.

Данные включения могут появляться при тяжелых формах анемии с нарушением дифференцировки клеток эритроидного ряда, в частности, при B_{12}-дефицитной анемии.

Рис. 50, 68.

Включения в эритроцитах

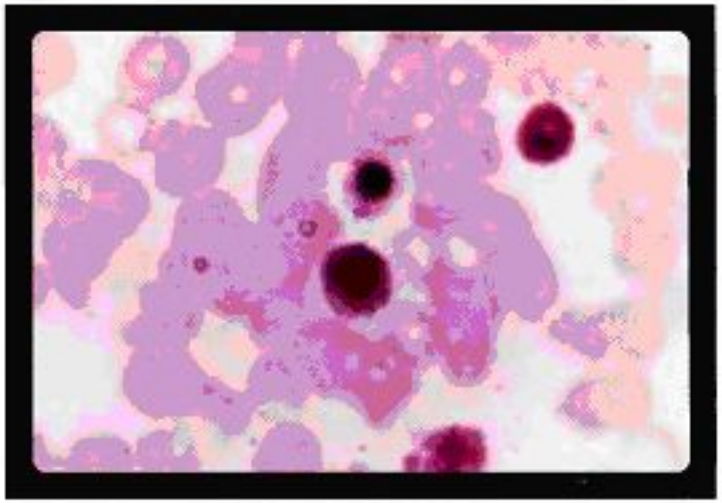


Рис. 65. Тельце Жолли в эритробласте.

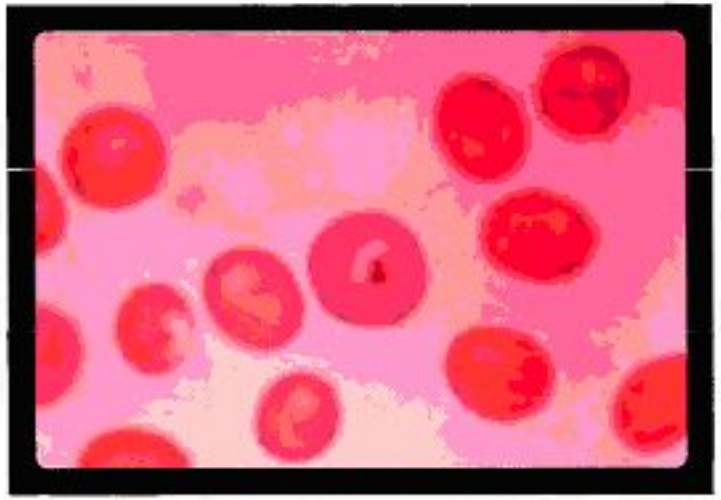


Рис. 67. Тельца Жолли в макроците.

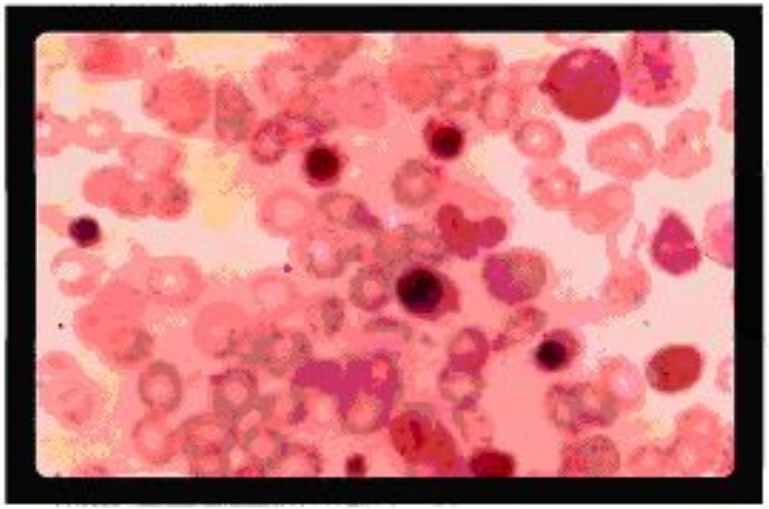


Рис. 66. Тельце Жолли в эритроците и эритробласте.

Тельца Жолли.

Мелкие темно-фиолетовые включения (1, реже 2), представляющие собой остатки ядерного вещества.

Тельца Жолли встречаются при мегалобластных анемиях, гемолизе, состоянии после спленэктомии.

Рис. 50, 64, 65, 66, 67.

Включения в эритроцитах

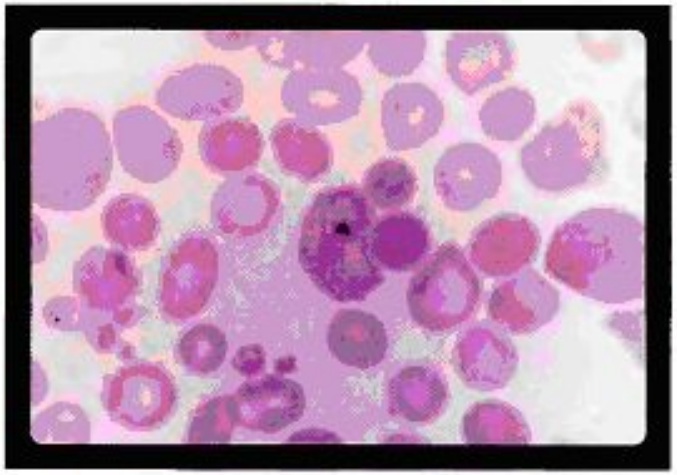


Рис. 50. Мегалоциты при пернициозной анемии. В центральном мегалоците — тельце Жолли, кольцо Кебота, базофильная пунктация.

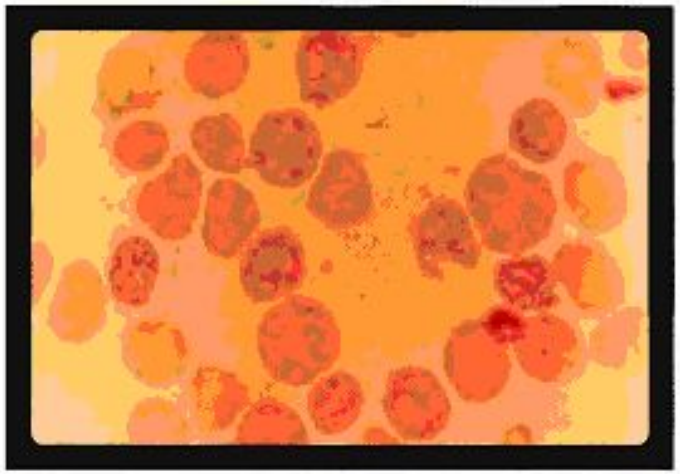


Рис. 69. Базофильная пунктация в эритроците.

Базофильная пунктация.

Выявляется в виде мелких синих пятнышек. Представляет собой патологический преципитат вещества рибосом.

Встречается при тяжелых анемиях, обусловленных нарушениями дифференцировки клеток эритроидного ряда — дизэритропоэзе, миелопролиферативных заболеваниях, гипопластической анемии, талассемии, свинцовой интоксикации.

Рис. 50, 69.

Включения в эритроцитах

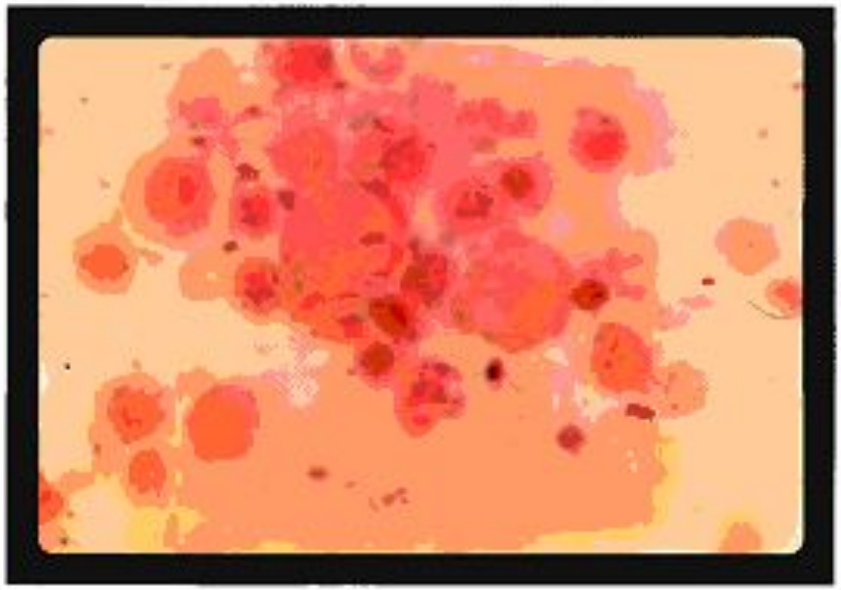


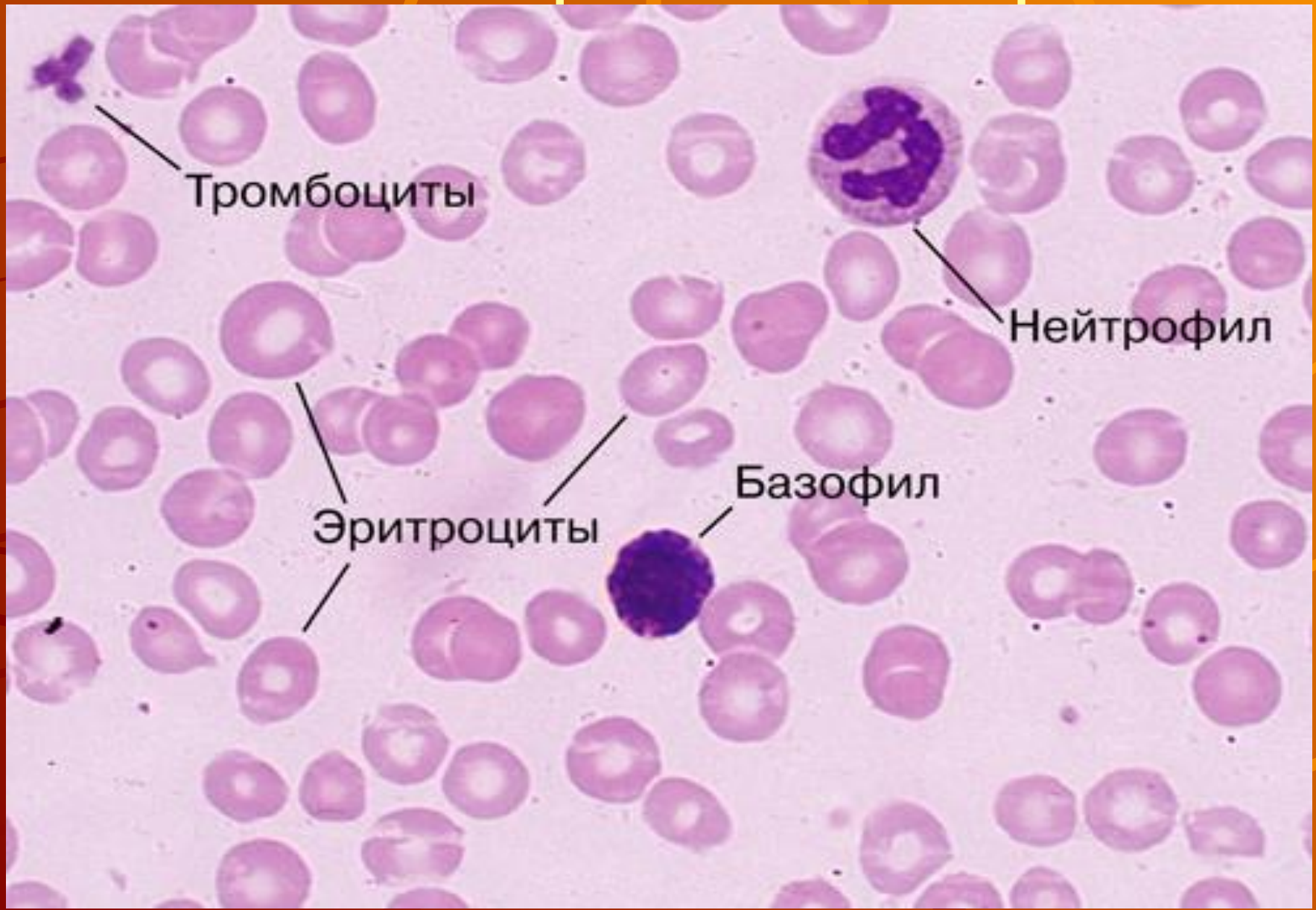
Рис. 70. Сидероциты и сидеробласты при сидеробластной анемии.

Сидеросомы.

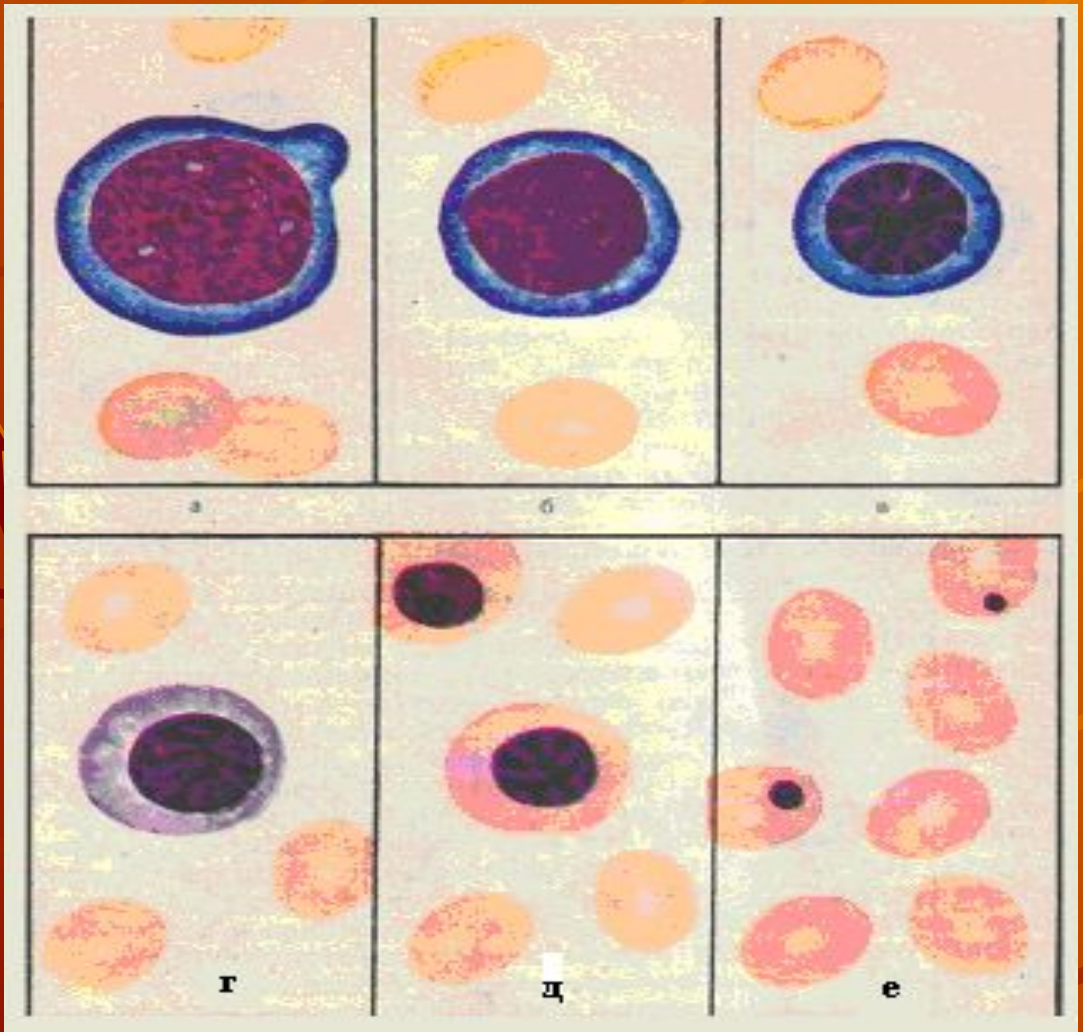
Представляют собой включения негемоглобинового железа, выявляющиеся при специальном окрашивании (реакция берлинской лазури).

Рис. 70.

Мазок нормальной крови



Морфология клеток эритроцитарного ряда.
а - Эритробласт; б — пронормобласт; в — нормобласт базофильный; г — нормобласт полихроматофильный; д—нормобласт оксифильный; е — эритроциты с
ядерными дериватами (тельца Жолли)



АНЕМИЯ — состояние, характеризующееся уменьшением гемоглобина в единице объема крови за счет снижения его общего количества в организме. В большинстве случаев анемия сопровождается также снижением числа эритроцитов в единице объема крови. От истинной анемии следует отличать гидремию — разжижение крови за счет тканевой жидкости

В основе развития анемии лежат различные патологические процессы в связи с чем выделяют по патогенезу следующие группы:
железодефицитные;

1.сидероахрестические (железонасыщенные);
2.В12-дефицитные и фолиеводефицитные;
3.гемолитические;
4.анемии, обусловленные нарушением пролиферации клеток костного мозга;
5.анемии со смешанным механизмом развития.

Проявления анемий чрезвычайно разнообразны и определяются: 1) патогенетическим вариантом анемии; 2) этиологией; 3) изменениями в организме, обусловленными реакцией организма на гипоксию органов и тканей, вызванную нарушением дыхательной функции крови (доставка кислорода тканям) — циркуляторно-гипоксическим синдромом.

Этот синдром проявляется слабостью, повышенной утомляемостью, одышкой при физической нагрузке, сердцебиениями, «анемическим» шумом в крупных сосудах, увеличением объема циркулирующей крови, ускорением кровотока.

Циркуляторно-гипоксический синдром наблюдается в большей или меньшей степени при всех видах анемических состояний; выраженность его зависит от степени гипоксии, что в свою очередь определяется кислородной емкостью крови (иначе говоря, выраженностью анемического состояния

Сущность ***железодефицитной анемии (ЖДА)*** состоит в нехватке железа в организме (истощение запасов железа в органах-депо), вследствие чего нарушается синтез гемоглобина; поэтому каждый эритроцит содержит меньше гемоглобина, чем в норме. ЖДА встречаются чаще всех остальных форм анемий, что объясняется множеством причин, ведущих к дефициту железа в организме.

Клиническая картина.

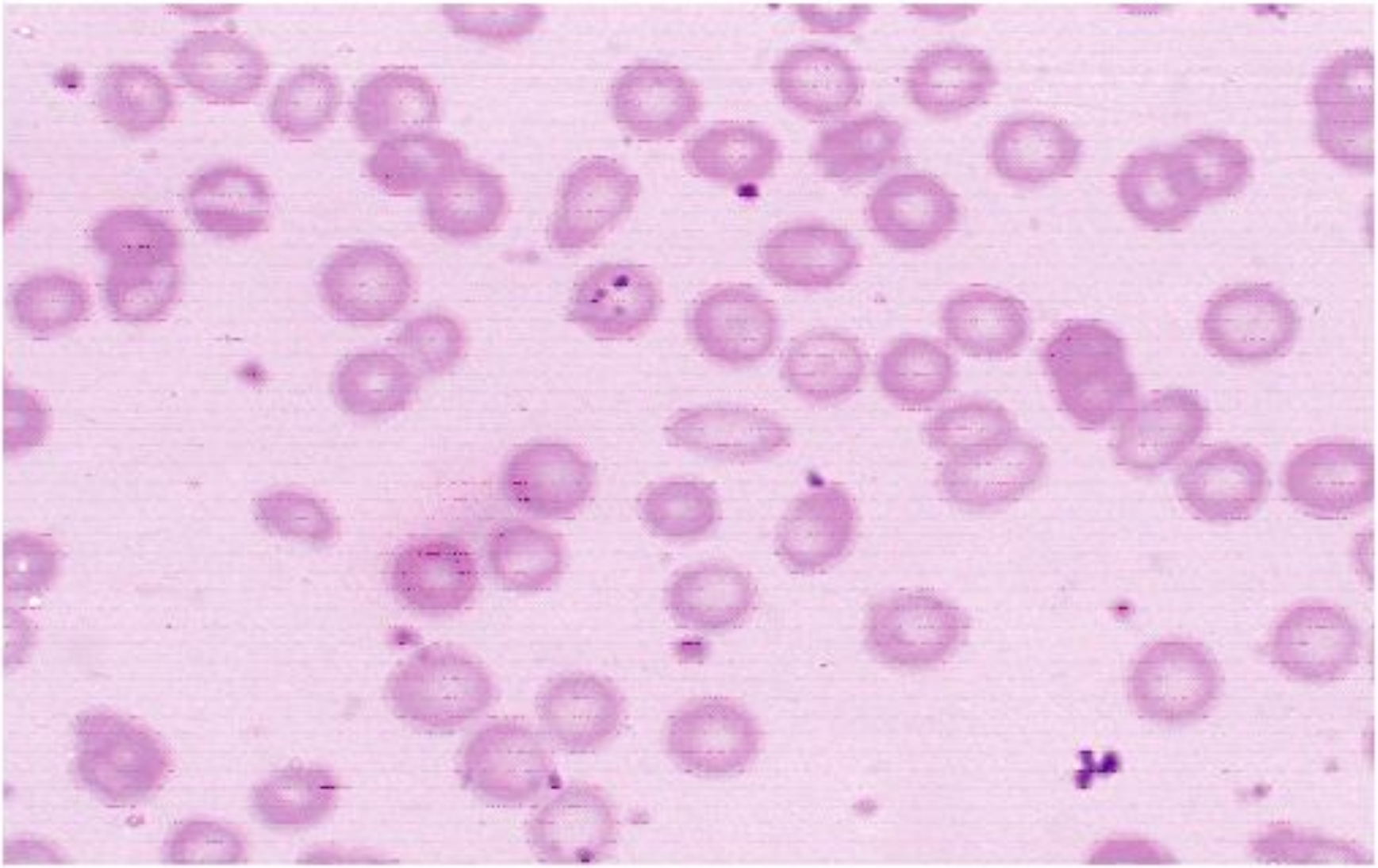
Проявление болезни, как это вытекает из схемы патогенеза, складывается из следующих синдромов:

1.циркуляторно-гипоксического (при выраженной анемии и кислородном голодании тканей);

2.поражения эпителиальных тканей (гастроэнтерологические расстройства, трофические нарушения кожи и ее дериватов);

3.гематологического (анемия гипохромного типа и признаки дефицита железа).

ГИПОХРОМНАЯ (ЖЕЛЕЗОДЕФФИЦИТНАЯ) АНЕМИЯ



Гипохромия эритроцитов (ЦП менее 0,7), микроцитоз, анизоцитоз

Имеет значение стадия течения анемии.
1.Скрытый дефицит железа, проявляющийся снижением уровня сывороточного железа при нормальном содержании гемоглобина в анализе периферической крови.

2.Тканевый сидеропенический синдром (проявляется желудочно-кишечными расстройствами, трофическими изменениями кожи и ее дериватов).

3.Анемия (снижение уровня гемоглобина).

Диагностика. При постановке диагноза ЖДА выделяют два этапа:

- Доказательство дефицита железа в организме (как причины анемии);
- Выявление причин железодефицитного состояния.
- Критериями дефицита железа и анемии являются гемоглобин ниже 120 г/л у мужчин и ниже 116 г/л у женщин, снижение цветового показателя (ниже 0,86); среднего содержания гемоглобина в эритроцитах (24 пг); средней концентрации гемоглобина в эритроцитах (ниже 30 %); повышение количества микроцитов (эритроцитов диаметром менее 6 мкм) более 20 %; снижение содержания сывороточного железа (норма у мужчин 12—32 мкмоль/л, у женщин — 12—25 мкмоль/л); повышение содержания свободного трансферрина — более 35,8 мкмоль/л и общего трансферрина (ОЖСС) при норме 54—72 мкмоль/л; снижение насыщения трансферрина железом (менее 25 %); повышение всасывания радиоактивности железа; положительная десфераловая проба (уменьшение содержания железа в моче после введения десферала).

Сидероахрестическая анемия (САА) — железонасыщенная, или сидеробластная, анемия, при которой эритроциты содержат мало железа (гипохромны) вследствие неиспользования его костным мозгом для синтеза гемоглобина.

Выделяют две основные наследственные формы САА: пиридоксинзависимую (дефицит пиридоксальфосфата, поэтому назначение пиридоксина — витамина В6 — эффективно) и пиридоксинрезистентную (эта форма встречается крайне редко). Имеется непосредственный ферментный дефект (дефицит гемсинтетазы, обеспечивающей включение железа в молекулу гема). Приобретенные формы чаще наблюдаются в пожилом возрасте, заболевание не носит семейного характера. САА чаще возникает при лечении ту-беркулостатическими препаратами (тубазид) вследствие истощения запасов пиридоксальфосфата, при свинцовой интоксикации, алкоголизме, кожной порфирии, миелопролиферативных заболеваниях крови. Могут быть также идиопатические формы САА.

. На I этапе диагностического поиска выявляются жалобы, обусловленные гипоксически-циркуляторным синдромом. В анамнезе — указания на бледность, слабость, увеличение печени и селезенки. Дети быстро устают, плохо учатся, у них плохая память; у взрослых — слабость, снижение толерантности к физической нагрузке, возникающие после длительного лечения основного заболевания (туберкулеза), профессиональных вредностей (контакт со свинцом). Можно обнаружить сведения о выявлении низких показателей гемоглобина и неуспешном лечении препаратами железа.

На II этапе диагностического поиска в периоды обострения возможно выявление бледности кожных покровов и видимых слизистых оболочек, У части больных — увеличение печени и селезенки в умеренных пределах.

III этап диагностического поиска. Лабораторные исследования выявляют снижение гемоглобина в сочетании с низким цветовым показателем, нормальное или повышенное количество ретикулоцитов. В сыворотке крови определяют высокое содержание железа, а в пунктате костного мозга — повышенное количество сидеробластов (клетки костного мозга с включениями железа в виде гранул). Дефицит ферментов, участвующих в обмене порфиринов, уточняют путем определения продуктов порфиринов в моче. Повышенное содержание железа в организме доказывается также с помощью десфераловой пробы (после введения десферала с мочой выделяется увеличенное количество железа). При биопсии печени, селезенки можно обнаружить признаки гемосидероза. ОЖСС у таких больных снижена.

Включения в эритроцитах

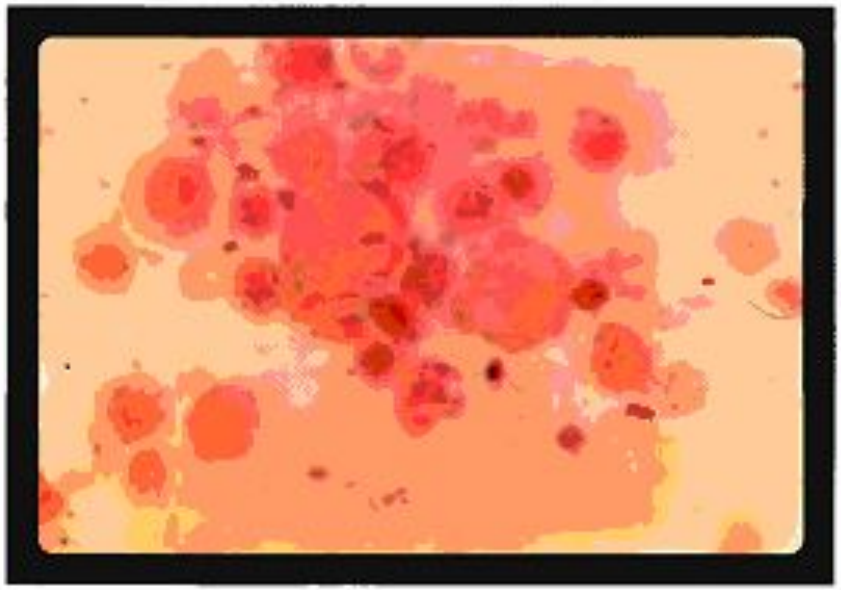


Рис. 70. Сидероциты и сидеробласты при сидеробластной анемии.

Сидеросомы.

Представляют собой включения негемоглобинового железа, выявляющиеся при специальном окрашивании (реакция берлинской лазури).

Рис. 70.

Гемолитические анемии (ГА) составляют обширную группу заболеваний, значительно различающихся по этиологии, патогенезу, клинической картине и лечению. Основным патологическим процессом, объединяющим эти заболевания в одну группу, является повышенный гемолиз. Гемолиз может происходить внутриклеточно (в макрофагах селезенки, как обычный физиологический), так и непосредственно в сосудах (внутрисосудистый или внеклеточный). В норме продолжительность жизни эритроцита составляет 100—120 дней, а при гемолитических анемиях она сокращается до 12—14 дней.

Наследственные ГА:

1.связанные с нарушением мембраны эритроцитов (гемолитическая микросфероцитарная анемия, или болезнь Минковского—Шоффара, овалоиитоз, стоматоцитоз);

2. связанные с нарушением активности ферментов в эритроцитах [глю-козо-6-фосфатдегидрогеназа (Г-6-ФД), пируваткиназа, глутатион-редуктазаи др.];

3)связанные с нарушением структуры или синтеза цепей глобина (талассемия, серповидно-клеточная анемия и др.).

Приобретенные ГА:

1.связанные с воздействием антител (изоиммунные, аутоиммунные);

2.связанные с изменением структуры мембраны эритроцитов вследствие соматической мутации (пароксизмальная ночная гемоглобинурия, или болезнь Маркиафавы—Микели);

3.связанные с механическим повреждением мембраны эритроцита (протезы клапанов сердца, маршевая гемоглобинурия);

4.обусловленные химическими повреждениями эритроиитов (гемолитические яды, свинец, тяжелые металлы, органические кислоты);

5. обусловленные недостатком витамина Е;

6.связанные с воздействием паразитов (малярия).

Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского—Шоффара)

- спленомегалия;
- камни в желчном пузыре;
- гиперрегенераторная анемия и желтуха в период криза;
- микросфероциты в мазке крови;
- снижение осмотической резистентности эритроцитов после инкубации цельной крови в стерильных условиях в течение суток при температуре 37 "С в случаях, когда количество сфероцитов больше 1—2 % от общего количества эритроцитов.
- повышение уровня спонтанного гемолиза после 49-часового инкубирования крови в стерильных условиях до 10—50 % (в норме лизируется менее 4 %).

Изменение формы эритроцитов

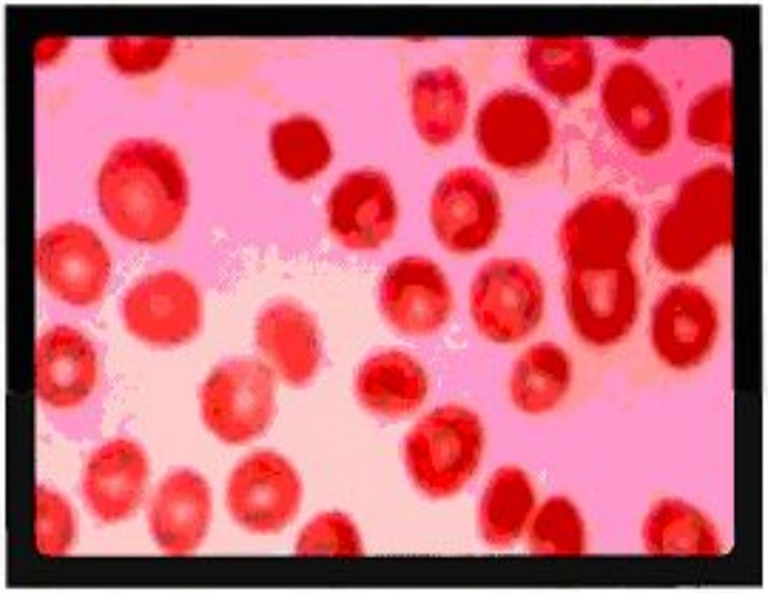


Рис. 47. Микроциты при сфероцитозе. Клетки гиперхромны.

Микросфероциты —

специфические клетки для наследственного микросфероцитоза. Изменение спектрина приводит к нарушениям устойчивости мембраны. Выявление их на мазках крови иногда требует большой тщательности. Характерно, что микросфероциты в мазке выглядят как однородные, без существенного пойкилоцитоза, их количество — от 1-3 до 20-30 в поле зрения (остальные клетки нормальны, всего в поле зрения 50 клеток). Если популяция микросфероцитов разнородна, то это более характерно для гемолитической анемии. Выявляемый на препаратах микросфероцитоз, который сочетается с анизоцитозом и пойкилоцитозом, также может свидетельст-

о механическом повреждении эритроцитов(синдром фрагментации эритроцитов), ожоговой болезни,дефиците глюкозо-6-фосфат дегидрогеназы. Сфероцитоз можно рассматривать как терминальную, предгемолитическую стадию, в которую переходят эхиноциты, акантоциты и стоматоциты при необратимом повреждении.

Рис. 47.

Талассемия

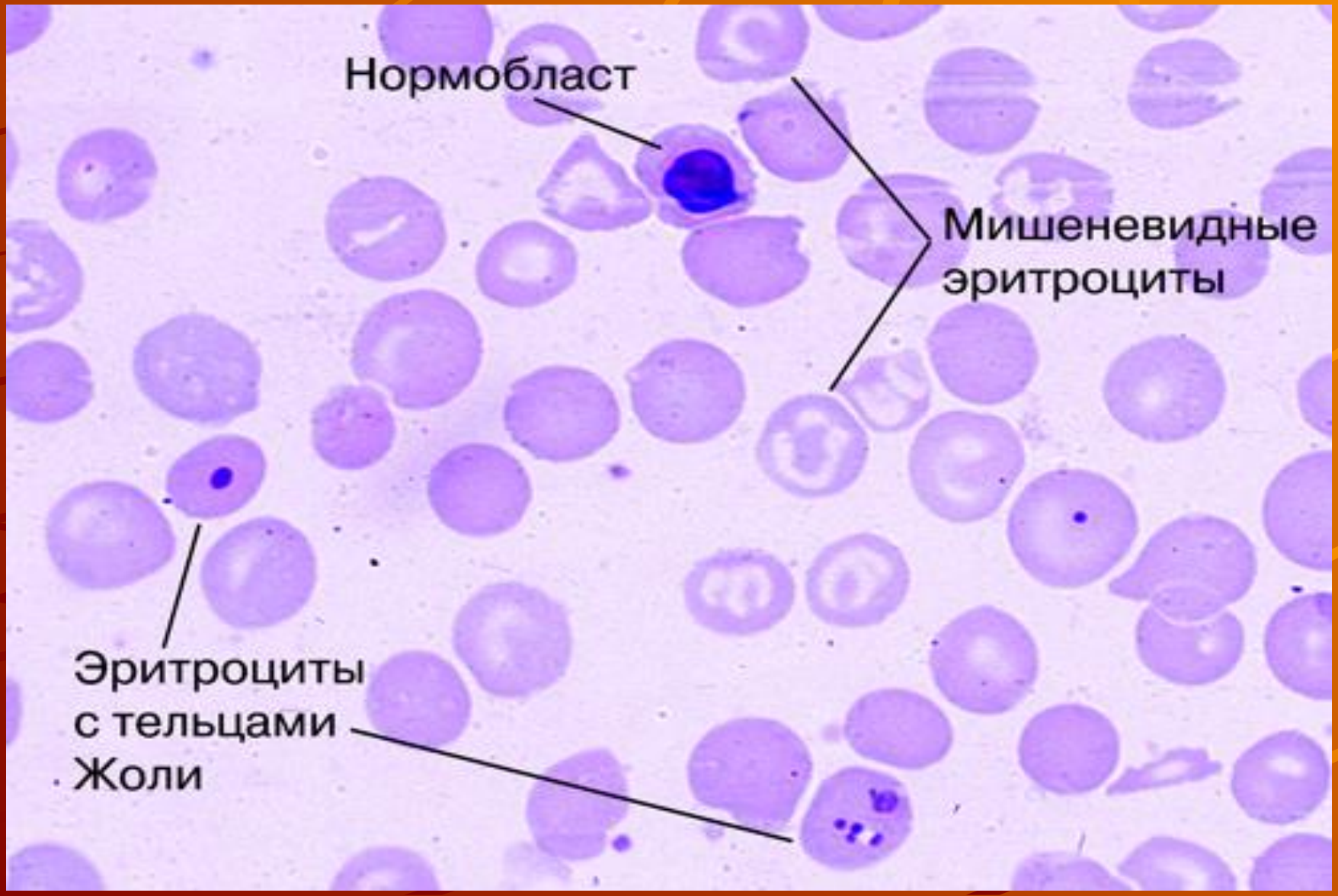
Бета-талассемия протекает в двух вариантах:

- 1) большая талассемия (анемия Кули), наблюдающаяся в детском возрасте (гомозиготная форма);
- 2) малая талассемия, встречающаяся у взрослых (гетерозиготная форма)

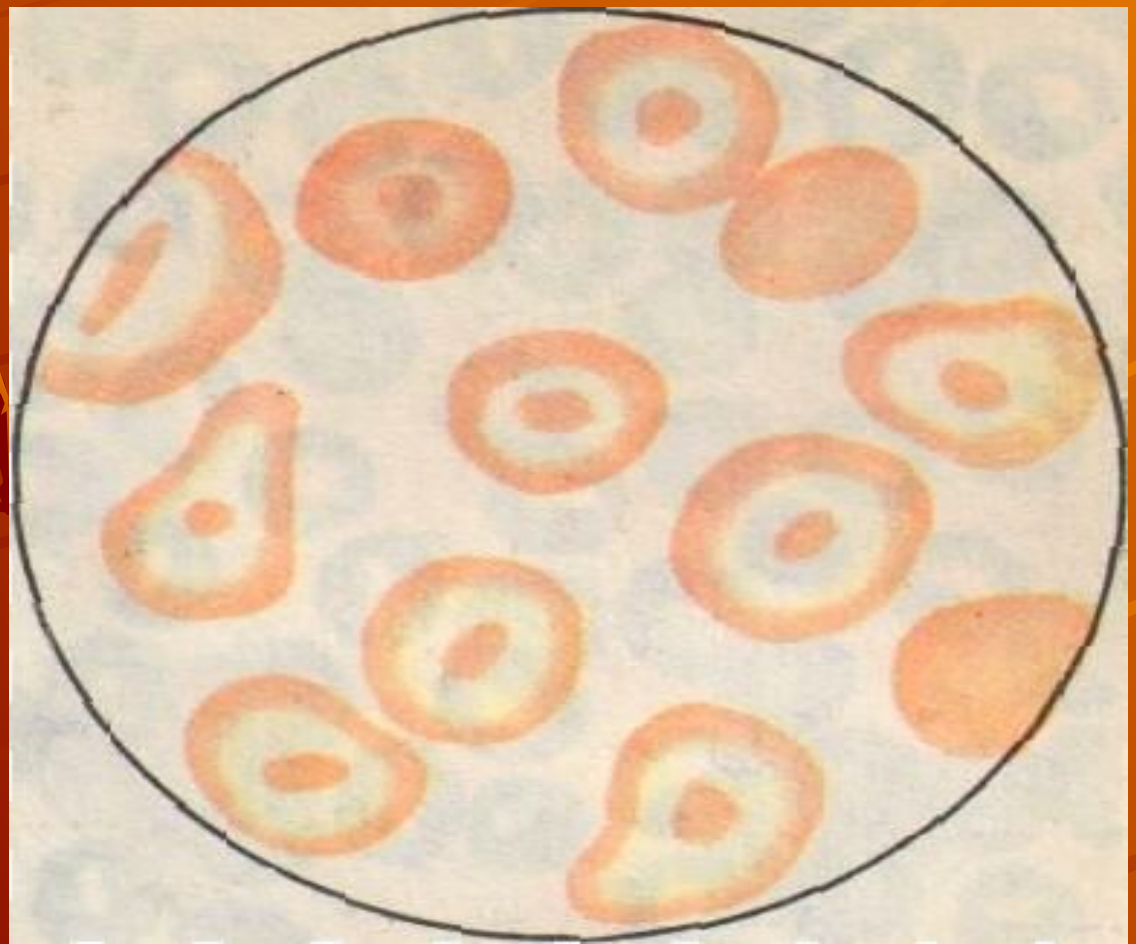
Диагностика талассемии

- Выраженная гемолитическая анемия с гипохромными микроцитарными эритроцитами.
- Анизоцитоз, множество мишеневидных эритроцитов, а также каплеи сигарообразные эритроциты в мазке периферической крови.
- Повышение фракции гемоглобина HbF, отсутствие фракции HbA.
- 4. Может иметь место повышение фракции HbA2 почти вдвое.

Мазок крови при талассемии



Картина крови при талассемии (в поле зрения характерные мишеневидные эритроциты — кодоциты).



Аутоиммунная гемолитическая анемия

- симптоматическую форму (анемия развивается на фоне какого-то определенного заболевания: гемобластоза, системного заболевания соединительной ткани, хронического активного гепатита, опухоли, неспецифического язвенного колита и пр.);
- идиопатическую форму, когда выявить определенное заболевание не удается (острая инфекция, беременность, роды и травма в анамнезе не являются причиной АИГА, а лишь провоцируют ее обострение).

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ), называемая также болезнью Маркиафавы—Микели, представляет собой приобретенную гемолитическую анемию с постоянным внутрисосудистым гемолизом и выделением с мочой гемосидерина.

ДИАГНОСТИКА

- *Общий анализ крови* помогает установить снижение показателей гемоглобина и числа эритроцитов. В период обострения болезни содержание гемоглобина существенно снижается (до 30—50 г/л), повышаясь до нормы в период ремиссии. Содержание эритроцитов снижается соответственно снижению гемоглобина, поэтому цветовой показатель долго остается близким к 1,0. Если больной теряет с мочой много железа (в виде гемоглобина и гемосидерина), то цветовой показатель снижается. Содержание ретикулоцитов повышено умеренно (до 2—4 %). Количество лейкоцитов чаще бы вает умеренно снижено, тромбоцитов — нормальное или умеренно сниженное.
- *Исследование костного мозга* выявляет в основном признаки гемолитической анемии — раздражение красного ростка при нормальном количестве миелокариоцитов.
- *Содержание железа в сыворотке крови* снижается вследствие постоянной и частой гемоглобинурии, когда гемосидерин постоянно обнаруживается в моче. Однако снижение содержания железа не является признаком

пнг.

- *Уровень билирубина* повышается в большинстве случаев нерезко или сохраняется нормальным.
- Нарушение структуры оболочки эритроцита хорошо выявляется с помощью *пробы Хэма* (кислотная проба) и *сахарозной пробы.* При пробе Хэма эритроциты больного гемолизируются в свежей подкисленной сыворотке (нормальные эритроциты не гемолизируются), при сахарозной пробе гемолиз эритроцитов

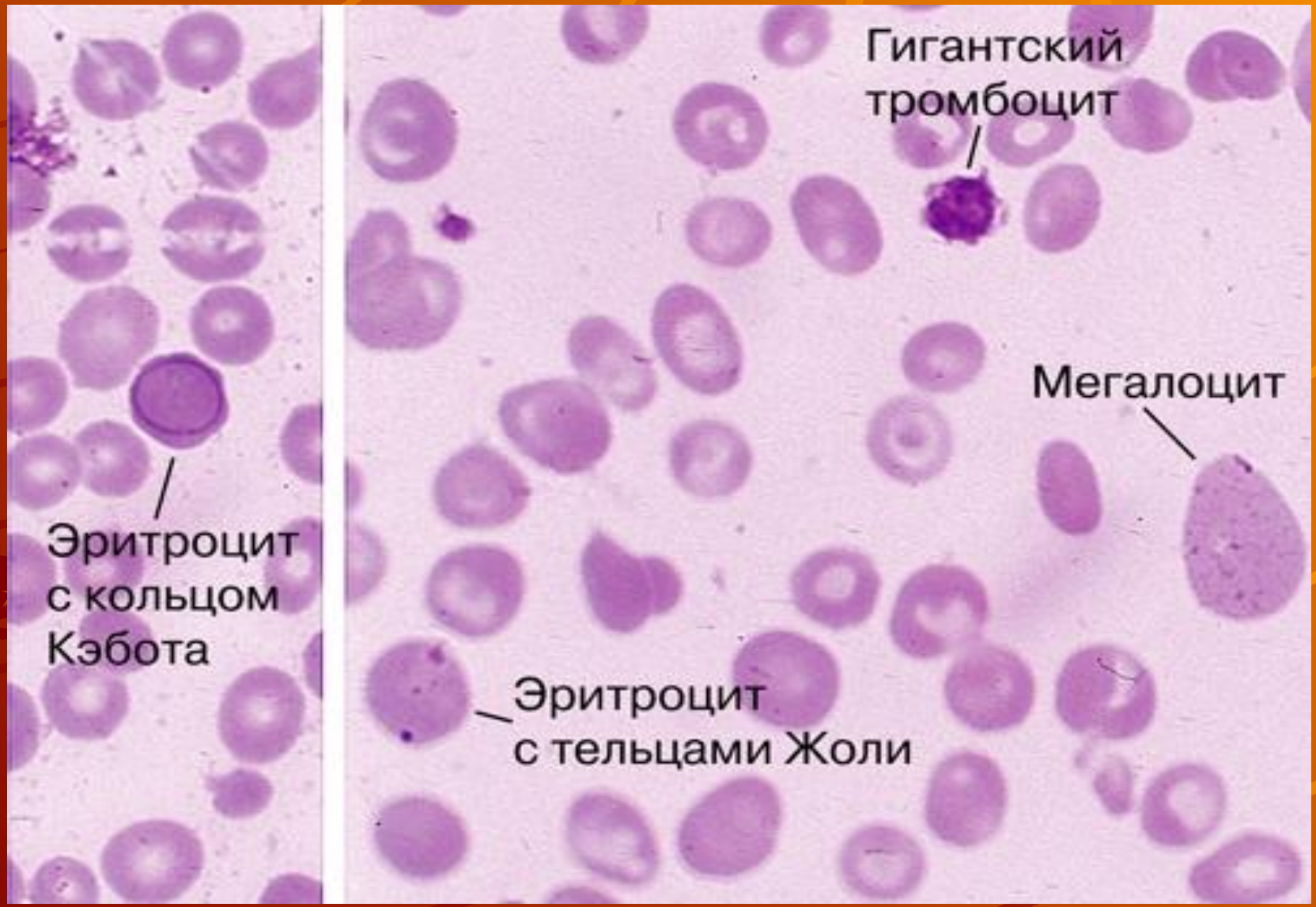
Клиника В12-дефицитной анемии складывается из:

- 1) циркуляторно-гипоксического (при достаточной выраженности анемии и кислородного голодания тканей);
- 2) гастроэнтерологического;
- 3) неврологического;
- 4) гематологического (анемия гиперхромного типа).

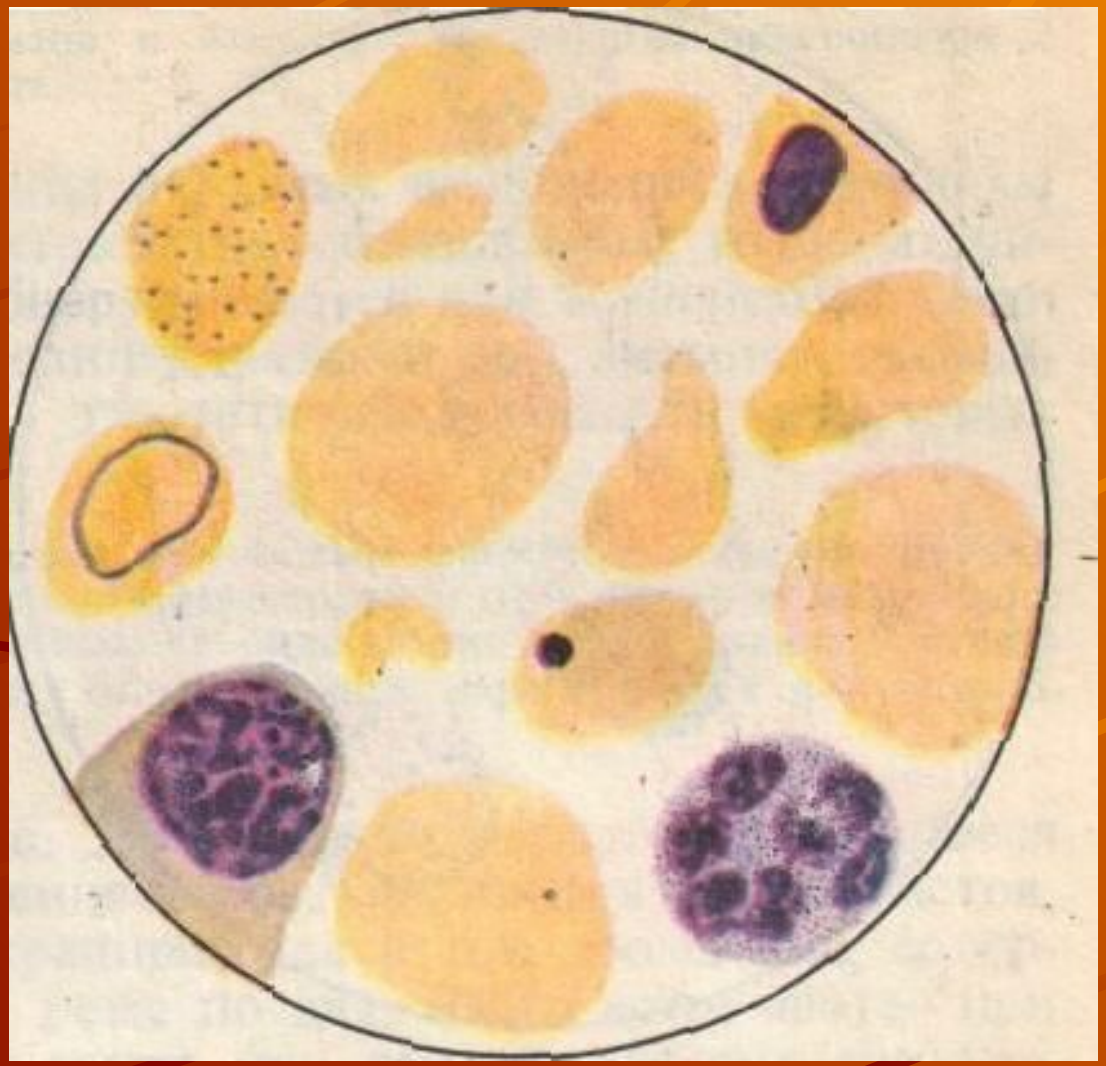
Критерии диагноза

- 1) снижение содержания эритроцитов (менее 3,0-1012/л);
- 2) повышение цветового показателя (более 1,1);
- 3) повышение содержания гемоглобина в эритроцитах (более 34 пг);
- 4) увеличение среднего объема эритроцита (более 120 мкм3);
- 5) сдвиг эритроцитометрической кривой вправо (увеличение количества макроцитов, появление мегалоцитов — эритроцитов диаметром более 12 мкм);
- 6) появление в мазках пунктата костного мозга элементов мегалобластного кроветворения;
- 7)повышение содержания сывороточного железа (более 30,4 мкмоль/л);
- 8)снижение радиоактивности мочи после приема витамина В,2, меченного радиоактивным кобальтом.

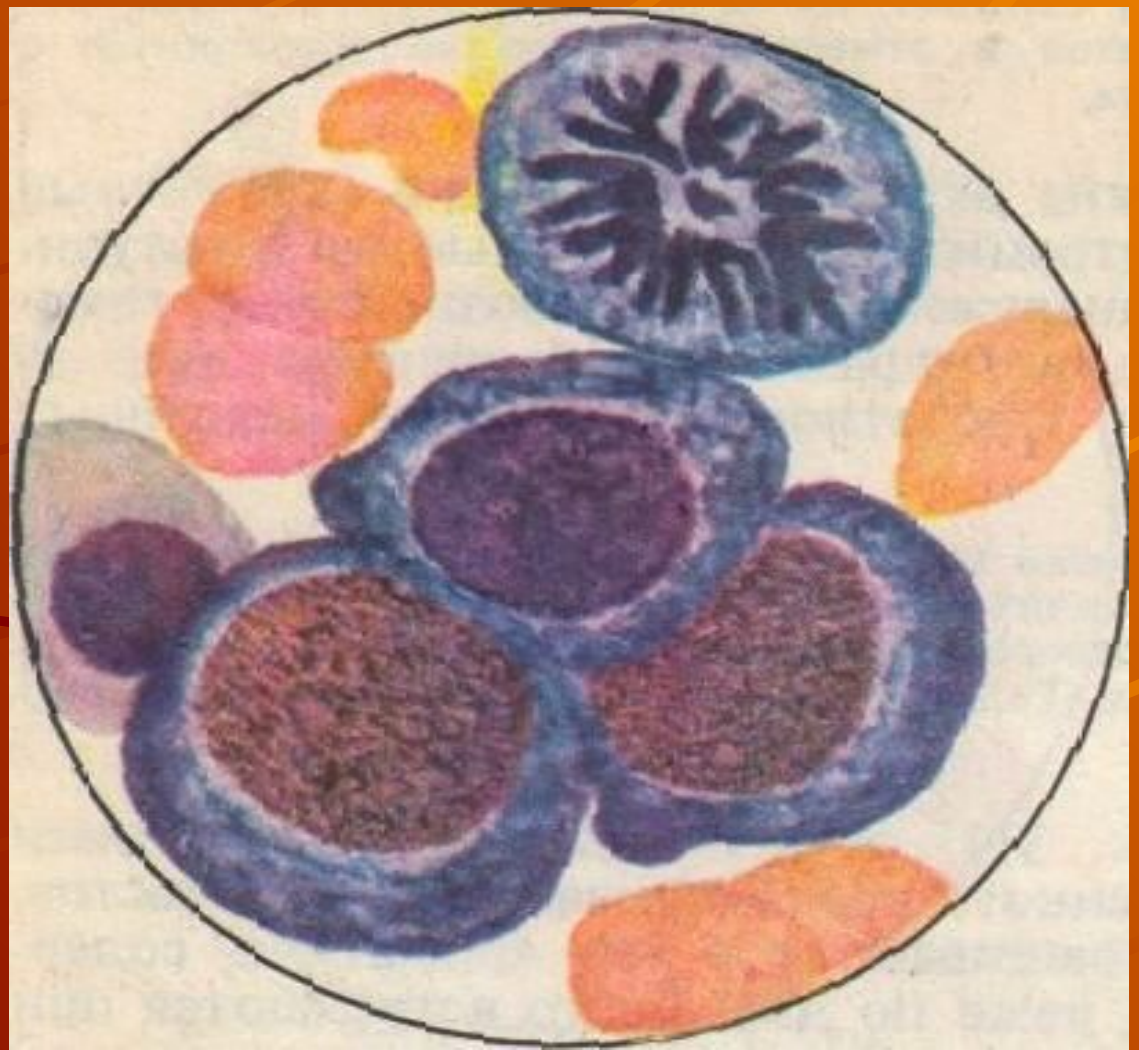
Мазки крови при В12-дефицитной анемии



Картина крови при пернициозной анемии.
В поле зрения мегалобласт, макроциты (мегалоциты), эритроциты с ядерными дериватами (кольца Кебота, тельца Жолли) и базофильной зернистостью, шизоциты, пойкилоцитоз, полисегментоядерный нейтрофил.

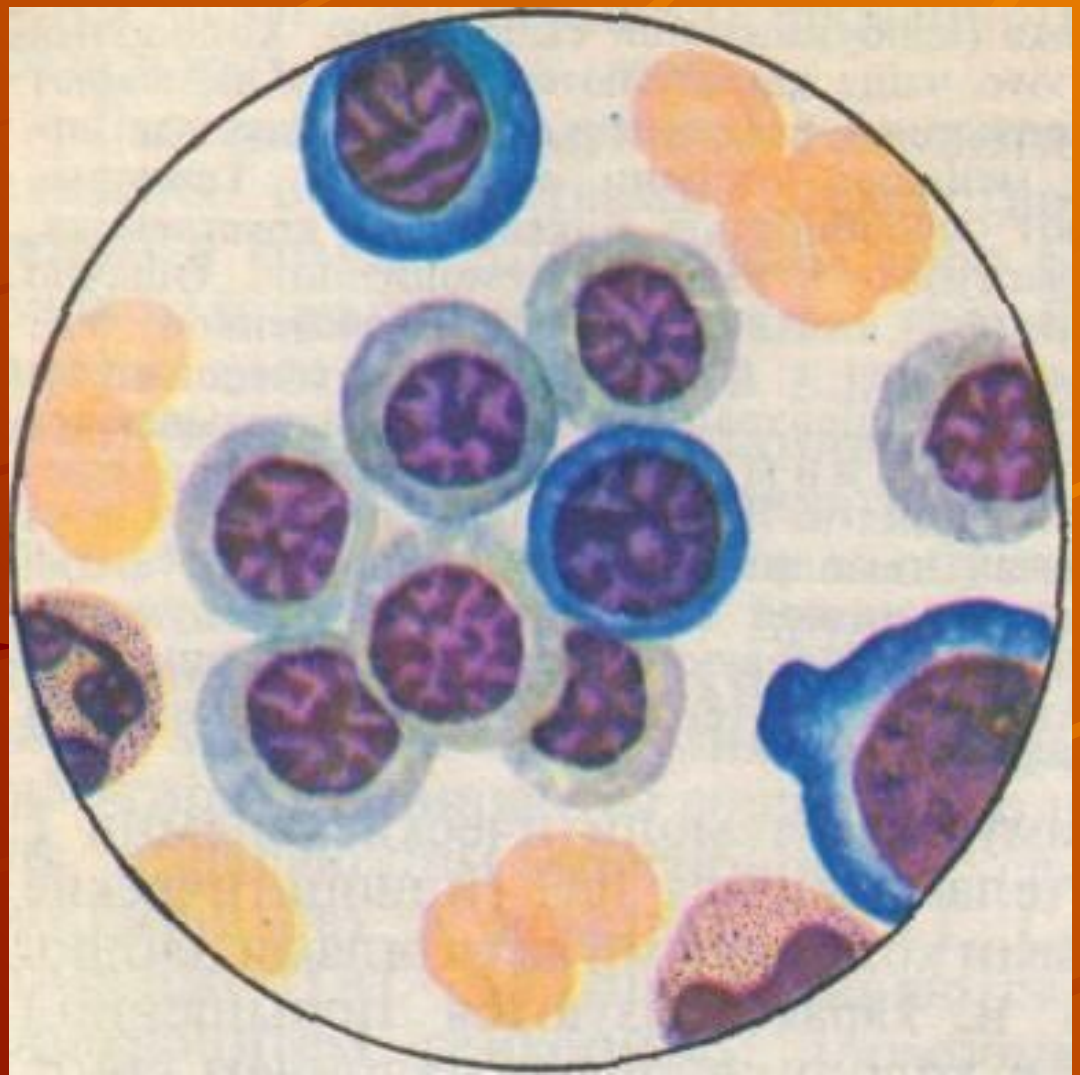


Мегалобласты в костном мозге при пернициозной анемии.



Пунктат костного мозга при гемолитической анемии. (преобладают базофильные и полихромафильные

нормобласты).



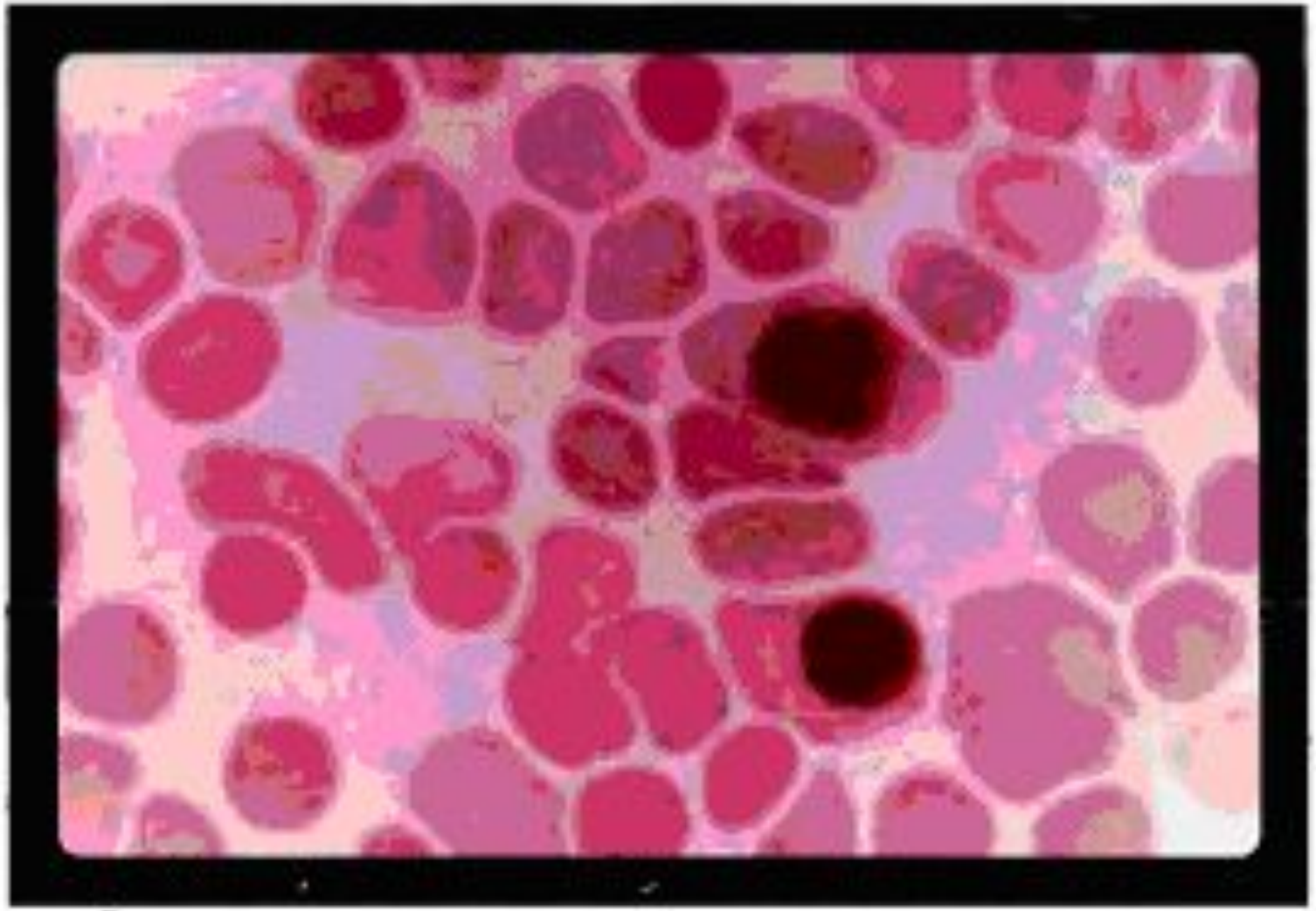


Рис. 120. Мегалобласты.

Сущность ***гипопластической (и апластической) анемии*** состоит в резком угнетении костномозгового кроветворения, что сопровождается снижением числа эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. Известна также парциальная форма гипопластической анемии с угнетением образования только эритроцитов.

Три основных синдрома: цитопенический, септико-некротический и геморрагический.