

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА АУТОИМУННЫХ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

Различают две группы аутоиммунных гемолитических анемий - с антителами против антигенов эритроцитов периферической крови и с антителами против антигенов эритрокариоцитов костного мозга. Все аутоиммунные гемолитические анемии независимо от клеточной направленности антител могут быть разделены на идиопатические и симптоматические. К симптоматическим относятся анемии, при которых антитела вырабатываются в ответ на какое-либо другое заболевание – гемобластоз (особенно лимфопролиферативные заболевания, такие как хронический лимфолейкоз, болезнь Вальденстрема, миеломная болезнь), системную красную волчанку, неспецифический язвенный колит, ревматоидный полиартрит, активный гепатит, злокачественную опухоль различной локализации, иммуннодефицитное состояние. В тех случаях, если аутоиммунные гемолитические анемии возникают без явной причины, их следует относить к идиопатическим. Так, АИГА, возникающие после гриппа, ангины и других острых инфекций, в период беременности или после родов, относятся к симптоматическим, так как эти факторы являются не этиологическими, а провоцирующими клинические проявления скрытого заболевания. Аутоиммунные гемолитические анемии с антителами к антигенам эритроцитов периферической крови на основании серологической характеристики антител делят на 4 вида: с неполными тепловыми агглютинидами; с тепловыми гемолизинами; с полными холодовыми агглютинидами; с двухфазными холодовыми гемолизинами. Чаще всего выявляются АИГА с неполными тепловыми агглютинидами. Эта форма анемии встречается в любом возрасте. АИГА с полными холодовыми агглютинидами наблюдается преимущественно у лиц пожилого возраста. АИГА с двухфазными холодовыми гемолизинами - наиболее редкая форма, встречается в основном у маленьких детей.

Аутоиммунная гемолитическая анемия с антителами против антигенов эритроцитов периферической крови. Анемия, связанная с неполными тепловыми агглютинидами. Клинические проявления не зависят от того, имеется у больного идиопатическая или симптоматическая форма анемии. Начало заболевания

может быть различным. Иногда оно носит острый характер: на фоне полного благополучия внезапно появляется резкая слабость, иногда боль в пояснице, в области сердца, одышка, сердцебиение, часто отмечается лихорадка. Очень быстро развивается желтуха, которая чаще всего служит основанием для постановки неправильного диагноза инфекционного гепатита. В других случаях наблюдается более постепенное заболевание. Имеются предвестники болезни – артралгия, боль в животе, субфебрильная температура. Нередко заболевание развивается исподволь. Больные чувствуют себя удовлетворительно. Одышка, сердцебиение у них отсутствуют, несмотря даже на выраженную анемизацию, что связано с постепенной адаптацией больного к анемической гипоксии.

Лабораторные показатели. При острых гемолитических кризах наблюдается снижение гемоглобина до исключительно малых цифр (менее 50 г/л). Однако в большинстве случаев содержание гемоглобина снижается не так резко (60-70 г/л). У ряда больных с хроническим течением аутоиммунной гемолитической анемии наблюдается небольшое снижение гемоглобина (до 90 г/л). Анемия чаще нормохромная или умеренно гиперхромная. Содержание ретикулоцитов у большей части больных повышено, иногда в значительной степени (до 87%). При симптоматической форме заболевания содержание ретикулоцитов ниже, чем при идиопатической. При обострении заболевания содержание ретикулоцитов иногда снижается до 0,1-0,3 %. Может наблюдаться макроцитоз, но чаще всего обнаруживается микросфероцитоз. Количество микросфероцитов такое же, как и при наследственном микросфероцитозе. Этот симптом не является патогномоничным для данного заболевания. При тяжелом течении болезни обнаруживаются шизоциты. В костном мозге в большинстве случаев гиперплазирован красный росток, однако, возможно уменьшение эритрокариоцитов. Вероятно, эти кризы связаны с очень большим количеством антител, в результате чего разрушаются не только эритроциты периферической крови, но и эритрокариоциты. Количество лейкоцитов зависит от заболевания, которое лежит в основе АИГА. При идиопатической форме АИГА наблюдается значительное колебание числа лейкоцитов: при острых формах болезни до 50-70 тыс. со сдвигом влево до промиелоцитов; при хронических формах – незначительное повышение или нормальное количество. Иногда наблюдается выраженная лейкопения. Количество тромбоцитов у большинства больных нормальное или незначительно сниженное. Осмотическая резистентность эритроцитов при АИГА с тепловыми агглютинидами в большинстве случаев снижена. Отмечен параллелизм между степенью микросфероцитоза и изменением осмотической резистентности особенно выражено после суточной инкубации эритроцитов. Кислотоустойчивость эритроцитов повышается, как правило, параллельно степени интенсивности гемолиза и степени

гиперретикулоцитоза. Содержание билирубина при аутоиммунной гемолитической анемии чаще всего повышено до 25-45 мкмоль/л, у отдельных больных до 60 мкмоль/л. У больных с идиопатической формой АИГА повышение уровня билирубина наблюдается чаще, чем при симптоматической форме. Увеличение содержания билирубина происходит, главным образом, за счет непрямой фракции, не связанной с глюкуроновой кислотой. *Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (болезнь Маркиафавы - Микели)* – сравнительно редко встречающаяся приобретенная форма гемолитической анемии, связанная с изменением структуры эритроцитов, нейтрофильных гранулоцитов и тромбоцитов. Протекает с признаками внутрисосудистого гемолиза, при котором наблюдается гемоглобинурия, гемосидеринурия, повышение уровня свободного гемоглобина плазмы. Заболевание нередко осложняется тромбозом периферических вен и сосудов внутренних органов. Общераспространенное название заболевания пароксизмальная ночная гемоглобинурия (ПНГ), однако оно мало соответствует сути заболевания, так как при нем нет настоящих пароксизмов и не всегда наблюдается гемоглобинурия. Болезнь Маркиафавы-Микели наблюдается в разном возрасте. Причиной повышенного разрушения эритроцитов является дефект самих эритроцитов. Эритроциты больных ПНГ легко разрушаются комплементом либо при подкислении сыворотки (проба Хема), либо при увеличении концентрации комплемента вокруг эритроцита за счет создания низкой концентрации ионов в сахарной среде (сахарная проба). Выраженная панцитопения при болезни Маркиафавы-Микели приводит к диагностике апластической анемии. Однако для этой группы заболеваний не характерны повышение количества ретикулоцитов, раздражение красного ростка костного мозга, внутрисосудистый гемолиз.

Литература

1. Луговская С.А. Лабораторная диагностика анемий М., 2020.