

# Анемия



- **Анемия** — состояние, характеризующееся уменьшением количества гемоглобина (менее 95—100 г/л). В большинстве случаев уменьшается содержание эритроцитов в крови (менее  $4 \cdot 10^{12}/\text{л}$ ), но при железодефицитной, сидероахрестической анемии и талассемии оно может быть нормальным. О степени анемии судят также по показателю гематокрита — соотношению объемов форменных элементов крови и плазмы в 1 л (норма — 0,36—0,48). В зависимости от степени тяжести условно различают легкую форму анемии (содержание эритроцитов  $4 \cdot 10^{12}/\text{л}$ , уровень гемоглобина 100 г/л), средней тяжести (соответственно  $3 \cdot 10^{12}/\text{л}$  и 65 г/л) и тяжелую (ниже этих величин).

По цветовому показателю различают нормохромную (0,9—1,0), гипохромную (0,8 и ниже) и гиперхромную (выше 1,0); по диаметру эритроцитов — нормоцитарную (диаметр от 7 до 8 мкм), макроцитарную (более 8 мкм), микроцитарную (менее 7 мкм) и мегацитарную (свыше 12 мкм); по регенераторным признакам — гипер-, гипо- и арегенераторную анемию.

- Регенераторные явления оцениваются по количеству регенеративных элементов красной крови (ретикулоцитов и полихроматофилов), лейкоцитов и тромбоцитов, а также по степени активности ответной реакции костного мозга. При регенераторной анемии содержание ретикулоцитов более 1%, наблюдаются лейкоцитоз и гипертромбоцитоз, в костном мозге увеличено количество нормо- и эритробластов. При *гипорегенераторной анемии* ретикулоцитов менее 0,5%, но иногда возможно незначительное увеличение их уровня, отмечаются лейкопения и тромбоцитопения при нормальном содержании эритроидных элементов костного мозга. При *арегенераторной анемии* наблюдается панцитопенический синдром на фоне опустошения костного мозга (ослабленный темп размножения клеточных элементов и резкая заторможенность процессов созревания).
- Кроме изменений в крови, для всех видов анемии характерны две группы симптомов: общие и специфические.
- Общие симптомы связаны с гипоксией и изменениями со стороны аппарата кровообращения (бледность кожи и видимых слизистых оболочек, общая слабость, одышка, боль в области сердца, тахикардия, анемический шум и пр.) и позволяют установить наличие анемии. Специфические симптомы связаны с особенностями патогенеза; они часто имеют решающее значение для выяснения характера анемии (наличие источника кровотечения, гемолитической желтухи, фуникулярного миелоза и пр.).

# Острая постгеморрагическая анемия

- Диагноз *острой постгеморрагической анемии* основывается на наличии коллапса в период массивного кровотечения, обнаружении источника кровотечения и характерных гематологических признаков. Клиническая картина обусловлена степенью анемизации, быстротой, величиной и источником кровопотери. Анемия нормохромная, нормоцитарная, гиперрегенераторная характеризуется тем, что после острой кровопотери в первые сутки, вследствие рефлекторного спазма сосудов и компенсаторного поступления в кровоток депонированной крови, степень анемии всегда кажется меньшей (рефлекторная фаза компенсации). Гидремическая фаза компенсации выражается в обильном поступлении в кровоток тканевой жидкости, продолжается 2—4 дня; степень анемии соответствует кровопотере. Костномозговая фаза компенсации кровопотери развивается вследствие повышенной эритропоэтической активности костного мозга, характеризуется увеличением количества эритроидных элементов костного мозга до 30—40% (при норме 15—30%) с нормальным или ускоренным процессом созревания. В периферической крови—ретикулоцитоз, нейтрофильный лейкоцитоз, гипертромбоцитоз. В дифференциальной диагностике затруднения могут возникнуть при установлении источника внутреннего кровотечения; необходимо предостеречь от гипердиагностики воспалительных осложнений на основании нейтрофильного лейкоцитоза.

# Железодефицитная анемия

- *Анемия железодефицитная* — гипохромная, нормоцитарная, гипорегенераторная — как правило, связана с хронической, обычно скрытой кровопотерей (хронической постгеморрагической анемией). Может наблюдаться при обильной и длительной менструации, у беременных женщин вследствие повышенной потребности в железе, при хронических воспалительных процессах (перераспределительный дефицит железа), при фибромиоме матки даже без кровотечения вследствие подавляющего действия эстрогенов на кроветворение, у детей — при нарушениях всасывания при энтеритах и при дефиците пищевого железа. Клинически при железодефицитной анемии, так же как при анемии вообще, часто наблюдается компенсированный период несмотря на выраженность анемии.
- К специфическим проявлениям железодефицитной анемии относятся симптомы тканевого дефицита железа (трофические расстройства, связанные с недостатком ферментов, содержащих железо, — выпадение волос, ломкость ногтей и др.), а также извращение вкуса.

- Диагноз анемии подтверждается при снижении содержания железа в сыворотке крови ниже 800 мкг/л и увеличении железосвязывающей способности сыворотки. Содержание железа устанавливается с помощью десфералового теста: после введения 0,5 мг десферала в течение 1 сут организм человека теряет 0,6—1,3 мг железа; при железодефицитной анемии это количество значительно ниже. Для дифференциальной диагностики имеет значение также увеличение содержания ретикулоцитов в крови после приема препаратов железа в течение 8—12 дней.
- Выяснение причин железодефицитной анемии сложно. Обязательно (даже без наличия признаков желудочно-кишечного заболевания) самое тщательное рентгенологическое и эндоскопическое исследование желудка и кишок (выявление язвенной болезни, рака желудка, полипоза, геморроидальных узлов, расширенных вен пищевода, эрозий, телеангиэктазий, грыж пищеводного отверстия диафрагмы и пр.); женщины должны быть тщательно обследованы гинекологом.
- Железодефицитную анемию иногда приходится отграничивать от других видов гипохромной анемии.

# Гипохромная анемия

- Гипохромная анемия, связанная с повышенным гемолизом, легко определяется на основании характерной клинической картины, гипербилирубинемии за счет увеличения уровня непрямого билирубина и гиперрегенераторного характера малокровия. Трудности могут возникать при исключении гетерозиготной бета-талассемии в тех случаях, когда она протекает без спленомегалии. Отличительными особенностями талассемии являются наследственный характер заболевания, наличие даже небольших признаков гемолиза, мишеневидность и базофильная пунктуация эритроцитов, высокое содержание железа в сыворотке крови.
- Иногда гипохромную железодефицитную анемию приходится дифференцировать от *сидероахрестической анемии*, которая связана с нарушением синтеза порфиринов. Она является гипохромной, характеризуется большим содержанием железа в организме и признаками гемосидероза внутренних органов. Прежде всего ее отграничивают от железодефицитной анемии на основании повышения содержания железа в организме (содержание железа в сыворотке крови свыше 1800 мкг/л при полном насыщении трансферрина, положительный десфераловый тест) и симптомов гемосидероза (увеличение печени и селезенки, темное окрашивание кожи, в костном мозге — эритробласты, содержащие гранулы неиспользованного железа — сидеробласты), отсутствия симптомов тканевого дефицита железа, источника кровопотери; в некоторых случаях при лечении эффективен пиридоксин. Характерна рефрактерность заболевания к терапии препаратами железа. Окончательный диагноз может быть установлен при исследовании содержания порфиринов в эритроцитах.

- От сидероахрестической анемии иногда должны быть отграничены заболевания, при которых наблюдается высокое содержание железа в тканях. Различные варианты апластической анемии распознаются на основании исследования костного мозга; иногда встречается повышенное всасывание железа (бронзовый диабет), при котором, помимо бурого цвета кожи, наблюдаются симптомы портального цирроза, при биопсии печени — обильное отложение железа, иногда поражение миокарда с тяжелой недостаточностью кровообращения.
- Умеренная гипохромная анемия с сидеробластозом и депонированием железа в тканях, вследствие нарушения образования порфиринов и тема, встречается при интоксикации свинцом. Помимо ематологических признаков (полихроматофилия и базофильная зернистость эритроцитов), большое значение для диагностики имеет наличие симптомов поражения других органов и систем: «свинцового» полиневрита и энцефалопатии, «свинцовой» колики, темной каймы на деснах у шейки зубов, важное диагностическое значение имеет повышение уровня свинца в крови выше 0,5—0,6 мг/л и в моче выше 0,05 мг/л, усиленное выделение с мочой *В-аминолевулиновой* кислоты и копропорфирина III. Наиболее точным диагностическим признаком является увеличение количества свинца в моче после введения комплексона.

- **Наследственная сидероахрестическая анемия**  
бывает у мальчиков и проявляется уже в раннем возрасте; дети недоразвиты, имеет место недостаточность функции печени, поджелудочной железы, половых желез (цирроз печени, сахарный диабет, евнухоидизм).  
Приобретенная сидероахрестическая анемия чаще всего бывает при лечении противотуберкулезными препаратами вследствие истощения запасов пиридоксина в организме. Поскольку иногда идиопатическая сидероахрестическая анемия может быть началом лейкоза, необходимо исследовать костный мозг (трепанобиопсия), как и при всех других видах анемии .

# Мегалобластная анемия

- *Мегалобластные анемии* связаны с нарушением синтеза ДНК и РНК, обусловленным дефицитом цианокобаламина, фолиевой кислоты либо редкими врожденными нарушениями активности ферментов, принимающих участие в синтезе пуриновых и пиримидиновых оснований.  
Наибольшее клиническое значение имеет В<sup>12</sup>-дефицитная анемия, которая распознается на основании гиперхромной макроцитарной гипорегенераторной анемии, появления в костном мозге мегалобластов, разрушения внутри костного мозга эритрокариоцитов, нейтропении, тромбоцитопении, атрофии слизистой оболочки желудка и кишок с гистаминоустойчивой ахлоргидрией и фуникулярного миелоза.

- Клиническая картина характеризуется триадой синдромов: анемией, поражением пищеварительного аппарата и нервной системы. Поражение пищеварительного аппарата проявляется жжением в кончике языка (ранний симптом), развитием гентеровского глоссита, что достаточно для постановки диагноза (язык «лакированный» в результате атрофии сосочков, края и кончик языка — ярко-красного цвета, с наличием трещин и афт); диспепсическими явлениями вследствие стойкой ахилии (анорексия, тошнота, реже — ахилические поносы). В поздний период наблюдаются симптомы фуникулярного миелоза — поражение периферической нервной системы (полиневрит) — задних и боковых столбов спинного мозга, характеризующееся сочетанием признаков спастического спинального паралича и табетических симптомов (повышение сухожильных рефлексов, появление патологических рефлексов Бабинского, Россолимо, Бехтерева, Оппенгейма, парестезии, нарушение поверхностной чувствительности — «ватные» ноги, а затем и глубокой с развитием атаксии — «псевдотабес»).

- Анемический синдром: бледность кожи с легким желтушным окрашиванием вследствие повышенного разрушения мегалоцитов и мегалобластов, возможен субфебрилитет. Масса тела обычно не снижена, во многих случаях анемии наблюдается стенокардия.
- Картина крови: в период рецидивов развивается анемия (минимальное количество гемоглобина — до 12—14 г/л, эритроцитов — до  $0,14 \cdot 10^{12}$ /л, цветовой показатель—1,4—1,8), макроциты, мегалоциты — анизоцитоз и пойкилоцитоз; эритроциты с остатками ядер в виде колец Кебота и телец Жолли, мегалобласты; резко снижено количество ретикулоцитов. Повышение содержания ретикулоцитов свидетельствует о ремиссии.
- Картина белой крови: лейкопения ( $1,5 \cdot 10^9$ /л), нейтропения с ядерным сдвигом, эозинопения, базофилия, моноцитопения, относительный лимфоцитоз, тромбоцитопения, которая иногда может быть причиной геморрагического синдрома. Пунктат костного мозга резко гиперплазирован в связи с преобладанием мегалобластов, лейкоэритробластическое соотношение изменяется за счет преобладания эритроидного ростка (1,2 1:3 вместо 3:1—4:1 в норме), недостаточная отшнуровка тромбоцитов от мегакариоцитов.

- В связи с наличием при остром эритромиелозе клеток красного ряда, напоминающих мегалобласты, дифференциация с В12-дефицитной анемией основывается на отсутствии при лейкозе выраженного анизои пойкилоцитоза, положительного эффекта от применения цианокобаламина; нет ахилии и фуникулярного миелоза. В костном мозге большое количество бластных форм.
- Диагностические затруднения при наличии В12-дефицитной анемии могут возникать в основном при выяснении причины заболевания. Для классической формы В12-дефицитной анемии (болезнь Аддисона — Бирмера) характерны ахилия и поражение нервной системы (фуникулярный миелоз), могут наступать самостоятельные ремиссии. Причина заболевания не всегда ясна; это недостаток внутреннего фактора, чаще всего, по-видимому, связанный с наличием либо антител к нему, либо к париетальным клеткам желудка, что в конечном итоге приводит к нарушению всасывания цианокобаламина.
- *Агастральная В12-дефицитная анемия* возникает через 1—3 года после тотальной или субтотальной резекции желудка. Для нее очень характерны дефицит железа, отсутствие лейкопении, диспепсические явления.

- *Анентеральная В12-дефицитная анемия* развивается при резекции обширного участка тонкой кишки, вследствие чего нарушается всасывание цианокобаламина, фолиевой кислоты и железа, а также при тяжелых энтеритах типа спру. Появляется понос — обесцвеченный жидкий стул; ахилии нет. Обязательны воспалительно-язвенное поражение языка, более выраженный глоссит. Фуникулярного миелоза нет, полиневрит вызывается недостаточностью фолиевой кислоты. Характер анемии нормо- и макроцитарный с гиперхромией, лейкопения непостоянна; картина крови зависит от периода болезни и ее тяжести. Мегалобластическая картина кроветворения мало выражена. В связи с наличием энтерита снижена масса тела (вследствие нарушения всасывания, в особенности белков), поражения эндокринных желез, вплоть до полигландулярной недостаточности.
- *Глистная (ботриоцефальная) анемия* возникает вследствие поглощения цианокобаламина глистом; характеризуется легким течением, гиперэозинофилией, отсутствием поражения желудка, кишок и нервной системы. В фекалиях обнаруживаются яйца лентеца и обрывки стробилы. Тяжелое течение редко. Выздоровление наступает после изгнания глиста.

- *Пернициозоподобная анемия* при раке желудка характеризуется превалированием нормобластов над мегалоцитами и мегалобластами; часто наблюдается нейтрофильный лейкоцитоз с лейкомоидным сдвигом, в некоторых случаях — гипертромбоцитоз; отсутствуют признаки повышенного гемолиза, отличается резистентностью к лечению цианокобаламином, прогрессирующее исхудание; при рентгенологическом исследовании выявляются признаки рака желудка.
- В12-дефицитная анемия беременных возникает на 4-м месяце беременности. Появлению ее способствуют инфекции, понос, алиментарная недостаточность.
- Дифференциальную диагностику В12-дефицитной анемии проводят с анемией, связанной с дефицитом фолиевой кислоты, встречающимся очень редко и наблюдающимся преимущественно у детей и молодых женщин. Причины дефицита фолиевой кислоты разнообразны, но их выяснение может помочь в дифференциальной диагностике: несбалансированное питание и голодание детей, вскармливание недоношенных детей козьим молоком, злоупотребление алкоголем, нарушение всасывания при энтеропатиях, резекции тонкой кишки, циррозе печени, длительном применении ряда лекарственных препаратов — антимагнетоболитов, фенобарбитала, циклосерина, противозачаточных средств и др.

- При фолиево-дефицитной анемии отсутствуют атрофический гастрит с гистаминрезистентной ахилией, явления фуникулярного миелоза, часто наблюдаются психические расстройства. Содержание фолиевой кислоты в сыворотке крови и эритроцитах резко уменьшено (норма — не менее 100 нг/л), при нагрузке гистидином резко возрастает выделение формимин глютаминовой кислоты. Хорошо поддается лечению фолиевой кислотой.
- *Гемолитические анемии* представляют сборную группу, они характеризуются повышенным разрушением эритроцитов вследствие укорочения срока их жизни, увеличением содержания в крови продуктов распада эритроцитов (билирубина или свободного гемоглобина) или появлением гемосидерина в моче. В крови увеличивается количество ретикулоцитов, в костном мозге — клеток красного ряда. Особенностью всех видов гемолитической анемии является наличие острой или хронической постоянной или периодически возникающей гемолитической желтухи, распознаваемой на основании увеличения количества непрямого (связанного) билирубина в сыворотке крови, увеличения содержания уробилина и стеркобилина.
- Гемолитические анемии могут быть наследственными и приобретенными. Наследственные анемии связаны с дефектом мембраны эритроцитов, дефицитом ферментных систем эритроцитов или с нарушением структуры гемоглобина; приобретенные — обусловлены изменениями структуры мембраны эритроцитов или внеэритроцитарными (внутрисосудистыми) факторами, вызывающими разрушение эритроцитов (наличие антител, механическое или химическое повреждение эритроцитов, разрушение их токсинами или паразитами). Таким образом, в зависимости от особенностей патогенеза различают эритроцитопатию, ферментопатию, гемоглобинопатию и анемию, связанную с воздействием антител, прямых гемолизин и других повреждающих факторов.

- К гемолитическим анемиям с преимущественно внутриклеточным типом гемолиза относится наследственная микросфероцитарная гемолитическая анемия (болезнь Минковского—Шоффара). В основе ее лежит дефект структуры мембраны эритроцита, в связи с чем осмотическая резистентность их резко снижается, они приобретают сферическую форму и вследствие этого разрушаются при прохождении через капилляры селезенки.
- Болезнь характеризуется желтухой, спленомегалией и анемией — гипохромной, микросфероцитарной, гиперрегенераторной; продолжительность жизни эритроцитов резко укорочена. Осмотическая резистентность снижается до 0,7—0,4 л/л (при норме 0,48—0,32 л/л). В костном мозге — раздражение красного ростка. Проба Кумбса отрицательная. Интенсивность желтухи зависит от величины гемолиза, резко усиливается во время кризов. На поздних этапах болезни увеличиваются размеры печени, присоединяется желчнокаменная болезнь вследствие образования билирубиновых камней. Заболевание протекает с обострениями в виде гемолитических кризов, которые обычно провоцируются интеркуррентными заболеваниями, травмами, беременностью. Заболевание, как правило, проявляется у взрослых. Для диагностики важны кислотный гемолитический тест Хема (смещение эритрограммы вправо); аутогемолиз в течение 48 ч не менее 30% (норма 3%), уменьшающийся при прибавлении глюкозы или АТФ.

- Для гемолитических анемий, протекающих с преимущественно в и утр и сосудистым типом гемолиза, характерен гемолитический криз; основными симптомами которого являются быстро нарастающая общая слабость, одышка, сильная головная боль, высокая температура тела, боль в животе и поясничной области, рвота большим количеством желчи, понос темного цвета. Общее состояние тяжелое, иногда развивается кома; отчетливо выражена желтуха, сопровождающаяся гемоглинурией (моча темно-бурого или черного цвета). Вследствие диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови и закупорки почечных канальцев гемоглином при тяжелом течении криза может развиваться острая почечная недостаточность, возникают проявления геморрагического диатеза. Возможно и более легкое течение криза.
- Дифференциальная диагностика гемолитических анемий с внутрисосудистым гемолизом основывается главным образом на лабораторных данных и клинических проявлениях. Врожденная гемолитическая анемия во многом сходна с острой приобретенной гемолитической анемией, характеризующейся желтухой, цикличностью течения. Однако она отличается более легким течением с длительными ремиссиями. Заболевание обычно начинается в раннем детском возрасте, более продолжительно, отсутствуют тяжелые гемолитические кризы, минимальная осмотическая резистентность эритроцитов снижается, проба Кумбса отрицательная.
- Особую трудность для диагностики представляют латентные и легкие формы заболевания без отчетливо выраженной анемии и желтухи. В клинике преобладают явления желчнокаменной болезни, которые распознаются на основании укорочения продолжительности жизни эритроцитов и небольшого снижения их минимальной осмотической резистентности, плейохромии желчи и повышения выделения стеркобилина.

- Иногда хронически протекающая врожденная гемолитическая анемия может приобретать подострое течение в виде гемолитического криза, однако криз не достигает такой степени остроты, как при внутрисосудистом гемолизе. К числу редких наследственных эритроцитопатий с внутрисосудистым гемолизом относится болезнь Маркиафавы—М и к е л и, связанная с дефицитом ацетилхолина в эритроцитах. Проявляется пароксизмальной ночной гемоглобинурией. Гемоглобинурия, в отличие от повышения содержания свободного гемоглобина в плазме,— признак не строго обязательный, но может быть постоянным или появляться в дневное время. Гемолитический криз сопровождается резкой болью в поясничной области и животе, тромбозом различных сосудистых областей. Диагноз устанавливают с помощью сахарного и кислотного тестов, электрофореза гемоглобина и пробы Кумбса (отрицательная). Наиболее сложно отграничить некоторые формы гемолитической анемии и болезнь Маркиафавы — Микели: при аутоиммунной анемии чаще встречается лейкоцитоз, выявляются антиэритроцитарные антитела и гемолизины, эффективно лечение преднизолоном.
- Отличие от апластической анемии — клеточная гиперплазия костного мозга, наличие в моче гемосидёрина, в крови — ретикулоцитоза. Изредка гемолитический криз приходится отграничивать от тяжелой интоксикации свинцом (наличие полиневритического синдрома, резкое увеличение содержания в моче аминолевулиновой кислоты и копропорфирина III).

- Ферментопатии — наследственные гемолитические анемии, связанные с дефицитом ферментов; чаще всего встречается недостаточность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. Клиническая картина очень напоминает болезнь Минковского — Шоффара. Гемолитический криз провоцируется приемом лекарств, особенно противомаларийных препаратов, противотуберкулезных средств, сульфаниламидов, препаратов салициловой кислоты, нитрофуранов, иногда приемом в пищу конских бобов или даже вдыхания аромата их цветов (фавизм), иногда возникает на фоне инфекционного заболевания. Для диагностики имеют значение прием перечисленных лекарств, а также специальные методы исследования активности ферментов в эритроцитах у больного и его родственников.
- При наличии гемолитического криза дифференцируют чаще всего иммунные и аутоиммунные анемии на основании обнаружения эритроцитарных антител, при хроническом течении болезни — гемоглобинопатию и болезнь Минковского— Шоффара (микросфероцитоз, снижение осмотической резистентности эритроцитов).
- Гемоглобинопатии (гемоглобинозы) — гемолитические анемии, связанные с наследственными дефектами в строении гемоглобина: талассемия, серповидноклеточная анемия и некоторые другие. Встречаются у нас в стране редко.

- Талассемия, обусловленная аномалией синтеза гемоглобина, распознается при обнаружении гемолитической анемии в раннем детском возрасте. Дети отстают в физическом и умственном развитии, возникает деформация черепа, увеличиваются печень и селезенка. Помимо тяжелой гипохромной анемии характерны анизопойкилоцитоз, большое количество мишеневидных эритроцитов и эритроцитов с базофильной зернистостью.
- В отличие от болезни Минковского — Шоффара осмотическая стойкость эритроцитов повышена; в отличие от железодефицитной анемии содержание железа в сыворотке высокое; несколько повышено содержание билирубина, в костном мозге резкое раздражение эритроцитарного ростка, увеличена селезенка. Особо трудны для дифференциальной диагностики малосимптомные формы гетерозиготной бета-талассемии.
- Достоверную диагностику других видов анемий и внутри неоднородной группы талассемий производят на основании электрофоретического разграничения видов гемоглобина.

- При гомозиготной и легкой гетерозиготной формах серповидно клеточной анемии гемолитический криз возникает только при наличии тяжелого кислородного голодания. Дифференциальная диагностика основывается на характерных клинических проявлениях заболевания.
- Гетерозиготная форма обнаруживается в раннем детстве, протекает с нормо- или гиперхромной гемолитической анемией. При этом наблюдаются физическое недоразвитие с нарушениями в строении скелета (особенно характерен деформированный башнеобразный череп), умственная отсталость, тромбоз мезентериальных сосудов, сосудов, питающих кости, инфаркт легких, асептический некроз головок бедренной и плечевой костей, трофические язвы голеней. Протекает с тяжелыми внутрисосудистыми кризами. Симптомы возникают при подъеме на очень большую высоту, при тяжелой пневмонии с явлениями дыхательной недостаточности, наркозе, В крови при серповидноклеточной анемии имеются серповидные эритроциты, наиболее выраженные при особых окрасках, вызывающих недостаток кислорода в эритроцитах. Этот метод, а также электрофорез гемоглобина, с помощью которого обнаруживают S-формы при гетерозиготной форме и A-формы, используется при дифференциальной диагностике.

- *Иммунные гемолитические анемии* вызываются воздействием антител на эритроциты. Различают аутоиммунную, гаптенную и изоиммунную (при попадании в организм новорожденного антител матери, направленных против эритроцитов ребенка) формы. Аутоиммунные гемолитические анемии обычно протекают с внутриклеточным гемолизом, по клиническим проявлениям они идентичны болезни Минковского — Шоффара, нередко встречаются микросфероциты. При дифференциальной диагностике наследственного микросфероцитоза учитывают наличие анемии у родственников, а также данные кислотной эритрограммы; при аутоиммунной анемии — наличие антител, повышение СОЭ, иногда сочетание с тромбоцитопенией. В костном мозге, помимо признаков раздражения красного ростка, нередко встречается большое количество ретикулярных клеток. Могут быть формы аутоиммунной гемолитической анемии с внутрисосудистым гемолизом, в связи с чем в моче появляются гемоглобин и гемосидерин (гемоглобинурия, возникающая при охлаждении организма). Существует и другой вид холодового аутоиммунного гемолиза, связанного с аутоагглютинацией эритроцитов при взятии крови из пальца, в связи с чем нельзя подсчитать количество эритроцитов, определить СОЭ и группу крови.

- Дифференциально-диагностическим признаком различных форм аутоиммунных гемолитических анемий является наличие аутоантител, определяемых на поверхности эритроцитов с помощью пробы Кумбса.
- Но у трети больных реакция Кумбса отрицательная: при легком течении заболевания с небольшим количеством антител и при резком гемолизе, который сопровождается разрушением большого количества антител. Ложноположительная проба бывает при большом количестве гемотрансфузий. Более точной является агрегатгемагглютинационная проба.
- Различные виды гаптенных гемолитических анемий характеризуются появлением рецидивов при повторном контакте с фактором (лекарством, вирусом и др.), вызвавшим анемию. Следует помнить, что аутоиммунные цитопении, в том числе и гемолитические анемии, могут быть не только идиопатическими, но и симптоматическими, при которых антитела вырабатываются на фоне каких-либо других заболеваний (например, при гемобластозе, особенно лимфопролиферативном, хроническом лейкозе, болезни Вальденстрема, миеломной болезни, лимфосаркоме, системной красной волчанке, неспецифическом язвенном колите, ревматоидном полиартрите, хроническом агрессивном гепатите, злокачественных опухолях). Поэтому для постановки точного диагноза необходимо проводить не только гематологическое исследование, но и развернутое клиническое обследование.

- Аутоиммунную гемолитическую анемию с антителами к антигену эритрокариоцитов костного мозга называют парциальной красноклеточной аплазией. Болезнь характеризуется тяжелой формой малокровия (20—50 г/л гемоглобина) с нормальным количеством нейтрофильных гранулоцитов и тромбоцитов; в периферической крови ретикулоциты отсутствуют, в костном мозге резко снижено количество эритрокариоцитов, на ранних этапах отмечается раздражение костного мозга с неэффективным эритроцитопозом. Селезенка не увеличена; печень нередко увеличена за счет отложения железа. Антитела к эритрокариоцитам — моноклональные, класса L, при электрофорезе сыворотки дают M-градиент. Наличие антител помогает в дифференциальной диагностике. У ряда больных выявляют тимому.

- **Апластическая (гипопластическая) анемия** — нормохромная, нормоцитарная, арегенераторная. Различают **приобретенную и идиопатическую** формы. Диагноз ставится на основании типичной картины крови; достоверность подтверждается при исследовании костного мозга (лучше методом трепанобиопсии крыла подвздошной кости): увеличение количества жира, уменьшение клеточного состава с почти полным отсутствием эритрокариоцитов. Выделяют парциальную красноклеточную анемию с избирательным подавлением эритроцитопоэза.
- **Приобретенные формы** апластической анемии могут быть вызваны ионизирующей радиацией, воздействием ряда химических веществ и лекарственных средств, в том числе цитостатических препаратов. Выяснение этиологии имеет важное значение для диагностики и особенно для выбора соответствующего лечения.
- **Аутоиммунные формы** распознаются на основании обнаружения соответствующих антител. В клинической картине преобладают явления, связанные с панцитопенией. Выделяют три синдрома: анемический, геморрагический и септико-некротический. Течение прогрессирующее. Дифференциация с гемобластозами, мегалобластными анемиями, болезнью Верльгофа и гемолитической внутрисосудистой анемией (болезнью Маркиафавы — Микели) проводится на основании изучения состава костного мозга.