

ΟΡΘΟΧΡΩΜΕΣ- ΟΡΘΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ

ΑΗΔΟΝΟΠΟΥΛΟΣ ΣΤΥΛΙΑΝΟΣ

Διευθυντής Αιματολογικού

Εργαστηρίου

Γ.Ν.Α. «Ο Ευαγγελισμός»

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΑΝΑΙΜΙΩΝ

ΣΥΣΤΗΜΑΤΑ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗΣ

- ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ
- ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ
- ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ
- ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΒΑΣΕΙ
ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ ΔΕΙΚΤΩΝ
- ΣΥΝΔΥΑΣΜΟΙ

ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΙΜΙΩΝ (1)

- **Οξείες:** Αναιμίες που αναπτύσσονται αιφνίδια μέσα σε μικρό χρονικό διάστημα:
 - Οξεία μεθαιμορραγική αναιμία
- **Χρόνιες:** Αναιμίες που εγκαθίστανται ήπια και προοδευτικά, χωρίς έντονα ενοχλήματα:
 - Αναιμία χρόνιας νόσου

ΚΛΙΝΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΙΜΙΩΝ (2)

- **Συγγενείς:** Αναιμίες με γενετικά καθορισμένες διαταραχές που αφορούν σε:
 - Βλάβες της μεμβράνης του ερυθροκυττάρου
 - Διαταραχές στη σύνθεση της Hb
 - Ανωμαλίες στο γλυκολυτικό ενζυμικό σύστημα
 - ✓ Σφαιροκυτταρική αναιμία
 - ✓ Μεσογειακή αναιμία
 - ✓ Αναιμία από έλλειψη G-6PD
- **Επίκτητες:** Αναιμίες που αναπτύσσονται σε κλινικά υγιή άτομα:
 - Σιδηροπενική αναιμία
 - Μεγαλοβλαστική αναιμία
 - Αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

Ελαττωμένη παραγωγή ερυθροκυττάρων, η οποία οφείλεται σε:

- Ανεπάρκεια σιδήρου, βιταμίνης B₁₂ ή φυλλικού οξέος.
- Νοσήματα του μυελού των οστών.
- Απλαστική αναιμία.
- Νεοπλασματική διήθηση.
- Μυελοδυσπλαστικά σύνδρομα.
- Χημειοθεραπεία ή ακτινοβολία.
- Ανεπαρκή παραγωγή ερυθροποιητίνης (ΧΝΑ, υποθυρεοειδισμός, υπογοναδισμός).
- Χρόνια φλεγμονώδη, λοιμώδη νοσήματα.

ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ (1)

Βασίζεται στη δυνατότητα του μυελού να ανταποκρίνεται ή όχι στην αναιμία με αύξηση της ερυθροποίησης. Έτσι οι αναιμίες διακρίνονται σε:

- **Αναιμίες με αποδοτική ερυθροποίηση** (αναγεννητικές ή περιφερικού), οι οποίες περιλαμβάνουν:
 - Αιμολυτικές αναιμίες
 - Χρόνια ή οξεία απώλεια αίματος
 - Αιμοσφαιρίνες με ελαττωμένη δεσμευτική ικανότητα οξυγόνου
 - Αναιμία υπό θεραπεία με σίδηρο, φυλλικό, βιτ. B12.

Εργαστηριακά ευρήματα αποδοτικής ερυθροποίησης

- ΔΕΚ↑ = ΤΟ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΟ ΕΥΡΗΜΑ
- Βασ. στίξη, πολυχρωματοφιλία, ήπια μακροκυττάρωση, εμπύρηννα ερυθρά στο περιφερικό αίμα
- Λευκοκυττάρωση, θρομβοκυττάρωση
- Υπερπλασία ερυθράς σειράς στο μυελό

ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ (2)

- **Αναιμίες με μη αποδοτική ερυθροποίηση** (μη αναγεννητικές ή κεντρικού τύπου), που χαρακτηρίζονται από μειωμένη παραγωγή ερυθρών λόγω βλάβης του μυελού, απουσίας αιμοποιητικών παραγόντων ή ανεπάρκειας αιμοποιητικών μηχανισμών. Περιλαμβάνουν:
 - Αναιμίες με υποπλαστικό μυελό (απλαστική αναιμία, αναιμία χρόνιων νοσημάτων)
 - Αναιμίες με διαταραχή της ωρίμανσης των ερυθρών και υπερκυτταρικό μυελό (δυσερυθροποιητικές, σιδηροβλαστικές, μεγαλοβλαστική, σιδηροπενική)

Εργαστηριακά ευρήματα μη αποδοτικής ερυθροποίησης

- ΔΕΚ↓ = ΤΟ ΜΟΝΟ ΣΤΑΘΕΡΟ ΕΥΡΗΜΑ
- ΜΥΕΛΟΣ: υποπλαστικός ή υπερπλαστικός

ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΒΑΣΕΙ ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ ΔΕΙΚΤΩΝ (MCV, RDW)

Η εισαγωγή των αυτόματων αναλυτών έδωσε τη δυνατότητα να υπολογίζεται εύκολα στην καθημερινή πρακτική ο MCV. Με τον τρόπο αυτό οι αναιμίες ταξινομούνται ως εξής:

- ΟΡΘΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΟΡΘΟΧΡΩΜΕΣ (MCV=80-100)
- ΜΑΚΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΟΡΘΟΧΡΩΜΕΣ (MCV > 100)
- ΜΙΚΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΥΠΟΧΡΩΜΕΣ (MCV < 100)
- ΔΙΜΟΡΦΟΣ ΕΡΥΘΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΟΣ ΠΛΗΘΥΣΜΟΣ

ΑΙΤΙΑ ΑΙΜΟΛΥΣΗΣ

Εξωγενή αίτια

- Φυσικά
- Χημικά
- Ανοσολογικά
- Μικροβιακά αίτια
- Υπερσπληνισμός

Ενδογενή αίτια

- Συγγενής σφαιροκυττάρωση
- Συγγενής ελλειπτοκυττάρωση
- Συγγενής πυροποικιλοκυττάρωση
- Ερυθροποιητικές πορφυρίες
- Διαταραχές μεταβολισμού της γλυκόζης
- Νυκτερινή παροξυσμική αιμοσφαινουρία

ΟΡΘΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΟΡΘΟΧΡΩΜΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ (1)

ΟΡΙΣΜΟΣ

Ομάδα αναιμιών που χαρακτηρίζεται από φυσιολογικούς ερυθροκυτταρικούς δείκτες, αλλά εμφανίζουν:

- Διαταραχή σύνθεσης Hb και Ht
- $MCH > 27 \text{ pg}$ $MCHC > 31 \text{ g/dl}$
 $MCV = 80-100 \text{ fl}$

ΟΡΘΟΚΥΤΤΑΡΙΚΕΣ ΟΡΘΟΧΡΩΜΕΣ ΑΝΑΙΜΙΕΣ (2)

ΚΑΤΑΤΑΞΗ ΟΡΘΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ ΑΝΑΙΜΩΝ

1. Αναιμίες με αποδοτική ερυθροποίηση

- Οξεία απώλεια αίματος (οξεία μεθαιμορραγική αναιμία)
- Οξεία αιμόλυση

2. Αναιμίες με μη αποδοτική ερυθροποίηση

- Νόσοι μυελού
 - ✓ Υποπλασία (απλαστική αναιμία, ερυθροβλαστοπενίες)
 - ✓ Διήθηση μυελού (λευχαιμίες, μυέλωμα, νεοπλασματικά κύτταρα, μυελοϊνωση)
 - ✓ Δυσερυθροποιητικές αναιμίες
 - ✓ MDS
- Μειωμένη παραγωγή ερυθροποιητίνης
 - ✓ Διαταραχή παραγωγής (Χ.Ν.Α., ηπατική νόσος)
 - ✓ Μειωμένη διέγερση παραγωγής (ενδοκρινικές ανεπάρκειες)
 - ✓ Κακή διατροφή
 - ✓ Αναιμία χρόνιας νόσου (αρχικά στάδια)
- Αναιμία διαστημικών πτήσεων

3. Αιμοαραιώση (ψευδοαναιμία)

ΑΝΑΙΜΙΑ ΧΡΟΝΙΑΣ ΝΟΣΟΥ (1)

ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ-ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

λοίμωξη
ή
νεόπλασμα
ή
διαταραχή της
αυτοανοσίας

⇒ απελευθέρωση ⇒
κυτταροκινών

- Αναστολή ερυθροποίησης στο μυελό
- Αναστολή σύνθεσης EPO
- Διαταραχή ομοιόστασης σιδήρου λόγω:
 - παραγωγής hepcidin (↓ απορρόφησης Fe από 12δάκτυλο και παγίδευσή του στα μακροφάγα)
 - κατακράτηση Fe στα μακροφάγα
 - ↑ υποδοχέων τρανσφερρίνης στα μακροφάγα

ΑΝΑΙΜΙΑ ΧΡΟΝΙΑΣ ΝΟΣΟΥ (2)

Ενεργή φάση της φλεγμονής
Παράγονται → κυτταροκίνες (ιντερλευκίνη-6)

ΙΝΤΕΡΛΕΥΚΙΝΗ-6



ΗΠΑΡ



Παράγεται:

η επιδίνη (πρωτεΐνη οξείας φάσης)



επιδίνη + φερροπορτίνη



φερροπορτίνη (αποδομείται)



αποδόμηση φερροπορτίνης



δεν γίνεται η έξοδος
 Fe^{++} από τα μακροφάγα



εκδήλωση αναιμίας

ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΑ ΕΥΡΗΜΑΤΑ

Αρχικά στάδια:

Ορθόχρωμη ορθοκυτταρική αναιμία

- ΔΕΚ: κφ
Αναιμία μη αναγεννητικού τύπου
- Τα ουδετερόφιλα και ΑΜΠ ↑
- Fe^{++} ορού ↓
- Φερριτίνη ορού κφ ή ↑
- ΤΚΕ ↑ λόγω ↑ ινωδογόνου

Προχωρημένο στάδιο:

- Σιδηροπενία με χαμηλό σίδηρο ορού
- Αναιμία υπόχρωμη μικροκυτταρική λόγω της ανεπαρκούς προσφοράς σιδήρου στους ερυθροβλάστες
- Αποθήκες σιδήρου φυσιολογικές έως αυξημένες
- T.K.E., CRP↑ (πρωτεΐνες οξείας φάσεως)
- Κλινική εικόνα: συμπτώματα και σημεία φλεγμονής – ευρήματα υποκείμενης νόσου

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΜΙΚΡΟΚΥΤΤΑΡΙΚΩΝ ΑΝΑΙΜΙΩΝ – ΑΝΑΙΜΙΑ ΧΡΟΝΙΑΣ ΝΟΣΟΥ

Εξέταση	Είδος αναιμίας			
	Σιδηροπε- νική αναιμία	ΑΧΝ	Σιδηροβλαστική αναιμία	Θαλασσαι- μίες
Φερριτίνη	E	A	Φ ή A	A
Σιδηροβλάστες	E	E	A δακτυλιοειδείς	A
Σίδηρος ορού	E	E	Φ ή A	A
Τρανσφερρίνη	A	E	Φ	E
Κορεσμός τρανσφερρίνης	E	E	Φ ή A	A
HbA2	E ή Φ	Φ	E	A ή Φ ή E

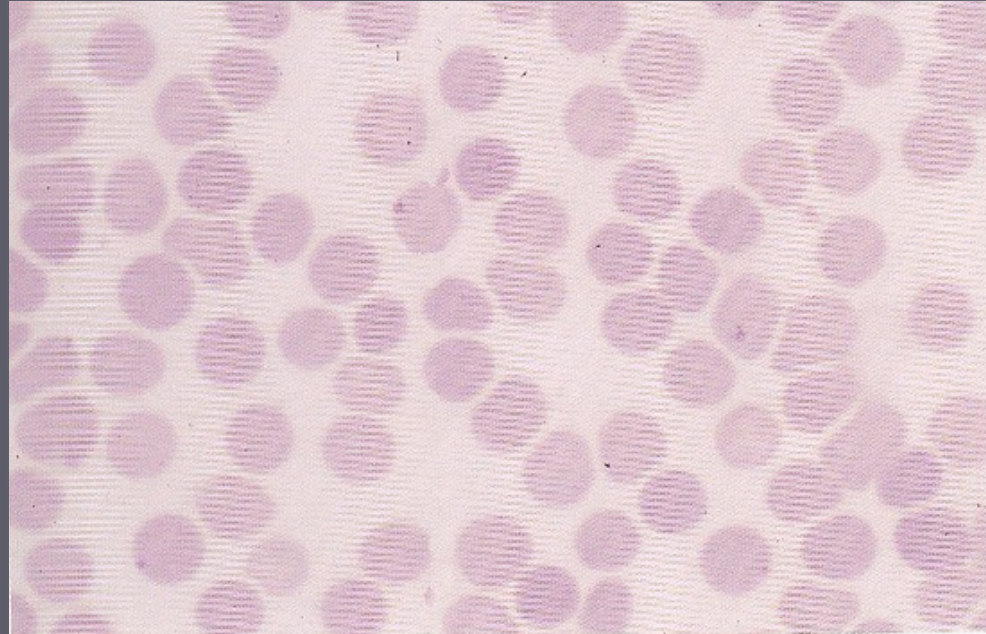
A: αυξημένη, Φ: φυσιολογική, E: ελαττωμένη

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η αναιμία είναι ένα σημαντικό σύμπτωμα της νόσου και η βαρύτητά της δεν σχετίζεται πάντοτε με τη βαρύτητα της νόσου.

Συχνά αναιμίες με παρόμοια κλινική και εργαστηριακή εικόνα έχουν διαφορετική αιτιολογία και απαιτούν διαφορετική θεραπευτική προσέγγιση.

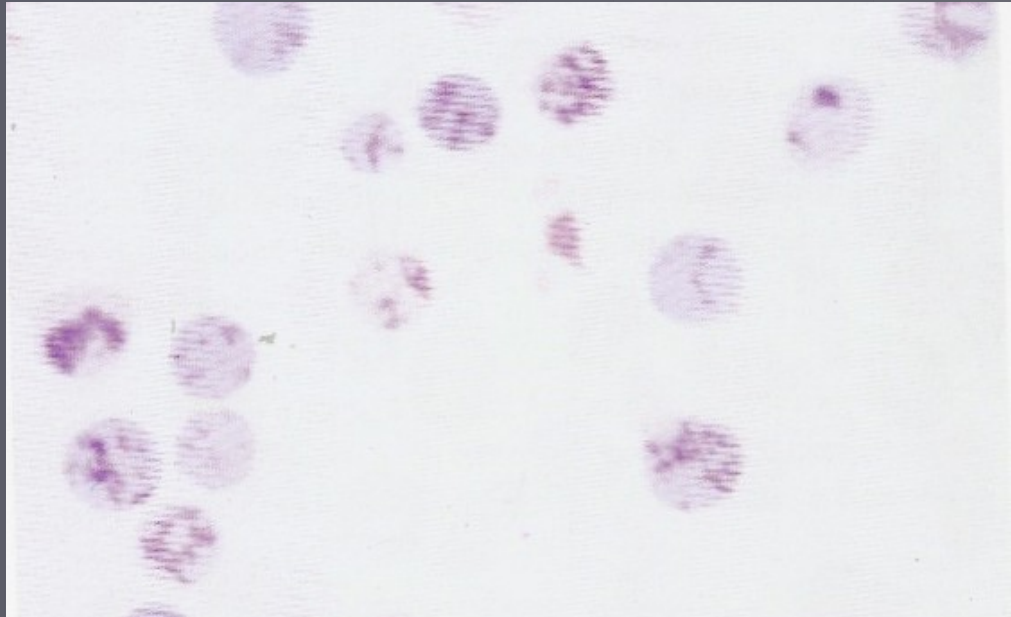
Για τους λόγους αυτούς, η διαπίστωση του αιτίου μιας αναιμίας πρέπει να είναι το κύριο μέλημα του κλινικού ιατρού και η συμβολή της Εργαστηριακής Αιματολογίας μπορεί και οφείλει να είναι καθοριστική.



*Τα περισσότερα ερυθρά είναι σφαιροκύτταρα.
Κληρονομική σφαιροκυττάρωση.*



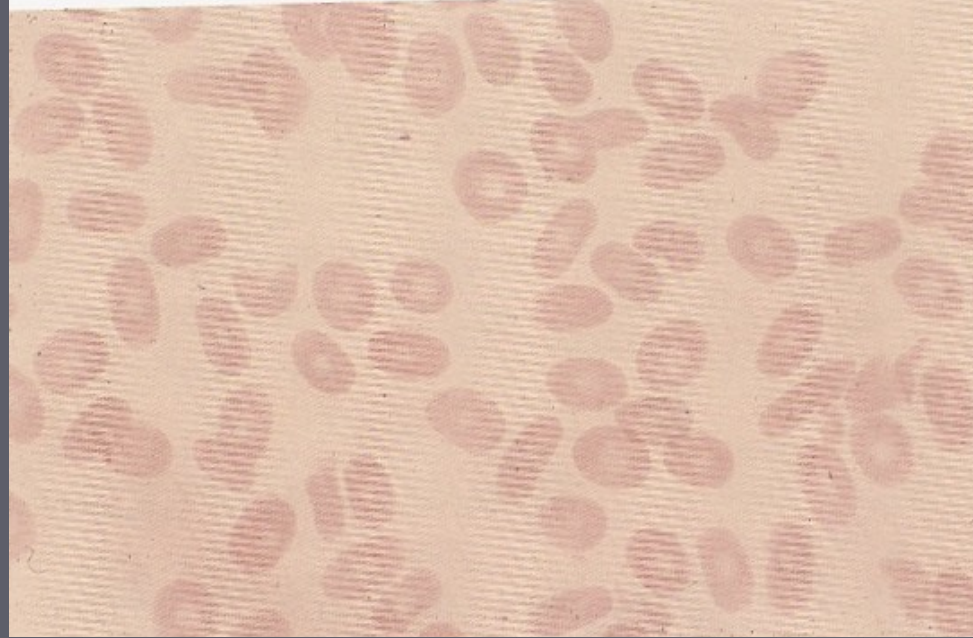
*Μακροκυττάρωση, μικροκυττάρωση,
σφαιροκυττάρωση, ανισοκυττάρωση.
Κληρονομική σφαιροκυττάρωση.*



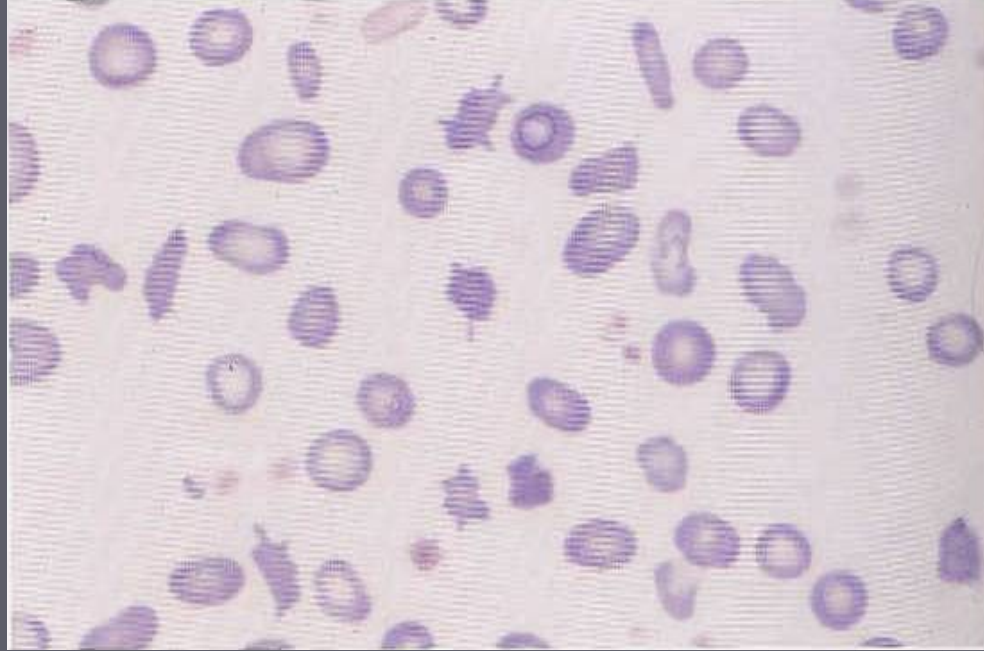
*Δικτυοερυθροκυττάρωση.
Αιμολυτική αναιμία (κληρονομική σφαιροκυττάρωση).*



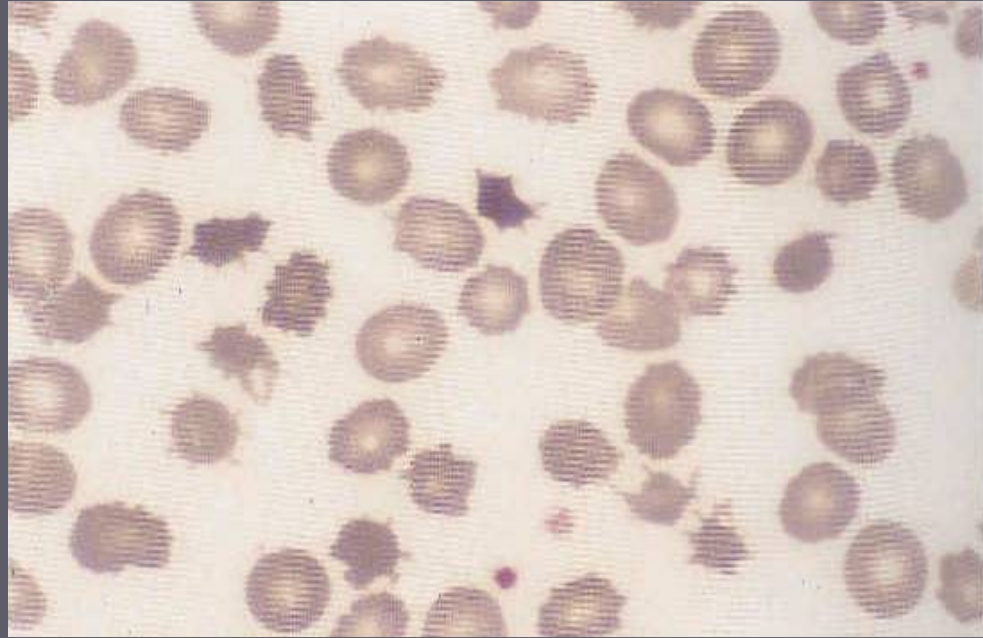
*Ελλειπτοκυττάρωση.
Κληρονομική ελλειπτοκυττάρωση.*



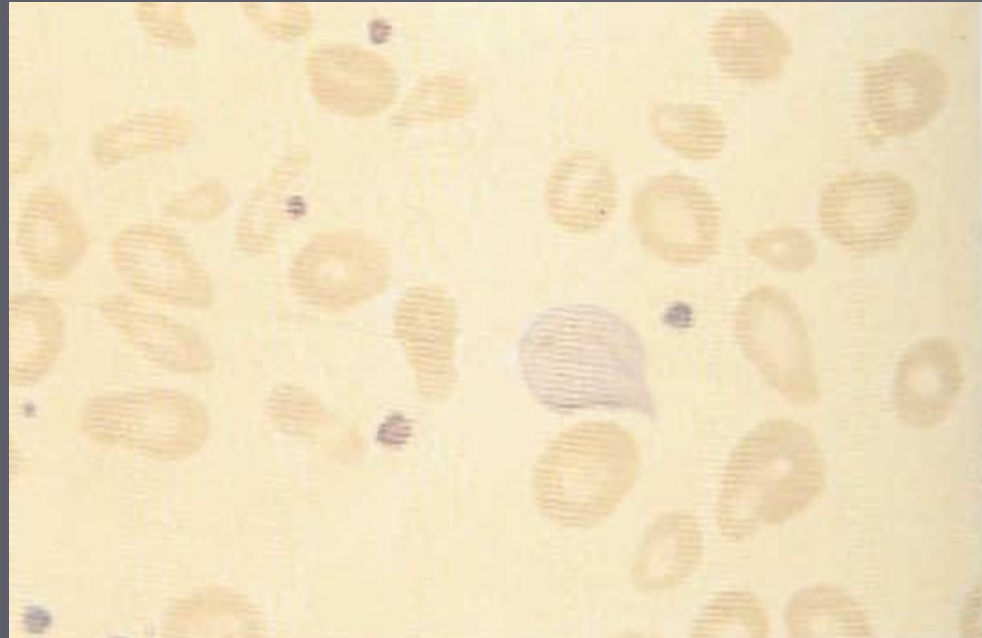
*Ελλειπτοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση.
Κληρονομική ελλειπτοκυττάρωση.*



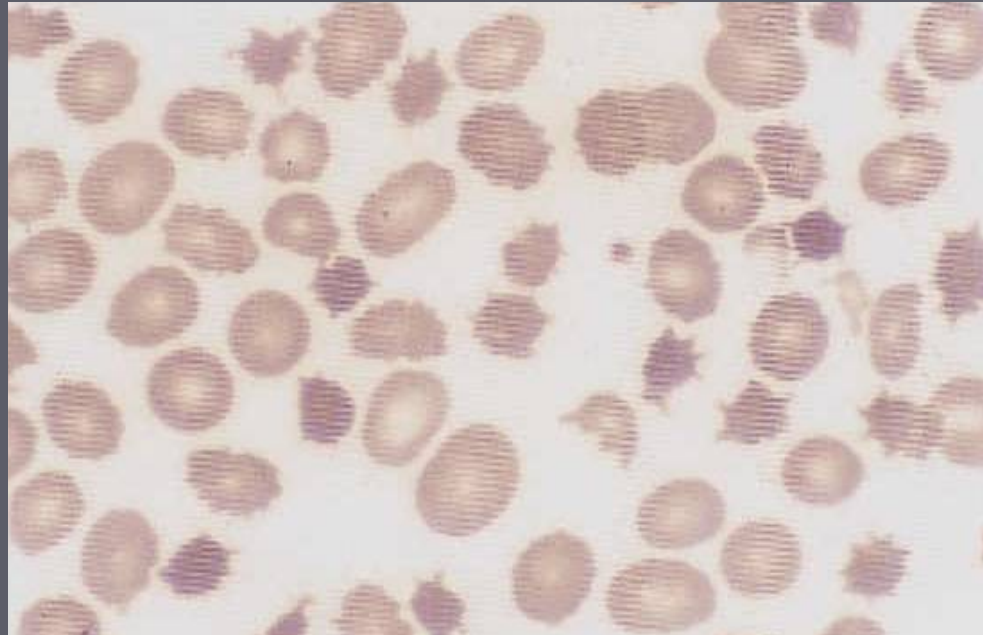
Μακροκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση. Συγγενής πυροποικιλοκυττάρωση.



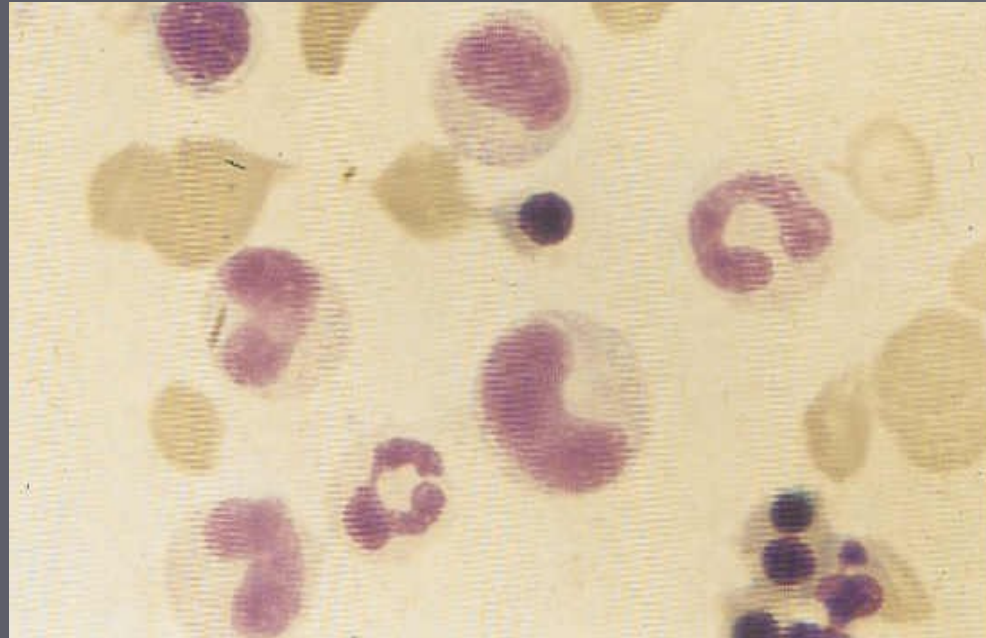
*Σχιστοκυττάρωση, ανισοκυττάρωση, ποικιλο-
κυττάρωση. Συγγενής πυροποικιλοκυττάρωση.*



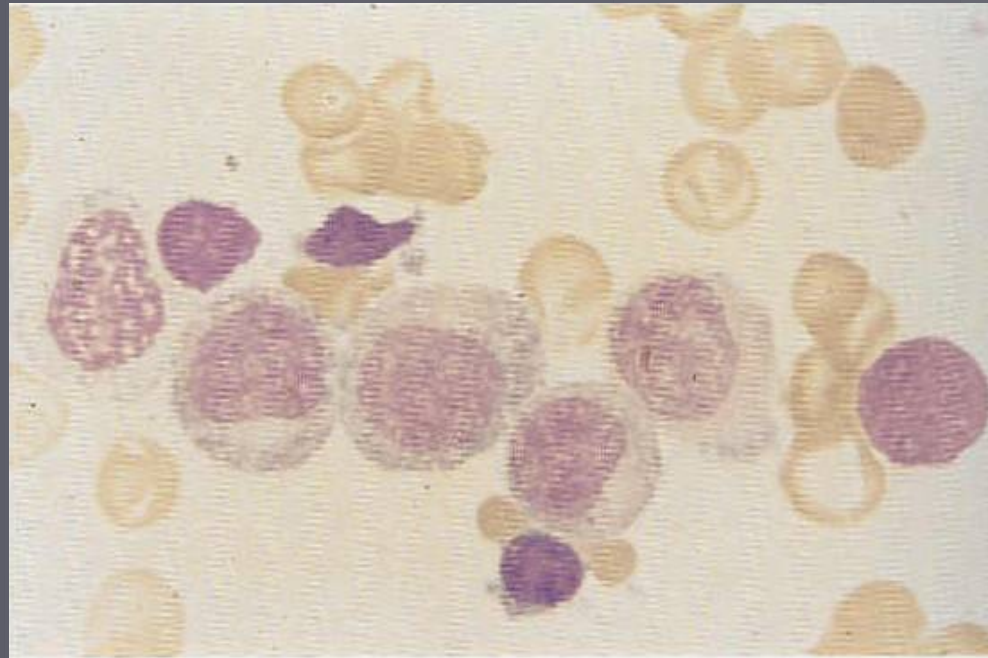
*Ανισοκυττάρωση, σχιστοκυττάρωση, μικροκυττάρωση.
Δακτύλιος Cabot. Συγγενής πυροποικιλοκυττάρωση.*



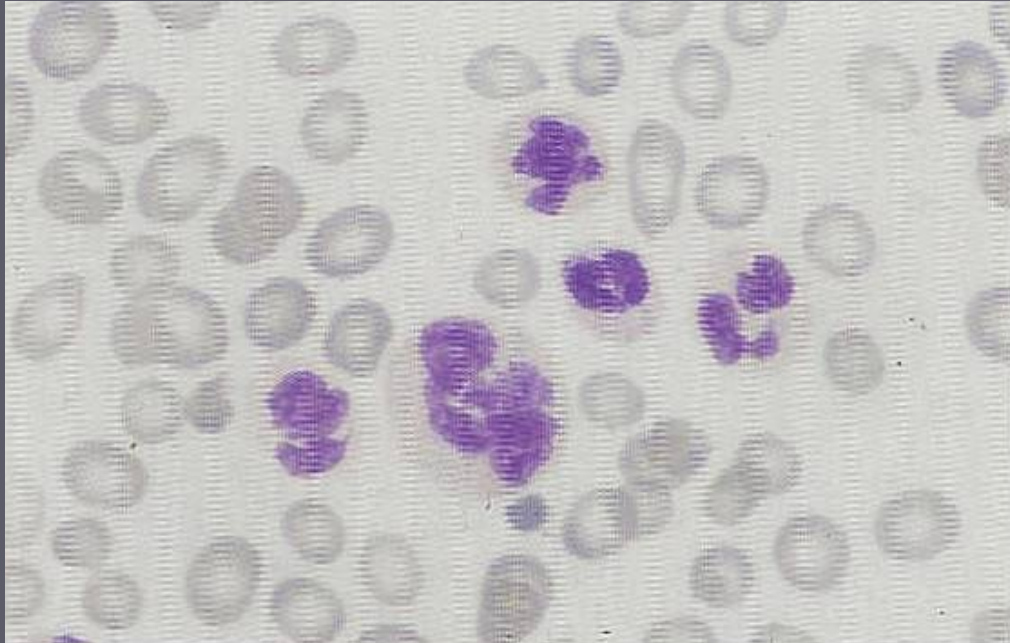
*Σχιστοκυττάρωση, ποικιλοκυττάρωση, ακανθο-
κυττάρωση, μακροκυττάρωση, πυκνοκυττάρωση.
Κληρονομική πυροποικιλοκυττάρωση.*



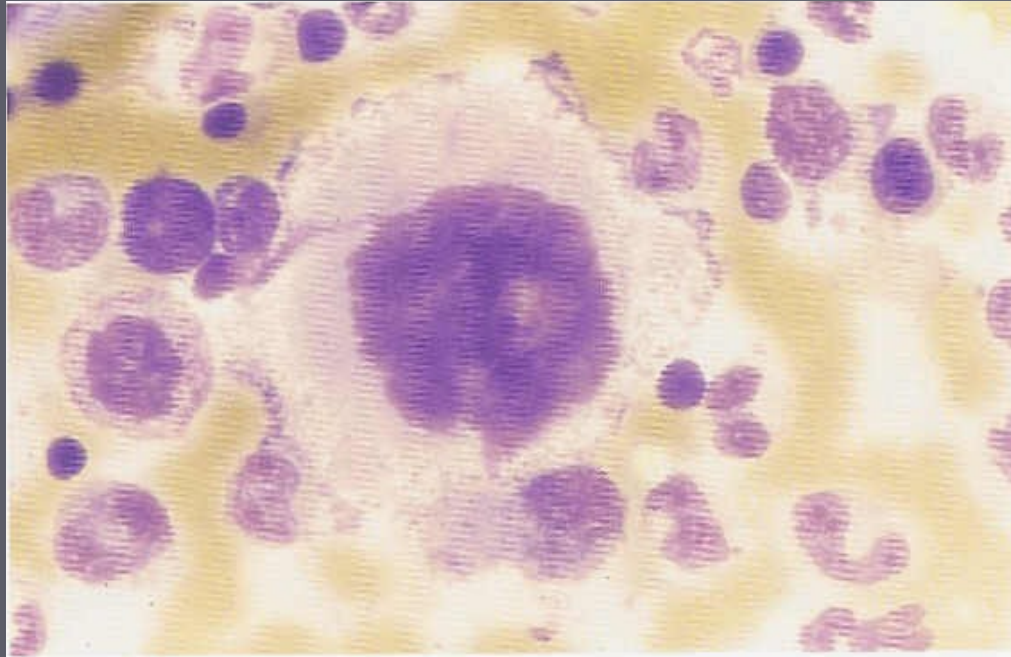
*Δυσερυθροποίηση, δυσκοκκιοποίηση.
Μυελοδυσπλαστικό σύνδρομο.*



*Δυσκοκκιοποίηση. Κύτταρα της κοκκιά-
δους σειράς με μειωμένη κοκκίωση.
Μυελοδυσπλαστικό σύνδρομο.*



Δυσκοκκιοποίηση. Μεγάλο πολυμορφοπύρρηνο με κακά λαβωμένο πολύλοβο πυρήνα, άκοκκα πολυμορφοπύρρηνα. Μυελοδυσπλαστικό σύνδρομο.



Δυσμεγακαρυοποίηση. Μεγακαρυοκύτταρο με σχετικά άκοκκο πρωτόπλασμα που περιέχει πολύ μικρά κενοτόπια. Μυελοδυσπλαστικό σύνδρομο.

ΕΥΧΑΡΙΣΤΩ