

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



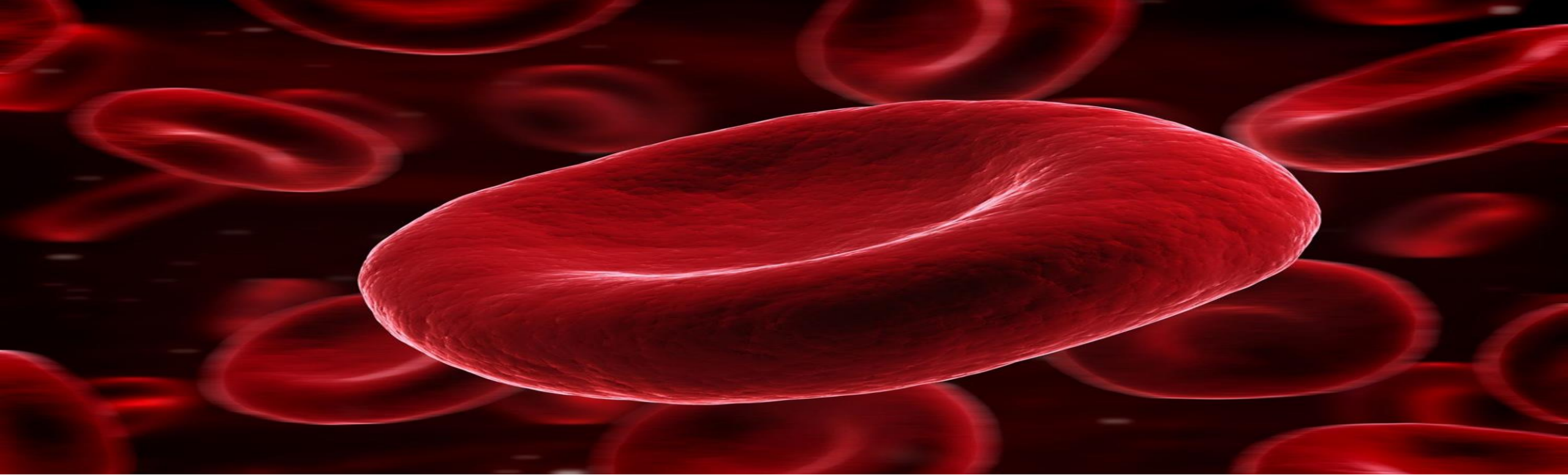
# درس هماتولوژی ۱ نظری

مدرس:

نگین شکرگذار

کارشناس ارشد هماتولوژی و بانک خون

۱۳۹۸ - ۹۹



# کم خونی سیدرو بلاستیک

## کم خونی سیدروبلاستیک (Sideroblastic anemia)

- کم خونی سیدروبلاستیک کم خونی است که به علت نقص در سنتز مولکول هم (Heme) و در نتیجه عدم جایگزینی آهن در ساختمان هموگلوبین ایجاد میشود که منجر به افزایش بار آهن بدن میشود
- کم خونی سیدروبلاستیک با سه علامت مهم همراه است:
  ۱. افزایش بار آهن بدن
  ۲. کم خونی میکروسیتیک یا دای مورفیک
  ۳. تشکیل رینگ سیدروبلاست
- کم خونی سیدروبلاستیک به دو شکل ایجاد میشود :
  ۱. فرم ارثی
  ۲. فرم اکتسابی

# کم خونی سیدروبلاستیک ارثی

- فرم ارثی به دو شکل به ارث میرسد :
  ۱. وابسته به جنس (X-linked): که فقط در مردان دیده میشود
  ۲. اتوزومال : هم در مردان و هم در زنان دیده میشود
- کم خونی سیدروبلاستیک ارثی وابسته به جنس یک بیماری نادر است که عموماً به علت جهش در ژن آنزیم دلتا آمینولولینیک اسید سنتتاز ۲ ( $\delta$ ALAS 2) و در نتیجه نقص در سنتز این آنزیم ایجاد میشود
- آنزیم دلتا آمینولولینیک اسید سنتتاز ۲ ( $\delta$ ALAS 2) اولین آنزیم موثر در مسیر تولید مولکول هم (Heme) است
- این فرم از بیماری در مردان دیده میشود و ممکن است تا زمان بلوغ علامت خاصی نداشته باشد
- کم خونی سیدروبلاستیک ارثی با شیوع کمتر به علت نقایص دیگر مثل جهش در DNA میتوکندری نیز ممکن است ایجاد شود که در این حالت با نقایص سیتوپاتیک مثل سندروم پیرسون همراه است

## کم خونی سیدرو بلاستیک اکتسابی

- اولیه : سندروم های مایلودیس پلاستیک
- ثانویه به داروها یا سموم
  - ✓ مسمویت با سرب
  - ✓ مسمویت با اتانول
  - ✓ وابسته به داروهای ضد سل مثل ایزونیازید و پیرازینامید
  - ✓ وابسته به داروی کلرامفنیکل
- ثانویه به بدخیمی ها
  - ✓ لوسمی
  - ✓ لنفوم

## ویژگی های آزمایشگاهی کم خونی سیدروبلاستیک

- خون محیطی :
- تصویر خون محیطی میکروسیتیک و یا دای مورفیک است
- ✓ دای مورفیک ترکیبی از گلبول های قرمز میکروسیتیک هیپوکروم و نرموسیتیک نرموکروم در تصویر خون محیطی است که در سه حالت ممکن است دیده شود: ۱- کم خونی فقر آهن تحت درمان ۲- کم خونی سیدروبلاستیک ۳- کم خونی میکروسیتیکی که به تازگی خون دریافت کرده باشد
- پاپن هایمر بادی در گلبول های قرمز :
- ✓ پاپن هایمر بادی گرانول های آهن در گلبول های قرمز که با رنگ آمیزی معمولی مشاهده میشود
- ✓ در صورتی که با رنگ آمیزی مخصوص آهن رنگ شوند (Prussian blue) به آنها گرانولهای سیدروتیک و به گلبول قرمز حاوی آن سیدروسیت گویند
- بازوفیلیک استیپلینگ در خون محیطی ممکن است مشاهده شود
- پلاکت نرمال یا افزایش یافته
- سطح آهن سرم، TIBC، درصد اشباع ترانسفرین و فریتین سرم: افزایش یافته
- سطح آنزیم LDH و بیلی روبین که نشان دهنده خون سازی غیر موثر است ممکن است افزایش یافته باشد

## ویژگی های آزمایشگاهی کم خونی سیدروبلاستیک

■ مغز استخوان :

■ هیپرپلازی اریتروئید در مغز استخوان

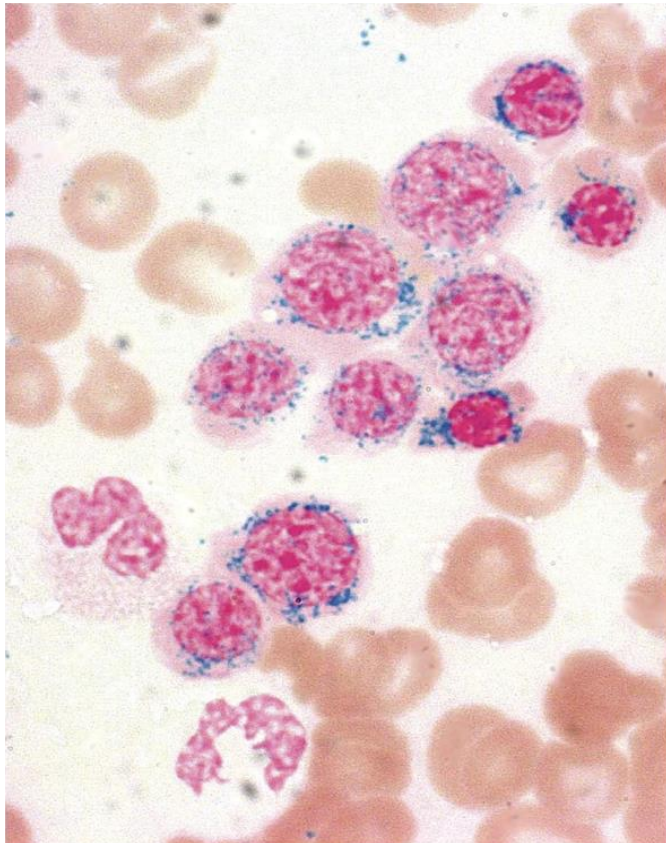
■ نسبت رده میلوئید (پیش سازهای گلبول های سفید) به رده اریتروئید (نرموبلاست ها) در مغز استخوان را اصطلاحاً نسبت  $\frac{M}{E}$  می گویند. در شرایط نرمال این نسبت ۵ - ۲ به یک است. در موارد هیپرپلازی رده اریتروئید مثلاً در کم خونی سیدروبلاستیک، کم خونی مگالوبلاستیک و تالاسمی این نسبت کاهش یافته است و تعداد پیش سازهای رده اریتروئید در مغز استخوان افزایش یافته است

■ مشاهده رینگ سیدروبلاست در مغز استخوان :

✓ سیدروبلاست به نرموبلاست های نرمال مغز استخوان گفته میشود که با رنگ آبی پروس (رنگ آمیزی آهن) رنگ شده باشند و دارای دو یا چند گرانول آهن باشند

✓ رینگ سیدروبلاست به سیدروبلاست های غیر طبیعی در کم خونی سیدروبلاستیک گفته میشود که گرانولهای آهن به صورت حلقوی دور هسته را فرا گرفته باشند

✓ رینگ سیدروبلاست علاوه بر کم خونی سیدروبلاستیک ممکن است در کم خونی مگالوبلاستیک، سندروم مایلودیس پلاستیک و بعد از شیمی درمانی هم دیده شوند



رینگ سیدروبلاست از ویژگیهای مهم تصویر مغز استخوان در کم خونی سیدروبلاستیک



## درمان کم خونی سیدروبلاستیک

- درمان با پیریدوکسین (ویتامین B6) : در مراحل سنتز مولکول هم به صورت طبیعی نیاز است. در برخی از بیماران با کم خونی سیدروبلاستیک ارثی موثر است
- تجویز فولیک اسید و همچنین درمان آهن زدایی در صورتی که بار آهن بدن زیاد شود نیز میتواند موثر باشد
- در کم خونی های سیدروبلاستیک اکتسابی در مرحله اول باید علت زمینه ای بیماری رفع گردد

## کم خونی ناشی از بیماری های مزمن Anemia of chronic disease (ACD)

- کم خونی بیماری های مزمن کم خونی است که به دنبال بیماری های مزمن مانند بیماری های التهابی و خود ایمنی، بیماری های عفونی، سرطانها و آسیب های بافتی ایجاد میشود
- علت ایجاد کم خونی بیماری های مزمن میتواند ناشی از علل زیر باشد:
- ✓ تولید سیتوکین ها و اینترلوکین هایی که میتوانند باعث مهار خون سازی و یا کاهش طول عمر گلبول های قرمز شوند مثل  $TNF-\alpha$  و اینترفرون ها که در پاسخ به عوامل عفونی و التهابی تولید میشوند
- ✓ افزایش سطح هپسیدین در پاسخ به تولید اینترلوکین ۶ برای کاهش جذب آهن برای اینکه آهن در اختیار عوامل عفونی قرار نگیرد.
- ✓ کاهش سطح ترشح هورمون اریتروپویتین در پاسخ به عوامل التهابی
- ✓ کاهش آزاد سازی آهن از ماکروفاژهای سیستم رتیکلواندوتلیال در پاسخ به سیتوکین ها برای مبارزه با عوامل عفونی و التهابی که در نتیجه باعث کاهش اریتروپوئز میشود

## کم خونی ناشی از بیماری های مزمن

### ■ علائم آزمایشگاهی :

- کم خونی خفیف از نوع میکروسیتیک و یا در غالب موارد ممکن است نرموسیتیک باشد
- سطح آهن سرم، TIBC، درصد اشباع ترانسفرین کاهش یافته ولی فریتین سرم (ذخیره آهن) نرمال یا افزایش یافته است
- در موارد عفونت و التهاب معمولا CRP مثبت و سطح ESR افزایش یافته است
- در مغز استخوان درصد سیدروبلاست ها کاهش یافته است

### ■ درمان :

- کم خونی ناشی از بیماری های مزمن معمولا به درمان با آهن پاسخ نمیدهد ولی درمان با اریتروپویتین ممکن است کمی موثر باشد
- مهمترین قدم در درمان کم خونی ناشی از بیماری های مزمن علت زمینه ای بیماری است و به دنبال آن کم خونی نیز برطرف میگردد

## ویژگی های آزمایشگاهی در کم خونی های میکروسیتیک

|                      | Serum iron | Serum TIBC | % saturation | MARROW         |             | Serum ferritin | ZPP   | Hb A <sub>2</sub> | Hb F |
|----------------------|------------|------------|--------------|----------------|-------------|----------------|-------|-------------------|------|
|                      |            |            |              | % sideroblasts | Iron stores |                |       |                   |      |
| Iron deficiency      | ↓          | ↑          | ↓            | ↓              | ↓           | ↓              | ↑     | N-↓               | N    |
| β-Thalassemia trait  | N (↑)      | N          | N            | N              | N-↑         | N-↑            | N     | ↑                 | N-↑  |
| ACD                  | ↓          | N-↓        | ↓            | ↓              | N-↑         | N-↑            | ↑     | N                 | N    |
| Sideroblastic anemia | ↑          | ↓          | ↑            | ↑              | ↑           | ↑              | ↑ (↓) | N                 | N-↑  |

ACD, Anemia of chronic disease; N, normal; TIBC, total iron-binding capacity; ZPP, zinc protoporphyrins; ↓, decreased; ↑, increased.



اگر کسی آمد بعد به شاخ و برگ‌های  
باورهایت تبر زد، نترس!

چون دستش به ریشه‌ات نمی‌رسد..  
از همانجا که قطع شدی  
«جوانه بزین»  
ریشه کن و بزرگ شو..

