

**А.В. КОСТЕРИНА, Л.С. ШАМЕЕВА, М.Н. НИКОЛАЕВА**

Казанский государственный медицинский университет

Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан

УДК 616-008

Перегрузка железом

Костерина Анна Валентиновна

ассистент кафедры госпитальной терапии

420111, г. Казань, ул. Большая Красная, д. 36а, кв. 22, тел. 8-917-273-77-68, e-mail: avakost@mail.ru

*Описано клиническое наблюдение перегрузки железом вследствие многократных трансфузий компонентов крови.***Ключевые слова:** железо, перегрузка железом, гемохроматоз, гепатит, миокардит.**A.V. KOSTERINA, L.S. SHAMEEVA, M.N. NIKOLAEVA**

Kazan State Medical University

Republican Clinical Hospital of Ministry of Health Care of the Republic of Tatarstan

Iron Overload

*The clinical observation of iron overload due to multiple transfusions of blood components was described.***Keywords:** iron overload, hemochromatosis, hepatitis, myocarditis.

Ежегодно в мире растет число больных, нуждающихся в переливании компонентов крови в большом объеме. К сожалению, данная процедура помимо положительных эффектов имеет и отрицательные моменты. Одним из осложнений многократных трансфузий эритроцитов является перегрузка железом. Вследствие переливания крови это самая частая причина вторичного гемохроматоза и обычно рассматривается при зависимых от переливания хронических заболеваниях, таких как талассемия, апластическая анемия, миелодиспластический синдром.

Железо требуется почти всему организму. Способность этого элемента существовать в двух (окислительной и восстановительной) формах делает его необходимым для основных биохимических реакций. Синтез ДНК, транспорт кислорода и электронов, процесс дыхания — все это требует присутствия железа. Свободное железо имеет способность к образованию окислительных радикалов, которые разрушают необходимые биологические компоненты, такие как белки, липиды и ДНК. Гомеостатические механизмы предотвращают чрезмерное всасывание железа в проксимальном отделе тонкой кишки и регулируют его уровень выхода из макрофагов, вовлеченных в процесс рециркуляции. Клеточное железо, которое не используется ферропротеинами, накапливается в виде ферритина, чья способность для сохранения железа ограничена. Быстрый выход железа из макрофагов может создать местную перегрузку железом и вызвать локальное повреждение ткани. У пациентов с тяжелыми формами гемохроматоза развивается распространенное повреждение органов. В первую очередь у больных с перегрузкой железа страдают печень, сердце,

легкие и эндокринная система. Это происходит вследствие перегрузки железом клеток ретикулоэндотелиальной системы и появления в плазме лабильных форм железа, не связанных с трансферрином.

Самым ранним проявлением перегрузки организма железом является повреждение сердца — развивается сердечная недостаточность, дилатационная кардиомиопатия и гипертрофия миокарда левого желудочка. Степень сердечной дисфункции, возникающей в результате отложения железа, зависит от количества железа, откладываемого в каждом миокардиальном волокне, его локализации и от числа пораженных волокон.

Наиболее ранними признаками поражения печени являются гепатомегалия, синдром цитолиза. Следует также отметить, что при наличии других сопутствующих факторов (например, хронический вирусный гепатит С) прогрессирующее отложение железа в печени приводит к циррозу, карциноме печени.

Единственная возможность, дающая шанс стабилизировать основное заболевание при продолжении трансфузий эритроцитов, активное удаление избытка железа из организма. Своевременное назначение лечения, направленного на элиминацию избыточного железа (хелаторная терапия) позволяет предотвратить или уменьшать его накопление в тканях и органах.

Клинический случай

Больная Т., 72 года, наблюдалась в гематологическом отделении с января 1997 г. При госпитализации жаловалась на выраженную общую слабость, головокружение, одышку смешанного характера при незначительной физической нагрузке (быстрая ходьба), мелькание мушек перед глазами при изме-



нении положения тела. Больная обследовалась у гематолога и по данным анализов крови, миелограммы, биохимических и цитохимических анализов установлен диагноз «миелодиспластический синдром в форме рефрактерной анемии». Получала заместительную терапию эритроцитарной массой в больших объемах (к 2000 г. до 40 переливаний), стероиды, симптоматическое лечение. Маркеры вирусного гепатита — отрицательные. Лекарственные препараты длительно не принимала. Признаки иммунного воспаления отсутствуют. Алкоголь не употребляла.

Таблица 1.

Показатели	2004 год	2006 год	2008 год	2009 год
АЛТ (0-55 Ед/л)	102	93	108	114
Щелочная фосфатаза (40-150 е/л)	-	106	84	79
Общ. Вi (3,4-20,5 мкмоль/л)	4	18,6	24,5	29,5
Количество переливаний	50	65	70	81
Длительность переливаний	7 лет	9 лет	11 лет	12 лет

В конце 2000 года появилась гепатоспленомегалия, симптомы портальной гипертензии. При УЗИ размеры печени: правая доля 152х60 мм, VP = 11 мм. Селезенка: размеры 150х59 мм, VL = 9,5 мм. Изменений в биохимических анализах крови не было. В динамике, по данным инструментальных методов исследования, отмечалось увеличение печени и селезенки и признаки портальной гипертензии.

С 2004 года у больной проявился синдром цитолиза. По сравнению с исходными данными отмечалось 2–3-кратное уве-

личение уровня АЛТ, АСТ с дальнейшим ростом в динамике (табл. 1).

Помимо синдрома цитолиза по анализам выявлено повышение уровня сывороточного железа (табл. 2).

Таблица 2.

Показатели	2000 год	2006 год	2008 год	2009 год
Сывороточное железо (10,7-28,6 мкмоль/л)	34,2	40,2	38,1	36,1
Ферритин (20-50 мкг/л)	-	-	5911	6230
Количество переливаний	40	65	70	81
Длительность переливаний	3 года	9 лет	11 лет	12 лет

В июне 2004 году больная обследовалась и лечилась в ГНЦ РАМН (г. Москва). По поводу диагностированного миелодиспластического синдрома в форме рефрактерной анемии с избытком бластов. Проведены 7 курсов малых доз цитозара в течение 7 месяцев, заместительная терапия компонентами крови. В последующем лабораторные показатели нормализовались, курсы химиотерапии отменены, так как количество бластов не превышало норму. Заместительная трансфузионная терапия проводилась до 2009 г.

В 2009 г. больная скончалась при явлениях печеночно-клеточной недостаточности (ПТИ 50%, альбумины 38%, геморрагический синдром) на фоне декомпенсированного цирроза печени. Хелаторная терапия не проводилась в связи с отсутствием препаратов данной группы, которые могли остановить процесс.