

Особенности применения эритроцитной массы от доноров-носителей наследственного дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы

И.Э.Байрамалибейли

Московская медицинская академия им. И.М.Сеченова,
кафедра клинической трансфузиологии ФППО
Москва, Россия

В статье рассматривается возможность применения эритроцитной массы от доноров с наследственным дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, производится ретроспективный анализ причин посттрансфузионных реакций у реципиентов. Выработаны рекомендации для реципиентов после трансфузий эритроцитной массы от доноров с данной наследственной аномалией крови.

Ключевые слова: донорство крови, наследственная энзимопатия, дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, посттрансфузионные гемолитические реакции.

Введение

Дефицит фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД) — наиболее распространенная наследственная энзимопатия [1]. Высокая частота встречаемости этой краевой аномалии в отдельных регионах мира на фоне общемировой тенденции снижения количества доноров крови и ее компонентов ставит перед практическим здравоохранением проблему поиска дополнительных источников донорской крови [2, 8]. Одним из таких путей является привлечение к донорству здоровых носителей наследственных аномалий крови. Проведенные исследования позволили прийти к заключению о возможности донорства при дефиците Г-6-ФД [4, 6]. При применении компонентов крови от доноров с наследственным дефицитом Г-6-ФД необходимо рассматривать две возможные ситуации: переливание компонента крови от доноров с наследственной аномалией крови реципиенту без таковой и трансфузии компонента от донора с наследственной аномалией крови реципиенту, являющемуся носителем того же аномального гена. Основные трудности при проведении гемотрансфузий с использованием компонентов крови от доноров с наследственными аномалиями крови могут возникнуть при переливании эритроцитсодержащих сред, что обусловлено особенностями дефицита Г-6-ФД.

Целью работы было установить показания и противопоказания по применению эритроцит-

ной массы от доноров с наследственным дефицитом Г-6-ФД.

Материалы и методы исследования

Исследования проводились на основании ретроспективного анализа историй болезни реципиентов, которым были осуществлены трансфузии эритроцитной массы (ЭМ), заготовленной от доноров с дефицитом фермента Г-6-ФД, и карт кадровых доноров, у которых при дополнительных исследованиях установлено снижение активности Г-6-ФД. Активность Г-6-ФД определяли качественной пробой Бернштейна, количественно на спектрофотометре по методу Shwartz и соавт. (1974).

Результаты исследования и их обсуждение

При проведении скринингового обследования среди доноров регулярной кроводачи были выявлены 25 человек с дефицитом Г-6-ФД. Активность фермента Г-6-ФД при количественном определении колебалась от 0 до 75% от нормального значения.

Ретроспективный анализ историй болезни реципиентов, которым осуществлялись трансфузии ЭМ, позволил установить, что 40 трансфузий ЭМ были проведены от доноров с дефицитом Г-6-ФД. У 15 (37,5%) реципиентов отмечались реакции и осложнения, которые были ошибочно

отнесены к отсроченным посттрансфузионным реакциям: снижение гемоглобина (17,5% реципиентов), увеличение свободного гемоглобина плазмы (40%), появление желтушности склер и видимых слизистых оболочек (55%), гематурия (32,5%) у 12 (80%) реципиентов из 15 больных, имевших посттрансфузионные реакции или осложнения, был установлен наследственный дефицит фермента Г-6-ФД. Только у 3 (20%, или 7,5% всех осложнений) человек с нормальной активностью энзима трансфузии ЭМ протекали с осложнениями.

Существование независимо друг от друга эритроцитарного и лейкоцитарного дефицитов фермента Г-6-ФД и выделение в соответствии с этим четырех фенотипов (Эр+Лейк+, Эр+Лейк-, Эр-Лейк-, Эр-Лейк+) [7] требует подробного рассмотрения возможности использования ЭМ от доноров с наследственным дефицитом фермента Г-6-ФД.

Фенотип Эр+Лейк+ — нормальная активность фермента в клетках эритроцитарного и лейкоцитарного рядов, то есть это фенотип доноров без наследственной аномалии.

Фенотип Эр+Лейк-: уровень лейкоцитарного фермента, по данным литературы [7], особенно не влияет на суммарную Г-6-ФД-активность цельной крови, составляя всего до 15% от нее. Поэтому доноры с таким фенотипом могут быть отнесены к донорам ЭМ без наследственной аномалии.

Фенотип Эр-Лейк- собственно и представляет собой фенотип доноров с наследственной аномалией крови. При этом фенотипе трансфузии ЭМ должны осуществляться исходя от величины эритроцитарной Г-6-ФД [4].

Фенотип Эр-Лейк+ представляет наибольший интерес для трансфузиологов. Если при предыдущем фенотипе лейкоцитарный дефицит не может послужить причиной каких-либо осложнений при трансфузиях ЭМ, то нормальная лейкоцитарная активность фермента при дефиците Г-6-ФД в эритроцитах способна при определенных условиях запустить механизм их гемолиза (например, при инфекции на фоне «фагоцитарного взрыва»). Полагают, что у лиц с фенотипом Эр-Лейк+ свойство лейкоцитов разрушать эритроциты могло оказывать дополнительное защитное действие против малярии. Как известно, широкое распространение дефицита Г-6-ФД в странах «малярийного пояса» связывают с тем, что гемолиз эритроцитов, зараженных малярийным плазмодием, способствовал устранению паразита из организма, лишая его внутриэритроцитарного этапа развития. Очевидно, гемолиз эритроцитов при фенотипе

Эр-Лейк+ происходит на фоне провоцирующего активный фагоцитоз эффекта «ножниц», то есть когда активность фермента в лейкоцитах высокая, а в эритроцитах — минимальная.

Выделение этих фенотипов с определением активности фермента в клетках лейкоцитарного ряда у доноров с наследственным дефицитом Г-6-ФД необходимо лишь в тех случаях, когда применяется ЭМ. Применение при заготовке компонента в ранние сроки (до 25-35 мин.) лейкоцитарных фильтров снимает эту потребность и делает полностью безопасным использование фильтрованной ЭМ, что позволяет избежать негативного влияния уровня лейкоцитарного фермента [4].

Количественное определение активности Г-6-ФД в эритроцитах и лейкоцитах позволило установить, что в большинстве случаев (11, или 73,33%) посттрансфузионные реакции и осложнения отмечались, когда реципиентам переливалась ЭМ от доноров с активностью Г-6-ФД менее 25%. Кроме того из 11 доноров 4 человека имели фенотип Эр-Лейк+. Осложнения возникли и при трансфузиях ЭМ от 4 доноров с уровнем Г-6-ФД более 25% в цельной крови, по видимому, вследствие отягощающего фенотипа Эр-Лейк+: все доноры имели этот фенотип.

При анализе посттрансфузионных гемолитических реакций после трансфузий ЭМ от доноров с дефицитом Г-6-ФД реципиентам с нормальным уровнем энзима и реципиентам, также являющимся носителями этой аномалии крови, установлено, что они могли быть обусловлены спровоцированы:

- приемом реципиентами определенных лекарственных препаратов, противопоказанных при дефиците Г-6-ФД. В этих случаях определение активности фермента в клетках крови донора выявило полное отсутствие фермента как в эритроцитах, так и в лейкоцитах (фенотип Эр-Лейк-);

- присоединением инфекции. Активность фермента в эритроцитах доноров отсутствует, в то время как в лейкоцитах величина Г-6-ФД составляет 75-100% от нормальной величины (фенотип Эр-Лейк+). «Фагоцитарный взрыв» (высвобождение большого количества перекиси водорода в процессе фагоцитоза) провоцирует гемолиз Г-6-ФД-дефицитных эритроцитов, чувствительных к перекисному окислению [5].

Выводы

Таким образом, применение донорской крови от лиц с наследственным дефицитом Г-6-ФД представляет определенный риск для реципиента в связи с возможным наступлением остро-

го гемолитического криза под влиянием провоцирующих факторов. Реципиент, получивший кровь или ее компоненты от донора-носителя гена дефицита Г-6-ФД, должен соблюдать определенные правила до прекращения циркуляции в крови донорских Г-6-ФД-дефицитных эритроцитов: исключить прием лекарственных препаратов, провоцирующих их деструкцию, предохраняться от инфекции, воздержаться от приема в пищу бобовых культур. При таком ре-

жиме малое количество перелитой эритроцитарной массы в общем объеме циркулирующей крови при достаточном уровне фермента в донорских эритроцитах (более 25%) делает подобные трансфузии безопасными для реципиента. Кроме того непродолжительность жизни Г-6-ФД-дефицитных эритроцитов (80-100 дней) снижает до минимума возможность гемотрансфузионных осложнений при применении такой эритроцитарной массы.

Литература

1. Алексеев Г.А. Наследственные гемолитические энзимопатии эритроцитов // Клин. мед. — 1980. — №9. — С. 60-68.
2. Афонин Н.И. Донорство в Российской Федерации // Вестник службы крови России. — 2002. — №3. — С. 3-13.
3. Байрамалибейли И.Э., Рагимов А.А. Лейкоцитарный и эритроцитарный дефицит фермента Г-6-ФДГ в популяциях с высокой частотой этой аномалии // Гематология и трансфузиология. — 1988. — №1. — С. 15-18.
4. Байрамалибейли И.Э., Рагимов А.А. Гемокомпонентная терапия в регионах с высокой частотой наследственного дефицита фермента Г-6-ФД / В кн.: Актуальные вопросы гематологии и трансфузиологии. Матер. Росс. научно-практ. конф., посв. 70-летию Росс. НИИ гематологии и трансфузиологии. — С.-Пб., 18-20 июня 2002 г. — 2002. — С. 242-243.
5. Байрамалибейли И.Э., Рагимов А.А., Гаджиев Д.Б. Посттрансфузионные гемолитические реакции в регионах, эндемичных по гену недостаточности активности фермента Г-6-ФД // Врач. — 2004. — №2. — С. 19-23.
6. Рагимов А.А., Байрамалибейли И.Э. Основы диагностики, профилактики и лечения анемий. — М.: ГОУ ВУНМЦ МЗ РФ, 2002. — 288 с.
7. Рагимов А.А. Иммунологическая структура популяции и иммунитет при наследственных аномалиях крови (гемоглобинопатиях и дефиците фермента Г-6-ФД): Дисс. ... докт. мед. наук. — Москва, 1987.
8. Селиванов Е.А., Данилова Т.Н., Быстров М.В. и др. Служба крови в России в 2003 году // Трансфузиология. — 2004. — №4. — С. 7-35.

І.Е.Байрамалібейлі. Особливості застосування еритроцитної маси від донорів-носіїв спадкового дефіциту глюкозо-6-фосфатдегідрогенази. Москва, Росія.

Ключові слова: донорство крові, спадкова ензимопатія, дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, посттрансфузійні гемолітичні реакції.

У статті розглядається можливість застосування еритроцитної маси від донорів зі спадковим дефіцитом глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, проводиться ретроспективний аналіз причин посттрансфузійних реакцій у реципієнтів. Зроблені рекомендації для реципієнтів після трансфузій еритроцитної маси від донорів з даною спадковою аномалією крові.

I. Ye. Bairamalibeyli. The features of use of packed red blood cells from donors-carriers of hereditary glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. Moscow, Russia.

Key words: donors of the blood, hereditary enzymopathy, deficiency of glucose-6-phosphate dehydrogenase, posttransfusion hemolytic reactions.

In the article the possibility of application of packed red blood cells from donors with hereditary deficiency of glucose-6-phosphate dehydrogenase is considered, retrospective analysis of the causes of posttransfusion reactions in recipients is done. Recommendations for recipients after transfusion of packed red blood cells from donors with this hereditary abnormality of blood are given.

Надійшла до редакції 01.03.2010 р.