

**Патофизиология  
объема крови  
и гематокрита.  
Кровопотеря**

# Объем циркулирующей крови (ОЦК)

## Общий объем крови:

- 6-8% от массы тела  $\approx$  5 литров;
- 3,5-4 л – циркулирующая фракция крови
- 1,5-2 л – депонированная фракция крови

ОЦК новорожденных  $\approx 14,7\%$   
ОЦК в грудном возрасте – 10-11%

Объем циркулирующей крови (ОЦК) – 6-8% от массы тела  $\approx 5$  л:

- Объем **быстро циркулирующей** крови  $\approx 60\%$  ОЦК (в сосудах более 100мкм)
- Объем **медленно циркулирующей** крови  $\approx 40\%$  ОЦК (в сосудах менее 100мкм)

Объем циркулирующей крови (ОЦК) =  
объем форменных элементов крови  
+ объем плазмы

Гематокрит (Ht) – это отношение  
форменных элементов крови к  
общему объему крови,  
норма - 0,36-0,48 (0,50)

# Показатели гематокрита Ht

Возрастной период

Значение гематокрита

новорожденный

≈ 0,54

1 месяц

≈ 0,42

1 год

≈ 0,35

у мужчин

0,41 – 0,50

у женщин

0,36 – 0,44

# Механизмы регуляции (поддержания) ОЦК

- Регуляция обмена жидкости между плазмой крови и внеклеточной жидкостью
- Регуляция обмена жидкости между плазмой и внешней средой (почки)
- Регуляция обмена эритроцитарной массы

**ЭРИТРОН** – понятие в гематологии, введенное Бойкотом в 1913 г. для обозначения функциональной системы с высокоспециализированной газотранспортной функцией.

**ЭРИТРОН** – популяция всех эритроидных клеток организма, находящихся на любой из стадий своего развития. Это совокупность следующих клеток:

- пролиферирующих;
  - дифференцирующих
  - созревающих;
- костно-мозговые предшественники эритроцитов (система эритропоэза)*
- функционирующих (эритроциты периферической крови и депонированных);
  - разрушающихся клеток эритроидного ряда.

**В эритроне**, как и в любой системе представлены механизмы его регуляции, а именно:

- механизмы регуляции продукции эритроцитов;
- механизмы регуляции разрушения эритроцитов.

Эритробласт

Базофильный  
нормобласт

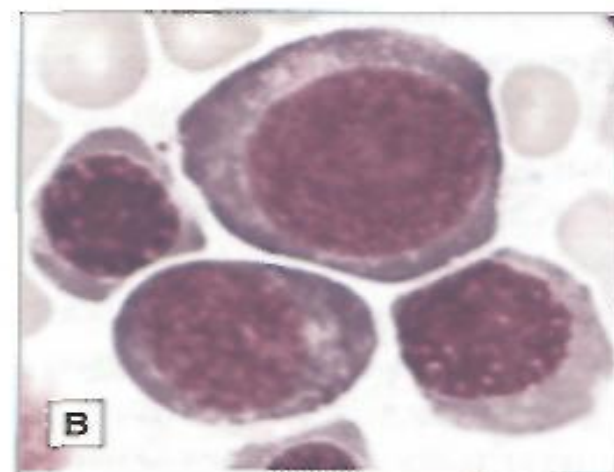
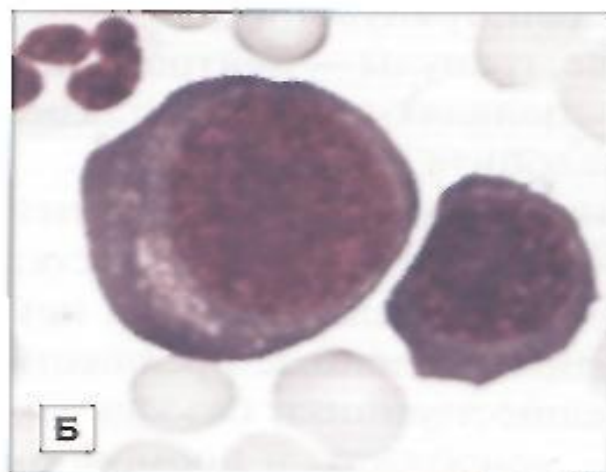
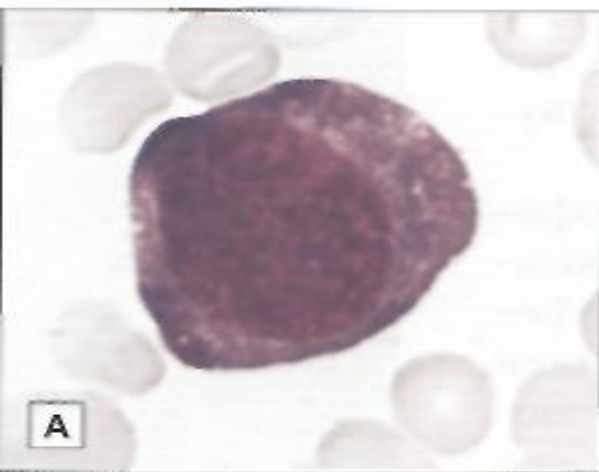
Полихроматофи  
льный  
нормобласт

Оксифильный  
нормобласт

Ретикулоцит Эритроцит



**Эритроциты: дифференцировка и созревание.**



**Эритропоэз. А—В. Крупная клетка — эритробласт; более мелкие клетки — базофильные и полихроматофильные нормобласты.**

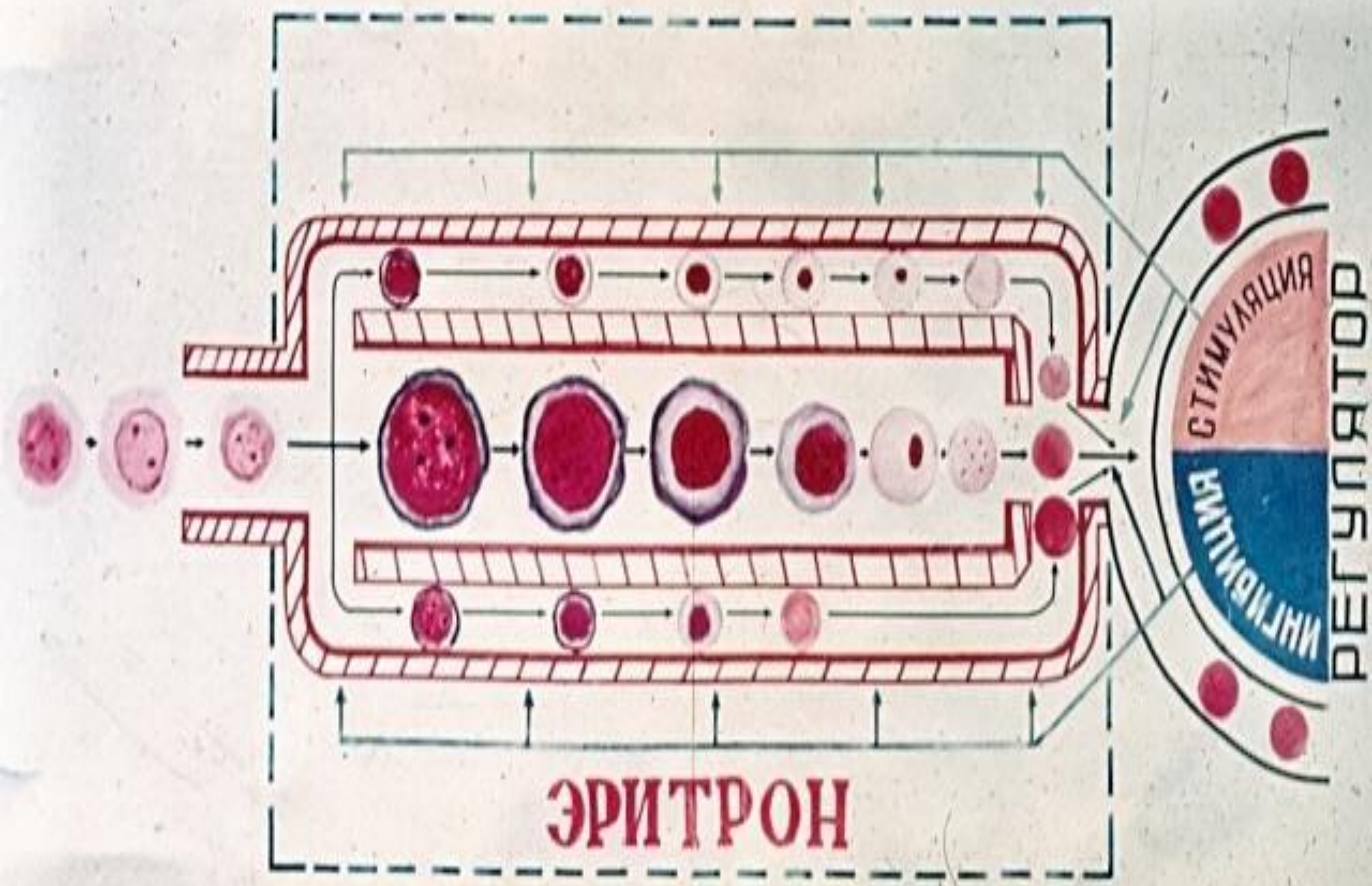


# Виды эритропоэза

## *I. Нормобластный:*

- *эффективный*
- *неэффективный*
- *терминальный*

## *II. Мегалобластный (у плода, новорожденных)*



ЭРИТРОН

СТИМУЛЯЦИОННАЯ

ИНГИБИРУЮЩАЯ

РЕГУЛЯТОР

# **НОРМОВОЛЕМИИ**

*(лат. norma образец, англ. volume объём, греч. haima кровь)*

- \* состояния,**
- \* характеризующиеся нормальным  
общим объёмом крови,**
- \* сочетающимся со сниженным  
или увеличенным гематокритом.**

# ВИДЫ НОРМОВОЛЕМИИ



А - норма

Б – нормоволемия олигоцитемическая

В – нормоволемия полицитемическая

ФЭК\* – форменные элементы крови

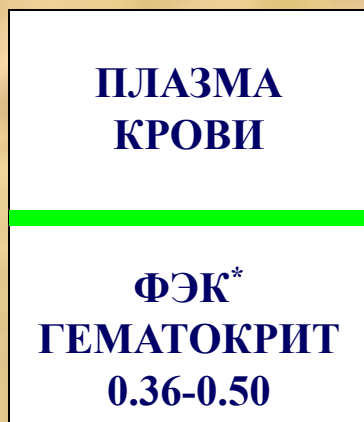
# ГИПЕРВОЛЕМИИ

(греч. hyper над, сверх, англ. volume объём, греч. haíma кровь)

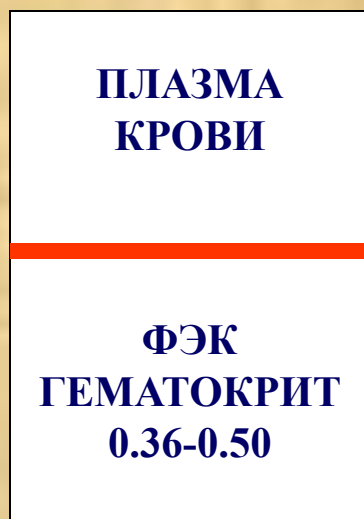
- \* **состояния,**
- \* **характеризующиеся увеличением  
общего объёма крови и, обычно,**
- \* **изменением гематокрита.**

# ВИДЫ ГИПЕРВОЛЕМИИ

**А**



**Б**



**В**



**Г**



**А - норма**

**Б – гиперволемиа нормоцитемическая**

**В – гиперволемиа олигоцитемическая**

**Г – гиперволемиа полицитемическая**

**ФЭК\* – форменные элементы крови**

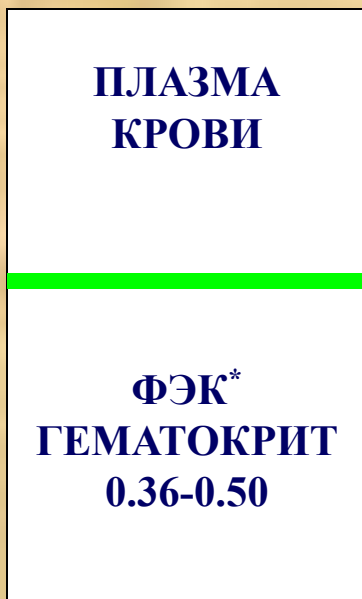
# ГИПОВОЛЕМИИ

*(греч. hуро ниже, англ. volute объём, греч. haита кровь)*

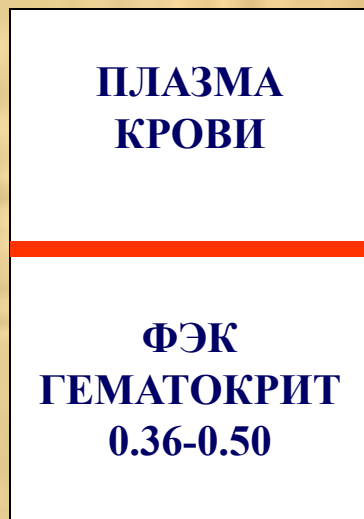
- \* состояния,**
- \* характеризующиеся уменьшением  
общего объёма крови и, как правило,**
- \* нарушением соотношения  
её форменных элементов и плазмы.**

# ВИДЫ ГИПОВОЛЕМИИ

**А**



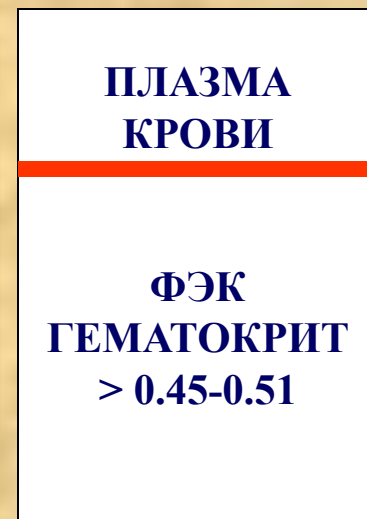
**Б**



**В**



**Г**



**А - норма**

**Б – гиповolemия нормоцитемическая**

**В – гиповolemия олигоцитемическая**

**Г – гиповolemия полицитемическая**

**ФЭК\* – форменные элементы крови**



**КРОВОПОТЕРЯ** – ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ  
ПРОЦЕСС,  
ВОЗНИКАЮЩИЙ ВСЛЕДСТВИЕ УТРАТЫ  
ЧАСТИ КРОВИ И  
ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЙСЯ СЛОЖНЫМ  
КОМПЛЕКСОМ **ПАТОЛОГИЧЕСКИХ**  
НАРУШЕНИЙ  
И **КОМПЕНСАТОРНЫХ** РЕАКЦИЙ  
НА УМЕНЬШЕНИЕ **ОЦК** И **ГИПОКСИЮ**,  
ОБУСЛОВЛЕННУЮ СНИЖЕНИЕМ  
ДЫХАТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИИ КРОВИ.

# ВИДЫ КРОВОПОТЕРИ

## КРОВОПОТЕРЯ

ПО ПОВРЕЖДЕННОМУ  
СОСУДУ ИЛИ  
КАМЕРЕ СЕРДЦА

артериальная

венозная

капиллярная

смешанная

ПО ОБЪЁМУ  
ПОТЕРЯННОЙ  
КРОВИ

лёгкая  
(до 25% от ОЦК)

средняя  
(25-35%)

тяжелая  
(>35-40%)

ПО ВРЕМЕНИ  
НАЧАЛА  
КРОВОТЕЧЕНИЯ  
ПОСЛЕ ТРАВМЫ

первичная

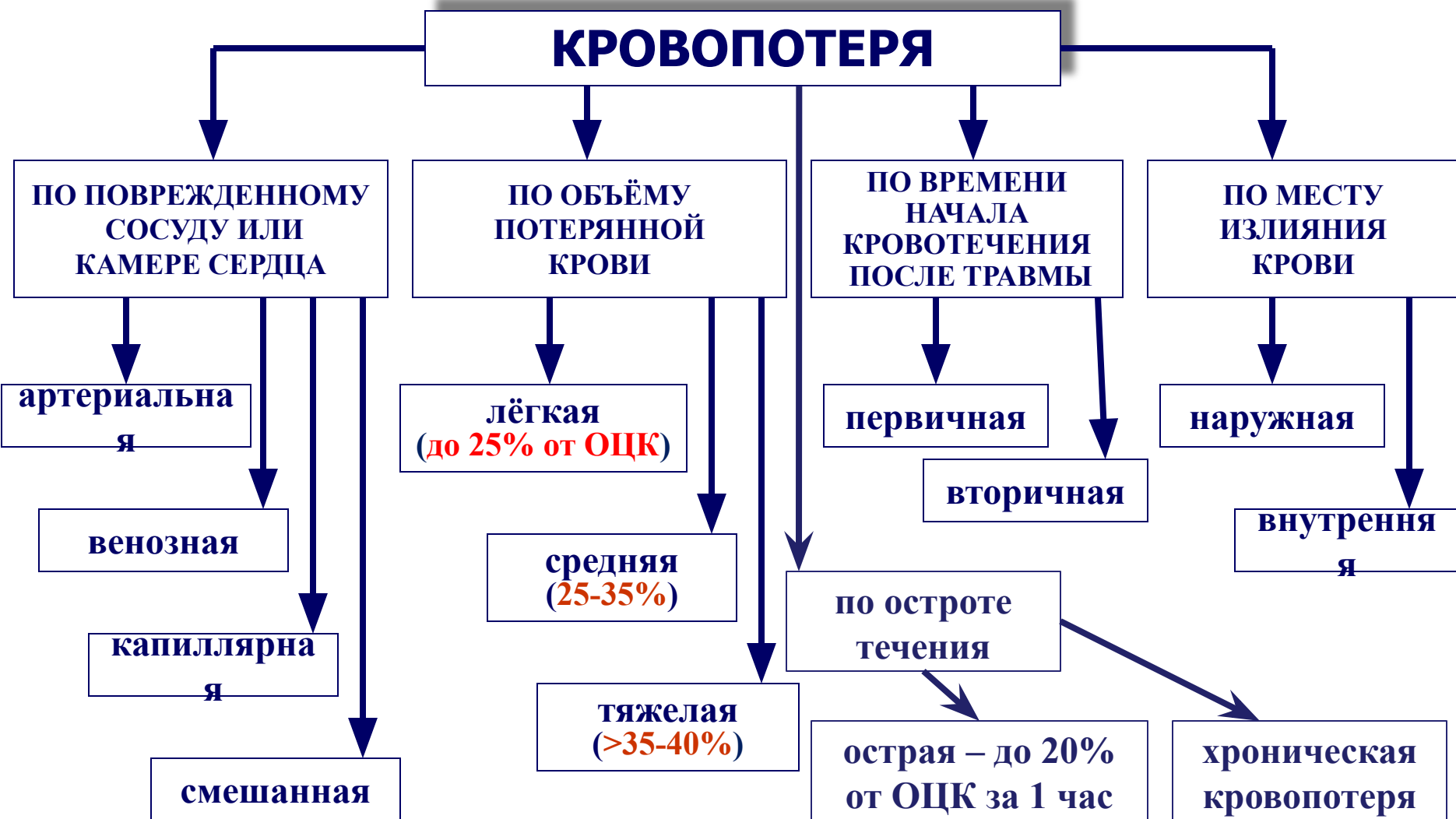
вторичная

ПО МЕСТУ  
ИЗЛИЯНИЯ  
КРОВИ

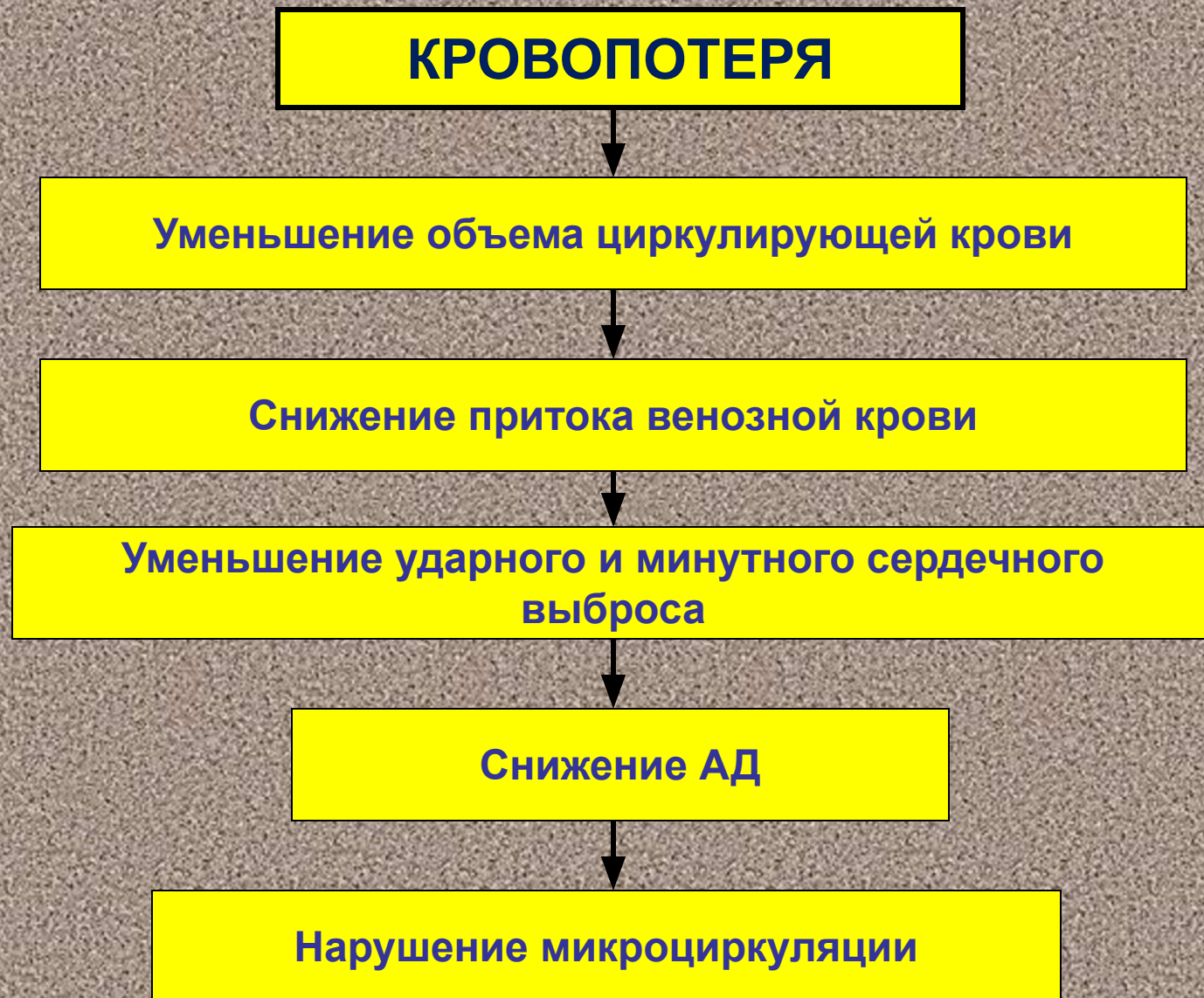
наружная

внутренняя

# ВИДЫ КРОВОПОТЕРИ



# ПАТОГЕНЕЗ КРОВОПОТЕРИ



**Гипоперфузия органов и тканей**

**Капилляро-трофическая  
недостаточность**

**Гипоксия, токсемия, ацидоз, дистония**

**Нарушение энергетического и пластического обеспечения клеток**

**Полиорганная недостаточность**

**РАССТРОЙСТВА ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТИ ОРГАНИЗМА**

# СТАДИИ РАЗВИТИЯ ОСТРОЙ КРОВОПОТЕРИ

## I. НАЧАЛЬНАЯ СТАДИЯ

Характеризуется простой гиповолемией, ↓ сердечного выброса, ↓ АД, циркуляторной гипоксией

## II. СТАДИЯ КОМПЕНСАЦИИ

Комплекс защитно-приспособительных реакций, направленных на:

- восстановление ОЦК,
- нормализацию гемодинамики,
- устранение гипоксии:

### 1. Механизмы срочной компенсации:

- рефлекторный спазм сосудов;
- централизация кровообращения;
- ↑ ЧСС, ↑ ударного объема сердца, ↑ АД;
- рефлекторное учащение и углубление дыхания;
- гидремическая компенсация;
- выход крови из депо;
- ↑ способности Hb отдавать кислород тканям;
- ↑ свертывания крови;
- анурия, олигонурия.

## 2. Несрочные механизмы компенсации:

Проявляются в более поздние сроки в виде усиленного кроветворения и восстановления белкового состава крови:

- на **3- 5-е сутки** ↑ кол-во ретикулоцитов в крови
- на **8-10 сутки** восстановление концентрации белков плазмы крови
- нормализация сосудистого тонуса и гемодинамики за счет активации нервной, эндокринной систем, ренин-ангиотензиновой системы почек

## III. СТАДИЯ ДЕКОМПЕНСАЦИИ

Наступает при недостаточной выраженности компенсаторных реакций, либо отсутствию лечебных мероприятий.

При кровопотере **свыше 60%** наступает летальный исход.

# Особенности развития острой кровопотери у новорожденных и детей раннего грудного возраста

- Чем моложе ребенок, тем тяжелее ее последствия
- Структурно-функциональная незрелость ЦНС, преобладание тонуса симпатической нервной системы над парасимпатической →  
поэтому в первые дни жизни ЧСС >, ЧД >, отсюда эффект тахикардии и тахипное менее выражен, как компенсаторная реакция  
Даже при выраженных прессорных реакция они быстро истощаются, что определяет повышенную чувствительность к острой кровопотери
- Геморрагический шок может наблюдаться даже при кровопотере в 10-15%



- Клинически гидремическая компенсация (гемоделирующая) нередко отмечается в **первые часы и даже минуты** после кровопотери, в то же время у детей старше 1 года и взрослых **через сутки**.

## Почему?

- Повышенная проницаемость капилляров
- Меньше воды связано в межклеточном пространстве, внеклеточная вода более лабильна
- У детей старше года - АД↓, когда ОЦК↓ до 75% от нормы (симпатонотония)

Декомпенсация наблюдается при 45-50% от должного ОЦК

**Внимательно следить за клиникой!!!**

*Бледность и снижение температуры кожи грозные симптомы декомпенсации*

# ПРИНЦИПЫ, ЦЕЛИ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ КРОВОПОТЕРИ

Э  
Т  
И  
О  
Т  
Р  
О  
П

Г  
Е  
Н  
Е  
Т  
И  
Ч

С  
И  
М  
П  
Т  
О  
М  
А  
Т  
И  
Ч

ПРИНЦИПЫ

ЦЕЛИ

МЕТОДЫ

✓ Прекратить кровопотерю, уменьшить её степень

✓ Восстановить ОЦК

✓ Нормализовать транскапиллярный обмен

✓ Корректировать водный, ионный, белковый баланс

✓ Корректировать КЩР

✓ Устранить (уменьшить степень) последствий кровопотери и гипоксии

✓ Устранить неприятные ощущения

\* Восстановление целостности стенки сосуда или сердца

\* Повышение свертываемости крови

\* Переливание крови, плазмы, плазмозаменителей

\* Вливание буферных растворов

\* Нормализация физиологических систем компенсации сдвигов КЩР

\* Активация функций системы кровообращения, дыхания, почек, печени, ...

**Анемия** от греч. an – отрицание,  
haima – кровь; син.: «**малокровие**»

**Анемия –**

клинико-гематологический синдром,  
характеризующийся уменьшением  
*общего количества гемоглобина* и,  
**как правило, числа эритроцитов** в  
единице объема крови

# ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ОСНОВНЫХ КРИТЕРИЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ СИСТЕМЫ КРАСНОЙ КРОВИ

## I. Гематологические критерии:

1) Концентрация гемоглобина в крови –

отражает общее количество гемоглобина в циркулирующих эритроцитах:

М – 135-175 г/л

Ж – 120-160 г/л

1 г/л гемоглобина  
соответствует 0,6 ед Сали  
или 10гр%

Повышение содержания гемоглобина (*гиперхромемия*) – признак эритроцитоза

Снижение содержания гемоглобина (*олигохромемия*) – признак анемии

## СТЕПЕНЬ ТЯЖЕСТИ АНЕМИИ ПО КОНЦЕНТРАЦИИ ГЕМОГЛОБИНА:

- легкая – Нв от 80 до 100 г/л
- средняя – Нв от 60 до 80 г/л
- тяжелая – Нв ниже 60 г/л

2) Содержание эритроцитов в единице объема крови – подтверждающий признак анемии (верифицирует диагноз)

М – 4,0-5,0 млн/мкл		12	/	
		х 10		л
Ж – 3,9-4,7 млн/мкл				

**Внимание!**

Концентрация *гемоглобина* и количество *эритроцитов* не всегда изменяются взаимосвязано и однонаправлено.

## Степень тяжести анемии по количеству эритроцитов:

- Легкая – до 3,0
  - Средняя – от 3,0 до 2,0
  - Тяжелая – менее 2,0
- 12  
x10  
л

### 3) Содержание гемоглобина в одном эритроците отражается:

- в относительном его содержании в виде *цветового показателя (ЦП)*.  $N=0,85-1,05$
- в абсолютном его содержании в виде «среднекорпускулярного содержания гемоглобина» (МНС).

$N= 33,34$  пикограмма гемоглобина  
(МНС=33,34pg/cell),

что соответствует  $ЦП=1,0$ .

ЦП – 0,85-1,05 – нормохромия;

ЦП менее 0,85 – гипохромия;

ЦП более 1,05 – гиперхромия



- ЦП↑ -

всегда свидетельствует об увеличении среднего диаметра Эр (*макроцитоз*), так как **98-99%** объема эритроцита занимает гемоглобин, и всегда сопровождается мегалобластическое кроветворение (ЦП – **1,5-1,75**, казуистика **2,2**)

ЦП↓:

- при уменьшении среднего диаметра Эр (*микроцитоз*)
- при недостаточном насыщении Эр гемоглобином (даже при их обычном диаметре)

ЦП никогда не падает **ниже 0,35-0,4**

– так как эритроциты, с более низким содержанием гемоглобина, подвергаются костномозговому гемолизу

# ВНИМАНИЕ!

- ЦП – не показатель тяжести анемии или качества эритроцитов.
- При любой тяжести анемии ЦП может быть любым.
- Его величина определяется только **этиологией** малокровия  
(см. РЦИ)

## 4) Ретикулярный индекс (РЦИ)

РЦИ отражает **относительное** содержание ретикулоцитов,

выражается в **промиллях** или **процентах** от числа красных клеток

РЦИ позволяет судить о регенераторных возможностях эритрона:

- норма РЦИ – **0,5-1,5%** (**0,2-1,0%**) – регенераторная анемия;
- меньше **0,5%** - гипогенераторная;
- больше **1,5%** - гипергенераторная;
- **0%** - арегенераторная

ЦП↓-

и при регенераторных, и гиперрегенераторных состояниях эритрона, т.к.

ретикулоцит недонасыщен гемоглобином на  $\frac{1}{3}$ ,

*для полного насыщения гемоглобином нужны сутки.*

Следовательно, многие *регенераторные* анемии бывают *гипохромными*

При *нормальном* состоянии костного мозга снижении **Ht** должно вызывать *регенераторный* ответ

и выход ретикулоцитов в кровь, а так же их «задержку» в крови, которая зависит от значений **Ht**:

**Ht = 0,45** – 1 сутки

**Ht = 0,25** – 2 сутки

**Ht = 0,15** – 2,5 суток

Поэтому,

если анемия не сопровождается  
выходом **РцИ** за верхнюю границу  
нормы –

то такое состояние **нельзя** признать  
**регенераторным**.

В этом случае (**Ht** и **Hb** ниже нормы,  
а **РцИ** – норма)

говорят о **гипорегенераторном**.

5) Средний диаметр (размер) эритроцитов – 7-8 мкм (6,8-8,2 медиана кривой Прайс-Джонса – 7,2 мкм).

Различают:

микроциты – диаметр < 7 мкм

макроциты – диаметр > 8 мкм

мегалоциты – диаметр > 9 мкм

Неоднородность эритроцитов по размеру – анизоцитоз



## II. Изучение качественной характеристики красных клеток крови (форма, размер, окрашивание, внутри эритроцитарные включения) по мазку крови

- *Пойкилоцитоз* – разнообразные формы эритроцитов;
- *Анизоцитоз* – эритроциты различных размеров;
- *Полихроматофильные клетки* – (имеют в цитоплазме РНК) окрашиваются не в красный цвет, а серовато-фиолетовый;
- *Полихроматофилия (полихромазия)* – наличие в мазке обычных и полихроматофильных клеток

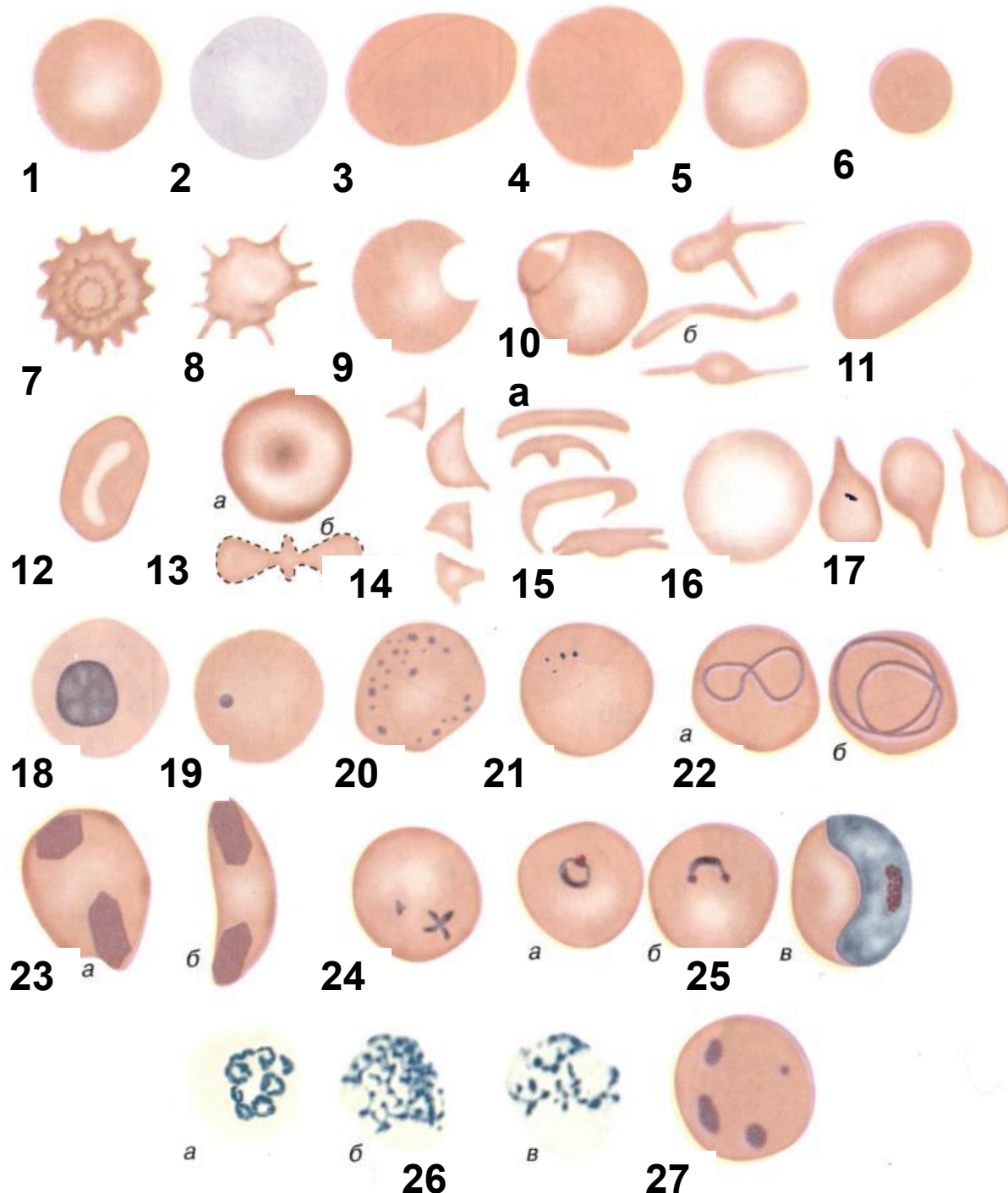
## Внутриэритроцитарные включения:

- **Базофильная субстанция** – РНК полисомы ретикулоцитов (*substantia reticulofilamentosa*)
- **Ядро (эритрокариоцит)** – оксифильный и др. эритробласты (гиперрегенерация)
- **Тельца Жолли** – остатки ядра (гипоспленизм, мегалобластная анемия)
- **Кольца Кэбота (Кабо)** – остатки оболочки (мегалобластная анемия)

## Внутриэритроцитарные включения:

- **Базофильная пунктация эритроцитов** – агрегаты гемоглобина (мегалобластная анемия, талассемия)
- **Тельца Паппенгеймера** – гранулы Fe (сидеробластные анемии, гемолитические анемии)
- **Тельца Гейнца** – преципитаты гемоглобина – в N до 4 на клетку (при гемоглобинопатиях более 4)
- **Паразиты в виде наушников, банана** – при малярии (гранулы Шюффнера)

# Аномалии формы, структуры и размера



- 1 – эритроцит;
- 2 – полихроматофильная клетка;
- 3 – макроэритроцит;
- 4 – макросфероцит;
- 5 – микроцит;
- 6 – микросфероцит;
- 7 – эхиноцит;
- 8 – акантоцит;
- 9 – дегмацит;
- 10а – пузырьчатая клетка;
- 10б – пойкилоцитоз;
- 11 – эллиптоцит (овалоцит);
- 12 – стоматоцит;
- 13а – мишеневидная клетка (кодоцит);
- 13б – условная схема кодоцита «в профиль»;
- 14 – шистоциты (каскаобразные клетки);
- 15 – дрепаноциты (серповидные клетки);
- 16 – анулоцит (кольцевидная клетка);
- 17 – дакриоциты (каплевидные клетки);
- 18 – оксифильный эритробласт или «эритрокариоцит»;
- 19 – тельце Жолли (Хауэлла-Жолли);
- 20 – базофильная пунктация эритроцитов;
- 21 – тельца Паппенгеймера;
- 22а,б – кольца Кабо (Кэбота);
- 23а,б – кристаллы гемоглобина С;
- 24 – фигуры мальтийского креста (при бабезиозе);
- 25а – перстневидные,
- б – наушничкообразные и в – бананообразные паразиты
- 26а-в – Ретикулоциты с Substantia reticulofilamentosa;
- 27 – тельца Гейнца.

### III. Биохимические критерии:

1) оценка состояния количества Fe в организме:

- Железо сыворотки крови –  
**количество Fe связанное с  
трансферрином**

м – N 14-26 ммоль/л

ж – N 11-21 ммоль/л

- Уровень ферритина в сыворотке крови – **показатель уровня запасов Fe в организме**

**N 94-149 нг/мл – м**

**N 34-76 нг/мл – ж**

- (ОЖСС, ТІВС)

Общая железосвязывающая  
способность сыворотки крови-

ЭТО

мера количество трансферрина в  
циркулирующей крови

– отражает

количество железа, способное  
связываться с трансферрином

Н 31-85 мкмоль/л

- Латентная («ненасыщенная») железосвязывающая способность (НЖСС, ИВС) –

мера количества трансферрина, не связанная с Fe. НЖСС=ОЖСС – «железо сыворотки крови», в N=3:1

2) Содержание билирубина, гаптоглобина

3) Содержание вит. В12, фолиевой кислоты и др.



# ВИДЫ АНЕМИИ (1)



# ВИДЫ АНЕМИИ (2)

## АНЕМИЯ



```
graph TD; A[АНЕМИЯ] --> B[ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ СПОСОБНОСТИ КОСТНОГО МОЗГА]; A --> C[ПО РАЗМЕРУ ЭРИТРОЦИТОВ]; A --> D[ПО ОСТРОТЕ РАЗВИТИЯ]; B --> B1[РЕГЕНЕРАТОРНАЯ]; B --> B2[ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНАЯ]; B --> B3[АРЕГЕНЕРАТОРНАЯ]; B --> B4[АПЛАСТИЧЕСКАЯ]; C --> C1[НОРМОЦИТАРНАЯ]; C --> C2[МИКРОЦИТАРНАЯ]; C --> C3[МАКРОЦИТАРНАЯ]; C --> C4[МЕГАЛОЦИТАРНАЯ]; D --> D1[ОСТРАЯ]; D --> D2[ХРОНИЧЕСКАЯ];
```

ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ СПОСОБНОСТИ КОСТНОГО МОЗГА

РЕГЕНЕРАТОРНАЯ

ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНАЯ

АРЕГЕНЕРАТОРНАЯ

АПЛАСТИЧЕСКАЯ

ПО РАЗМЕРУ ЭРИТРОЦИТОВ

НОРМОЦИТАРНАЯ

МИКРОЦИТАРНАЯ

МАКРОЦИТАРНАЯ

МЕГАЛОЦИТАРНАЯ

ПО ОСТРОТЕ РАЗВИТИЯ

ОСТРАЯ

ХРОНИЧЕСКАЯ

**ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**

# ВИДЫ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

**ВЫЗВАННЫЕ  
ПОВРЕЖДЕНИЕМ  
СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК**

**ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЕ**

**АПЛАСТИЧЕСКИЕ**

**ВЫЗВАННЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЕМ  
КЛЕТОК – ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ  
МИЕЛОПОЭЗА И/ИЛИ ЭРИТРОПОЭТИН-  
ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ КЛЕТОК**

**В РЕЗУЛЬТАТЕ  
НАРУШЕНИЯ СИНТЕЗА  
НУКЛЕИНОВЫХ КИСЛОТ  
ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ  
(МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИЕ)**

**$V_{12}$ -дефицитная**

**фолиеводефицитная**

**ВСЛЕДСТВИЕ  
РАССТРОЙСТВ  
ПРОЦЕССА  
СИНТЕЗА  
ГЕМА**

**железодефицитная**

**порфиринодефицитная**

**В СВЯЗИ С  
НАРУШЕНИЕМ  
ПРОЦЕССА  
СИНТЕЗА  
ГЛОБИНА**

**талассемии**

**анемии  
с дефицитов  
цепей  
глобина**

**В РЕЗУЛЬТАТЕ  
РАССТРОЙСТВ  
РЕГУЛЯЦИИ ДЕЛЕНИЯ  
И СОЗРЕВАНИЯ  
ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ**

# РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ

ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ



КИШЕЧНИК



**КРОВЬ**



эритроциты  
(гемоглобин)

плазма  
( $Fe^{3+}$  + трансферрин, ферритин)



**КЛЕТКИ ТКАНЕЙ  
И ОРГАНОВ:**

- \* железо ферментов:
  - цитохромы
  - каталаза
  - глутатионпероксидаза
  - другие
- \* ферритин



**КОСТНЫЙ  
МОЗГ:**

- \* гемоглобин
- \* гемосидерин
- \* железо ферментов



**МЫШЦЫ:**

- \* миоглобин
- \* ферритин
- \* железо ферментов



**ДЕПО  
ЖЕЛЕЗА:**

- \* клетки тканей и органов:
  - ферритин
  - железо ферментов
- \* макрофаги:
  - гемосидерин
  - железо ферментов



# Механизмы всасывания железа

- путь двухвалентного железа с помощью ДМТ-1
  - путь гемового железа
    - муцин – интегрин – мобилферриновый путь



## Этиология железодефицитной анемии

# Особенности этиологии ЖДС у новорожденных и детей грудного возраста

1. Избыточная потеря железа:
  - плодово-материнская или плодово-плацентарная кровопотеря
  - переход крови от одного близнеца к другому
  - акушерские осложнения – разрыв пуповины, предлежание плаценты



- внутренние кровоизлияния – внутрижелудочные, внутрилегочные, разрывы печени и селезенки
- взятие крови на исследования
- плодово-материнская трансфузия

2. Кормление грудью

3. Масса при рождении, темпы роста ребенка, исходный уровень гемоглобина

# Динамика развития железодефицитного состояния (ЖДС)

1. *«Истощение запасов железа»* - ранняя стадия железодефицита, характеризуется:
  - запас железа уменьшен или отсутствует;
  - концентрация железа в сыворотке в норме
  - гемоглобин в норме
  - гематокрит в норме

2. *«Железодефицит без анемии»* - следующая стадия, более серьезная степень нехватки железа в организме, характеризуется:

- запас железа снижен или отсутствует;
- концентрация железа в сыворотке крови низкое;
- низкое насыщение трансферрина;
- проявлений анемии не выявляется.

Старое название *«сидоропения без анемии»*

3. *Последней стадией ЖДС*, как раз и является *ЖДА*, крайняя степень истощения запасов. Она характеризуется:

- запасы железа практически отсутствуют;
- низкой концентрацией железа в сыворотке крови;
- низкой концентрацией трансферрина в сыворотке крови;
- низкой концентрацией гемоглобина в сыворотке крови;
- низкое значение гематокрита;
- гипоферремия, гипохромия, микроцитоз

# ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

**КОСТНЫЙ МОЗГ**

УВЕЛИЧЕНИЕ ЧИСЛА  
БАЗО- И  
ПОЛИХРОМАТОФИЛЬНЫХ  
ЭРИТРОЦИТОВ

УМЕНЬШЕНИЕ  
КОЛИЧЕСТВА  
СИДЕРОБЛАСТОВ

**ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ**

ЭРИТРОПЕНИЯ

ПОЙКИЛОЦИТОЗ

АНИЗОЦИТОЗ  
(МИКРОЦИТОЗ)  
ЭРИТРОЦИТОВ

ГИПОХРОМИЯ  
ЭРИТРОЦИТОВ

СИДЕРОПЕНИЯ

ЛЕЙКОПЕНИЯ  
(ЧАСТО)

# Биохимические показатели при ЖДА

- уровень ферритина менее 12 нг/мл
- железо сыворотки снижено
- ОЖСС повышено
- НЖСС (латентная) резко повышена
- процент насыщения трансферрина снижен (норма 20-50%, при ЖДА – 15% и менее)

# Негематогенные проявления ЖДА

- стоматит, глоссит – «атрофический язык»
- неинфекционный мембранозный ларингофаринготрахеит
- дерматит, «заеды»
- ложкообразные ногти – «койлонихия»
- *pica chlorotica* – извращение вкуса, обоняния, аппетита



**Железодефицитная анемия: атрофический глоссит**





**Железодефицитная анемия: заеды.**



**Железодефицитная анемия: койлонихия.** Ногти вогнутые, легко ломаются, на многих из них видны бороздки.



**Железодефицитная анемия:  
множественные кровоизлияния в сетчатку**

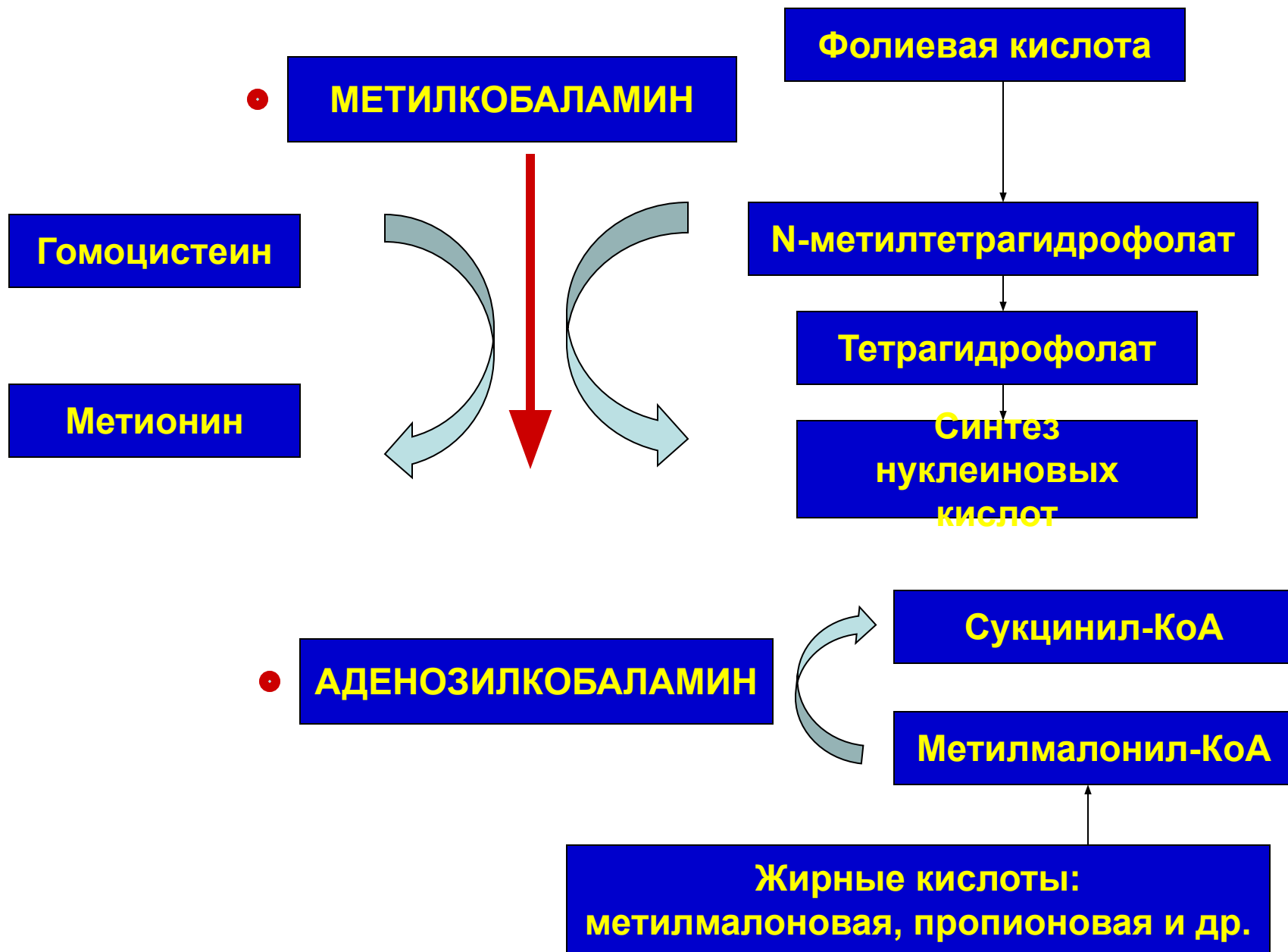
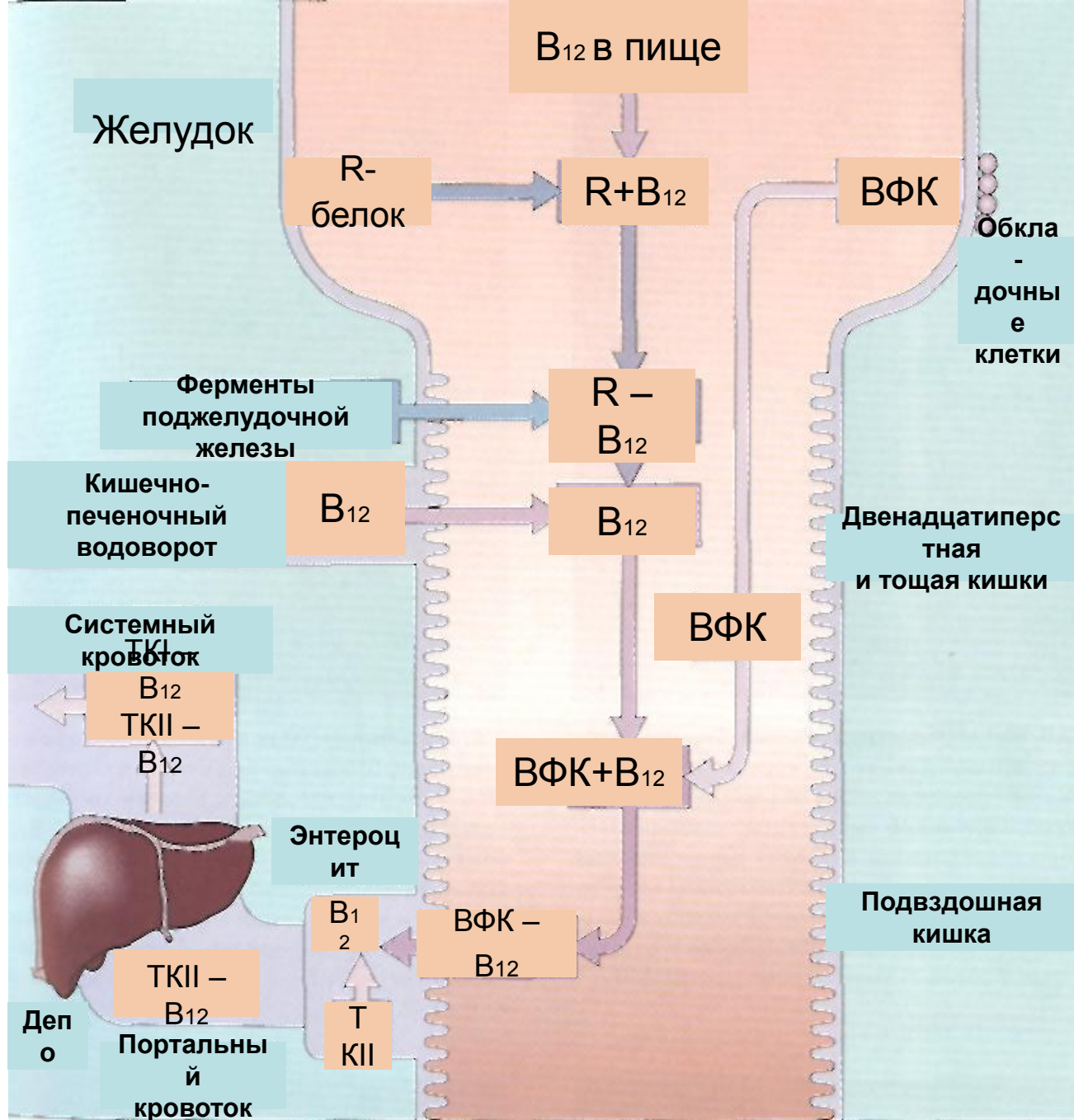


Схема биохимических реакций, протекающих в организме с участием витамина В<sub>12</sub> и фолиевой кислоты



**Схема метаболизма витамина В<sub>12</sub>.**

# ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

*КОСТНЫЙ МОЗГ*

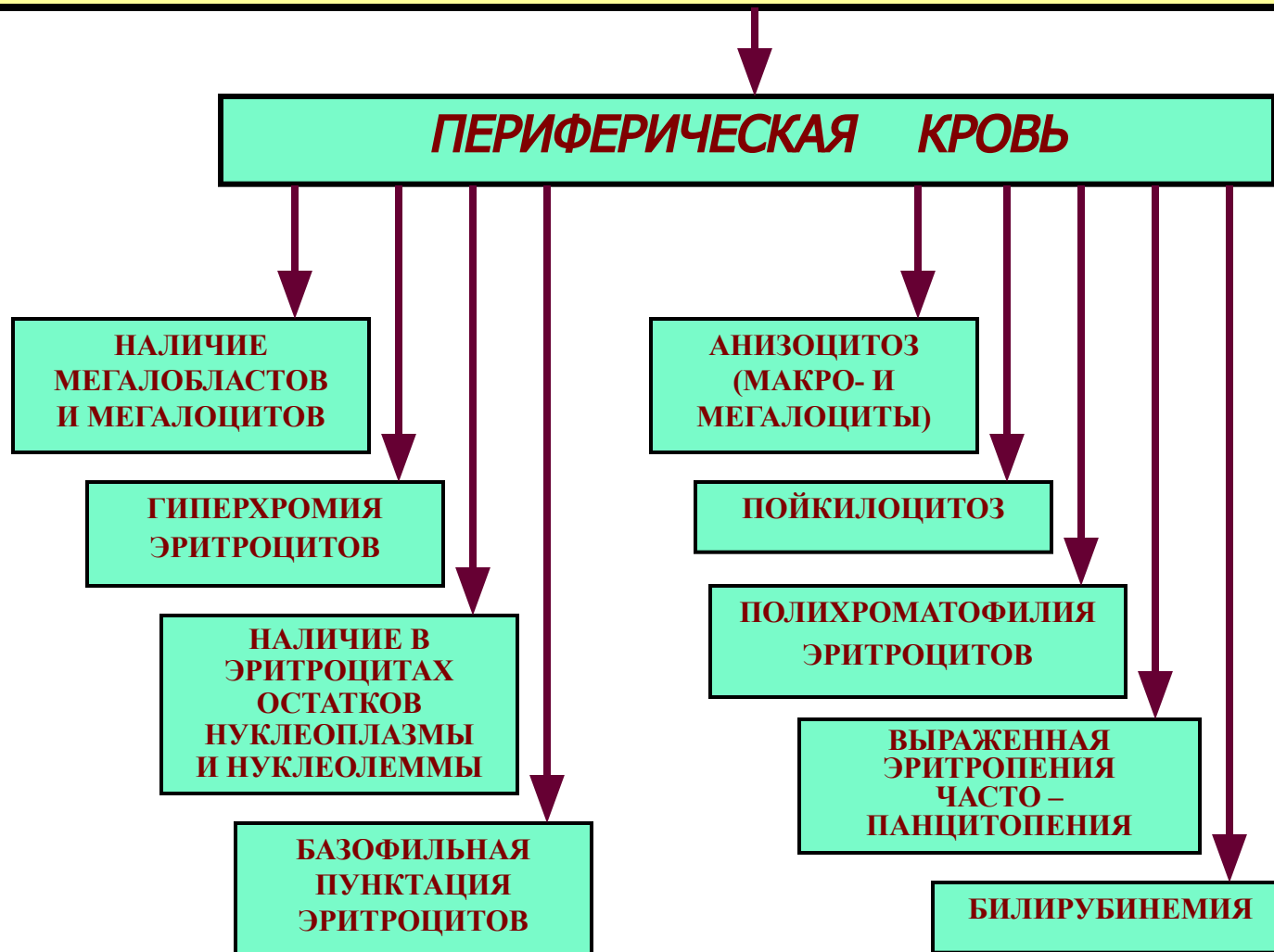
```
graph TD; A[ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ] --> B[КОСТНЫЙ МОЗГ]; B --> C[НАЛИЧИЕ МЕГАЛОБЛАСТОВ]; B --> D[БОЛЬШОЕ ЧИСЛО МЕГАЛОКАРИОЦИТОВ]; B --> E[ПРИЗНАКИ НАРУШЕНИЯ СОЗРЕВАНИЯ МИЕЛОИДНЫХ КЛЕТОК И ДЕГЕНЕРАЦИИ ЯДЕР МЕГАЛОБЛАСТОВ];
```

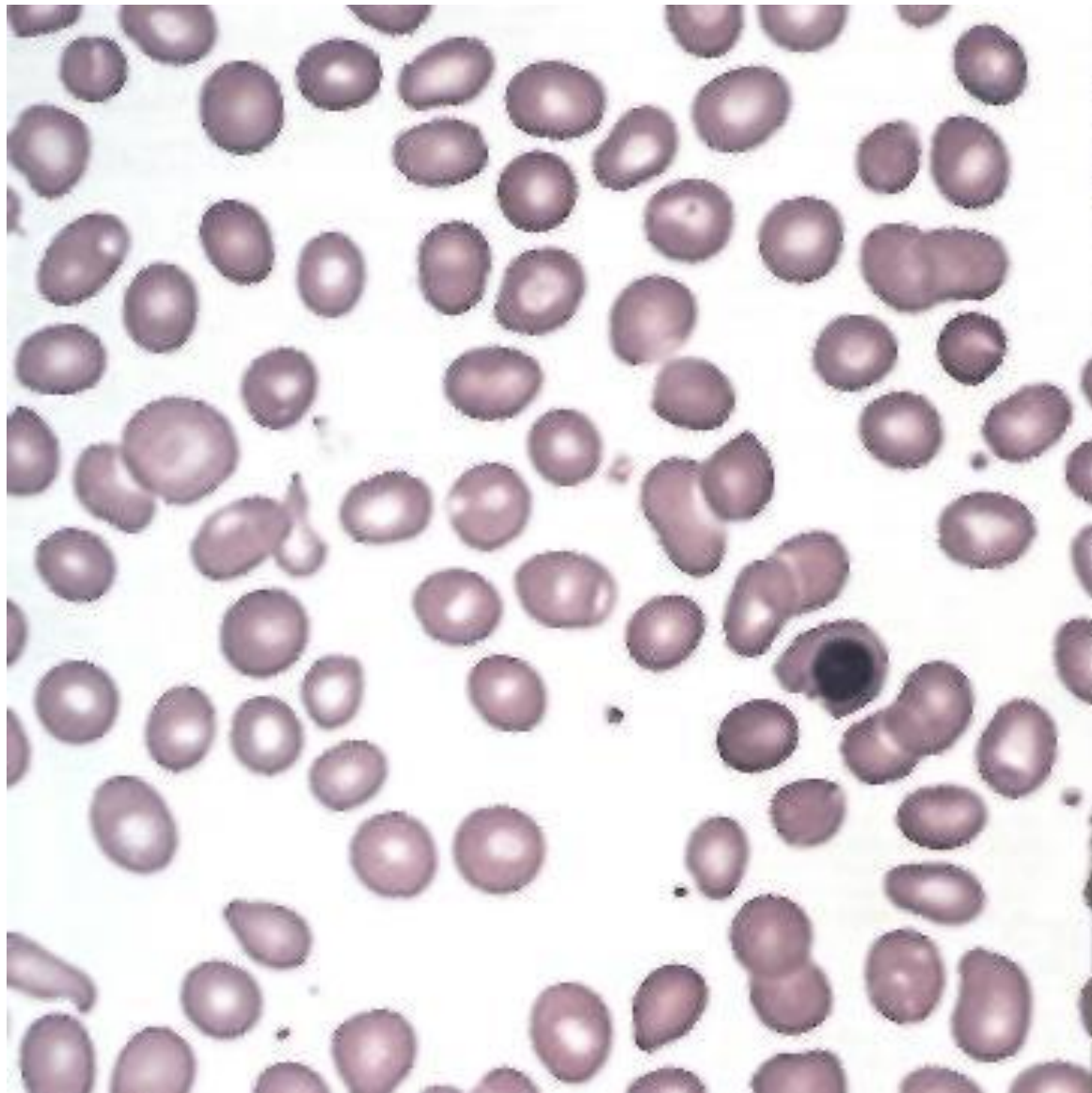
НАЛИЧИЕ  
МЕГАЛОБЛАСТОВ

БОЛЬШОЕ ЧИСЛО  
МЕГАЛОКАРИОЦИТОВ

ПРИЗНАКИ НАРУШЕНИЯ  
СОЗРЕВАНИЯ  
МИЕЛОИДНЫХ КЛЕТОК  
И ДЕГЕНЕРАЦИИ ЯДЕР  
МЕГАЛОБЛАСТОВ

# ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

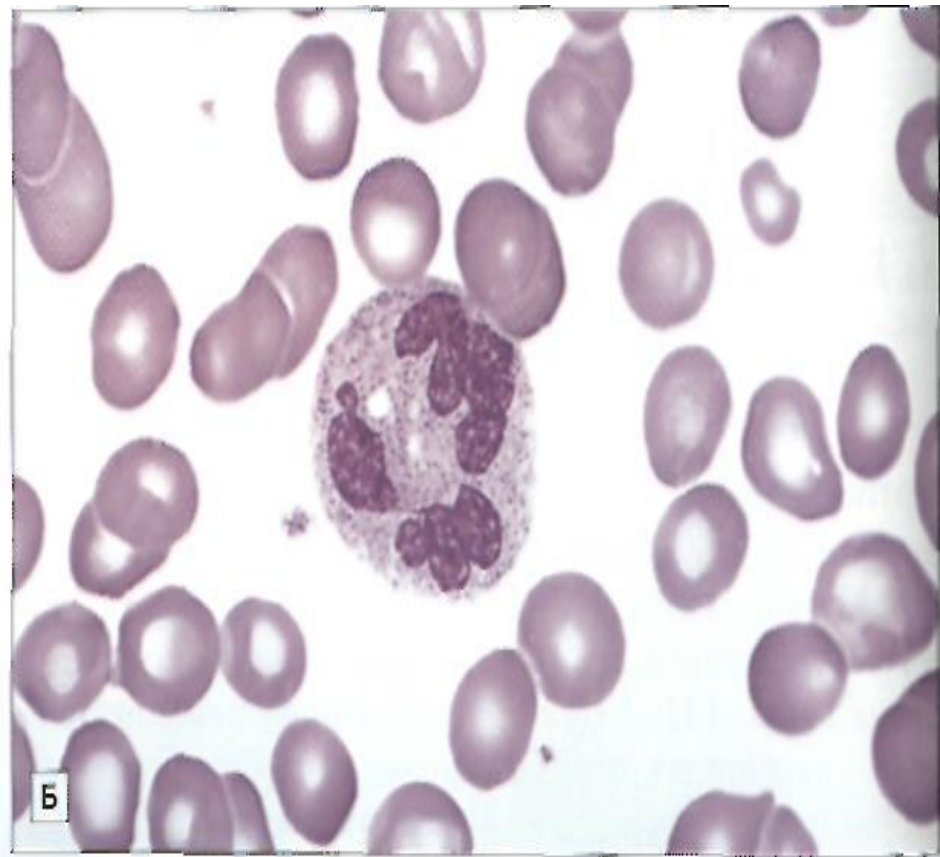
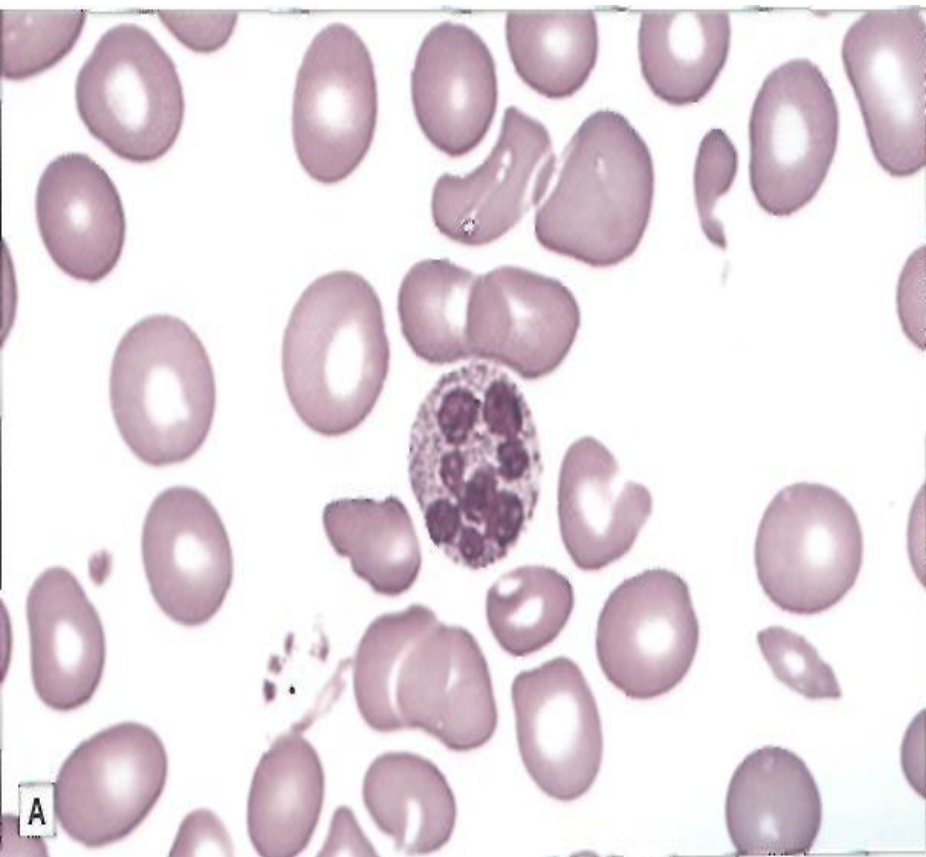




**Тяжелая мегалобластная анемия.**

В мазке крови присутствует оксифильный мегалобласт.

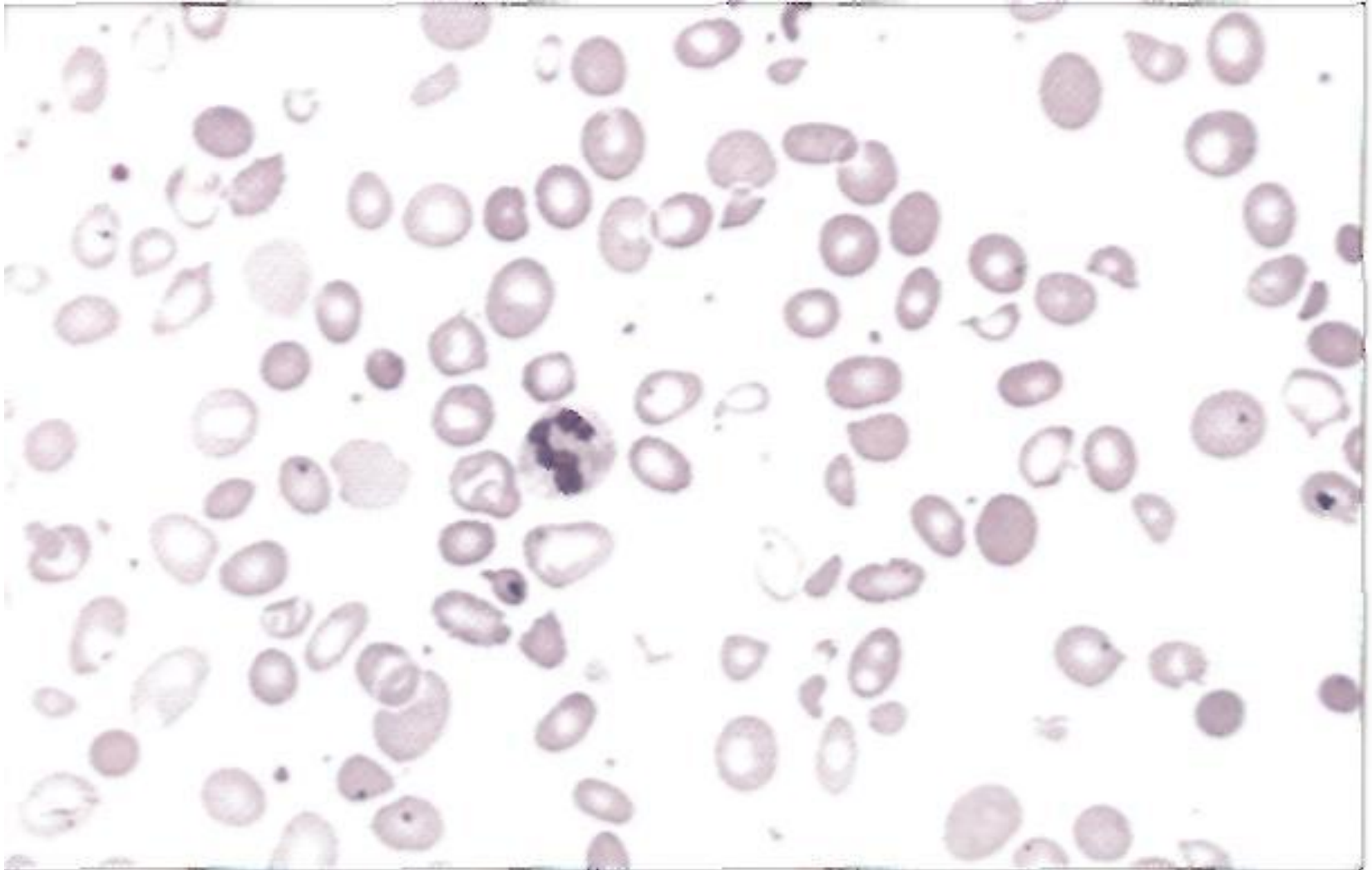




## **Мегалобластная анемия: мазок крови.**

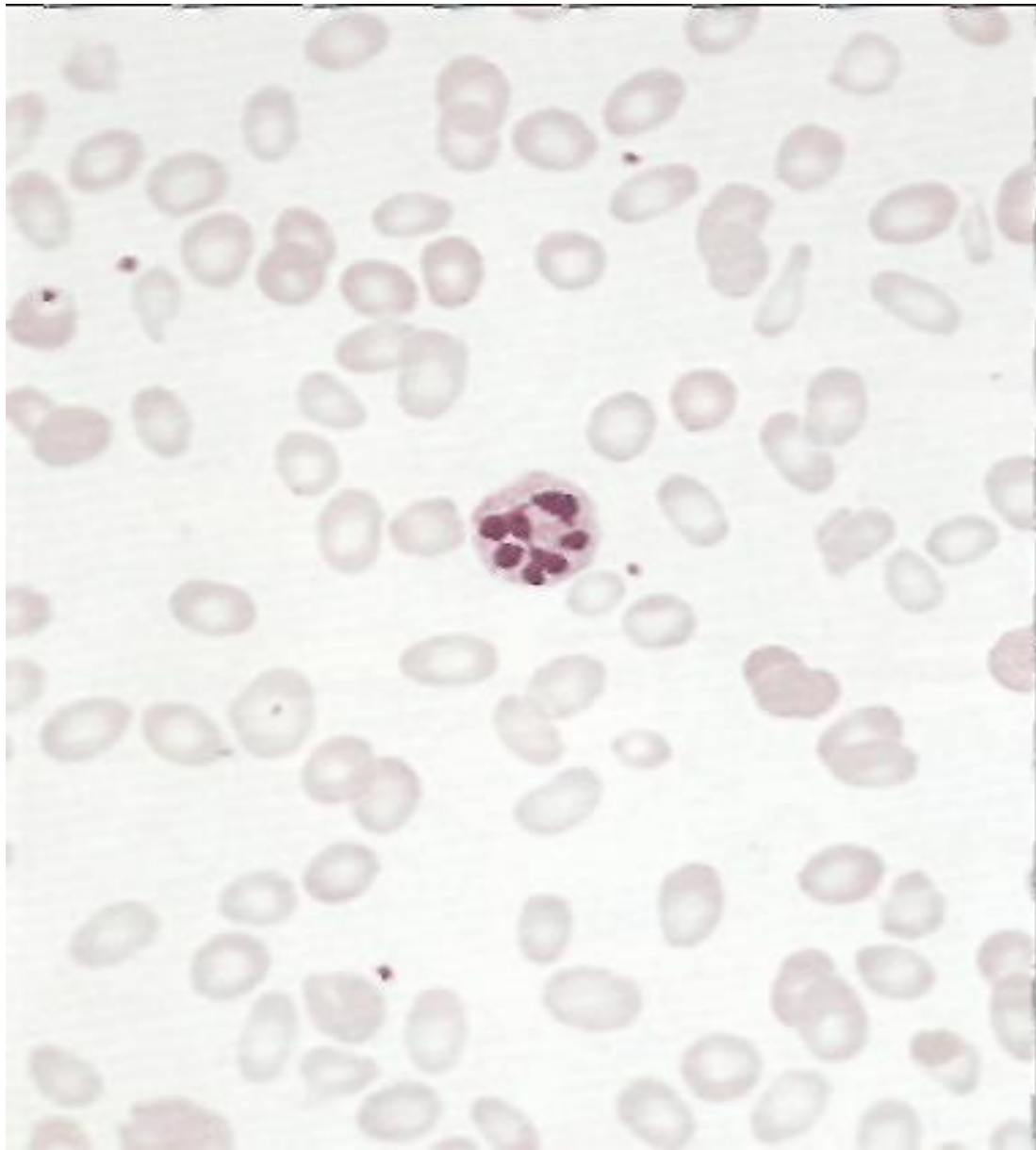
**А.** Гиперсегментированный нейтрофил.

**Б.** Гипердиплоидный нейтрофил, или макрополиинит.



## **Мегалобластная анемия.**

В эритроцитах видны тельца Говелла-Жолли



**Тяжелая мегалобластная анемия: мазок крови.** Овальные макроциты, выраженные анизоцитоз и пойкилоцитоз. В центре — нейтрофил с гиперсегментированным ядром

# Не гематологические проявления В<sub>12</sub>-дефицитной анемии

Поражение пищеварительного  
тракта:

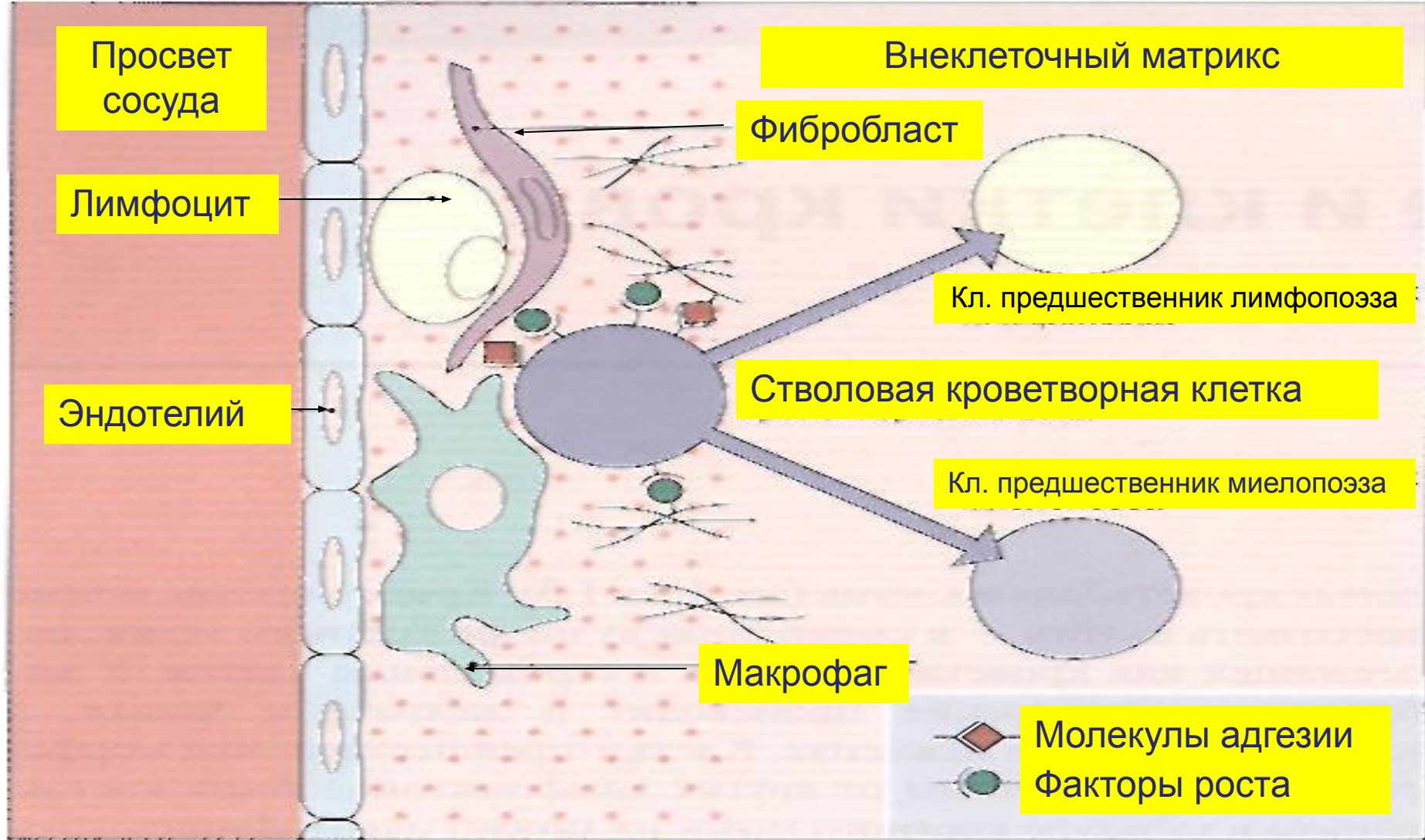
- «полированный («лакированный») язык», глоссит
- стоматит
- гастро-энтеро-колит

Неврологические нарушения:

**фуникулярный миелоз**- шаткая  
походка парастезия, боль



**Мегалобластная анемия: лакированный язык.**



**Необходимое для кроветворных клеток микроокружение образует ретикулярная строма, в ней происходит пролиферация и дифференцировка всех ростков кроветворения. Прикрепление кроветворных клеток к ретикулярной строме обеспечивается молекулами адгезии и факторами роста, связанными со стромальными клетками и с внеклеточным матриксом.**

# ПРИЧИНЫ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

**ИОНИЗИРУЮЩАЯ  
РАДИАЦИЯ**

**ХИМИЧЕСКИЕ  
ВЕЩЕСТВА**

- \* бензол
- \* инсектициды
- \* цитостатики
- \* антиконвульсанты
- \* препараты золота
- \* НПВП

**ВИРУСЫ**

- \* гепатита С
- \* ВИЧ-1
- \* парвовирус

ЛС

# ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ГИПО- И АПЛАСТИЧЕСКИХ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

## КОСТНЫЙ МОЗГ

УМЕНЬШЕНИЕ  
ЧИСЛА КЛЕТОК  
МИЕЛОИДНОГО  
РЯДА

УВЕЛИЧЕНИЕ  
ЧИСЛА  
ЛИМФОИДНЫХ  
КЛЕТОК  
(КАК ПРАВИЛО)

ПОВЫШЕНИЕ  
СОДЕРЖАНИЯ  
ЖЕЛЕЗА В  
ЭРИТРОКАРИОЦИТАХ  
И ВНЕ ИХ

## ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

ЭРИТРОПЕНИЯ

АНИЗОЦИТОЗ  
(МАКРОЦИТОЗ)

СНИЖЕНИЕ ОБЩЕЙ КОНЦЕНТРАЦИИ  
ГЕМОГЛОБИНА В КРОВИ  
(В ЭРИТРОЦИТАХ – ОБЫЧНО НОРМА)

ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ  
(ЧАСТО)

ЛЕЙКОПЕНИЯ  
(ЗА СЧЕТ ГРАНУЛОЦИТОВ)

УВЕЛИЧЕНИЕ  
СОДЕРЖАНИЯ ЖЕЛЕЗА В  
СЫВОРОТКЕ КРОВИ





**Апластическая анемия: кровоизлияния в сетчатку.**  
У больного приобретенная апластическая анемия с глубокой тромбоцитопенией.

# **Гемолитические анемии**

# ВИДЫ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

## ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

**ПЕРВИЧНЫЕ  
(НАСЛЕДСТВЕННЫЕ, ВРОЖДЕННЫЕ)**

**ВТОРИЧНЫЕ  
(ПРИБРЕТЕННЫЕ)**

**ВЫЗВАННЫЕ  
МЕМБРАНОПАТИЯМИ**

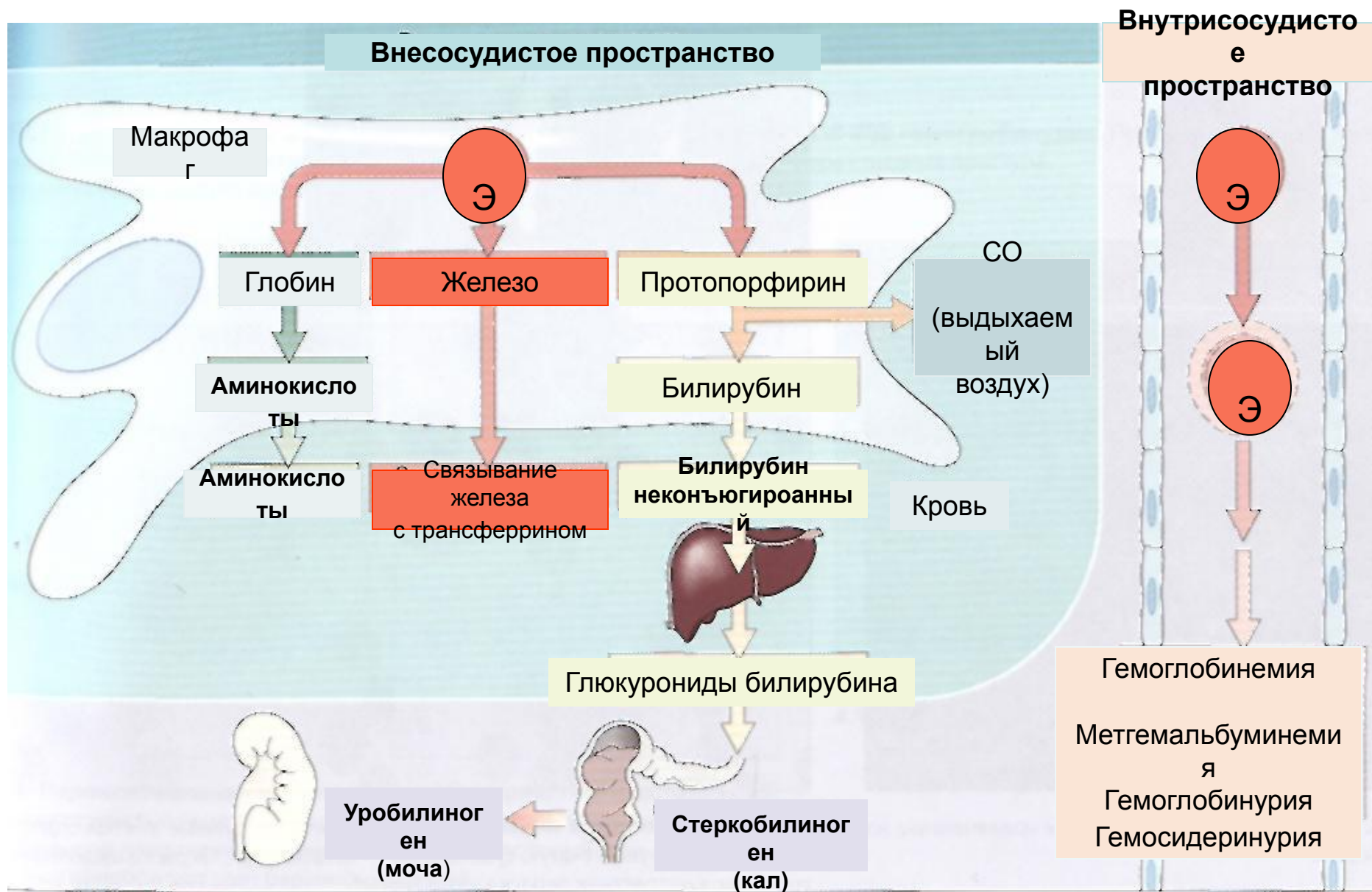
**ВЫЗВАННЫЕ  
ГЕМОГЛОБИНОПАТИЯМИ**

**ВЫЗВАННЫЕ  
ФЕРМЕНТОПАТИЯМИ**

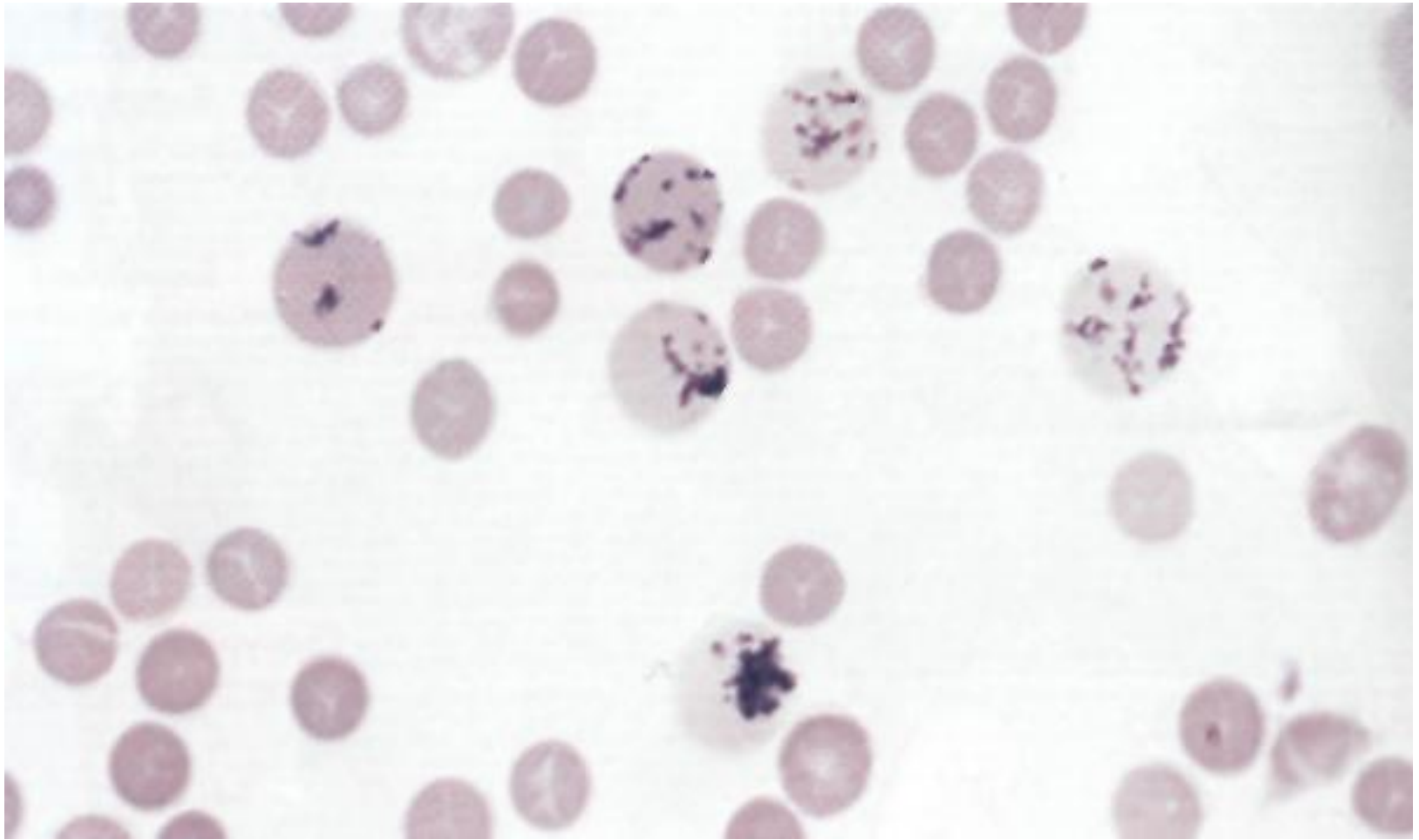
- √ Белокзависимые:
  - микросфероцитоз
  - овалоцитоз
  - стоматоцитоз
  - ...
- √ Липидозависимые:
  - акантоцитоз

- √ гликолиза
- √ пентозофосфатного шунта
- √ системы глутатиона

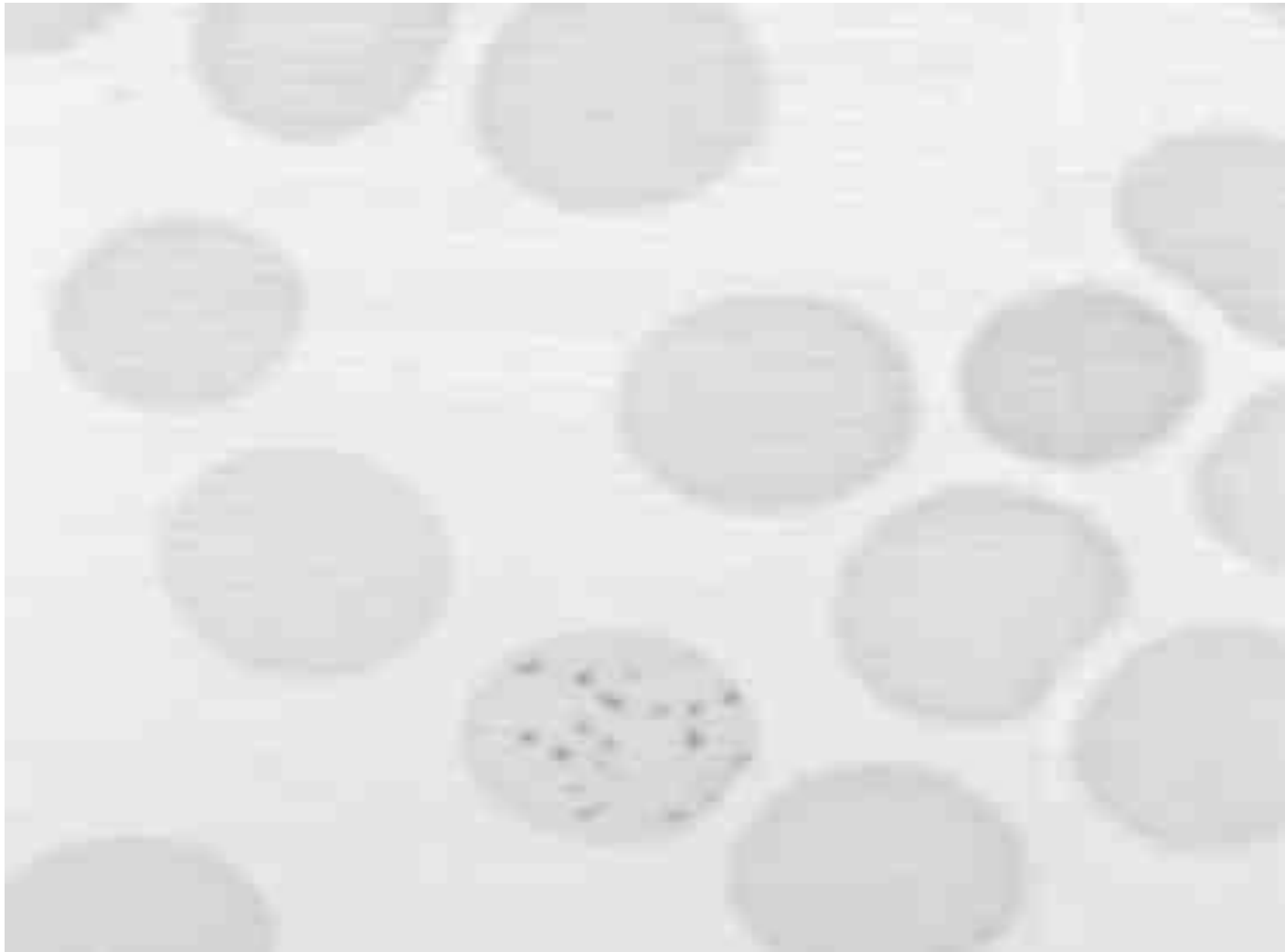
- √ при талассемии
- √ при анемиях с нарушением первичной структуры глобина (HbS и др.)



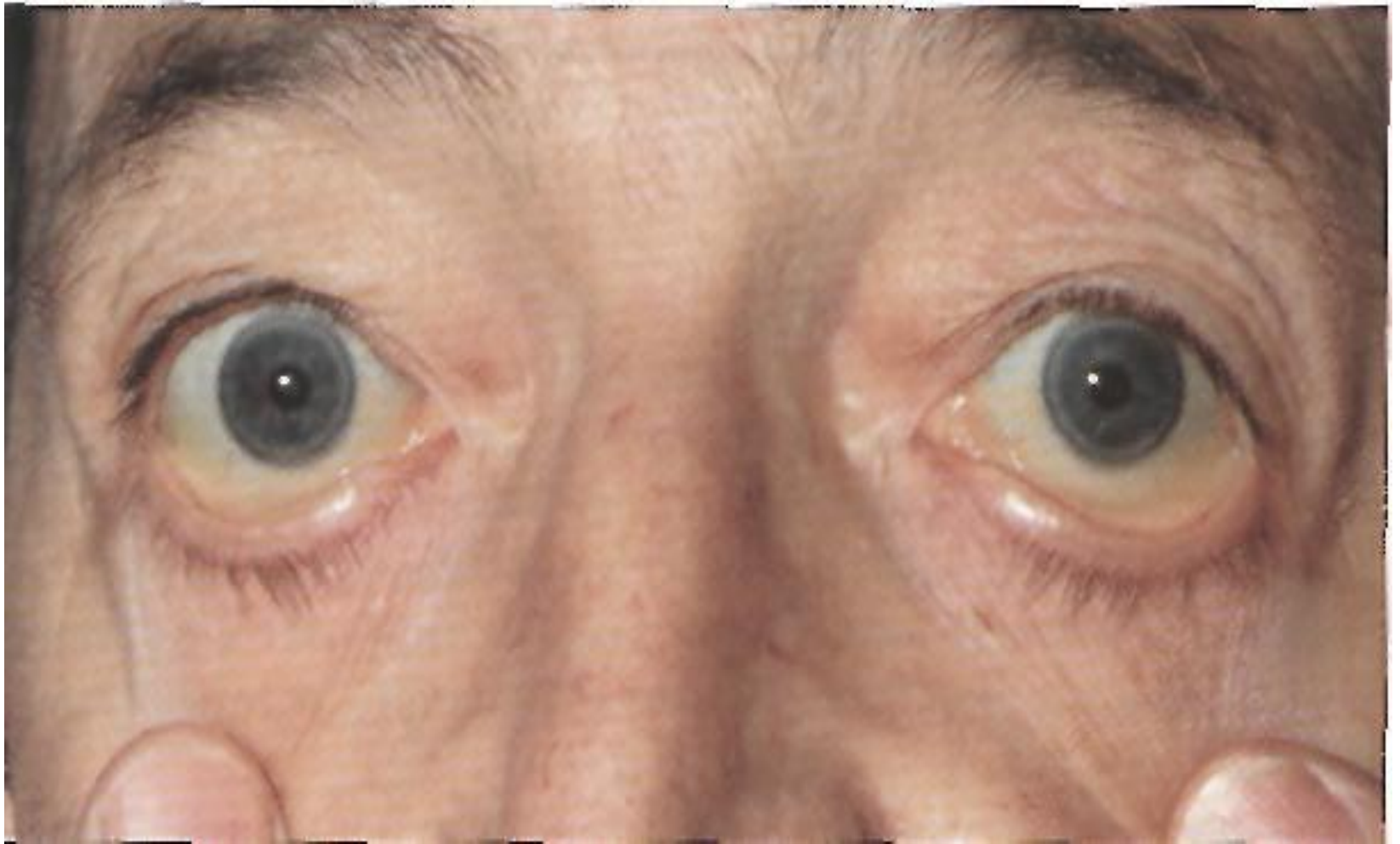
**Внесосудистый и внутрисосудистый гемолиз. Э — эритроциты**



**Гемолитическая анемия: ретикулоцитоз.** Крупные клетки содержат базофильную сетчатую субстанцию — остатки РНК.



**Недостаточность 5-нуклеотидазы: мазок крови. В центре виден эритроцит с базофильной зернистостью.**



**Аутоиммунная гемолитическая анемия: желтушность склер.**

# ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ТАЛАССЕМИЙ

**НЕДОСТАТОК ИЛИ ОТСУТСТВИЕ ОДНОЙ ИЗ ЦЕПЕЙ  
ГЛОБИНА**

**АГРЕГАЦИЯ “НЕСБАЛАНСИРОВАННОЙ” ЦЕПИ ГЛОБИНА В ГИАЛОПЛАЗМЕ  
ЭРИТРОДНЫХ КЛЕТОК**

**ПОВЫШЕННЫЙ ЛИЗИС ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ (В КОСТНОМ МОЗГЕ),  
РЕТИКУЛОЦИТОВ И ЭРИТРОЦИТОВ (В СЕЛЕЗЁНКЕ)**

**АНЕМИЯ  
( ТАЛАССЕМИЯ )**



# ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТАЛАССЕМИЙ

*КОСТНЫЙ МОЗГ*

УВЕЛИЧЕНИЕ  
ЧИСЛА  
ЭРИТРОИДНЫХ  
КЛЕТОК

ПОВЫШЕНИЕ  
КОЛИЧЕСТВА  
СИДЕРОБЛАСТОВ

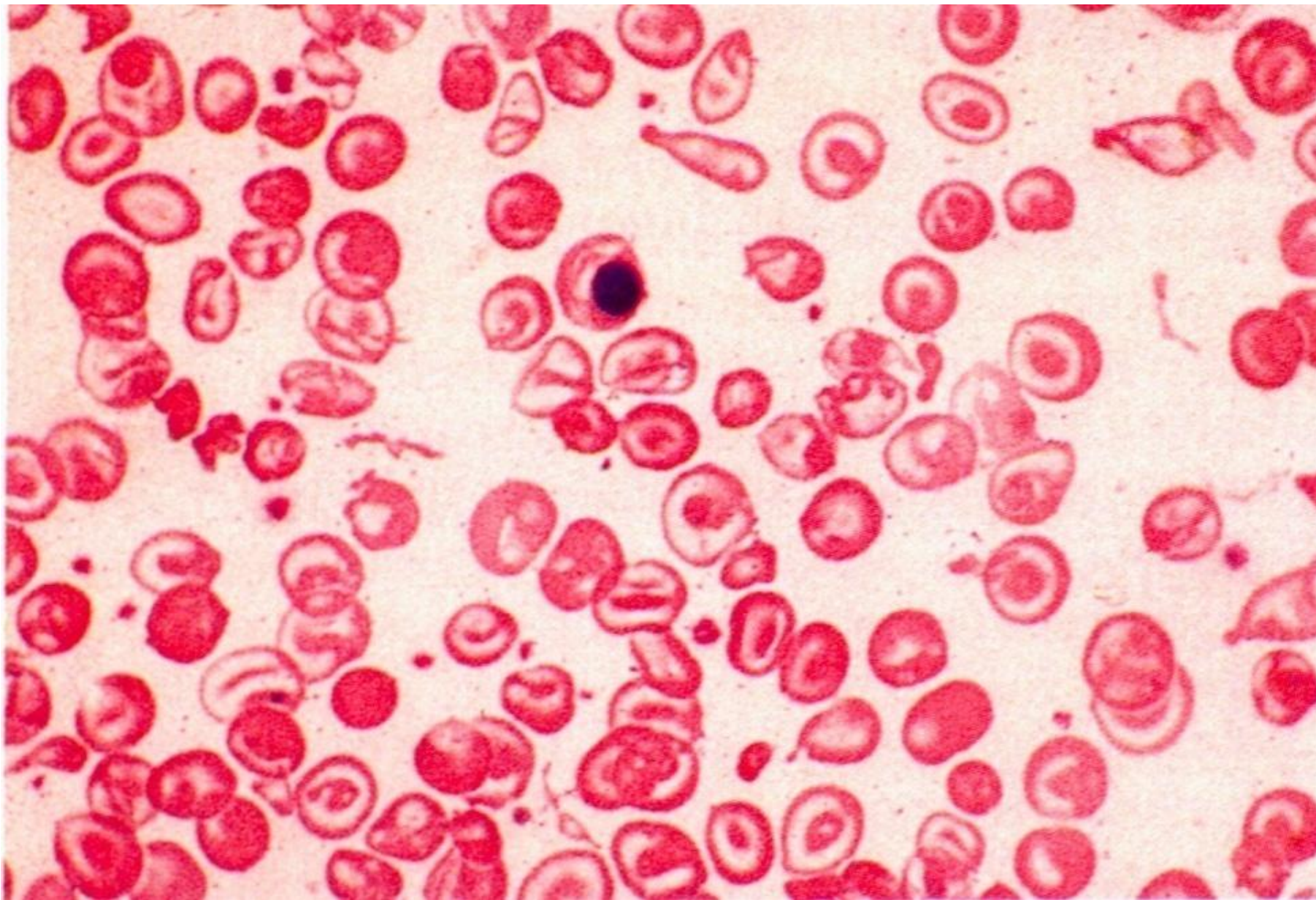
*ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ*

ЭРИТРОПЕНИЯ

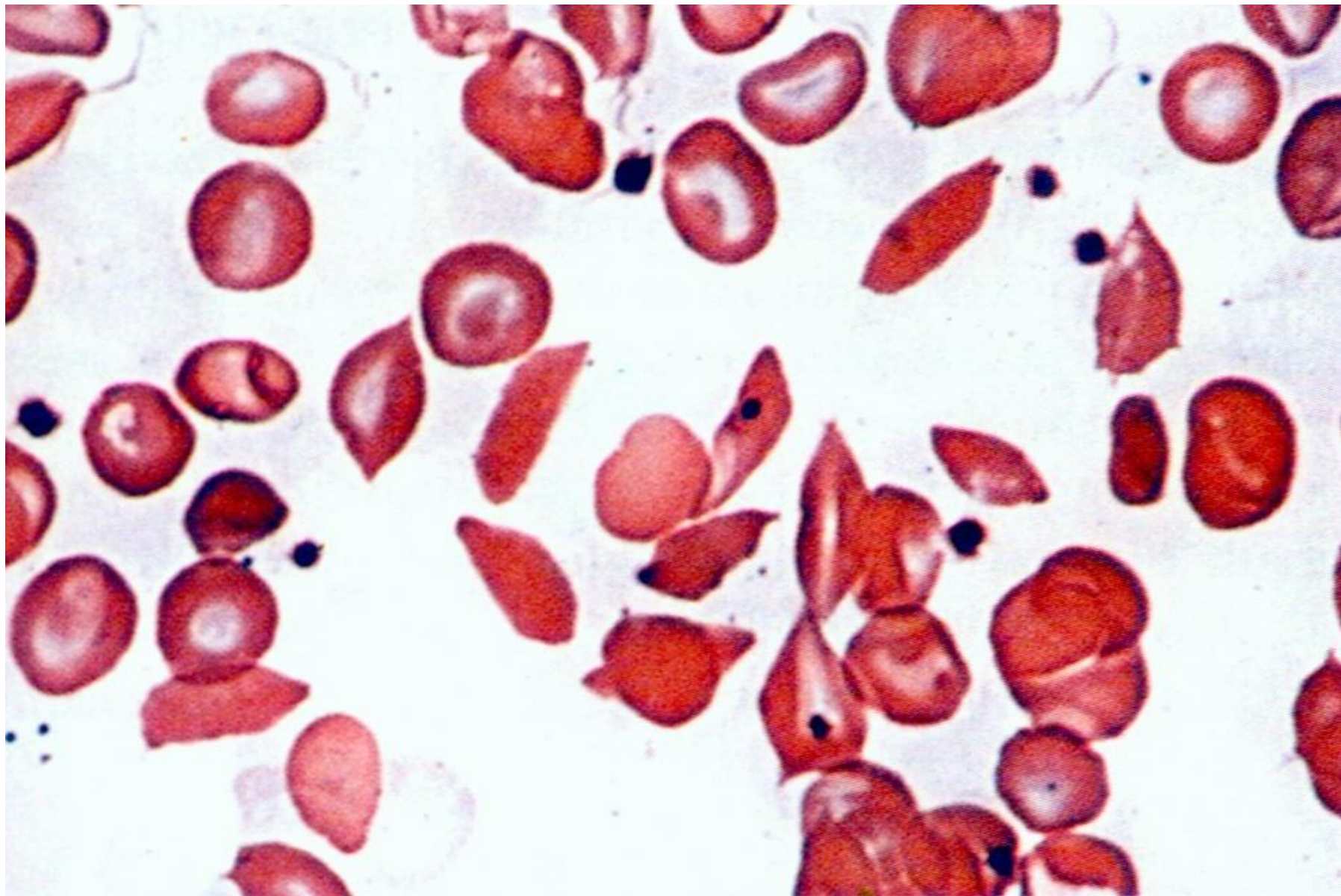
ПОЙКИЛОЦИТОЗ

АНИЗОЦИТОЗ  
(МИКРОЦИТОЗ)

ГИПОХРОМИЯ  
ЭРИТРОЦИТОВ



***ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ ТАЛАССЕМИИ***



**ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНОЙ АНЕМИИ**

# Этиология В<sub>12</sub>-дефицитной анемии:

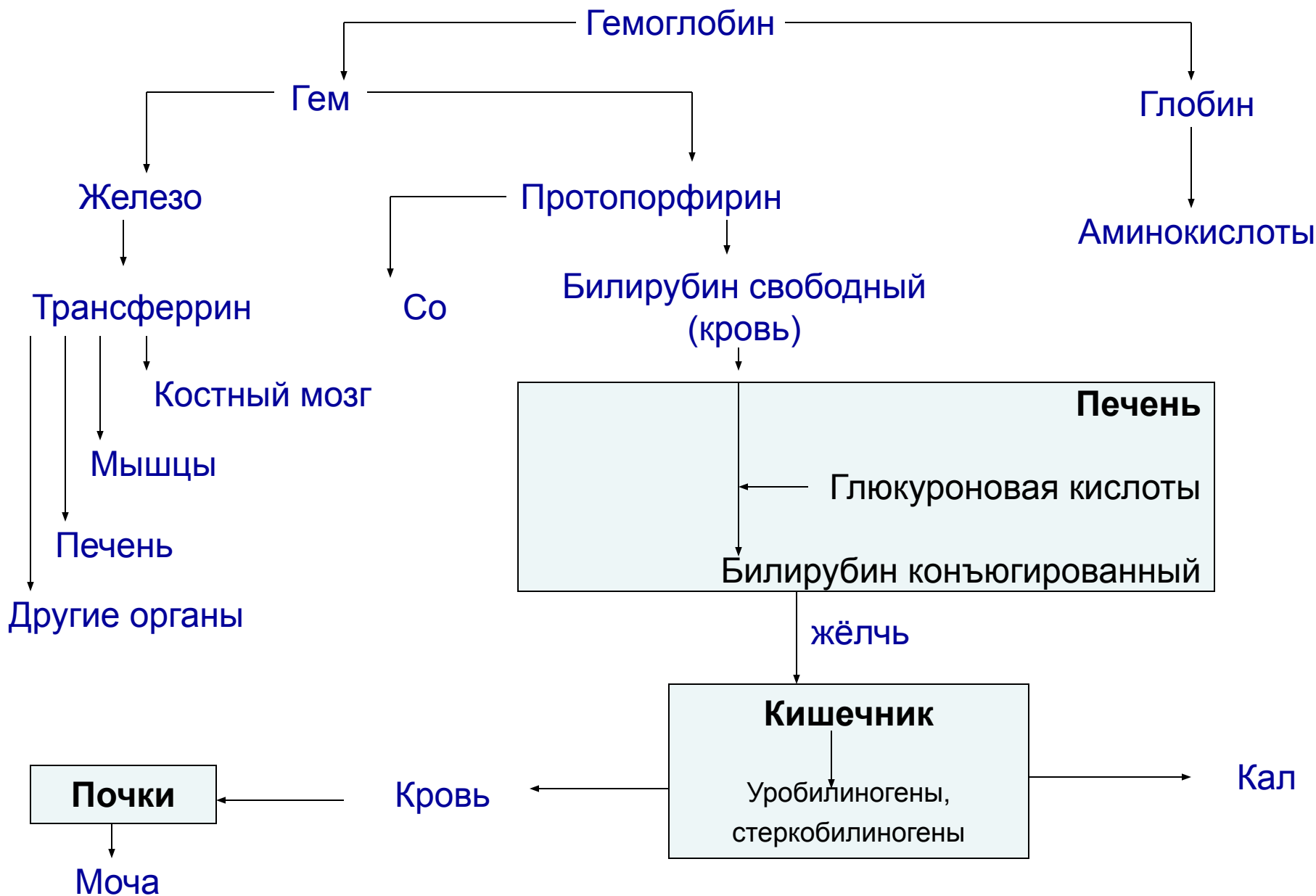
1. Недостаточное поступление витамина В<sub>12</sub> в организм с продуктами питания
2. Нарушение усвоения витамина В<sub>12</sub> в организме, которое может быть обусловлено:
  - уменьшением синтеза клетками слизистой желудка внутреннего фактора Кастла;
  - выработкой антител к внутреннему фактору Кастла;
  - нарушением всасывания комплекса (цианкобаламин — внутренний фактор Кастла) в подвздошной кишке;
  - конкурентным использованием цианкобаламина в кишечнике гельминтами или микроорганизмами;
  - недостаточный синтез R-белка;
  - недостаток транскобаламинов 1,2,3.

**ВИДЫ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ  
В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ СИНТЕЗА ГЕМА**

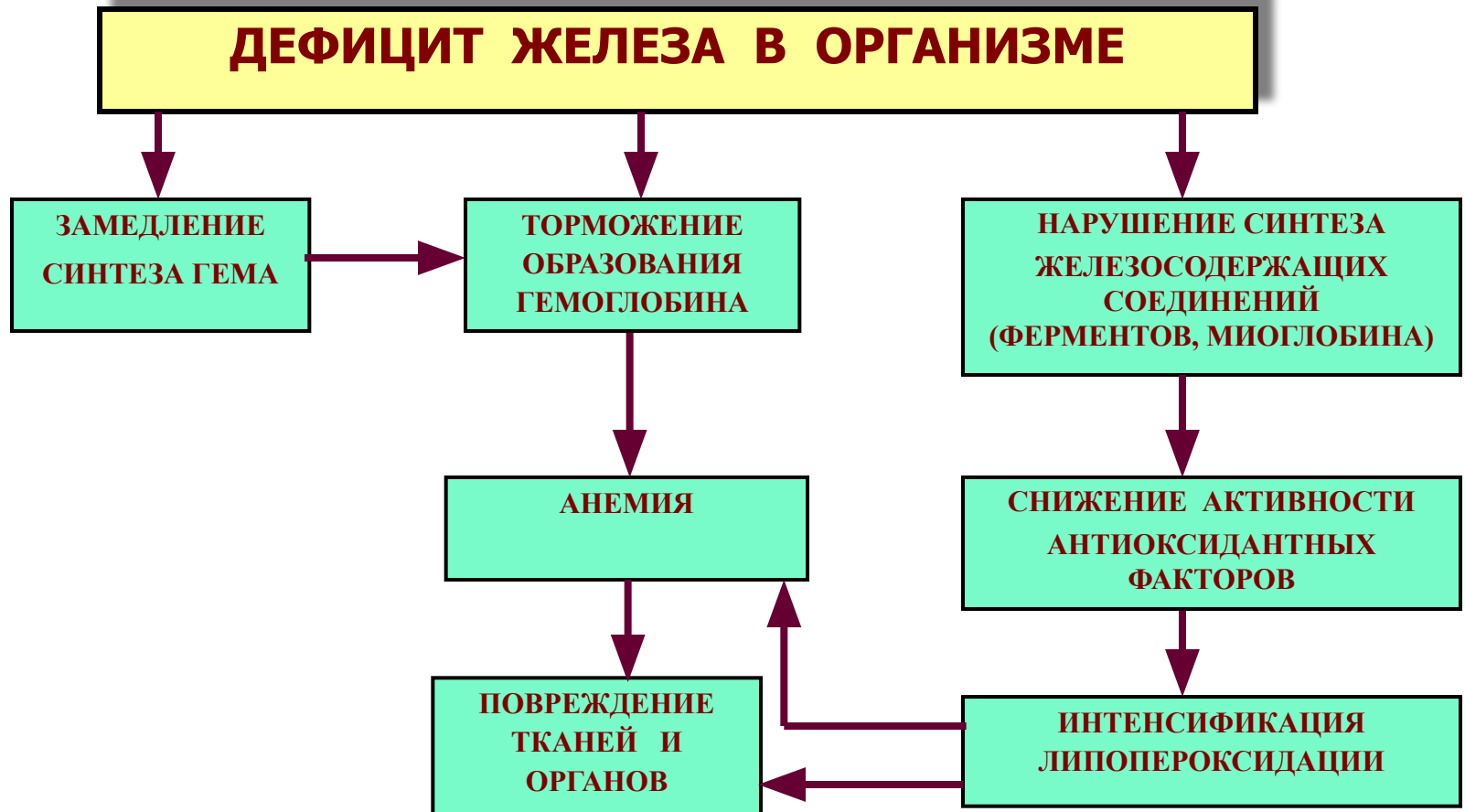
**ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ**

**ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫЕ  
(ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫЕ)**

# Обмен гемоглобина и билирубина



# ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ



# ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕРВИЧНЫХ ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫХ (ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫХ) АНЕМИЙ

## КОСТНЫЙ МОЗГ

повышение  
числа  
сидеробластов

увеличение  
количества  
базофильных  
эритрокариоцитов

уменьшение числа  
гемоглобинизированных  
эритрокариоцитов

## ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

умеренная  
эритропения

наличие  
мишеневидных  
эритроцитов

пойкилоцитоз  
эритроцитов

анизоцитоз  
эритроцитов

гипохромия  
эритроцитов

повышение  
уровня железа  
в сыворотке крови



# ИЗМЕНЕНИЯ В ЭРИТРОЦИТАХ, ВЕДУЩИЕ К ИХ ГЕМОЛИЗУ

**ПОВРЕЖДАЮЩИЙ ФАКТОР**

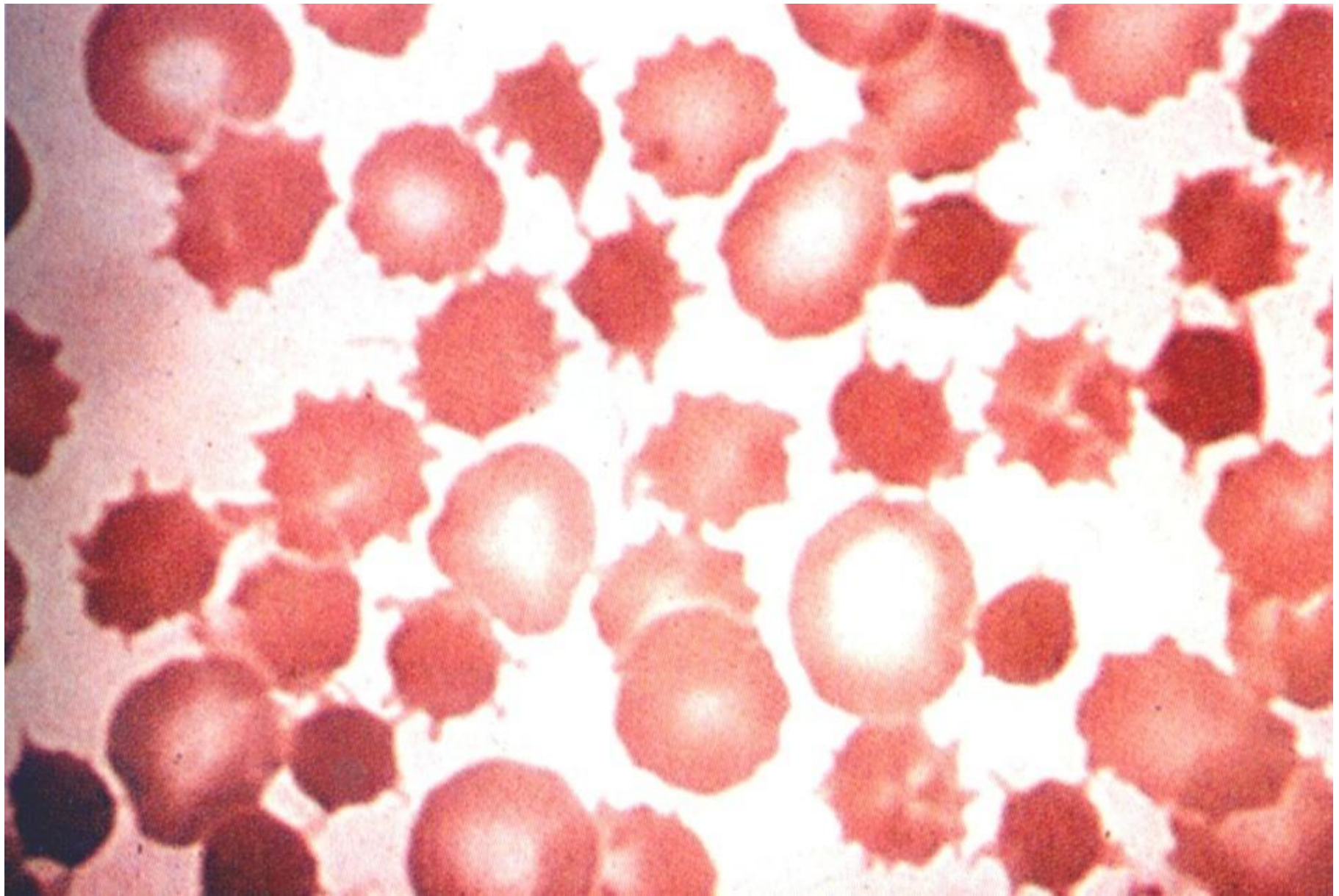
**ПОВЫШЕНИЕ ПРОНИЦАЕМОСТИ МЕМБРАН ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК**

**НАКОПЛЕНИЕ В ИХ ГИАЛОПЛАЗМЕ ИЗБЫТКА ОСМОТИЧЕСКИ  
АКТИВНЫХ ВЕЩЕСТВ ( $\text{Na}^+$ ,  $\text{K}^+$ ,  $\text{Ca}^{2+}$ , ДРУГИХ)**

**ГИПЕРОСМИЯ ГИАЛОПЛАЗМЫ**

**ГИПЕРГИДРАТАЦИЯ И НАБУХАНИЕ ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК (СФЕРОЦИТОЗ)**

**РАЗРУШЕНИЕ ПЛАЗМОЛЕММЫ ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК - ИХ ГЕМОЛИЗ**



***Акантоцитоз, эхиноцитоз, пойкилоцитоз, аницитоз  
(мазок крови пациента с абеталипопротеинемией)***