

**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 ≈ 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	$\approx 0,54$
1 месяц	$\approx 0,42$
1 год	$\approx 0,35$
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:

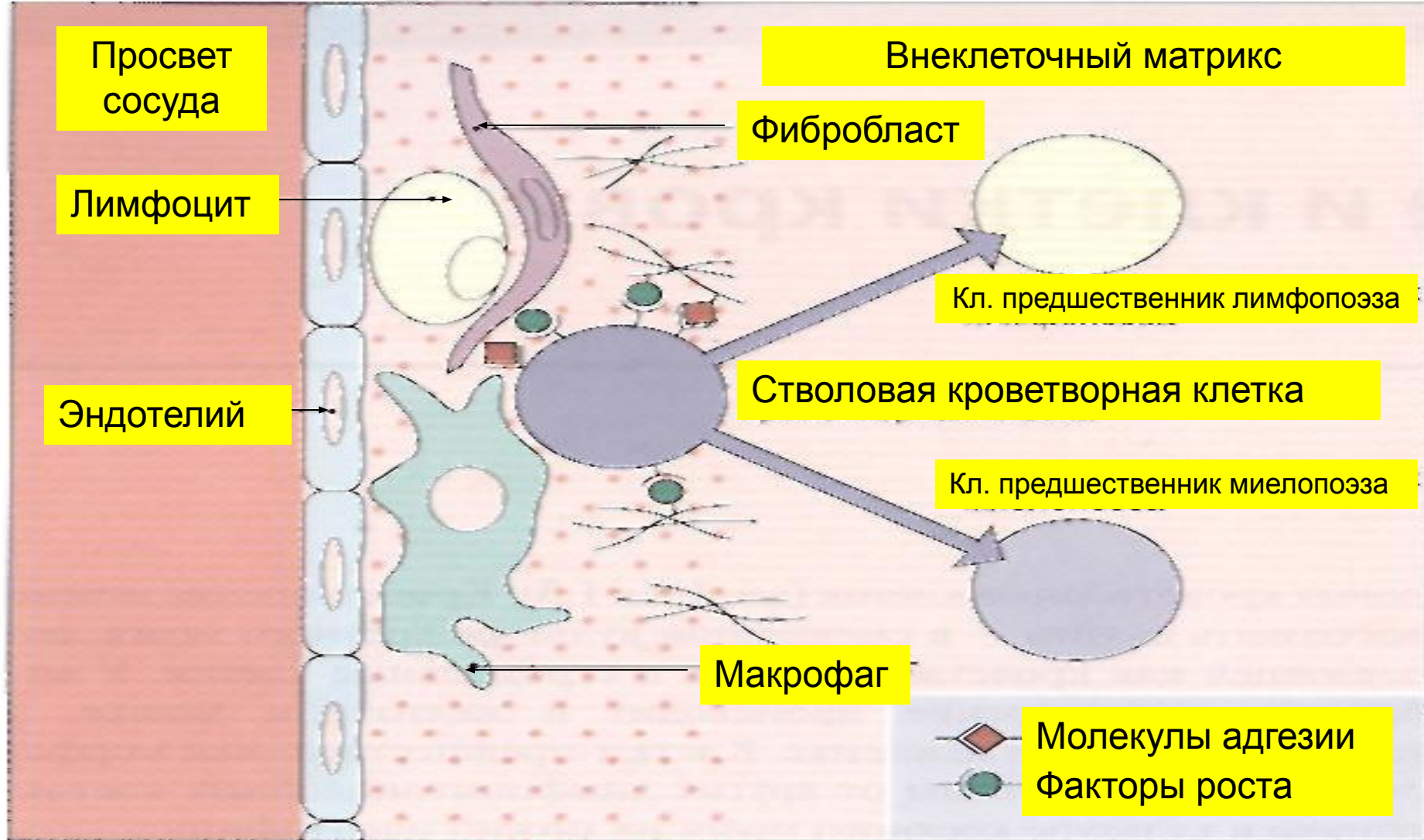
- механизмы регуляции продукции эритроцитов;
- механизмы регуляции разрушения эритроцитов.

Виды эритропоэза

I. Нормобластный

- эффективный
- неэффективный
- терминальный

II. Мегалобластный (у плода, новорожденных)



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.

Эритробласт

Базофильный
нормобласт

Полихроматофиль-
ный нормобласт

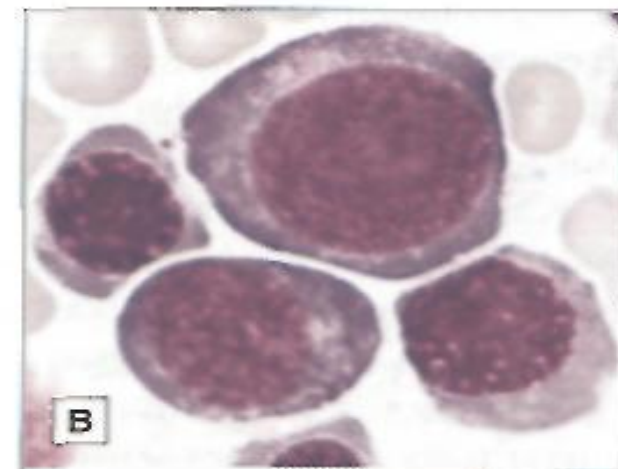
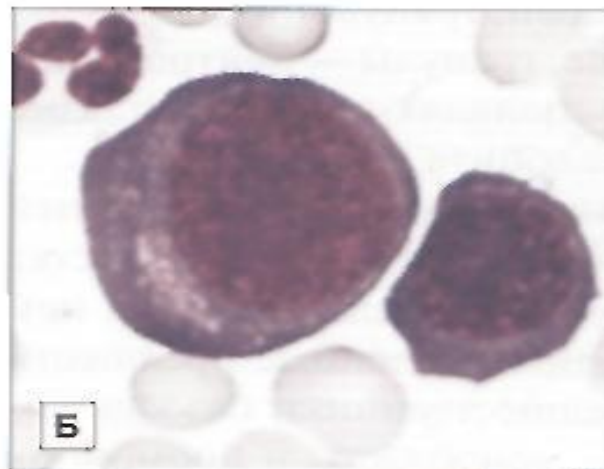
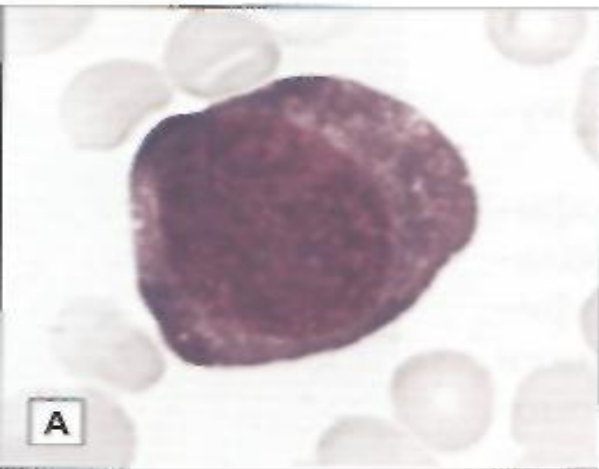
Оксифильный
нормобласт

Ретикулоцит

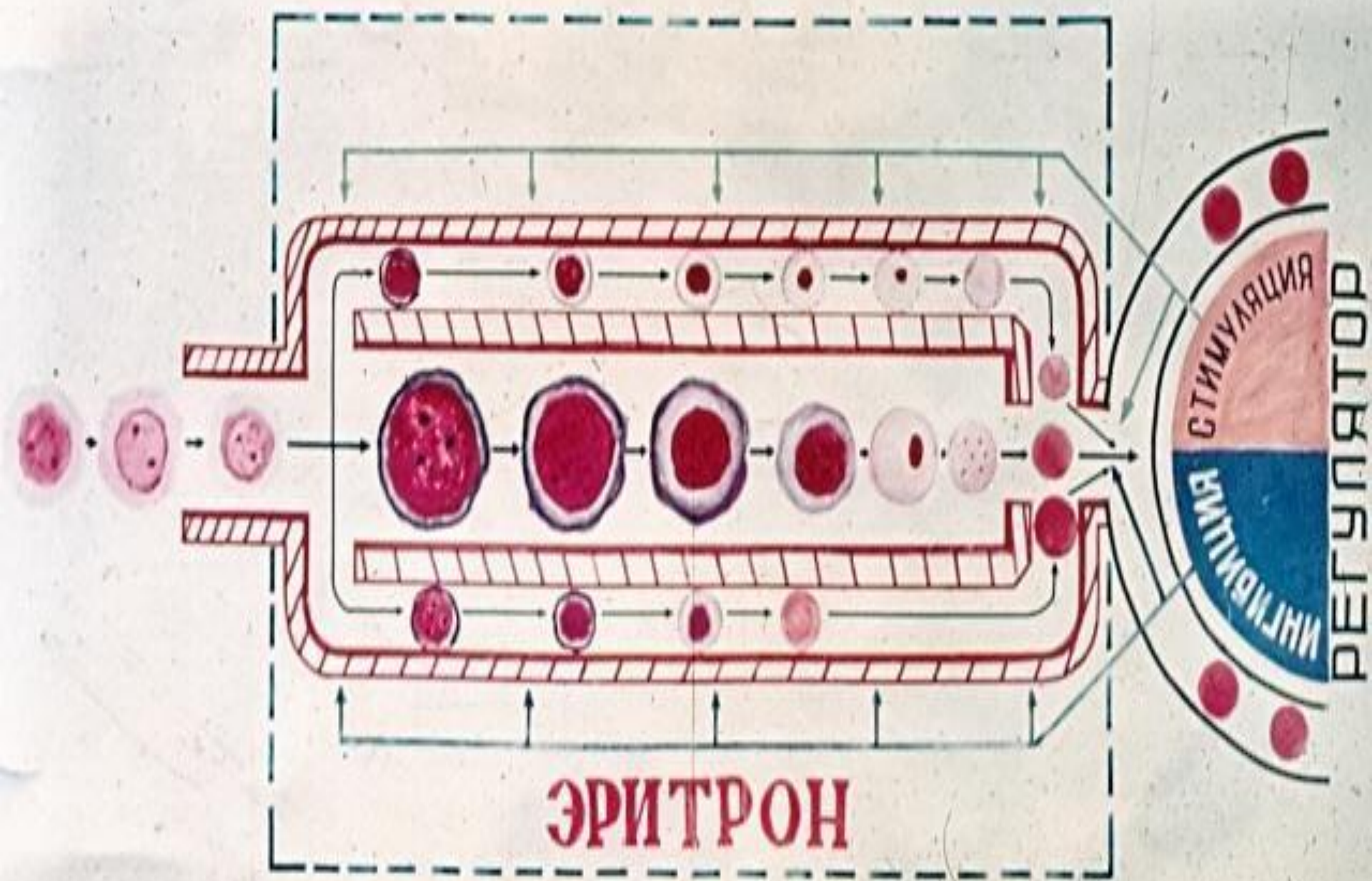
Эритроцит



Эритроциты: дифференцировка и созревание.



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



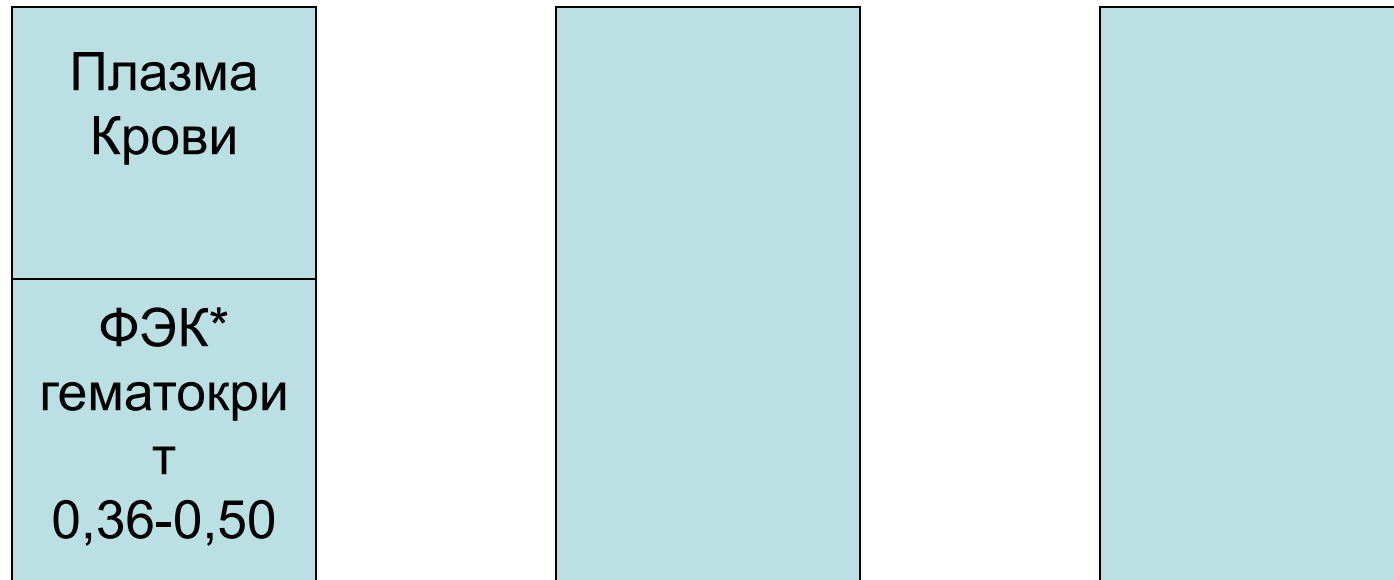
НОРМОВОЛЕМИИ

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

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

ВИДЫ НОРМОВОЛЕМИИ

А



А - норма

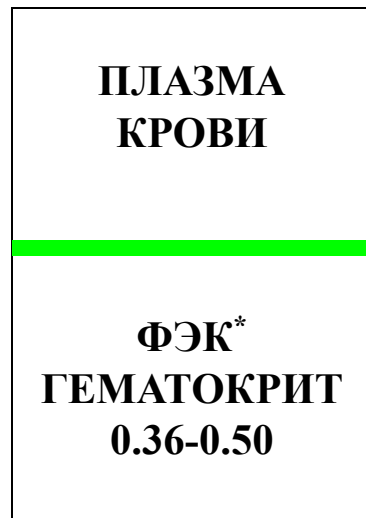
Б – нормоволемия олигоцитемическая

В – нормоволемия полицитемическая

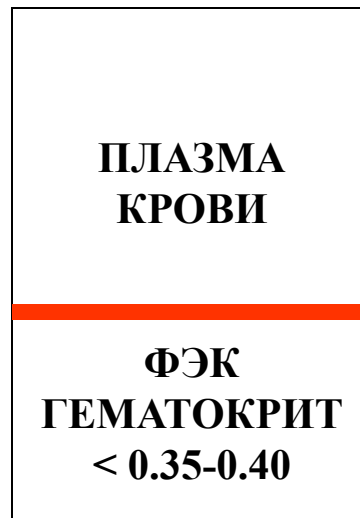
ФЭК* – форменные элементы крови

ВИДЫ НОРМОВОЛЕМИИ

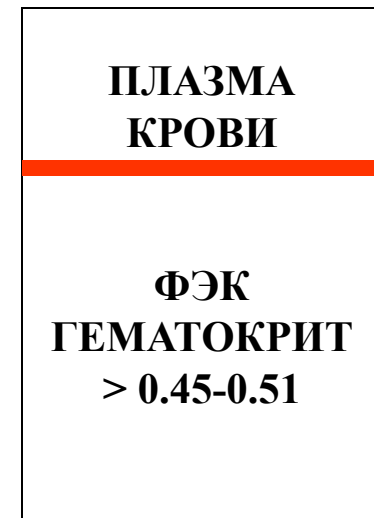
А



Б



В



А - норма

Б – нормоволемия олигоцитемическая

В – нормоволемия полицитемическая

ФЭК* – форменные элементы крови

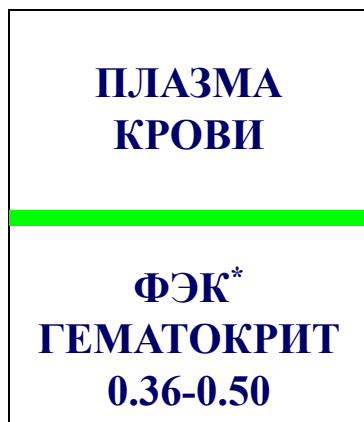
ГИПЕРВОЛЕМИИ

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

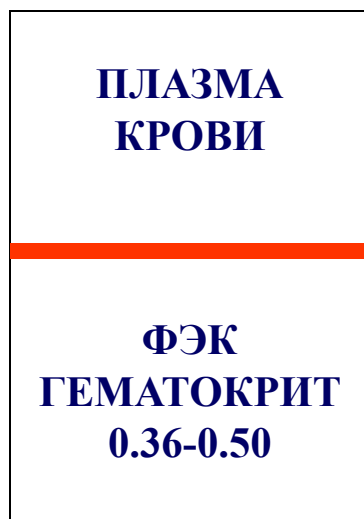
- * **состояния,**
- * **характеризующиеся увеличением
общего объёма крови и, обычно,**
- * **изменением гематокрита.**

ВИДЫ ГИПЕРВОЛЕМИИ

А



Б



В



Г



А - норма

Б – гиперволемия нормоцитемическая

В – гиперволемия олигоцитемическая

Г – гиперволемия полицитемическая

ФЭК* – форменные элементы крови

ГИПОВОЛЕМИИ

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

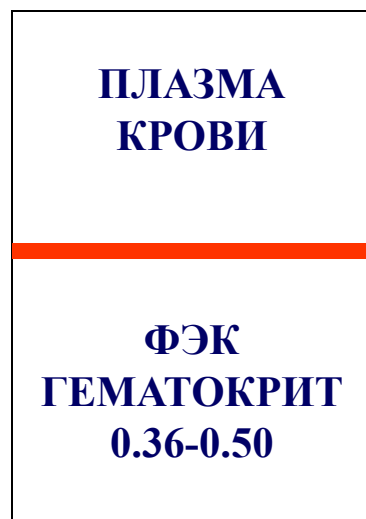
- * **СОСТОЯНИЯ,**
- * **характеризующиеся уменьшением
общего объёма крови и, как правило,**
- * **нарушением соотношения
её форменных элементов и плазмы.**

ВИДЫ ГИПОВОЛЕМИИ

А



Б



В



Г



А - норма

Б – гиповолемия нормоцитемическая

В – гиповолемия олигоцитемическая

Г – гиповолемия 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

артериальна
я

венозная

капиллярна
я

смешанная

ПО ОБЪЁМУ
ПОТЕРЯННОЙ
КРОВИ

лёгкая
(до 25% от ОЦК)

средняя
(25-35%)

тяжелая
(>35-40%)

ПО ВРЕМЕНИ
НАЧАЛА
КРОВОТЕЧЕНИЯ
ПОСЛЕ ТРАВМЫ

первичная

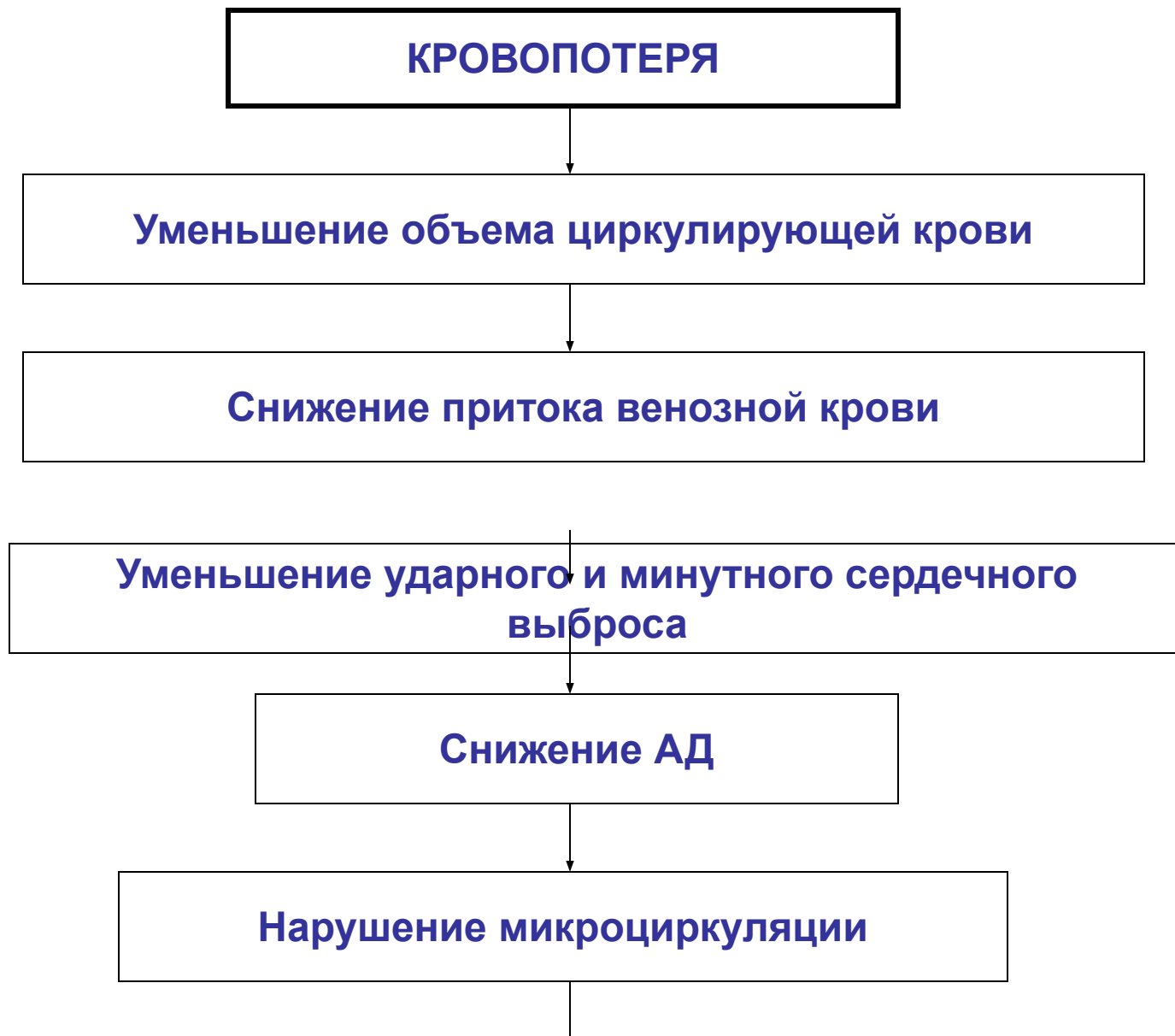
вторичная

ПО МЕСТУ
ИЗЛИЯНИЯ
КРОВИ

наружная

внутренняя
я

ПАТОГЕНЕЗ КРОВОПОТЕРИ



Гипоперфузия органов и тканей

**Капилляротрофическая
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 гиповодемией, ↓ 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 5-е сутки ↑ кол-во ретикулоцитов в крови**
- На 8-10 сутки ↑ синтез белков в печени**
- 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 отсутствии лечебных мероприятий. При кровопотере свыше 60% наступает летальный исход.**

ПРИНЦИПЫ, ЦЕЛИ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ КРОВОПОТЕРИ

Э
Т
И
О
Т
Р
О
П

Ц
Е
Л
Е
Н
Е
Т
И
Ч

С
И
М
П
Т
О
М
А
Т
И
Ч

ПРИНЦИ
ПЫ

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		1 г/л гемоглобина
Ж – 120-160 г/л		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» (MHC). $N= 33,34$ пикограмма гемоглобина ($MHC=33,34\text{pg/cell}$), 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* (98-99%
объема эритроцита занимает
гемоглобин) и всегда
сопровождает
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

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 **промилле** или **процентах** от числа красных клеток (подсчитывают на 1000 Эр.).

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 (ретикулоцит недонасыщен гемоглобином на $\frac{1}{3}$ - 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

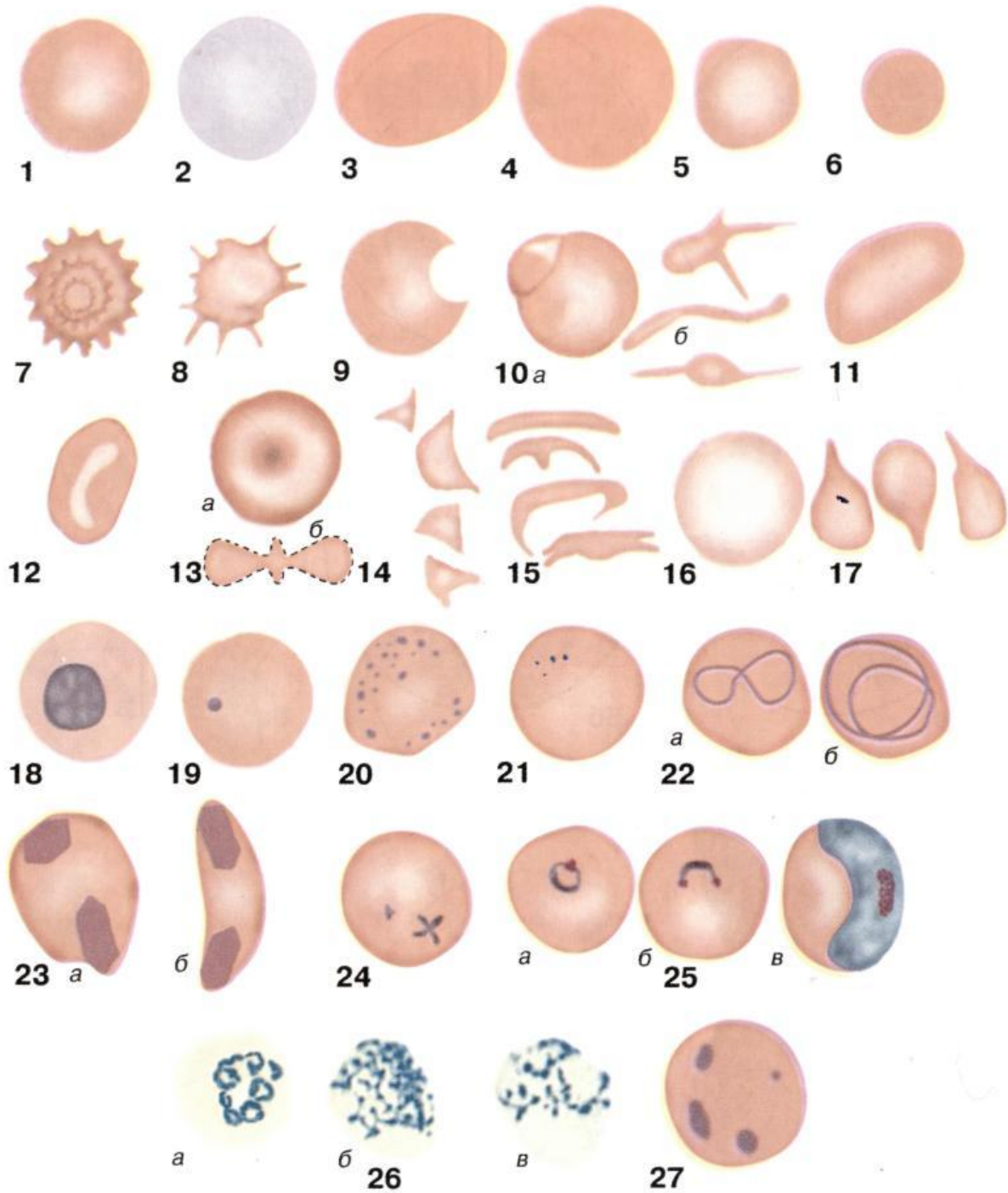
Мегалоциты – диаметр > 9 мкм

Неоднородность эритроцитов по размеру – **анизоцитоз**

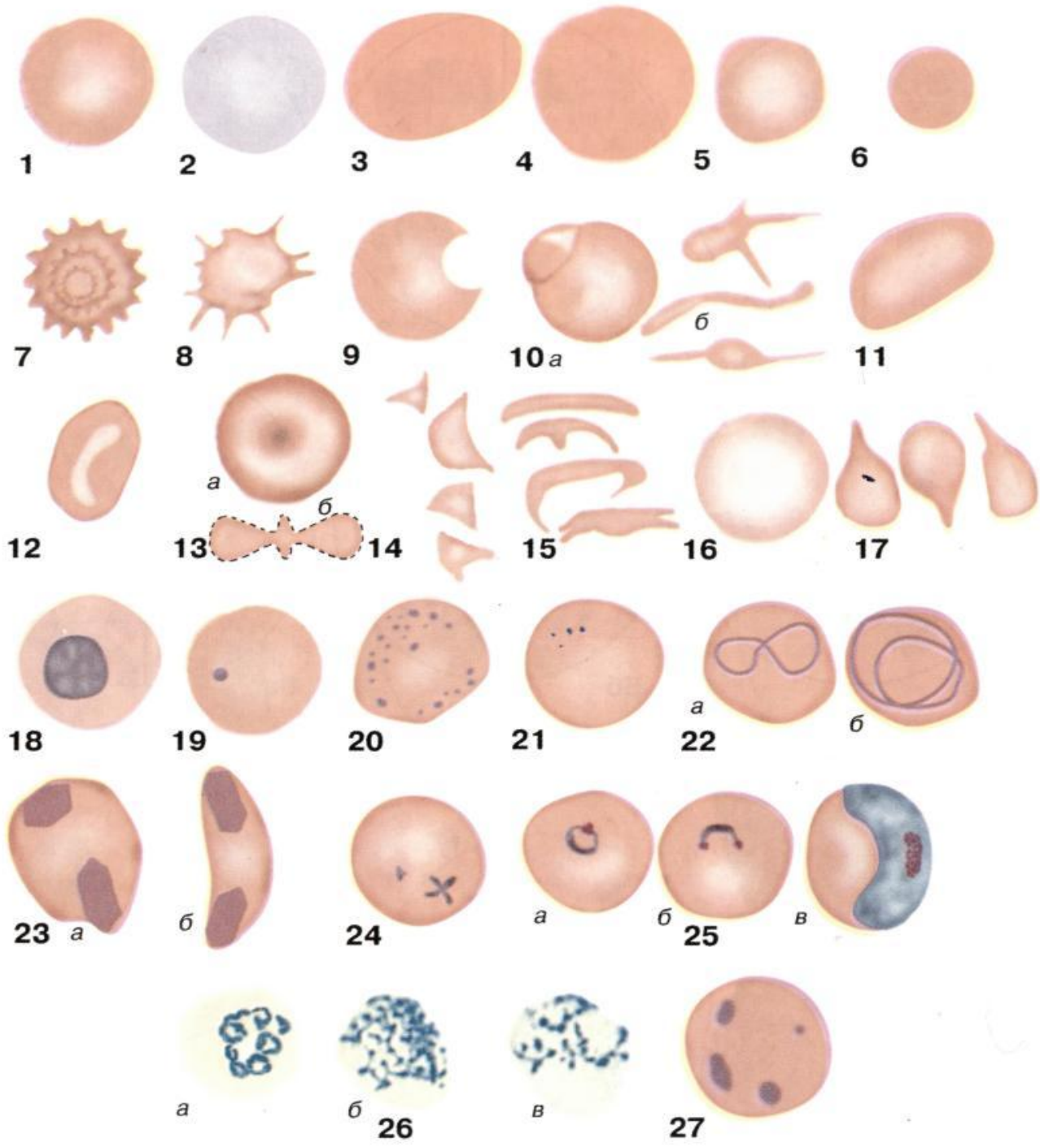
II. **Оценка мазков крови** – основывается на качественной характеристике красных клеток крови (форма, размер, окрашивание, внутри эритроцитарные включения)

- **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

Аномалии формы, структуры и размера эритроцитов.



1 – эритроцит;
2 – полихроматофильная клетка; 3 – макроовалоцит; 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 – дакрициты (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 при малярии; 26а-в – Ретикулоциты с Substantia reticulofilamentosa; 27 – тельца Гейнца



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)

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

- Общая железосвязывающая способность сыворотки крови (ОЖСС, ТIBC) – мера количества 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

ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНА
Я

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 дефицитами
цепей
глобина**

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

Обмен гемоглобина и билирубина

Гемоглобин

Гем

Глобин

Железо

Протопорфирин

Аминокислоты

Трансферрин

Со

Билирубин свободный
(кровь)

Костный мозг

Мышцы

Печень

Другие органы

Печень

← Глюкуроновая кислоты

Билирубин конъюгированный

жёлчь

Кишечник

Уробилиногены,
стеркобилиногены

Кал

← Кровь

Почки

Моча

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

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ

**ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫЕ
(ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫЕ)**

РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ЖЕЛЕЗА В ОРГАНИЗМЕ

ПРОДУКТЫ ПИТАНИЯ



КИШЕЧНИК



КРОВЬ



эритроциты
(гемоглобин)

плазма
(Fe³⁺ + 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:

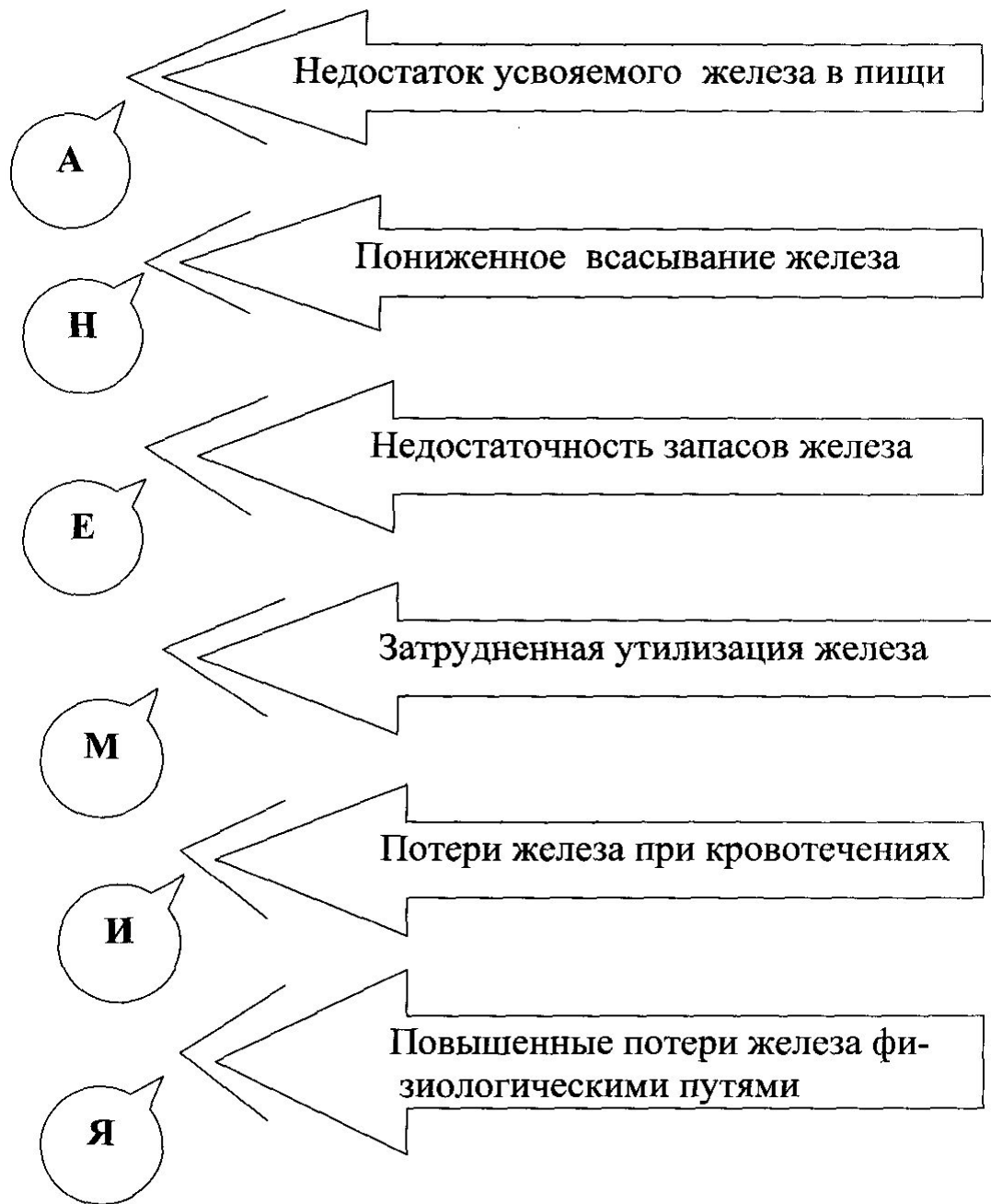
- гемосидерин
- железо

ферментов



Механизмы всасывания железа

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

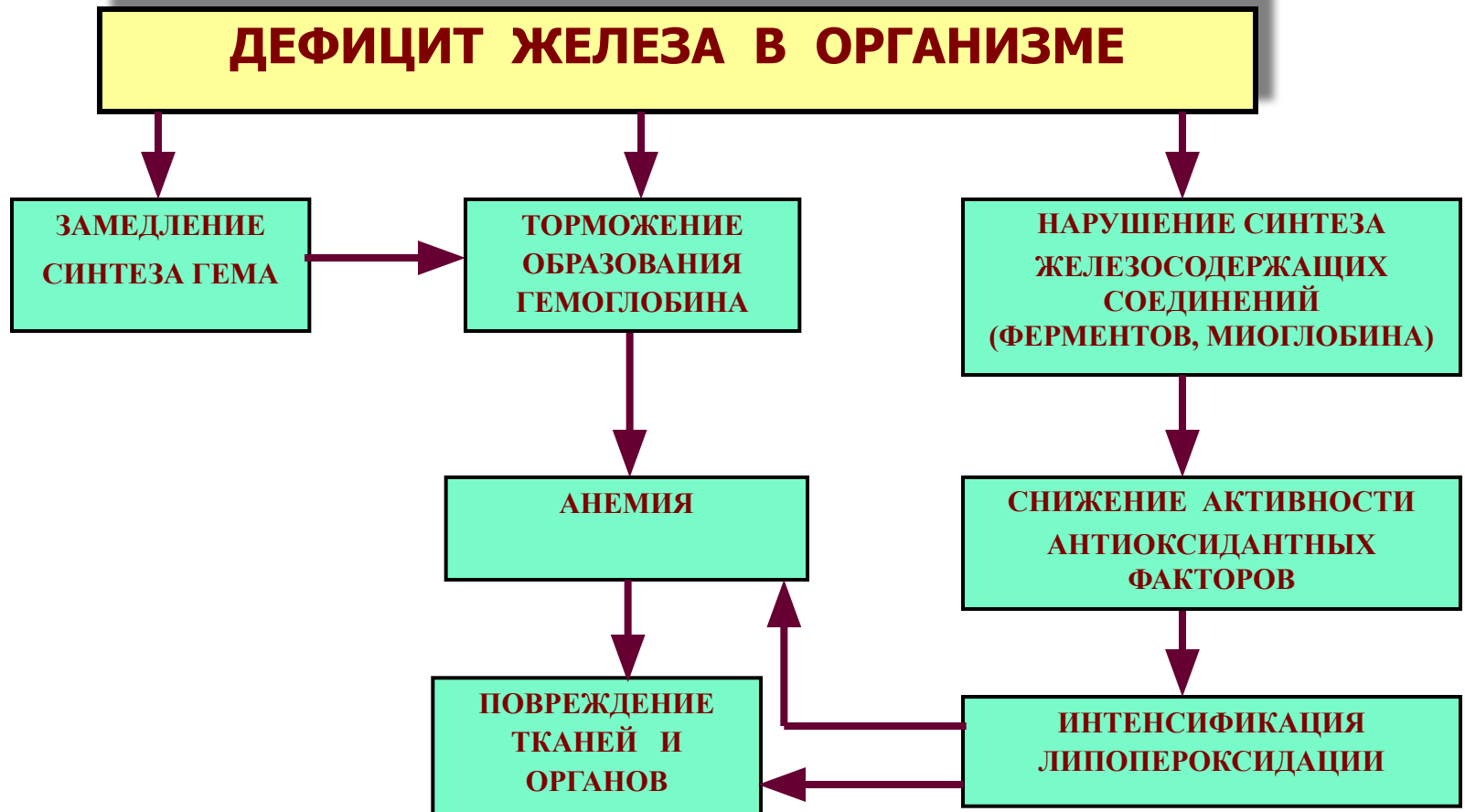
СИДЕРОПЕНИЯ

ЛЕЙКОПЕНИЯ
(ЧАСТО)

Биохимические показатели при ЖДА

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

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ



Негематогенные проявления ЖДА

- стоматит, глоссит – «атрофический язык»
- неинфекционный мембранозный ларингофаринготрахеит
- дерматит, «заеды»
- ложкообразные ногти – «койлонихия»
- *рiса 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**

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПЕРВИЧНЫХ ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫХ (ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫХ) АНЕМИЙ

КОСТНЫЙ МОЗГ

повышение
числа
сидеробластов

увеличение
количества
базофильных
эритрокариоцитов

уменьшение числа
гемоглобинизированных
эритрокариоцитов

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

умеренная
эритропения

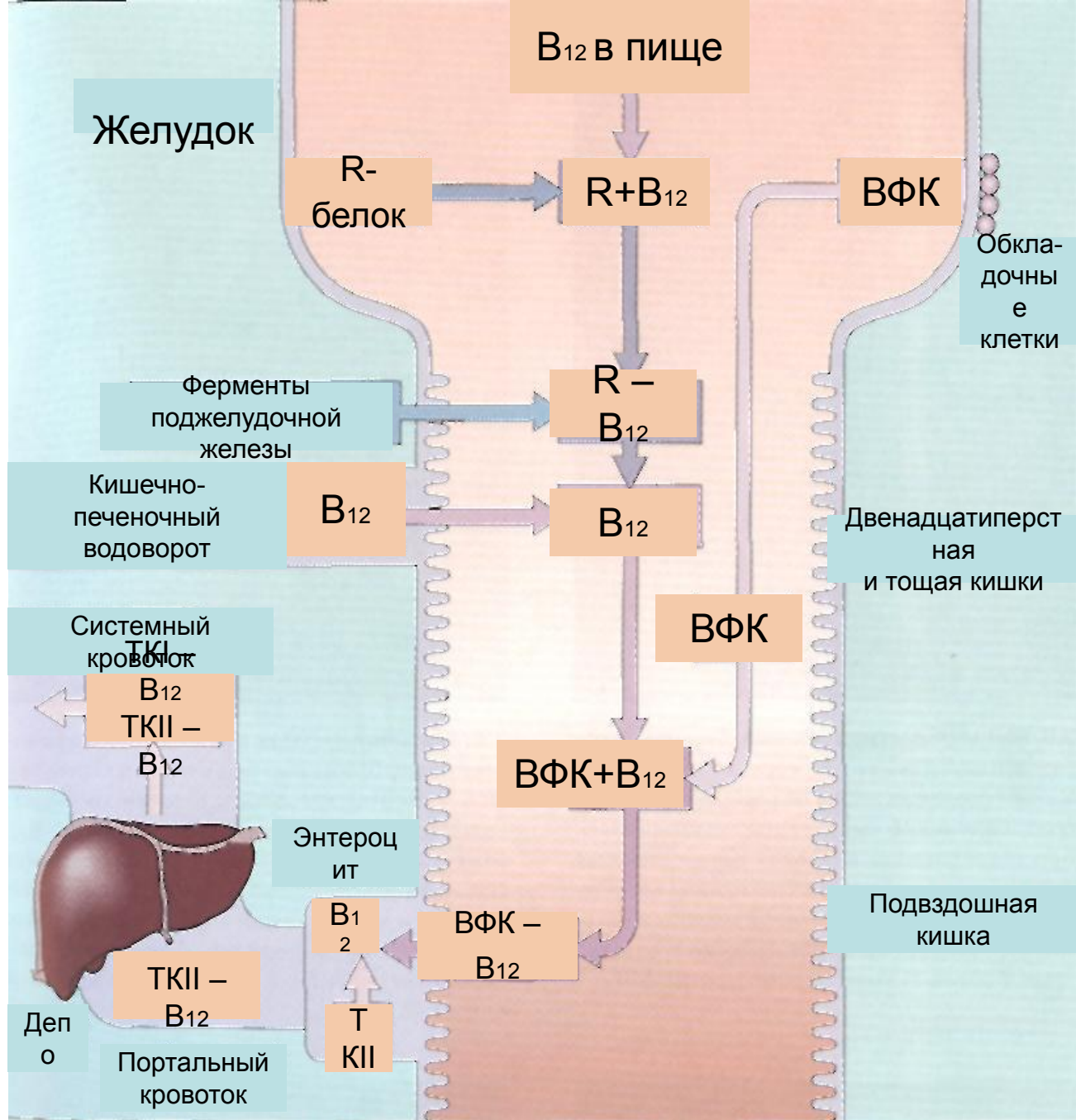
наличие
мишеневидных
эритроцитов

пойкилоцитоз
эритроцитов

анизоцитоз
эритроцитов

гипохромия
эритроцитов

повышение
уровня железа
в сыворотке крови



Всасывание витамина В12.

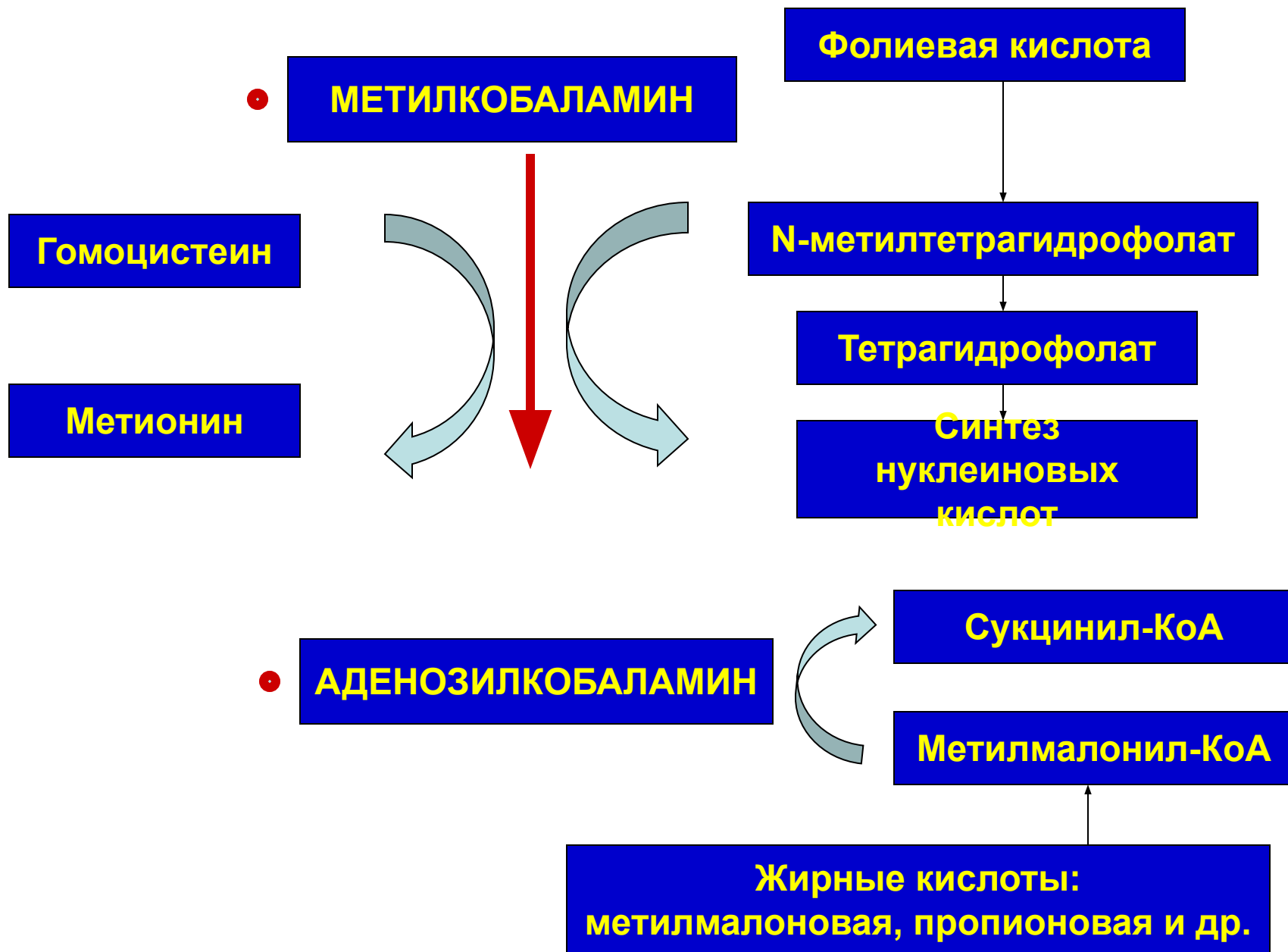
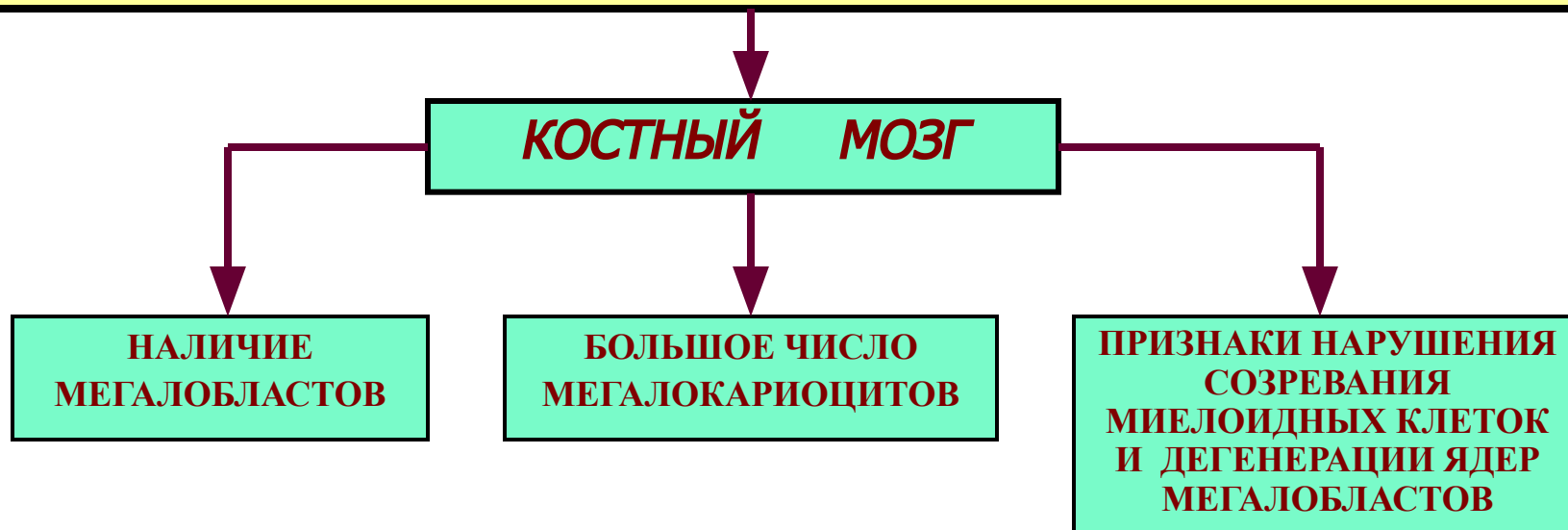


Схема биохимических реакций, протекающих в организме с участием витамина В₁₂ и фолиевой кислоты

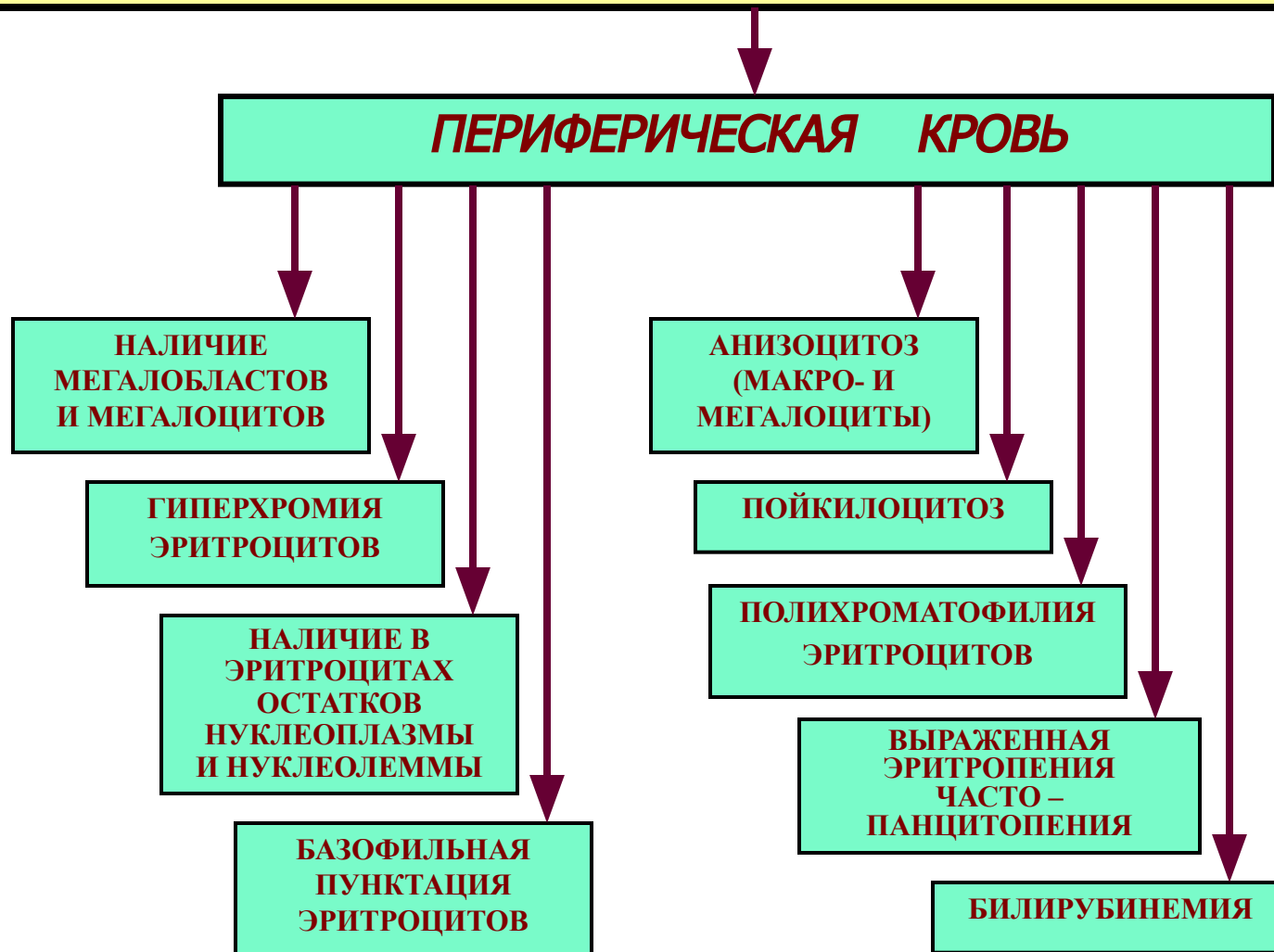
Этиология В₁₂-дефицитной анемии:

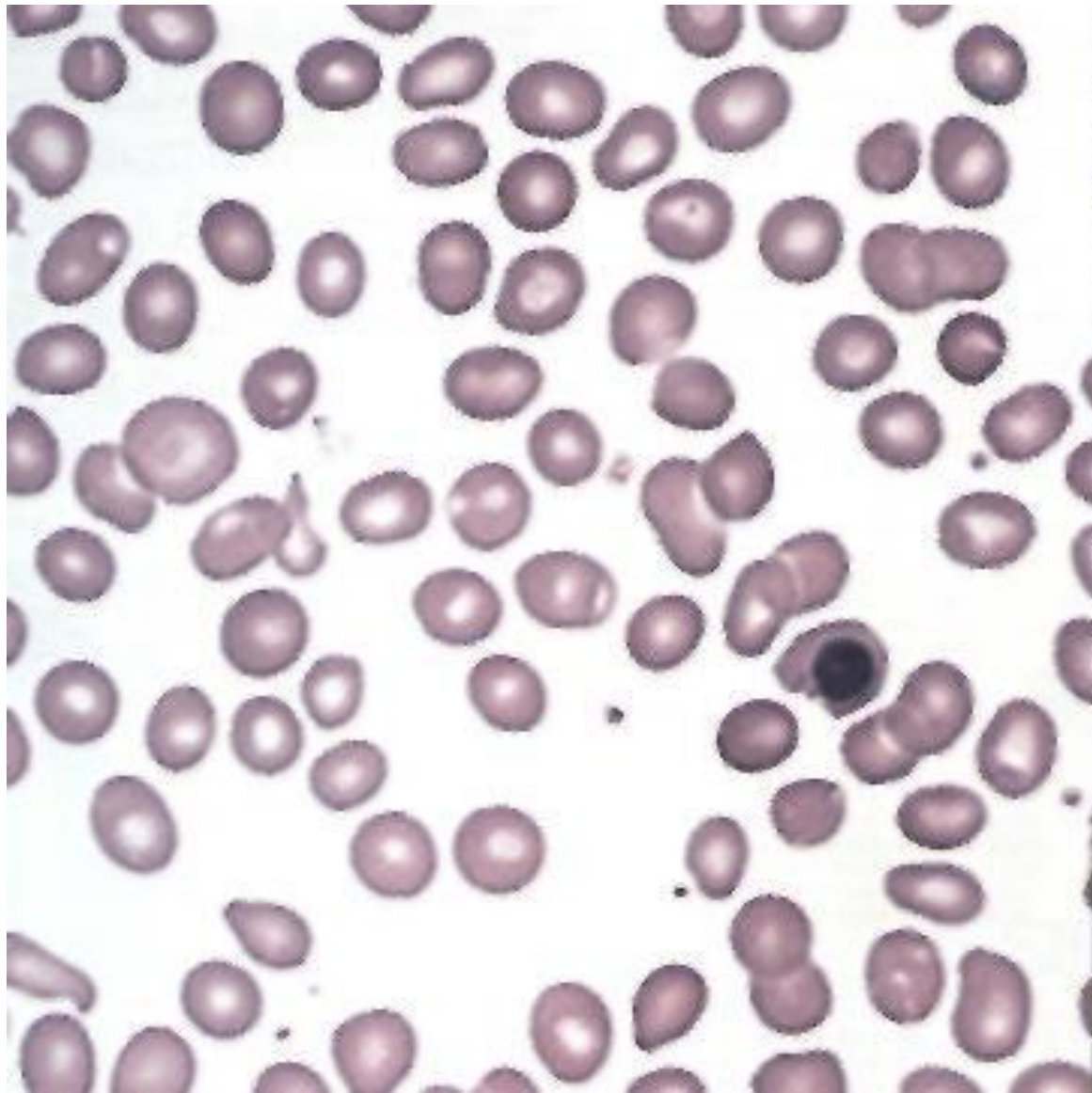
1. Недостаточное поступление витамина В₁₂ в организм с продуктами питания
2. Нарушение усвоения витамина В₁₂ в организме, которое может быть обусловлено:
 - уменьшением синтеза клетками слизистой желудка внутреннего фактора Кастла;
 - выработкой антител к внутреннему фактору Кастла;
 - нарушением всасывания 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.

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ



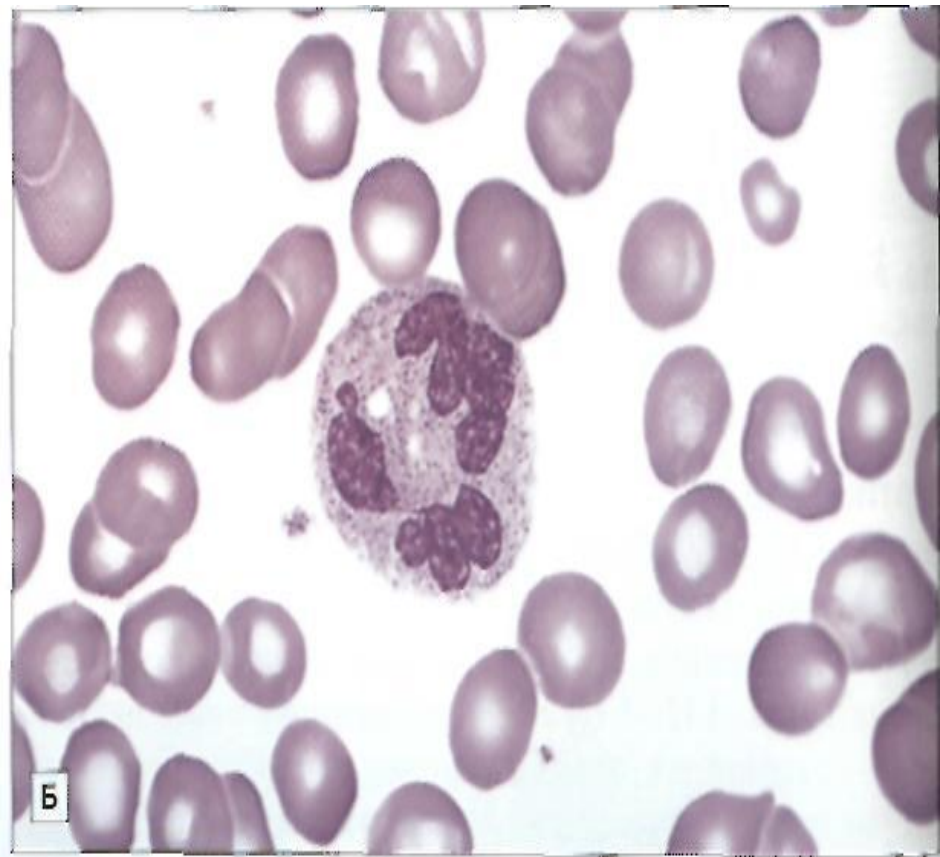
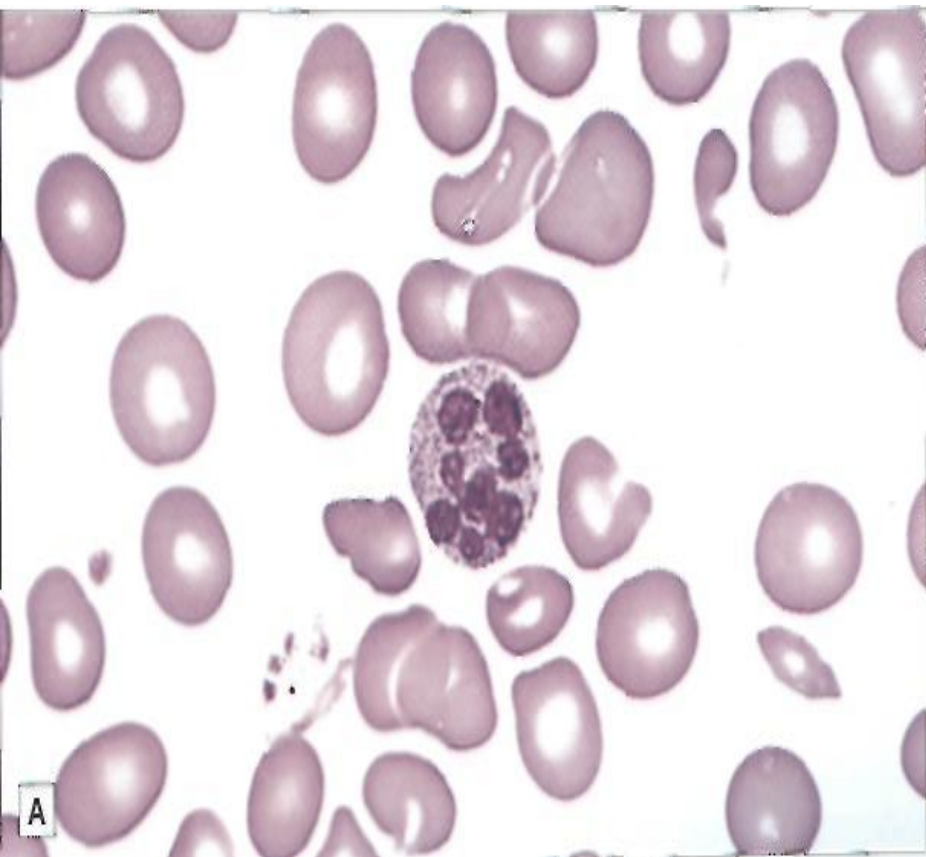
ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ





Тяжелая мегалобластная анемия.

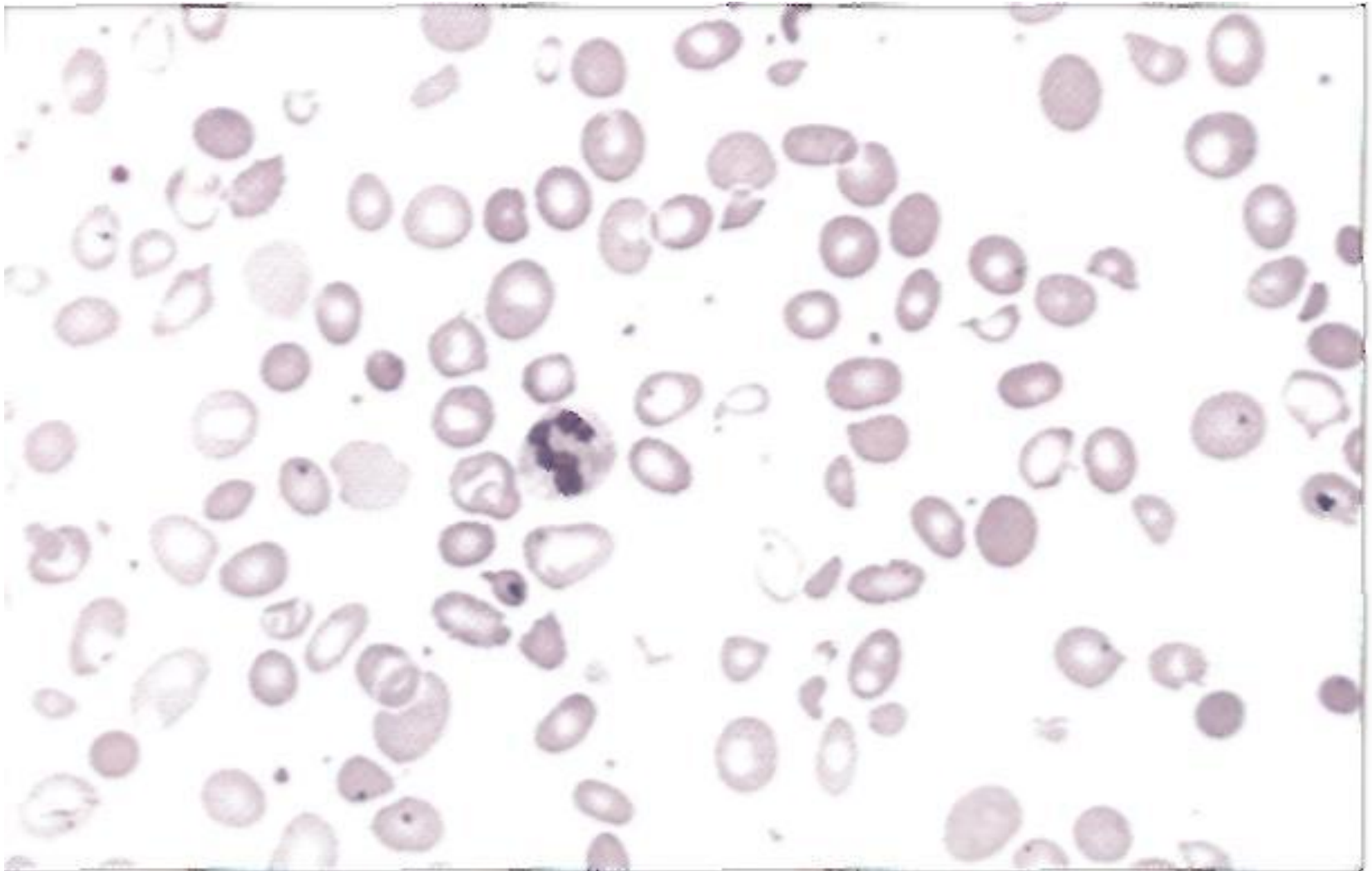
В мазке крови присутствует оксифильный мегалобласт.



Мегалобластная анемия: мазок крови.

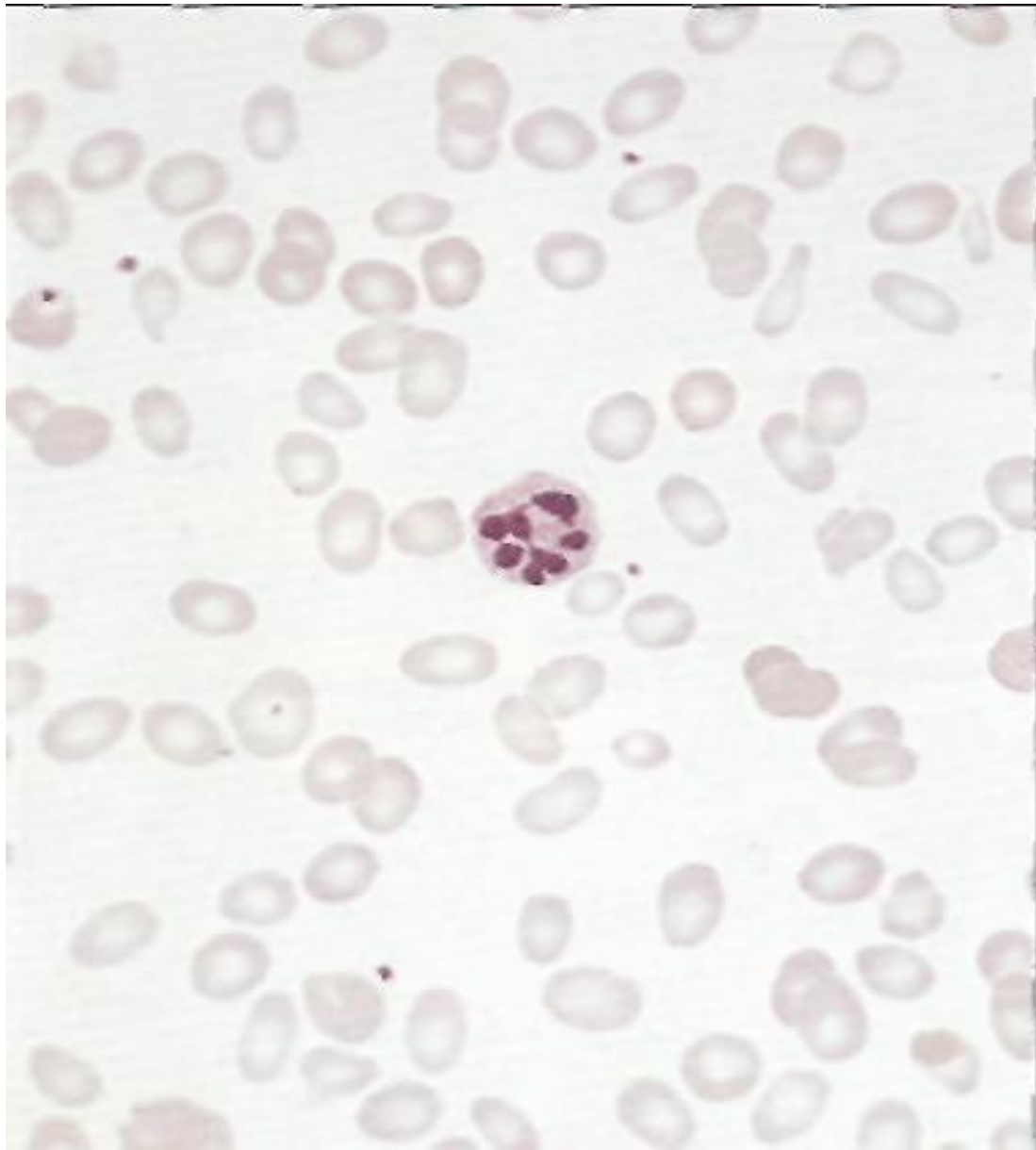
А. Гиперсегментированный нейтрофил.

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

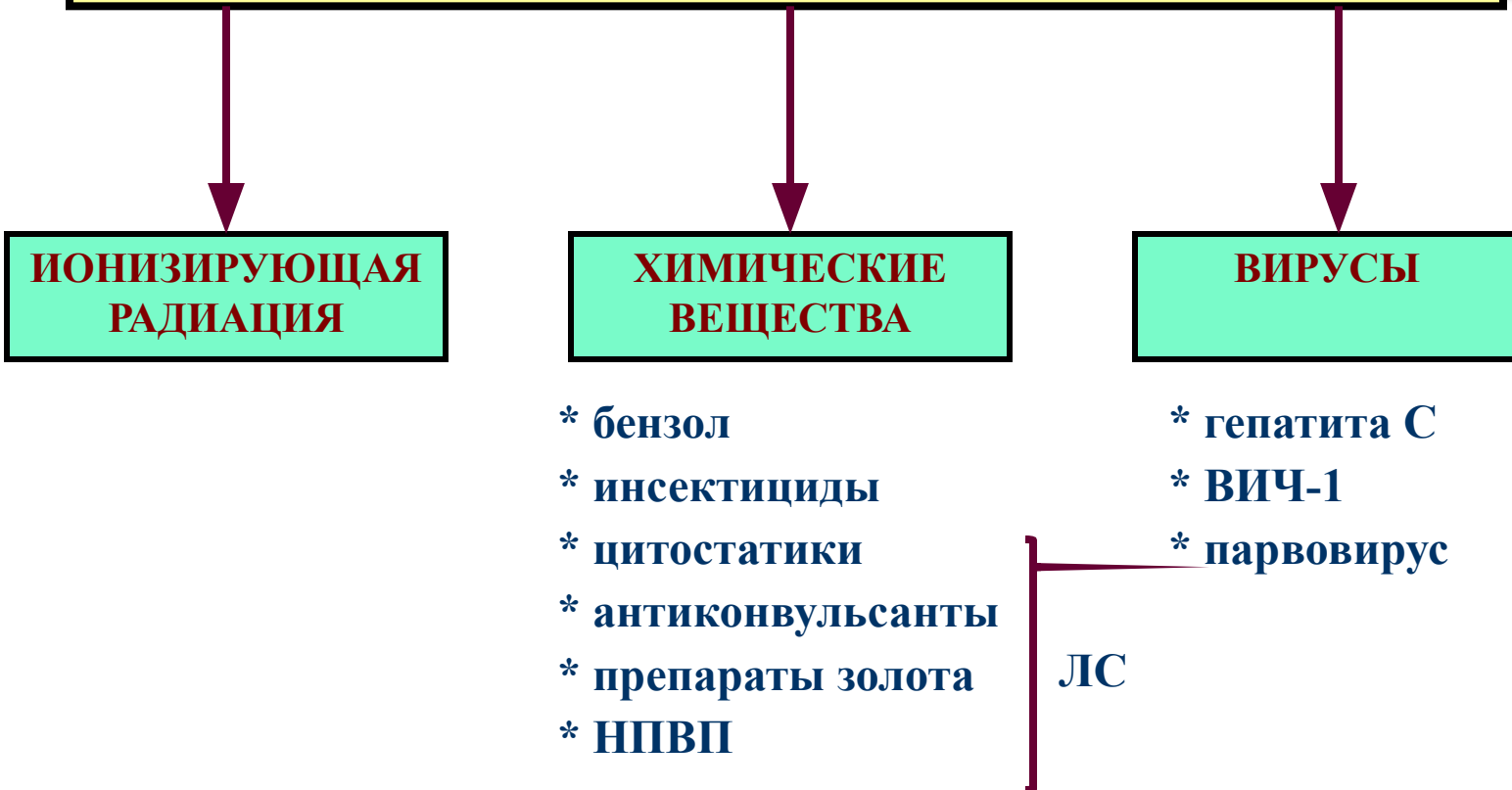
Не гематологические проявления В₁₂-дефицитной анемии

- Поражение пищеварительного тракта
- Неврологические нарушения



Мегалобластная анемия: лакированный язык.

ПРИЧИНЫ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ



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**

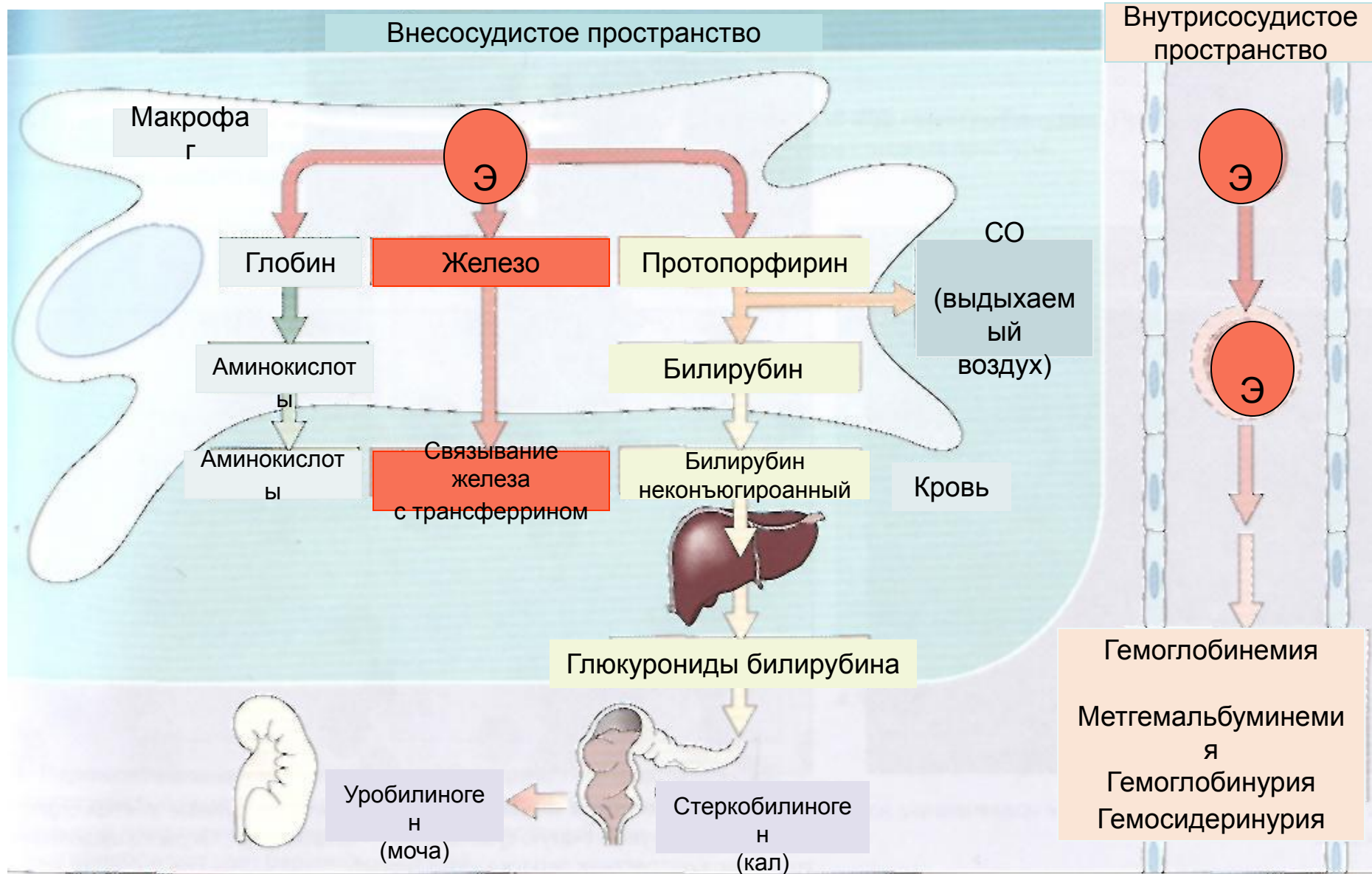
**ВЫЗВАННЫЕ
ФЕРМЕНТОПАТИЯМИ**

- √ 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

ИЗМЕНЕНИЯ В ЭРИТРОЦИТАХ, ВЕДУЩИЕ К ИХ ГЕМОЛИЗУ

ПОВРЕЖДАЮЩИЙ ФАКТОР

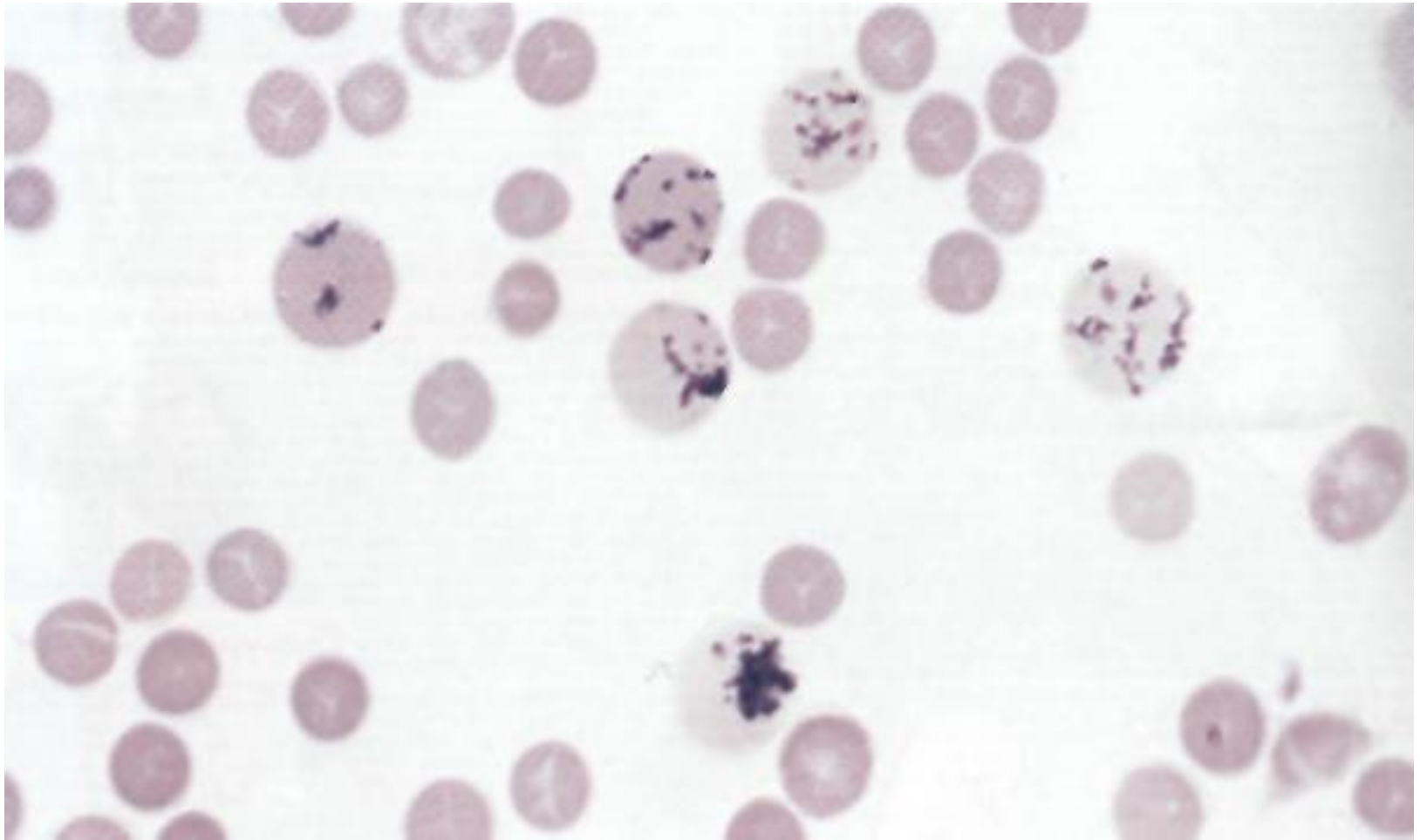
ПОВЫШЕНИЕ ПРОНИЦАЕМОСТИ МЕМБРАН ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК

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

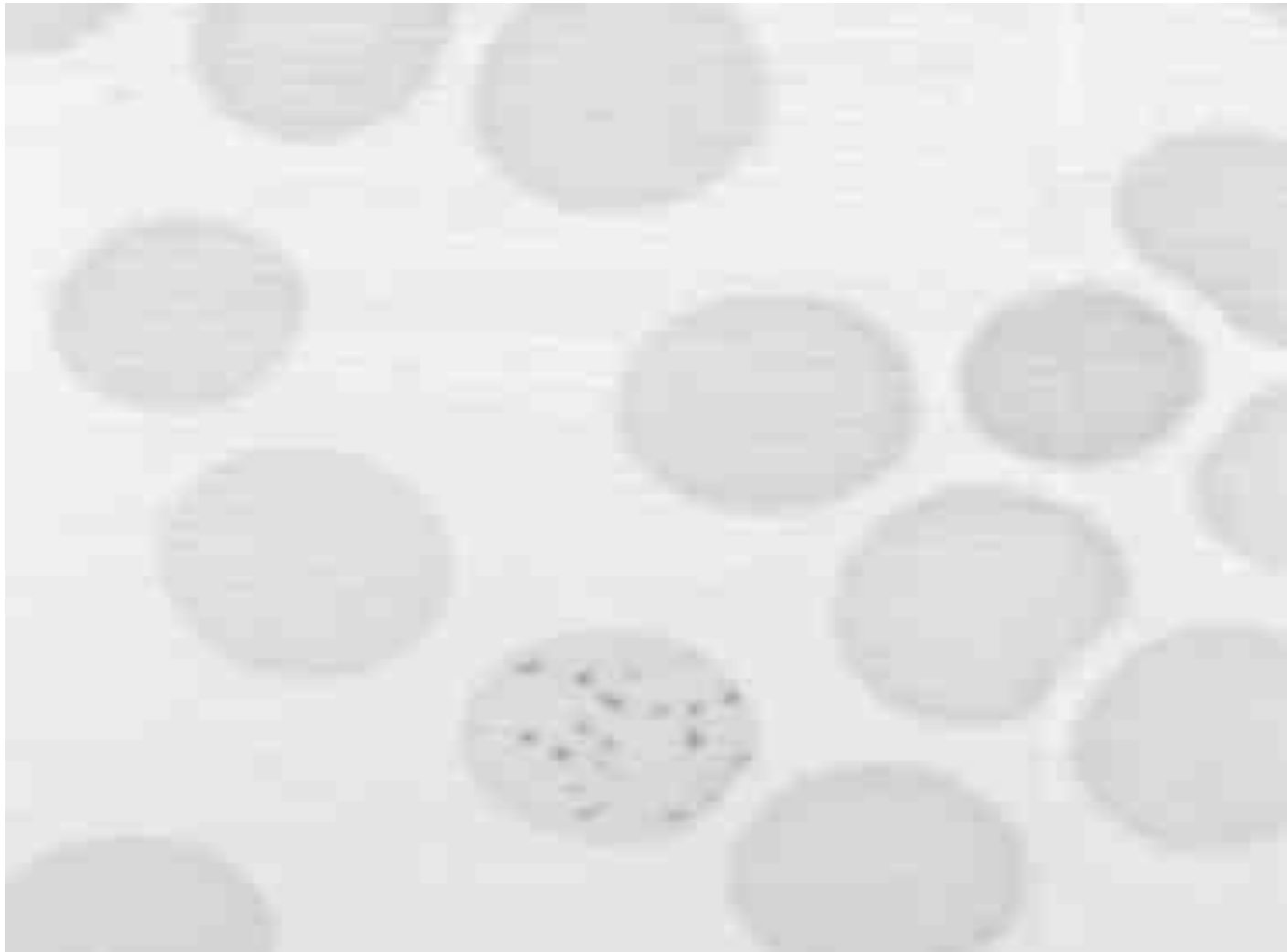
ГИПЕРОСМИЯ ГИАЛОПЛАЗМЫ

ГИПЕРГИДРАТАЦИЯ И НАБУХАНИЕ ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК (СФЕРОЦИТОЗ)

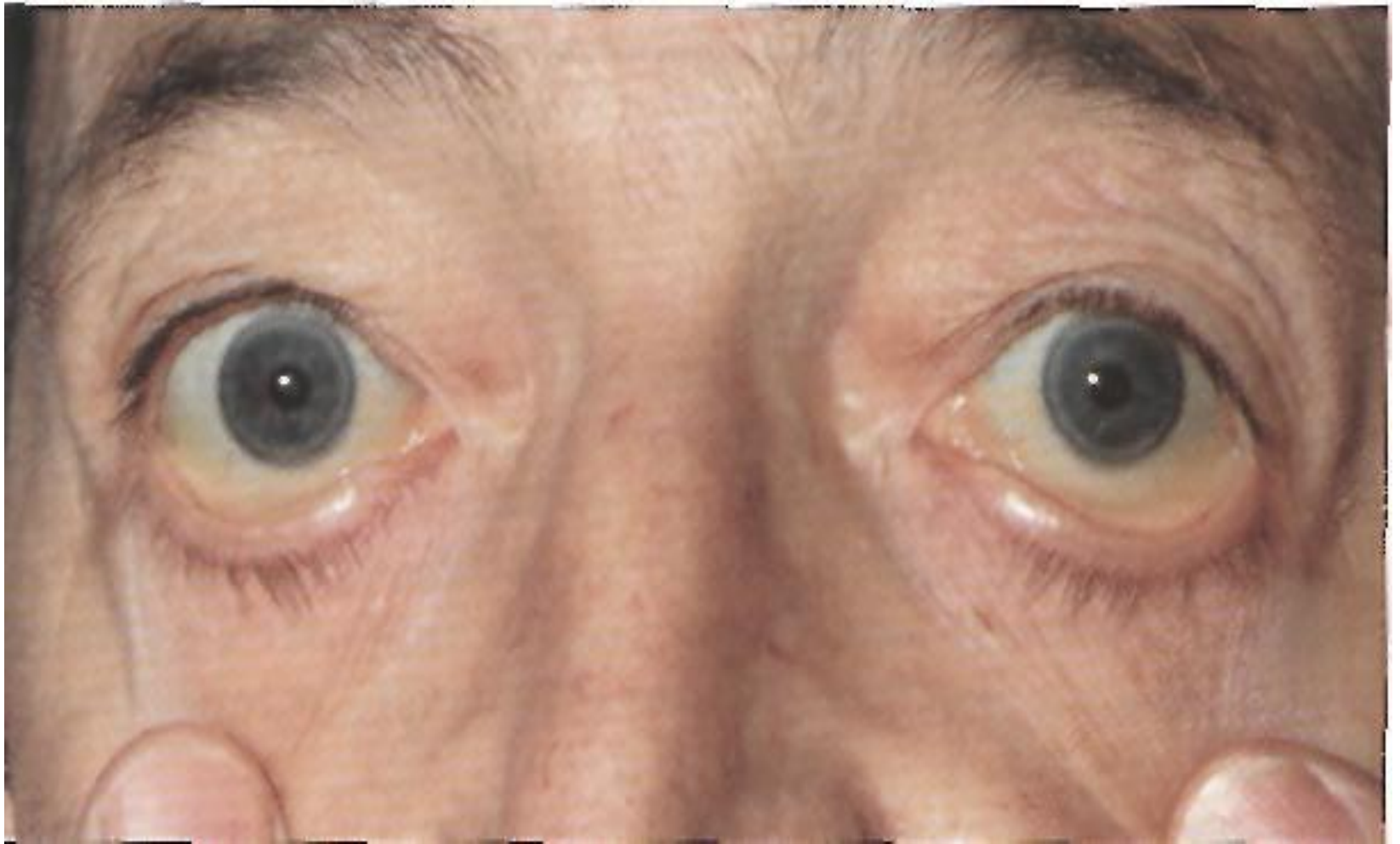
РАЗРУШЕНИЕ ПЛАЗМОЛЕММЫ ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК - ИХ ГЕМОЛИЗ



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

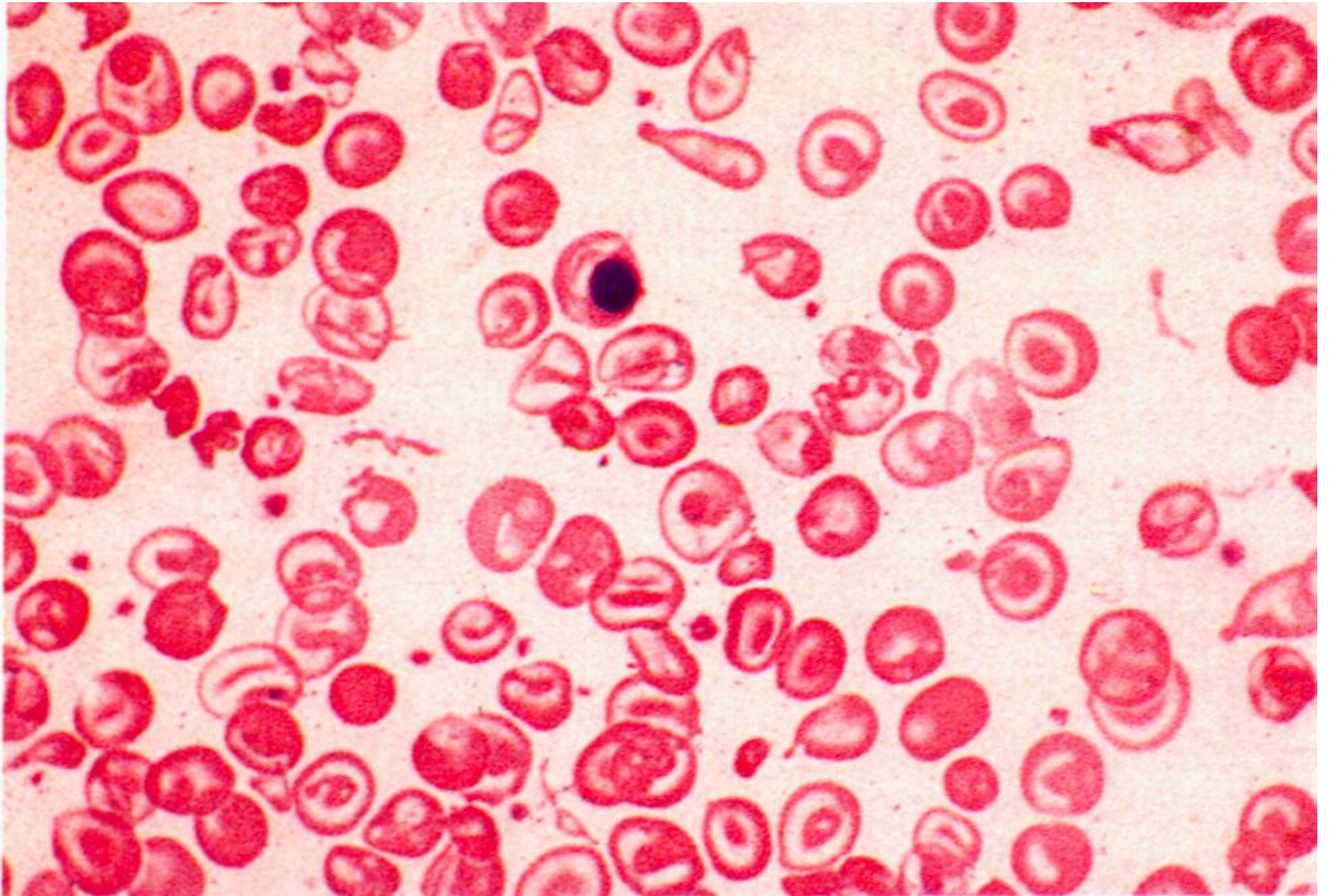
ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

ЭРИТРОПЕНИЯ

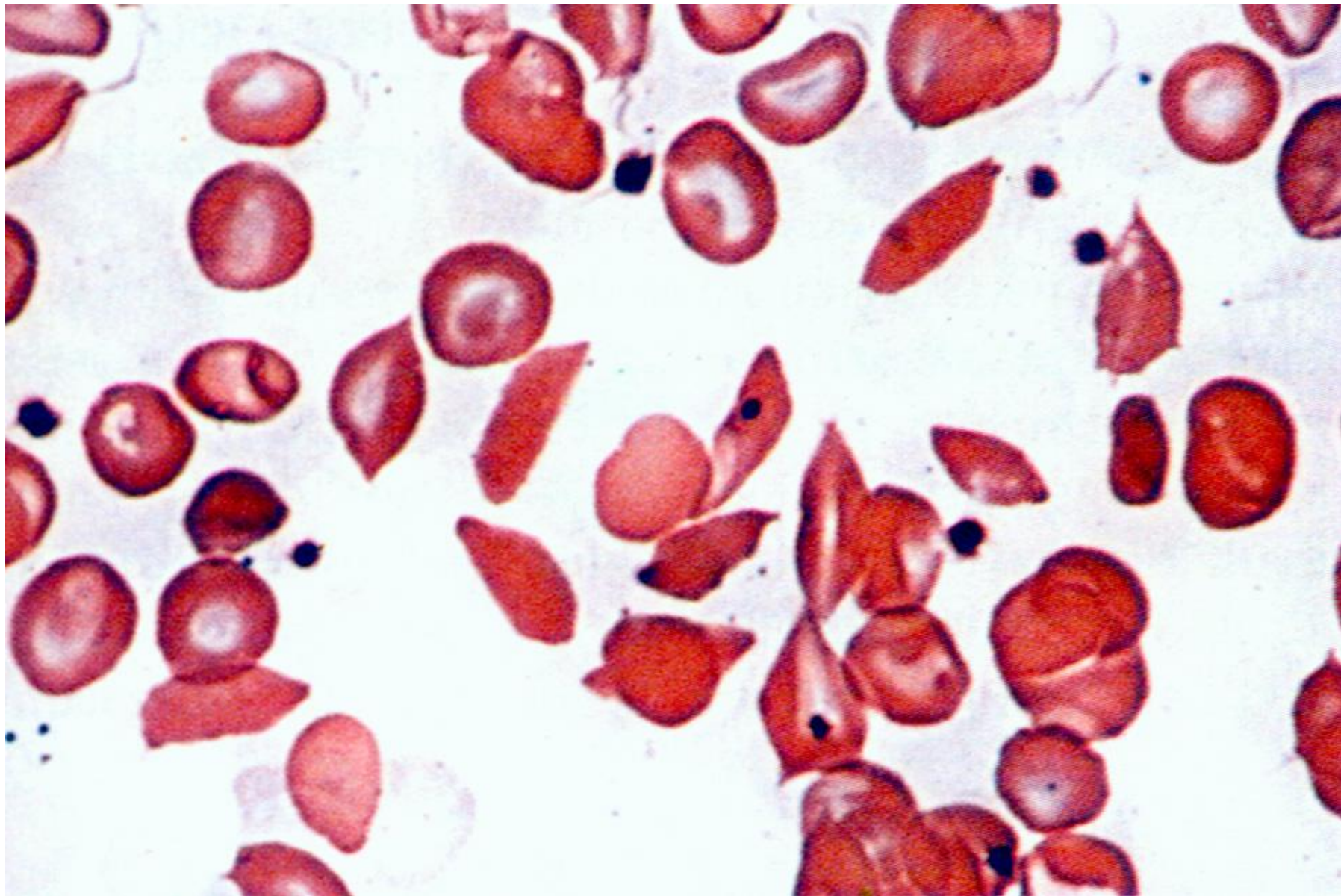
ПОЙКИЛОЦИТОЗ

АНИЗОЦИТОЗ
(МИКРОЦИТОЗ)

ГИПОХРОМИЯ
ЭРИТРОЦИТОВ



ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ ТАЛАССЕМИИ



ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНОЙ АНЕМИИ

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ДИСРЕГУЛЯТОРНЫХ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

КОСТНЫЙ МОЗГ

УВЕЛИЧЕНИЕ ЧИСЛА
ЭРИТРОИДНЫХ
КЛЕТОК

НАЛИЧИЕ
МНОГОЯДЕРНЫХ
ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ
С ПРИЗНАКАМИ
КАРИОРЕКСИСА

НАЛИЧИЕ
МЕГАЛОБЛАСТОВ И
МЕГАЛОКАРИОЦИТОВ

ИЗБЫТОК ЖЕЛЕЗА

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

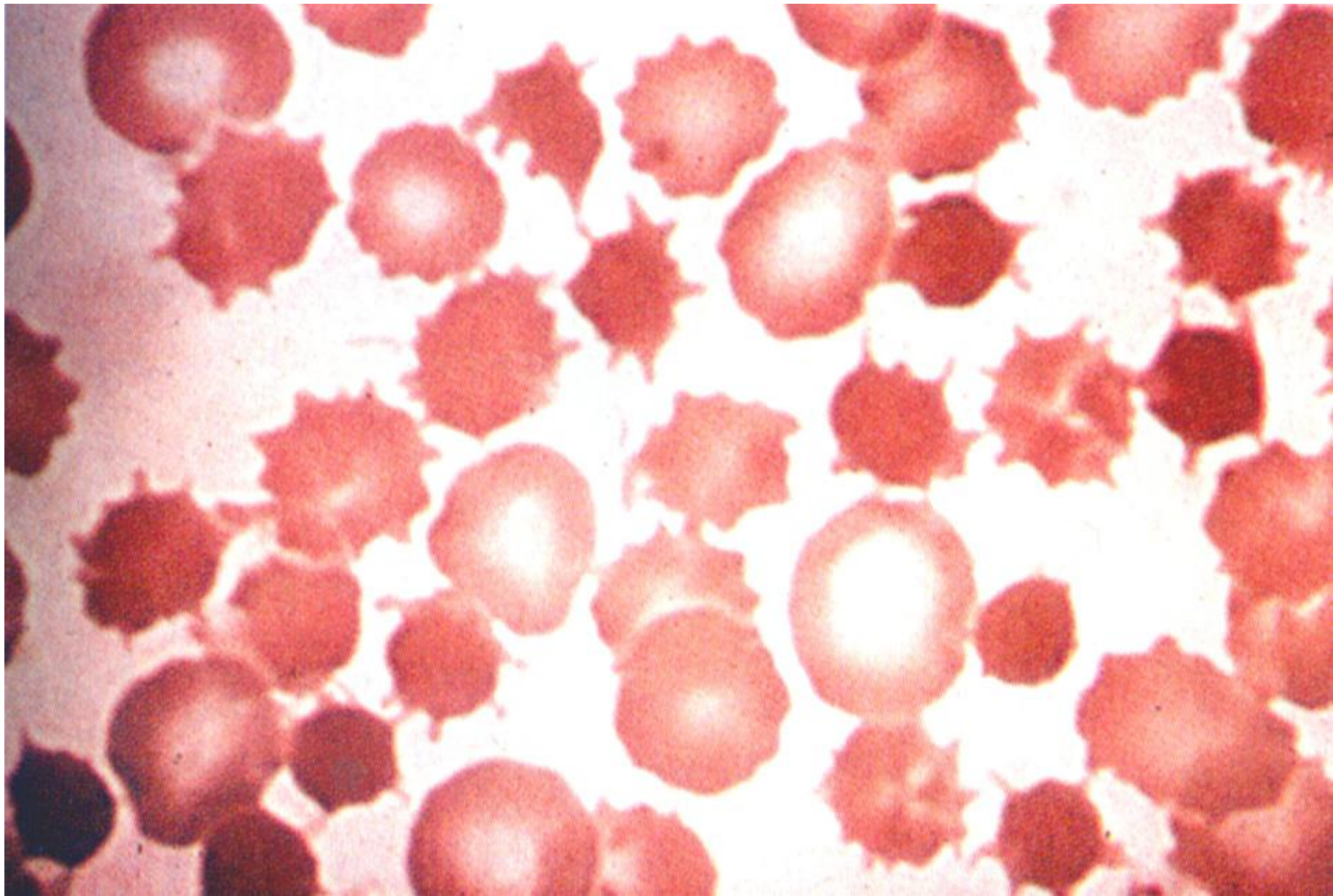
ЭРИТРОПЕНИЯ

АНИЗОЦИТОЗ
(МАКРОЦИТОЗ)

БАЗОФИЛЬНАЯ
ПУНКТАЦИЯ
ЭРИТРОЦИТОВ

УВЕЛИЧЕНИЕ
УРОВНЯ ЖЕЛЕЗА
В СЫВОРОТКЕ
КРОВИ

БИЛИРУБИНЕМИЯ



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