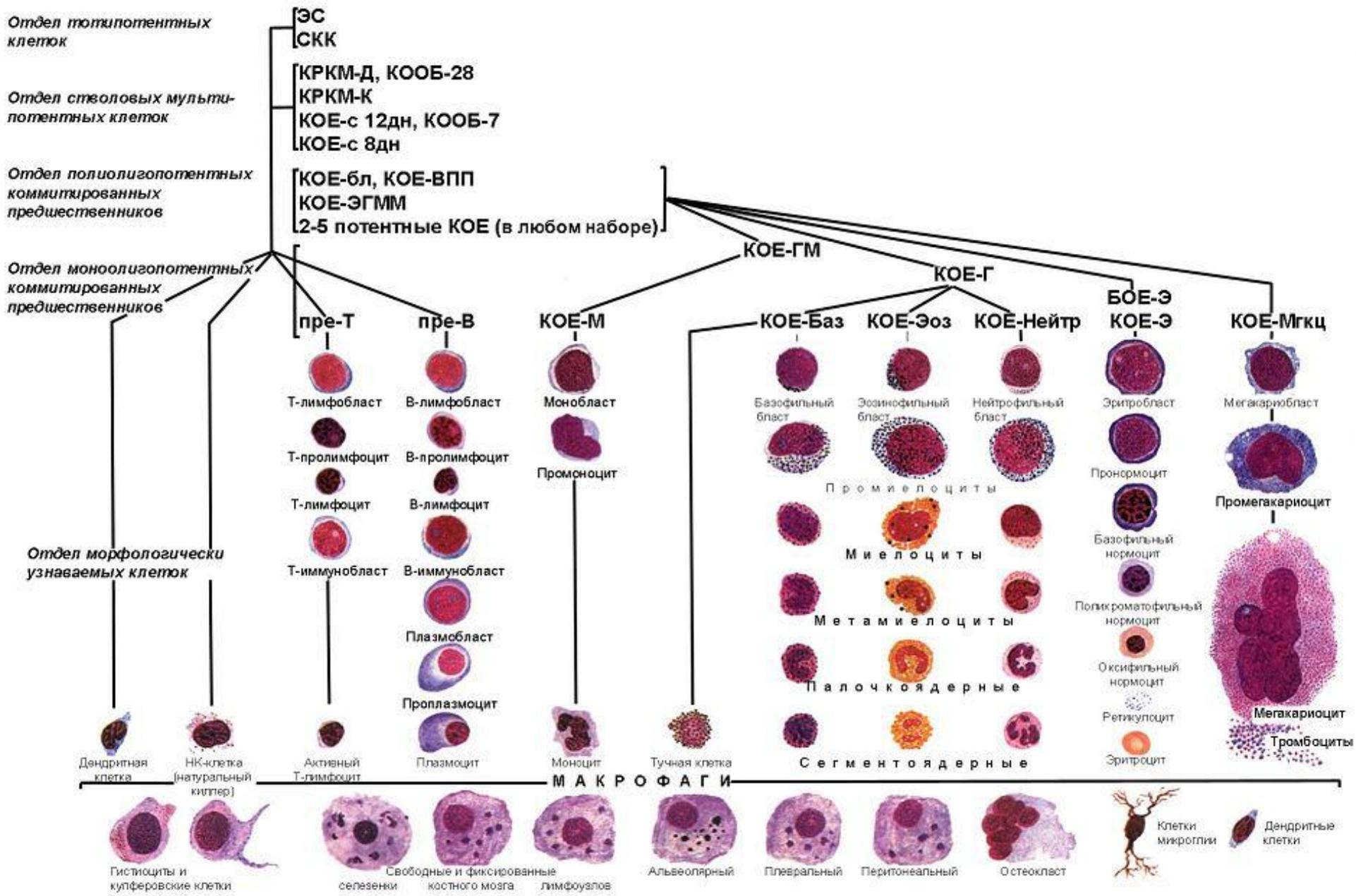


***Патология
красной крови***



Родоначальная (стволовая) кроветворная клетка



Макрофаг



Прозритробласт



Мегакариобласт



Гемоцитобласт



Миелобласт



Лимфобласт



Базофильный



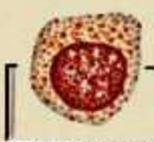
Полихро-матофильный



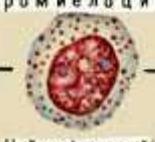
Оксифильный



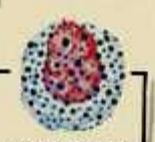
Промегакариоцит



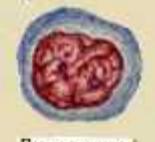
Зозинофильный



Нейтрофильный



Базофильный



Промоноцит



Пролимфоцит

Эритробласты

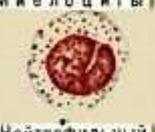
Нормобласты



Мегакариоцит



Зозинофильный



Нейтрофильный



Базофильный



Моноцит



Лимфоцит



Полихро-матофильный



Оксифильный



Тромбоциты



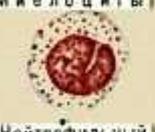
Зозинофильный



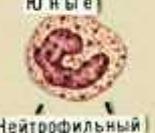
Зозинофильный



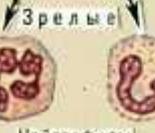
Зозинофил



Нейтрофильный



Юные



Зрелые

Нейтрофилы сегментоядерный палочкоядерный



Базофильный



Базофильный



Базофил



Моноцит



Моноцит



Моноцит



Лимфоцит



Лимфоцит



Лимфоцит

Селезенка

Лимфоидная ткань

Лимфатические узлы, селезенка

Миелоидная ткань костного мозга

Кроветворение



Эритрокариоциты

Ретикулоцит



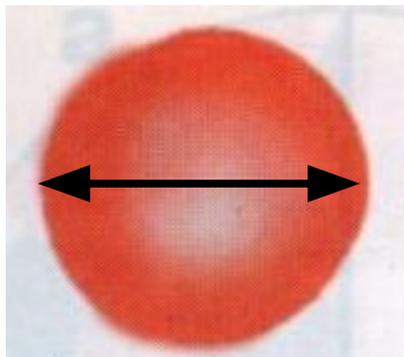
24

ч



0,5-1
%

Эритроциты в
крови
содержатся
в периферической
крови
в количестве
3,9-4,7 × 10¹²/л
у женщин
и 4,0-5,0 × 10¹²/л
у мужчин
Содержание гемоглобина
у женщин
120-160 г/л
и 135-175 г/л
у мужчин



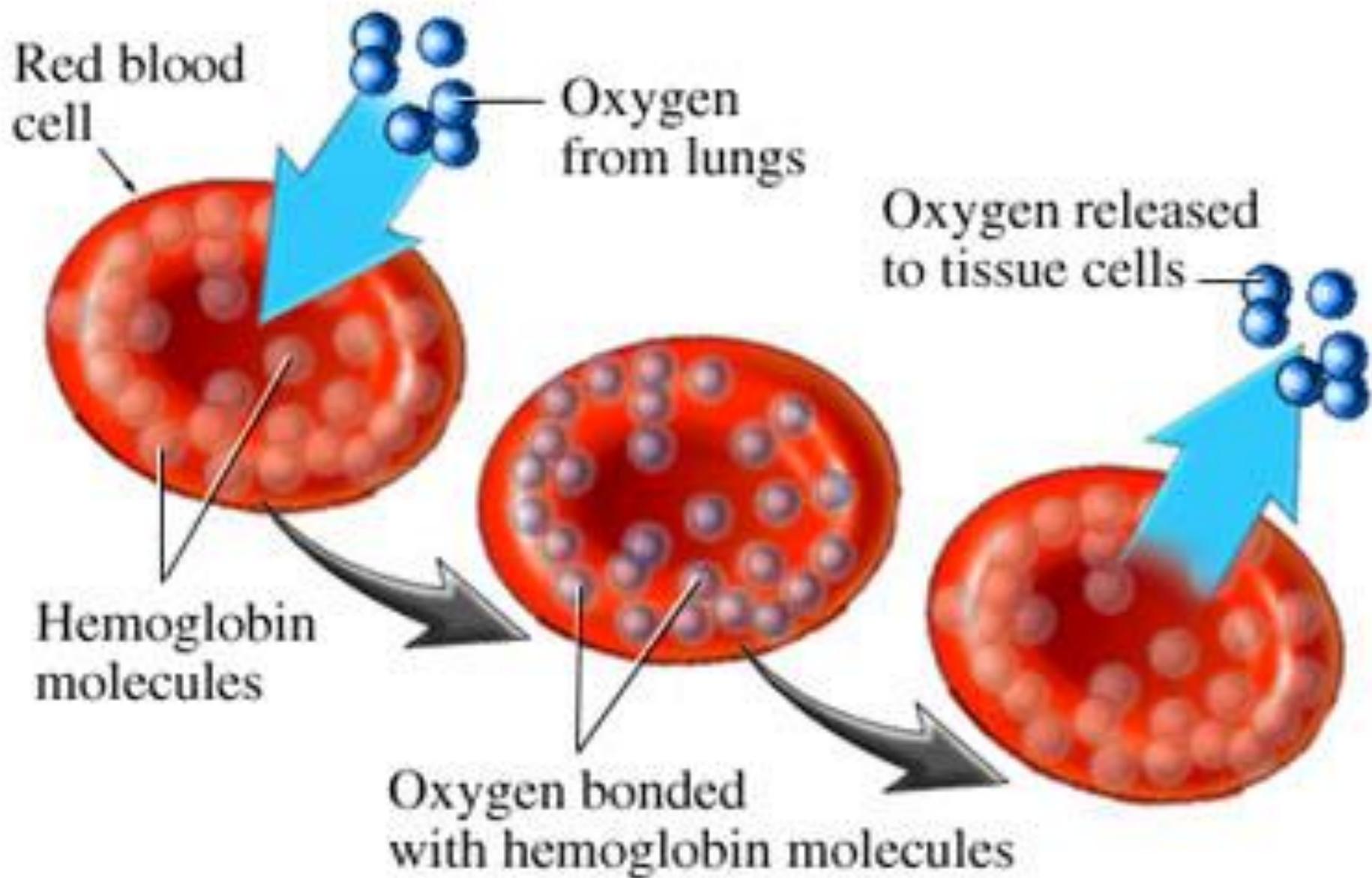
Эритроцит
7,2 – 7,5 мкм

Содержание эритроцитов
и гемоглобина
в периферической крови
♀ Э. 3,9 -4,7 ×
10¹²/л

Hb 120-160 г/л

♂ Э. 4,0 -5,0 ×
10¹²/л

Hb 135-175 г/л



Общий анализ крови

Гематокрит	35,0-45,0 %
Гемоглобин	117-155 г/л
Лейкоциты	4,5-7,0 *10⁹/л
СОЭ	0-20 мм/ч
Среднее содержание Hb в эр	27,5-33,0 пг
Средний объем эритроцита	81-100 фл
Средняя концентрация Hb в эр	326-356 г/л
Тромбоциты	170-350 *10⁹/л
Эритроциты	3,8-5,0 * 10¹²/л

Патология элементов красной крови

- Качественные изменения эритроцитов
- Количественные изменения эритроцитов

Патология элементов красной крови

- Качественные изменения эритроцитов:
- Анизоцитоз – изменение размера эритроцитов

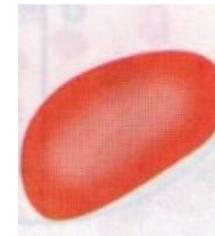
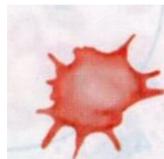


Микроанизоцитоз
менее 7 мкм



Макро- и
мегалоанизоцитоз
более 9 мкм

эритроцитов



Патология элементов красной крови

- **Количественные изменения эритроцитов:**
- **Повышение количества эритроцитов в единице объема крови (эритроцитоз и эритремия)**
- **Понижение количества эритроцитов в единице объема крови (анемии)**

Эритроцитозы

*** состояния, характеризующиеся увеличением количества эритроцитов в единице объема крови выше нормы (более $4,7 \cdot 10^{12}/\text{л}$ у женщин и $5,0 \cdot 10^{12}/\text{л}$ у мужчин) и, как правило, в организме в целом.**

Эритроцитоз

- Абсолютный (при активации эритропоэза)
- Относительный (при сгущении крови, при обезвоживании организма)

ВИДЫ ЭРИТРОЦИТОЗОВ

ПЕРВИЧНЫЕ

ЭРИТРЕМИЯ*
(б. Вакеза)

СЕМЕЙНЫЕ
(наследуемые)

ВТОРИЧНЫЕ

АБСОЛЮТНЫЕ
("истинные")

ОТНОСИТЕЛЬНЫЕ
("ложные")

ГЕМОКОНЦЕНТРАЦИОННЫЕ

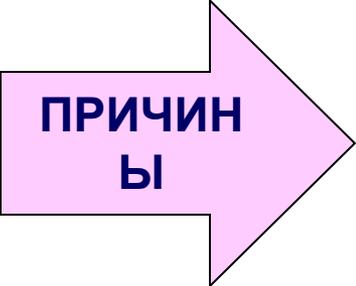
ПЕРЕРАСПРЕДЕЛИТЕЛЬНЫЕ

* Причина: канцерогены

* Механизм развития: опухолевая трансформация
клетки

предшественницы миелопоэза → её пролиферация

ЭРИТРЕМИЯ



ПРИЧИНЫ

канцерогенные агенты



**МЕХАНИЗМ
РАЗВИТИЯ**

- **опухолевая трансформация клетки предшественницы миелопоэза**
- **интенсивная её пролиферация**

ПРОЯВЛЕНИЯ ЭРИТРЕМИИ

(болезнь Вакеза, “истинная” полицитемия)

КОСТНЫЙ МОЗГ

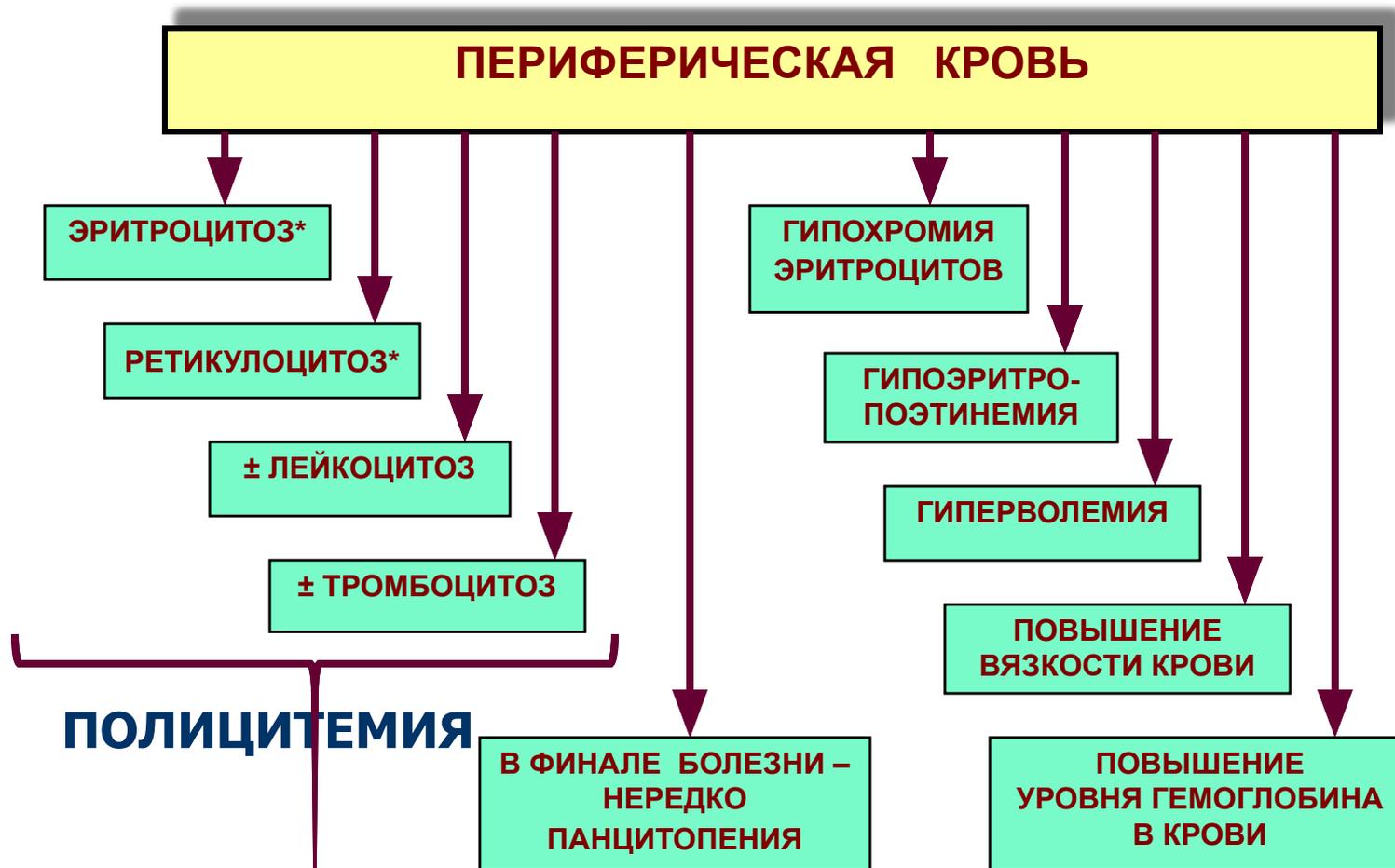
```
graph TD; A[КОСТНЫЙ МОЗГ] --> B[пролиферация опухолевых миелоидных клеток]; A --> C[ускорение процессов захвата и выведения соединений железа эритрокариоцитами]; A --> D[в финале болезни – нередко, миелофиброз];
```

**пролиферация
опухолевых
миелоидных
клеток**

**ускорение
процессов захвата
и выведения
соединений железа
эритрокариоцитами**

**в финале болезни –
нередко,
миелофиброз**

ПРОЯВЛЕНИЯ ЭРИТРЕМИИ



* - опухолевые клетки!

ИЗМЕНЕНИЯ В СИСТЕМЕ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПРИ ЭРИТРЕМИИ

АРТЕРИАЛЬНАЯ
ГИПЕРТЕНЗИЯ

НАРУШЕНИЯ
МИКРОЦИРКУЛЯЦИИ

РАССТРОЙСТВА
ОРГАННОТКАНЕВОГО
КРОВОТОКА

ТРОМБОТИЧЕСКИЙ
СИНДРОМ

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ
СИНДРОМ

Вторичные эритроцитозы

*** состояния, являющиеся симптомами других болезней или патологических процессов.**

*** Устранение этих болезней или процессов приводит к ликвидации и эритроцитозов без проведения специального лечения.**

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ВТОРИЧНЫХ АБСОЛЮТНЫХ ЭРИТРОЦИТОЗОВ

КОСТНЫЙ МОЗГ

ПОВЫШЕННАЯ
НЕОПУХОЛЕВАЯ
ПРОЛИФЕРАЦИЯ
ЭРИТРОИДНЫХ
КЛЕТОК

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

ЭРИТРОЦИТОЗ,
РЕТИКУЛОЦИТОЗ

ГИПЕРВОЛЕМИЯ

ПОВЫШЕНИЕ
ГЕМАТОКРИТА

ПОВЫШЕНИЕ
ВЯЗКОСТИ КРОВИ

Анемия



АНЕМИИ

(ан отрицание, греч. haίμα кровь; син: "малокровие")

* состояния, характеризующиеся **снижением общего количества гемоглобина в организме**

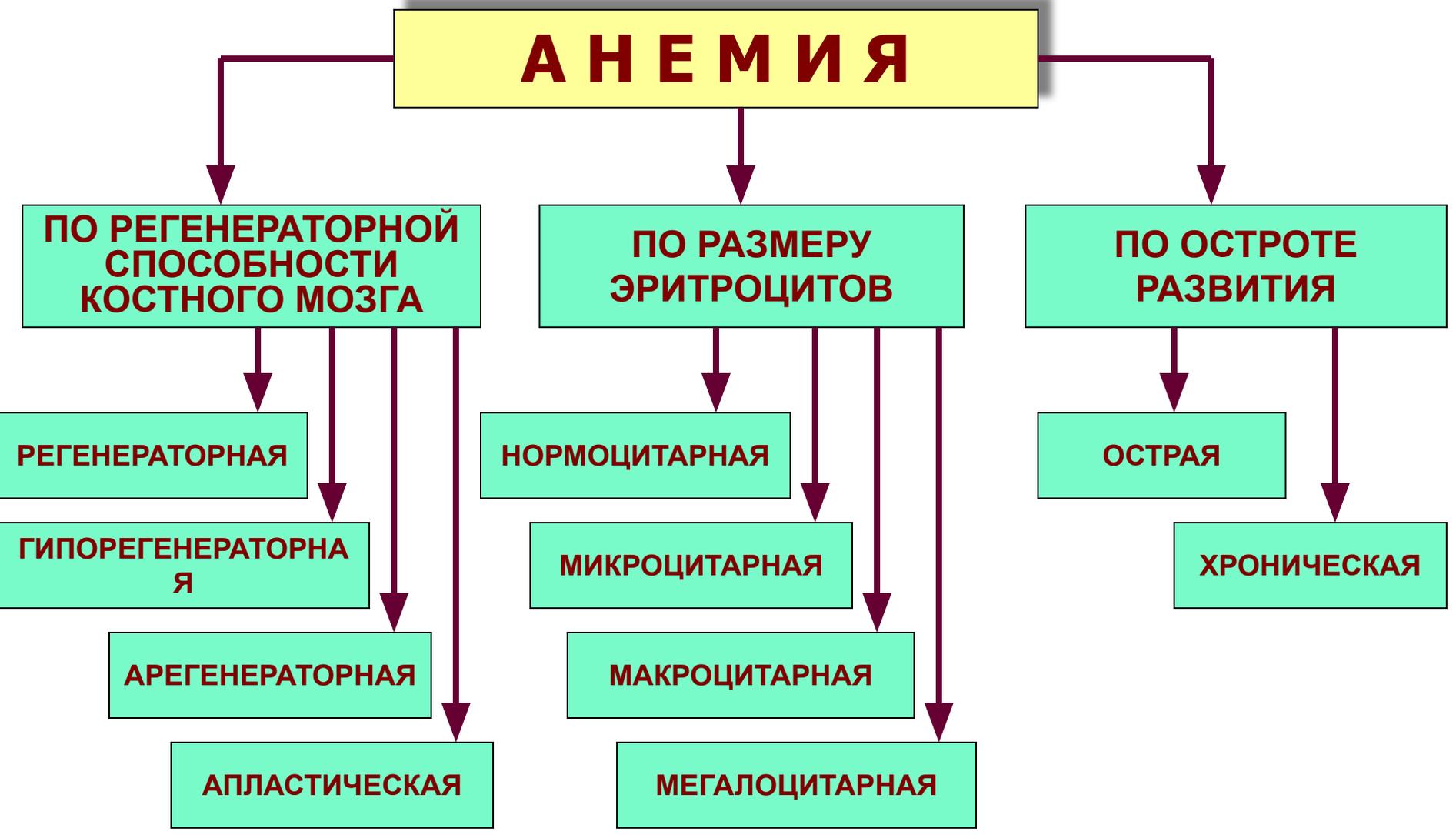
и, как правило, его концентрации в единице объёма крови.

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];
```

The diagram is a hierarchical flowchart starting with 'АНЕМИЯ' in a yellow box at the top. Three arrows point down to three light green boxes: 'ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ СПОСОБНОСТИ КОСТНОГО МОЗГА', 'ПО РАЗМЕРУ ЭРИТРОЦИТОВ', and 'ПО ОСТРОТЕ РАЗВИТИЯ'. From the first box, four arrows point down to 'РЕГЕНЕРАТОРНАЯ', 'ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНАЯ', 'АРЕГЕНЕРАТОРНАЯ', and 'АПЛАСТИЧЕСКАЯ'. From the second box, four arrows point down to 'НОРМОЦИТАРНАЯ', 'МИКРОЦИТАРНАЯ', 'МАКРОЦИТАРНАЯ', and 'МЕГАЛОЦИТАРНАЯ'. From the third box, two arrows point down to 'ОСТРАЯ' and 'ХРОНИЧЕСКАЯ'.

ПО РЕГЕНЕРАТОРНОЙ
СПОСОБНОСТИ
КОСТНОГО МОЗГА

РЕГЕНЕРАТОРНАЯ

ГИПОРЕГЕНЕРАТОРНА
Я

АРЕГЕНЕРАТОРНАЯ

АПЛАСТИЧЕСКАЯ

ПО РАЗМЕРУ
ЭРИТРОЦИТОВ

НОРМОЦИТАРНАЯ

МИКРОЦИТАРНАЯ

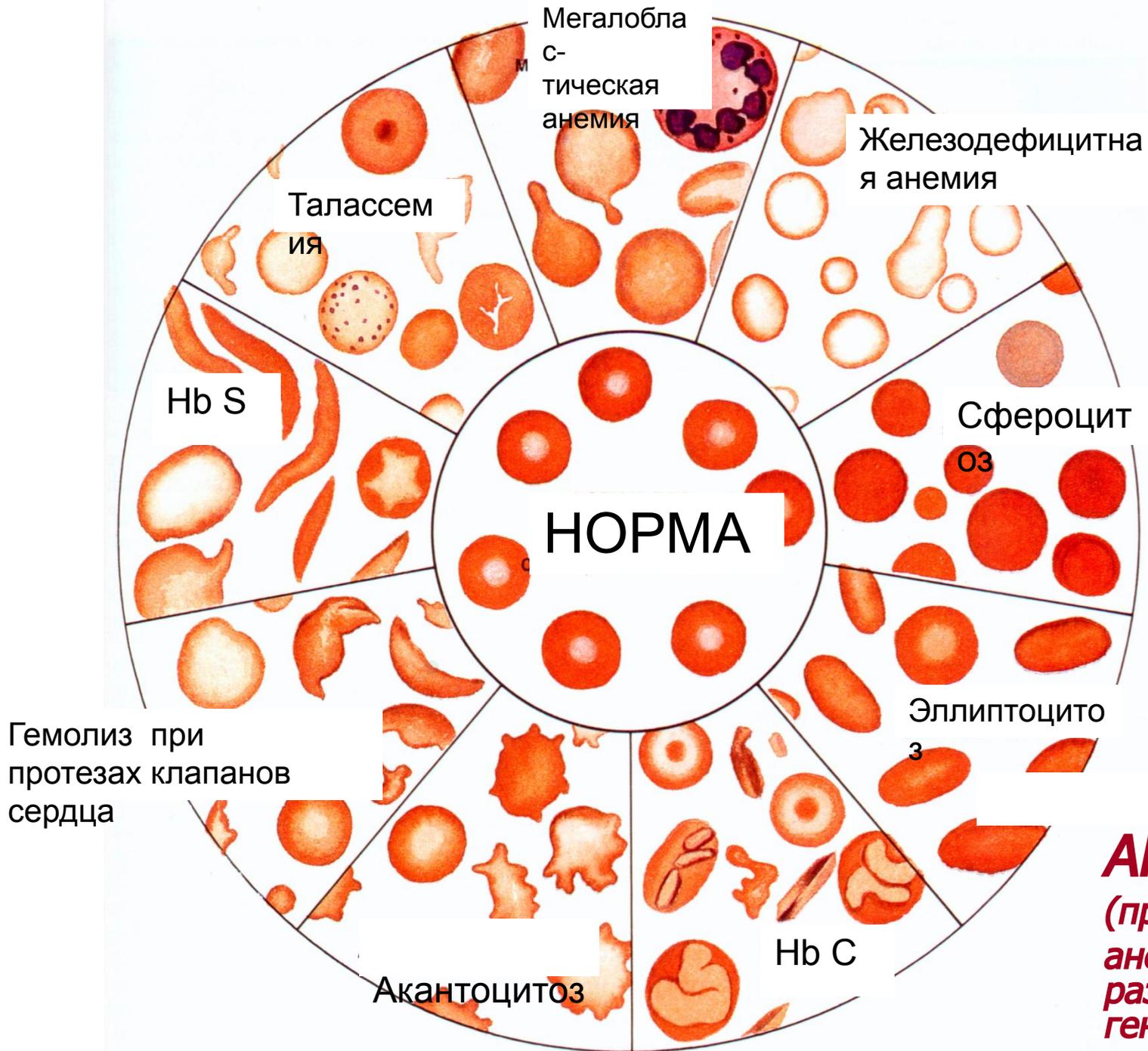
МАКРОЦИТАРНАЯ

МЕГАЛОЦИТАРНАЯ

ПО ОСТРОТЕ
РАЗВИТИЯ

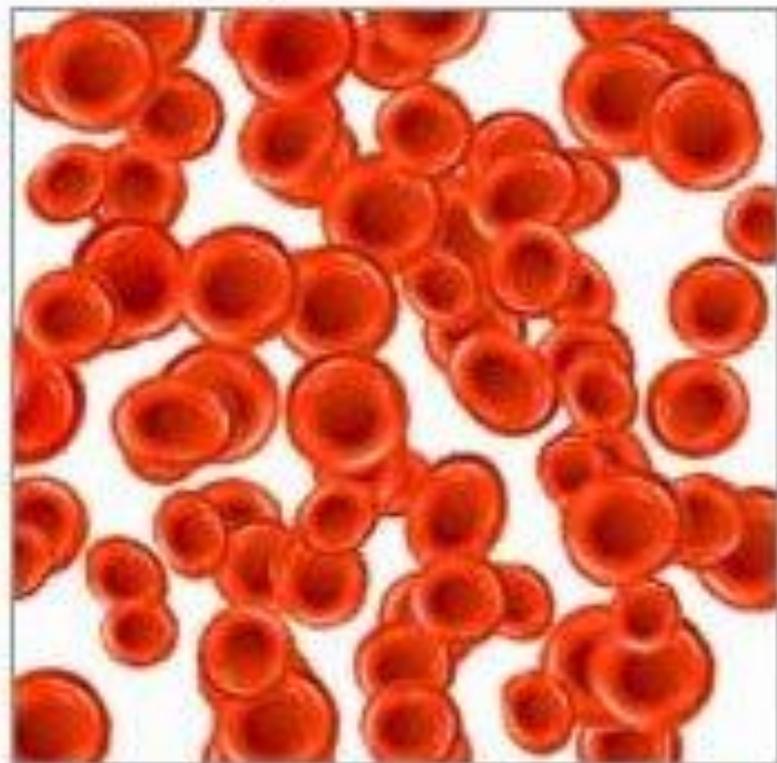
ОСТРАЯ

ХРОНИЧЕСКАЯ

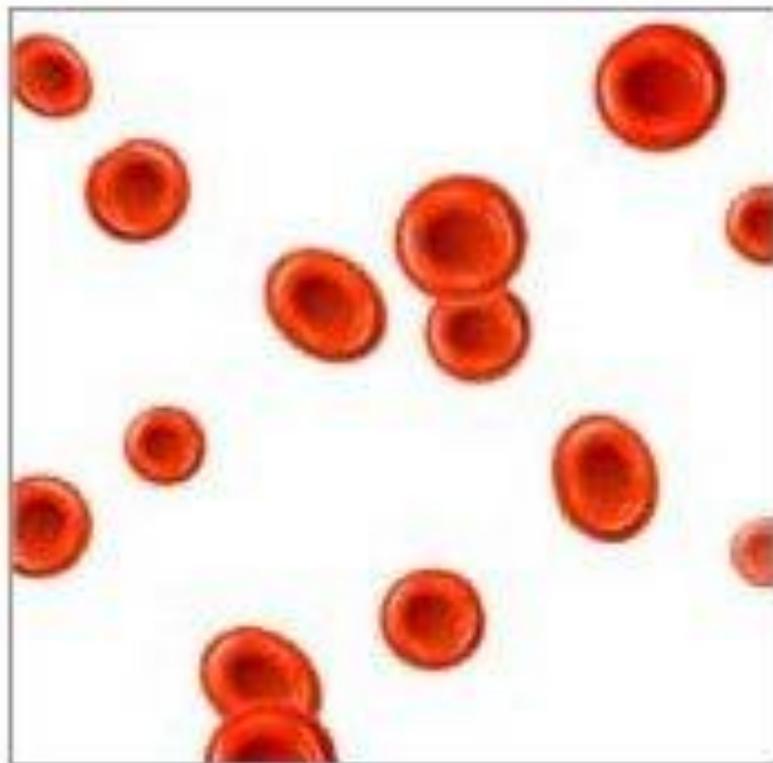


АНЕМИИ
 (признаки
 анемий
 различного
 генеза)

Нормальная
концентрация
эритроцитов



Анемия



Классификация анемий

- **По цветовому показателю:**
 1. Нормохромные (0,85-1,05)
 2. Гиперхромные (более 1,05)
 3. Гипохромные (меньше 0,85)
- **По регенераторной активности костного мозга:**
 1. Гиперрегенераторные
 2. Регенераторные
 3. Гипо- и арегенераторные

Острая постгеморрагическая анемия

Стадии:

1. Рефлекторно-сосудистой компенсации
2. Гидремической компенсации
3. Костно-мозговой компенсации

Хроническая постгеморрагическая анемия

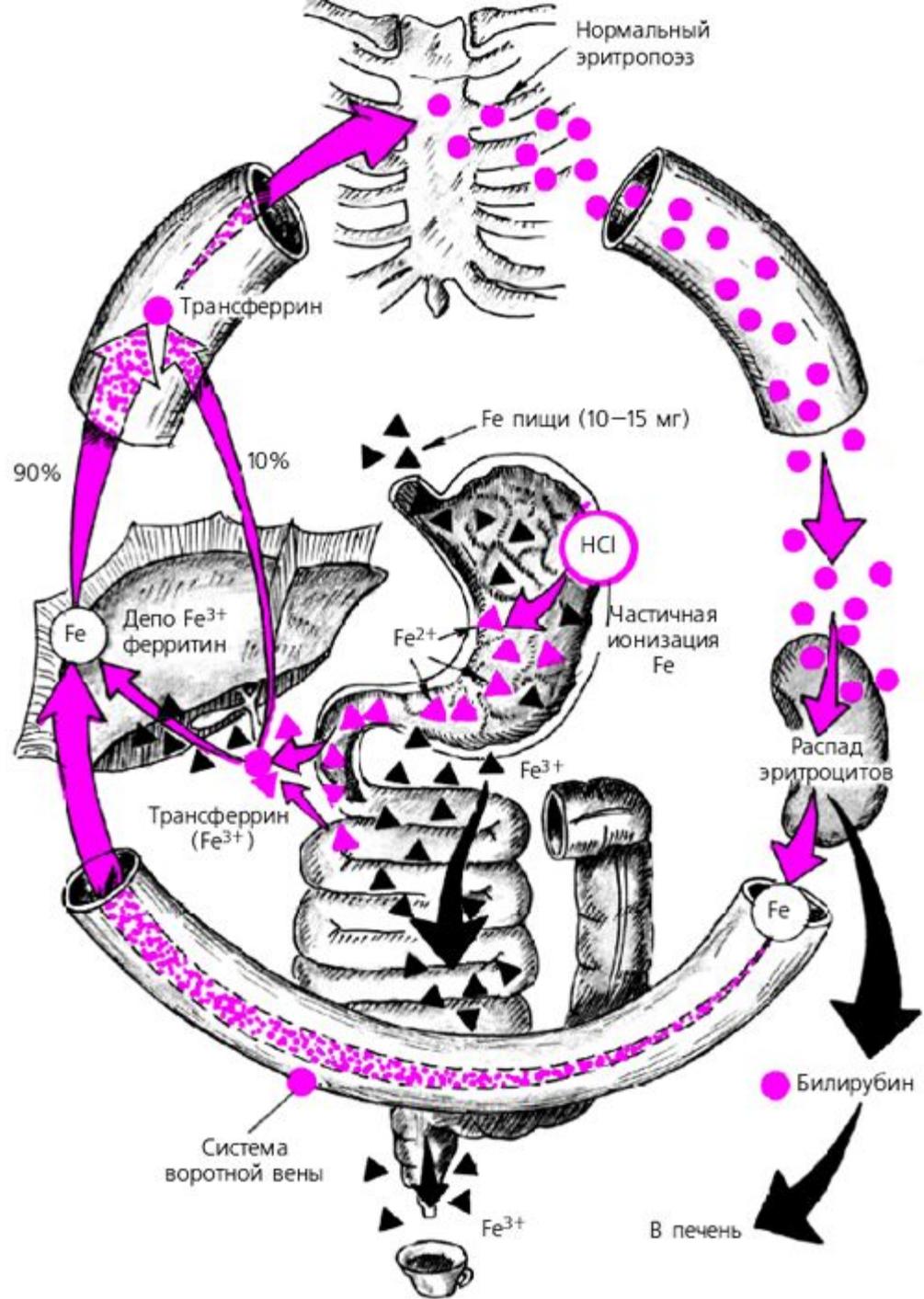
- Возникает при частых повторяющихся небольших кровопотерь (кишечные желудочные, маточные и др. кровотечения)
- По патогенезу хроническая постгеморрагическая анемия является железодефицитной

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

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ

**ЖЕЛЕЗОРЕФРАКТЕРНЫЕ
(ПОРФИРИНОДЕФИЦИТНЫЕ)**

Запас железа в организме **3-5 г.**
У мужчины – 50 мг/кг,
у женщины – 40 мг/кг.
Железодефицитная
анемия развивается в
результате
длительного
отрицательного
баланса железа.



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:

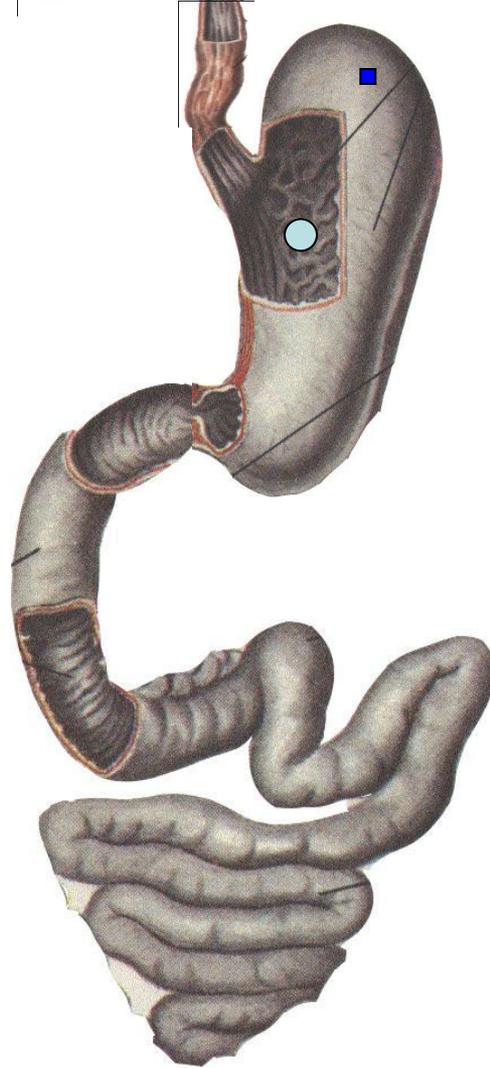
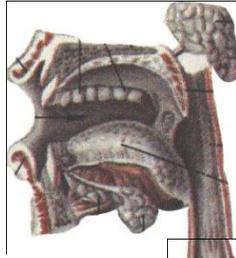
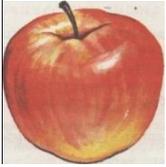
- * миоглобин
- * ферритин
- * железо ферментов

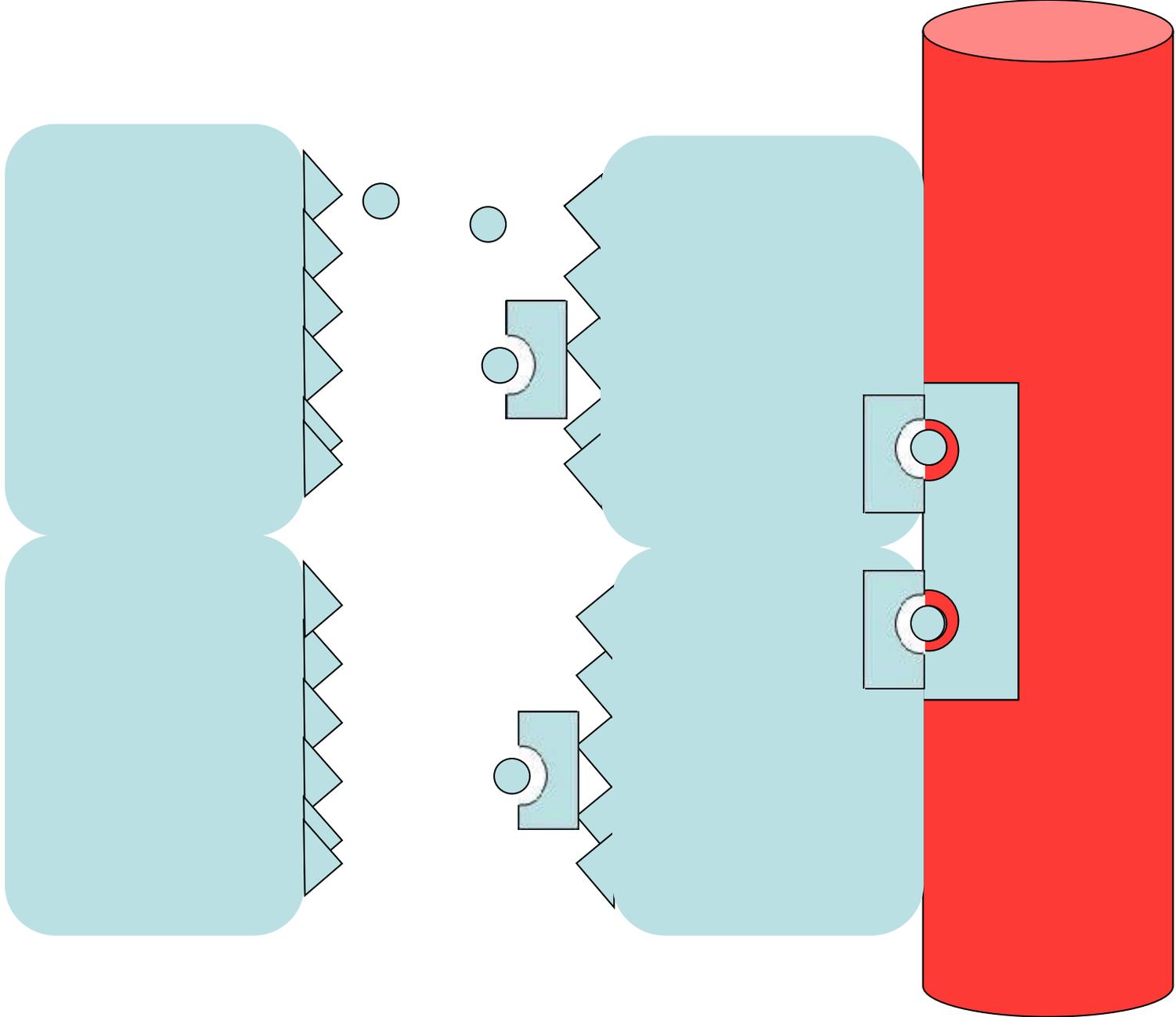
ДЕПО ЖЕЛЕЗА:

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

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ПАТОГЕНЕЗА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ







Fe-дефицитные анемии

Причины:

- Недостаточное поступление железа с пищей (суточная потребность ≈ 1 мг) Нарушение всасывания Fe в ЖКТ
- Нарушение продукции транспортного белка железа – трансферрина и его депонирования
- Недостаточность процессов усвоения Fe эритрокариоцитами костного мозга
- Избыточная потеря железа (кровотечения, гематурия)

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)

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

Железодефицитные анемии

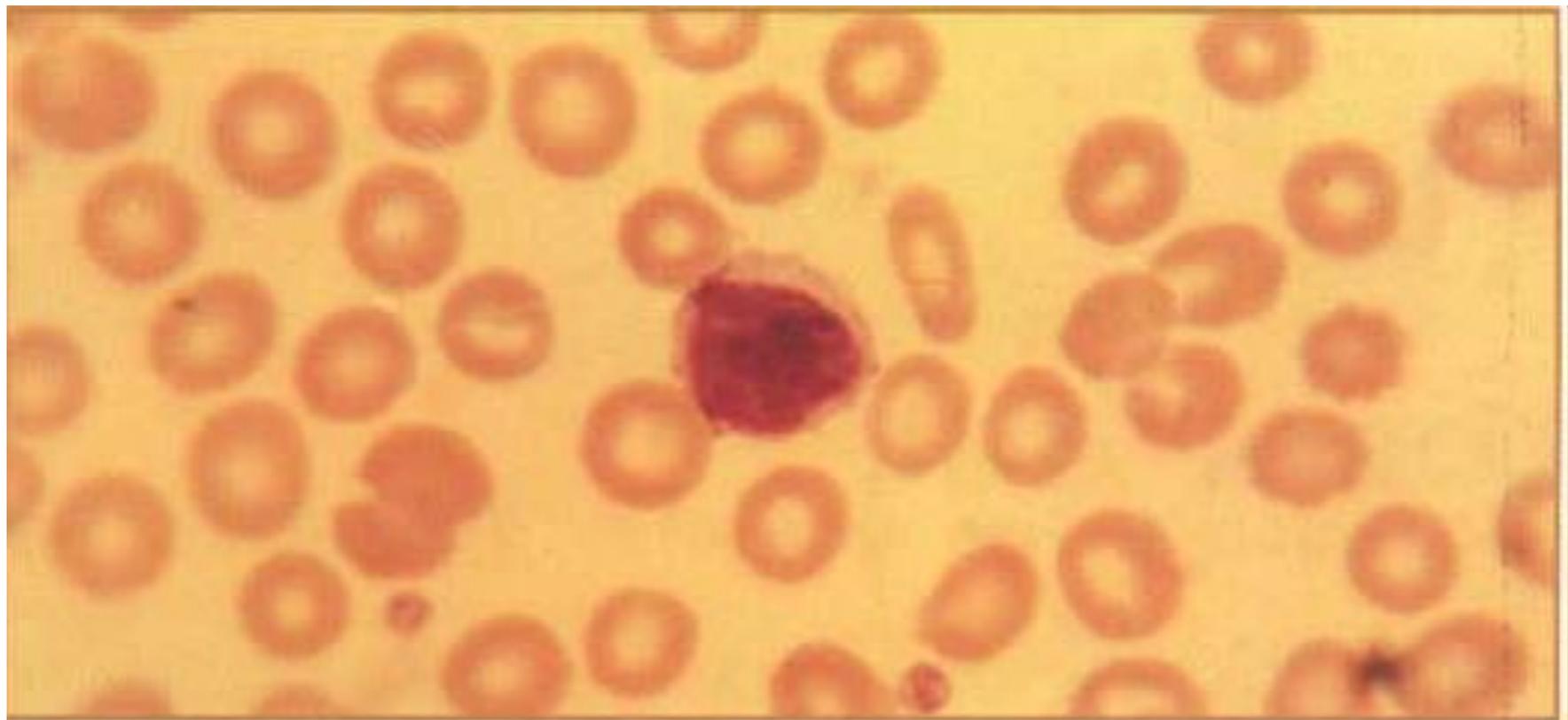


Рис. 1. Микроцитоз и гипохромия эритроцитов при железодефицитной анемии.

Железодефицитная анемия

Гемоглобин	68 г/л
Эритроциты	$3,9 \cdot 10^{12}/\text{л}$
Цв. Показатель	0,51
Лейкоциты	$5,4 \cdot 10^9/\text{л}$
Пал.-ядерные	5%
Сегм.-ядерные	56%
Базофилы	0%
Эозинофилы	2%
Лимфоциты	30%
Моноциты	7%
Тромбоциты	$230 \cdot 10^9/\text{л}$



Гемолитические анемии -

это группа заболеваний, характеризующихся патологически интенсивным разрушением эритроцитов, повышенным образованием продуктов их распада, а так же реактивным усилением эритропоэза

Гемолитические анемии

(наследственные и приобретенные)

Наследственные гемолитические анемии связаны:

- С нарушением стабильности мембран эритроцитов, обусловленном изменением структуры белка или липидов
- С недостаточной активностью ферментов пентозофосфатного цикла и метаболизма глутатиона
 - усиление ПОЛ
 - повышение проницаемости
- С дефицитом ферментов гликолиза
 - энергодефицит эритроцитов
 - угнетение транспорта через мембрану
- С качественными и количественным изменением структуры полипептидных цепей гемоглобина

Наследственные

❑ Мембранопатии эритроцитов

- Белковозависимые: микросфероцитоз, овалоцитоз, стоматоцитоз, пиропойкилоцитоз
- Липидозависимые: акантоцитоз

❑ Энзимопатии эритроцитов, обусловленных дефицитом:

- Ферментов пентозофосфатного цикла
- Ферментов гликолиза
- Глутатиона
- Ферментов, участвующих в синтезе АТФ
- Ферментов, участвующих в синтезе порфиринов

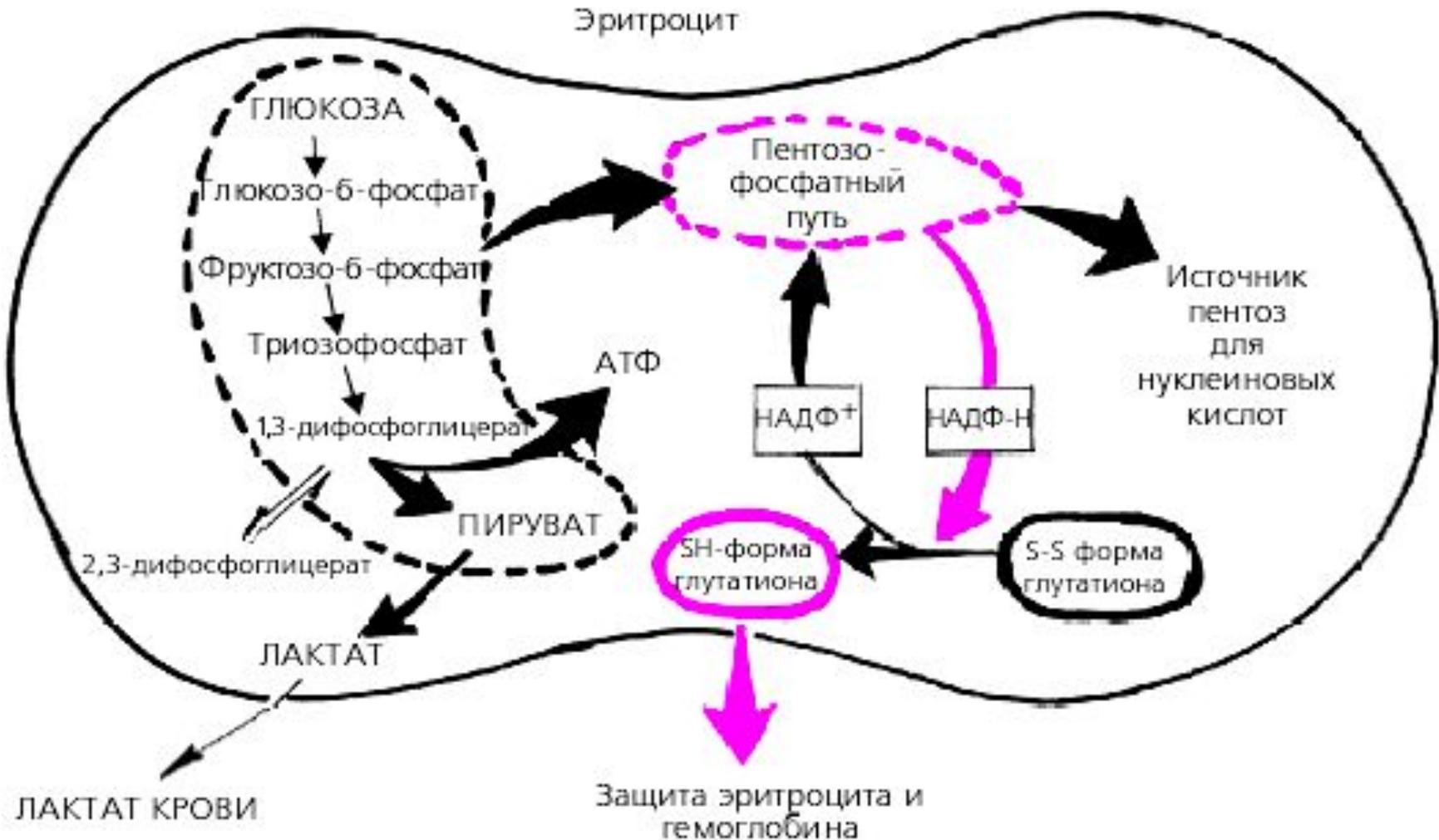
❑ Гемоглобинопатии:

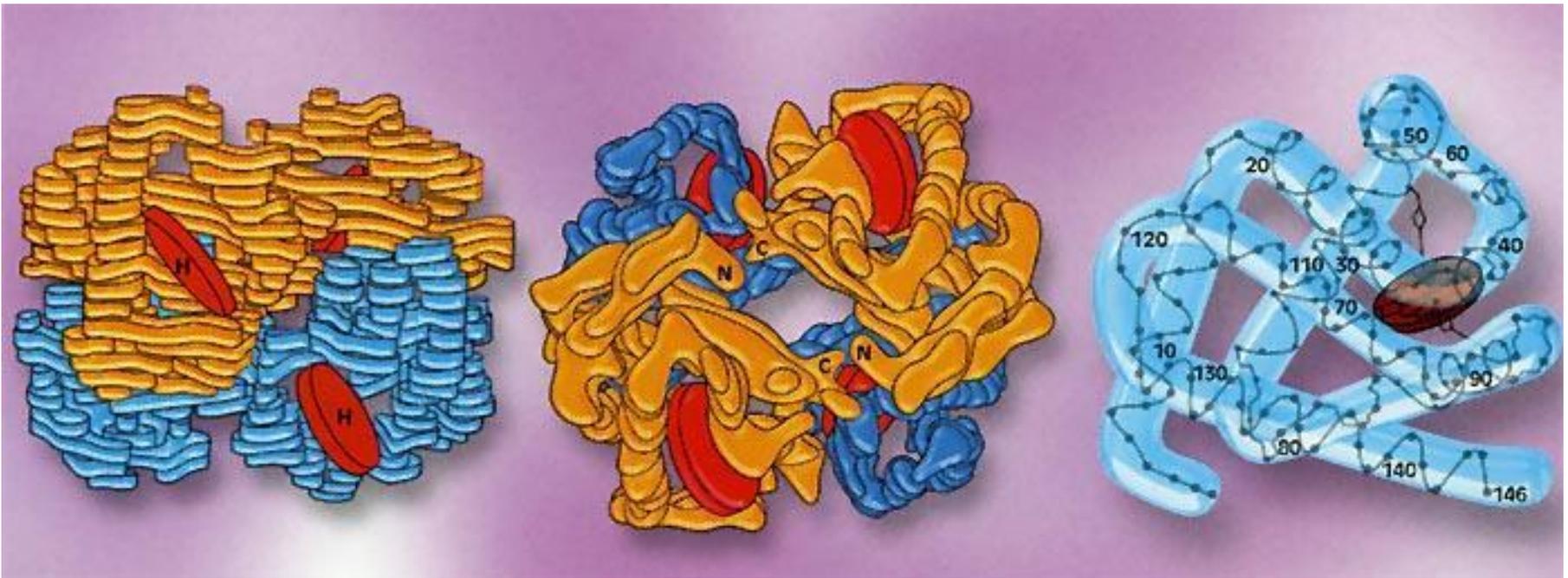
- Связанные с нарушением первичной структуры цепей глобина
- Талассемии

Приобретённые

- Иммуногемолитические анемии
- Приобретённые мембранопатии
- Анемии, связанные с механическим повреждением эритроцитов
- Токсические гемолитические анемии

Эритроцит





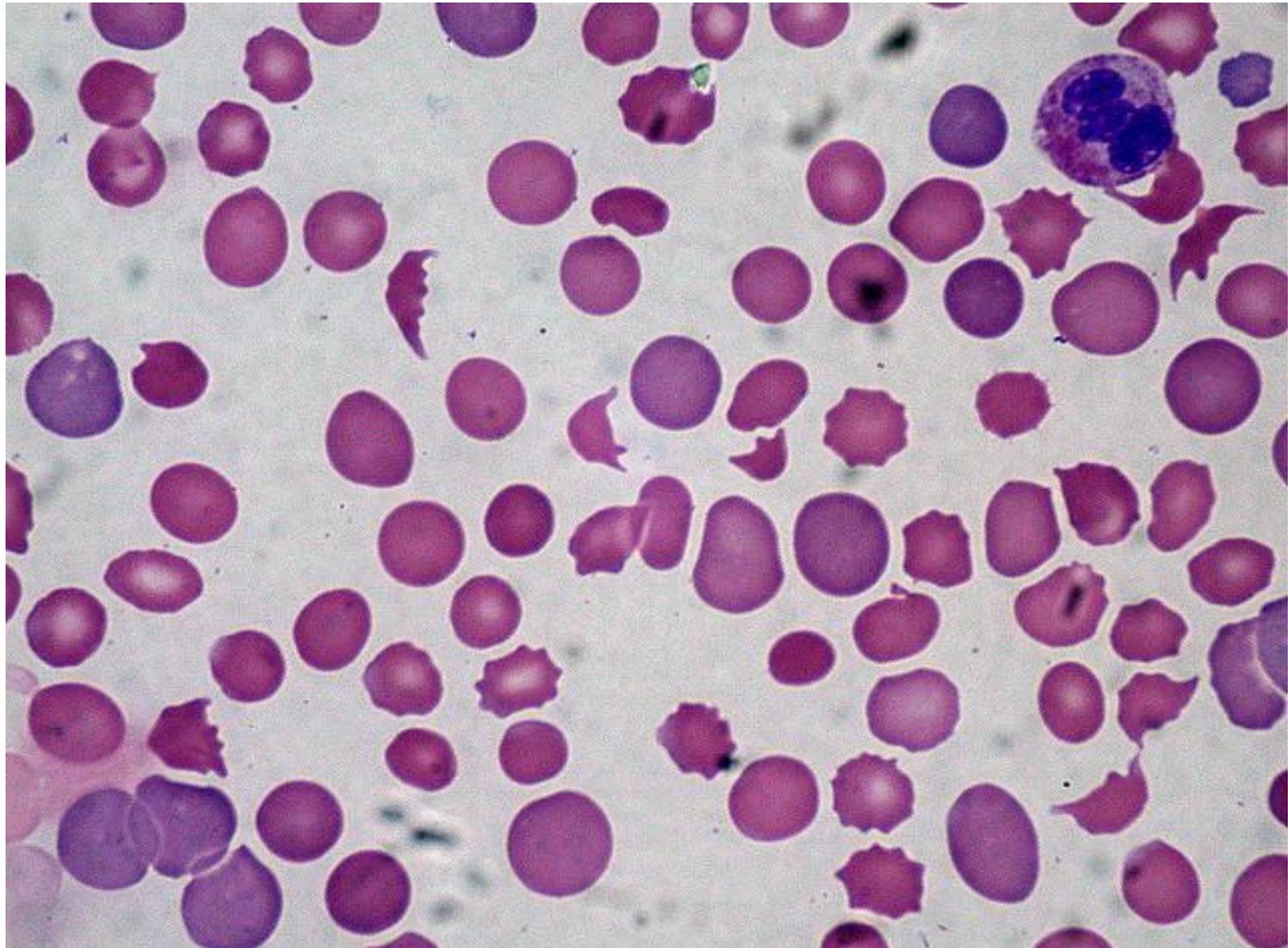
Гемолитические анемии

(наследственные и приобретенные)

Приобретенные гемолитические возникают в результате :

- Ауто- и изоиммунных конфликтов
- Токсоплазмоза
- Вирусных инфекций
- Медикаментозных и токсических воздействий

Гемолитическая анемия



Гемолитические анемии

- Гиперрегенераторный характер (до ретикулоцитарных кризов), лейкоцитоз
- Сфероциты, овалоциты, мишеневидные и серповидные эритроциты в периферической крови

ВИДЫ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

**ПЕРВИЧНЫЕ
(НАСЛЕДСТВЕННЫЕ, ВРОЖДЕННЫЕ)**

**ВТОРИЧНЫЕ
(ПРИБРЕТЕННЫЕ)**

**ВЫЗВАННЫЕ
МЕМБРАНОПАТИЯМИ**

**ВЫЗВАННЫЕ
ГЕМОГЛОБИНОПАТИЯМИ**

**ВЫЗВАННЫЕ
ФЕРМЕНТОПАТИЯМИ**

√ Белокзависимые:

- микросфероцитоз
- овалоцитоз
- стоматоцитоз
- ...

√ Липидозависимые:

- акантоцитоз

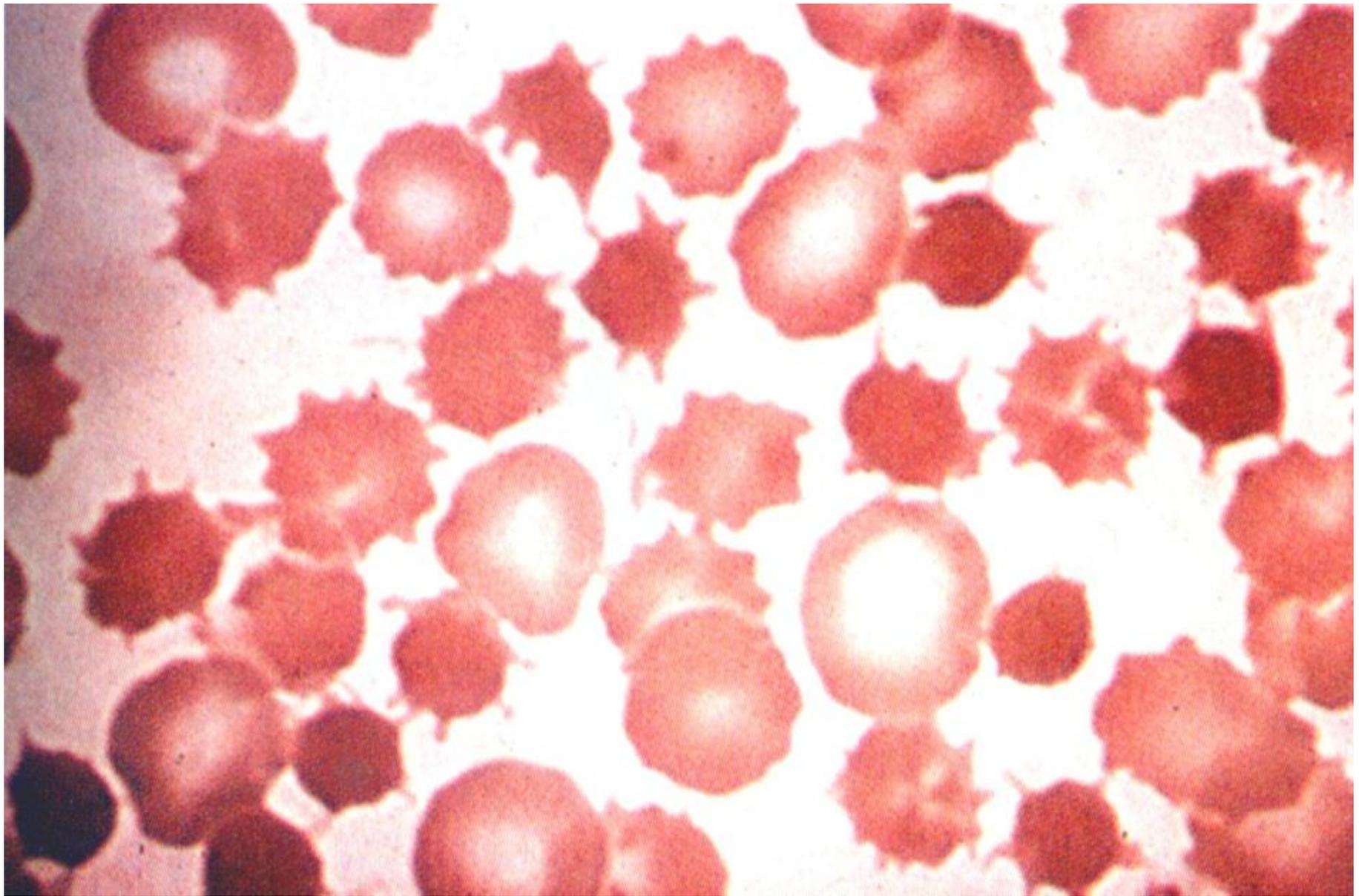
√ гликолиза

√ пентозофосфатного
шунта

√ системы
глутатиона

√ при талассемии

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



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

ИЗМЕНЕНИЯ В ЭРИТРОЦИТАХ, ВЕДУЩИЕ К ИХ ГЕМОЛИЗУ

ПОВРЕЖДАЮЩИЙ ФАКТОР

ПОВЫШЕНИЕ ПРОНИЦАЕМОСТИ МЕМБРАН ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК

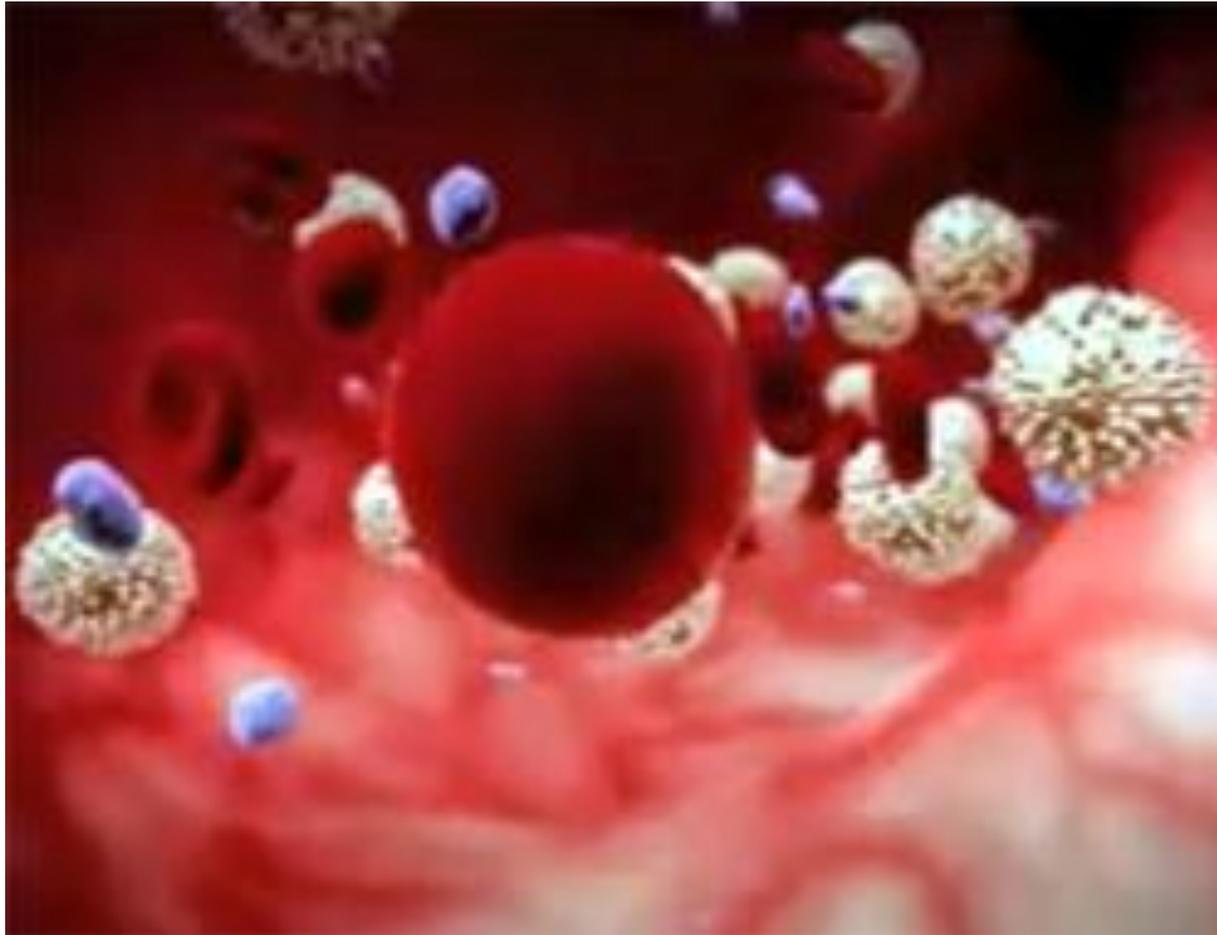
**НАКОПЛЕНИЕ В ИХ ГИАЛОПЛАЗМЕ ИЗБЫТКА ОСМОТИЧЕСКИ
АКТИВНЫХ ВЕЩЕСТВ (Na^+ , K^+ , Ca^{2+} , ДРУГИХ)**

ГИПЕРОСМИЯ ГИАЛОПЛАЗМЫ

ГИПЕРГИДРАТАЦИЯ И НАБУХАНИЕ ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК (СФЕРОЦИТОЗ)

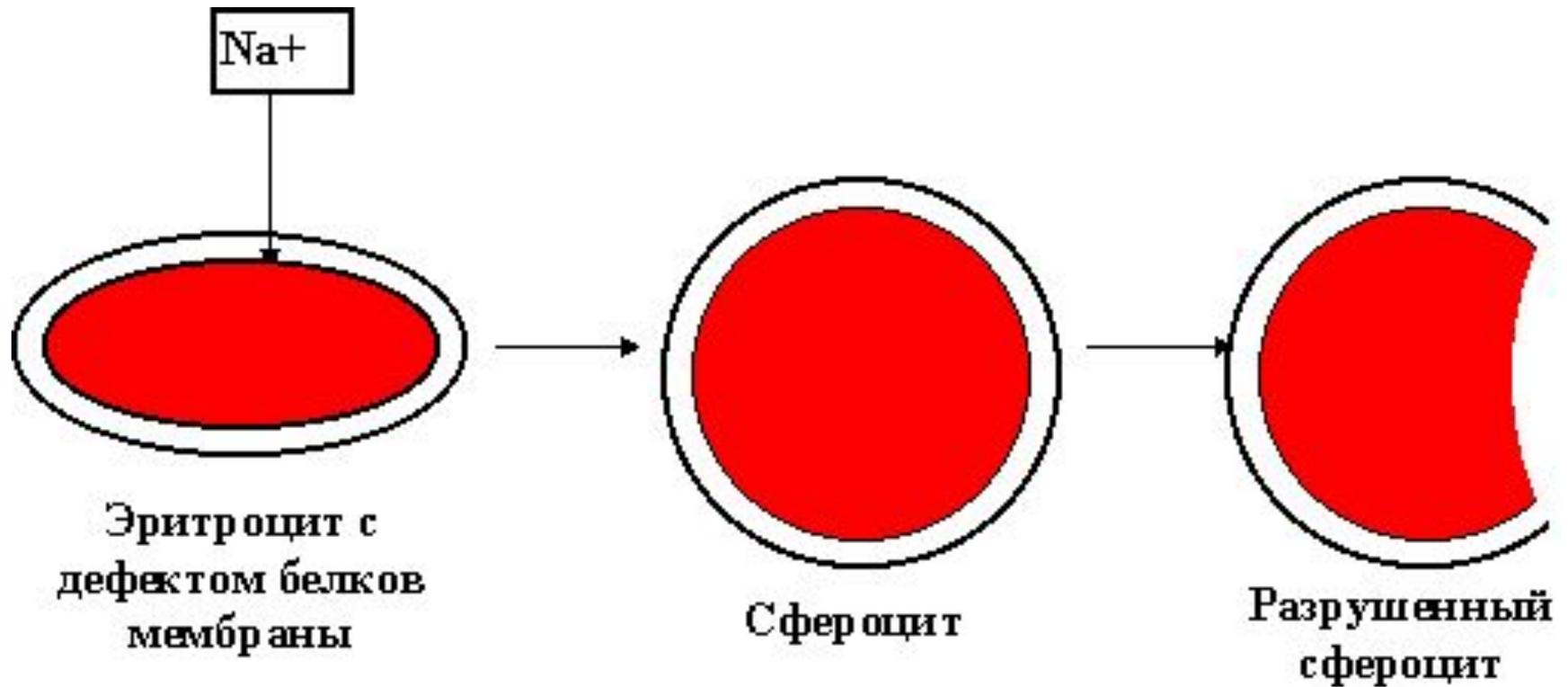
РАЗРУШЕНИЕ ПЛАЗМОЛЕММЫ ЭРИТРОИДНЫХ КЛЕТОК - ИХ ГЕМОЛИЗ

Наледственний микросфероцитоз (болезнь Минковского - Шоффара)



- В основе заболевания лежит генетический дефект белка мембраны эритроцита спектрина.
- Имеющаяся аномалия мембраны приводит к проникновению в эритроцит избытка ионов натрия и повышенному накоплению в нем воды, вследствие чего образуются сферические эритроциты (сфероциты).

Схема микросфероцитоза



Серповидноклеточная анемия

Glóbulos rojos drepanocíticos



La anemia falciforme es una enfermedad hereditaria de la sangre en la cual los glóbulos rojos producen pigmento (hemoglobina) anormal. La hemoglobina anormal hace que los glóbulos rojos adquieran forma de medialuna u hoz, como se observa en esta microfotografía.

Серповидно-клеточная анемия представляет собой пример аномалии структурного гена, в результате чего в β -цепях гемоглобина происходит замена остатка глутаминовой кислоты на остаток валина



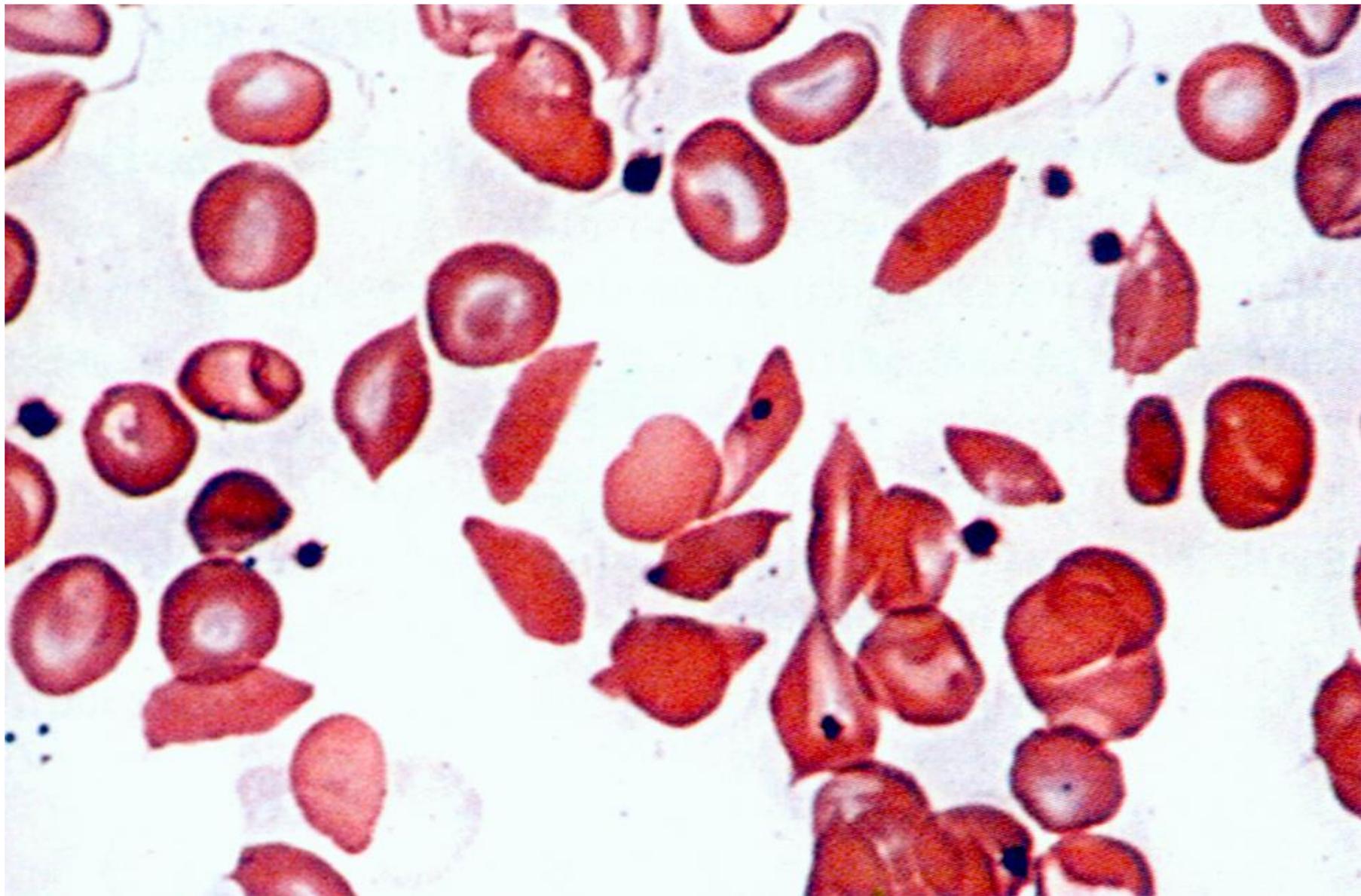


Normal red blood cell

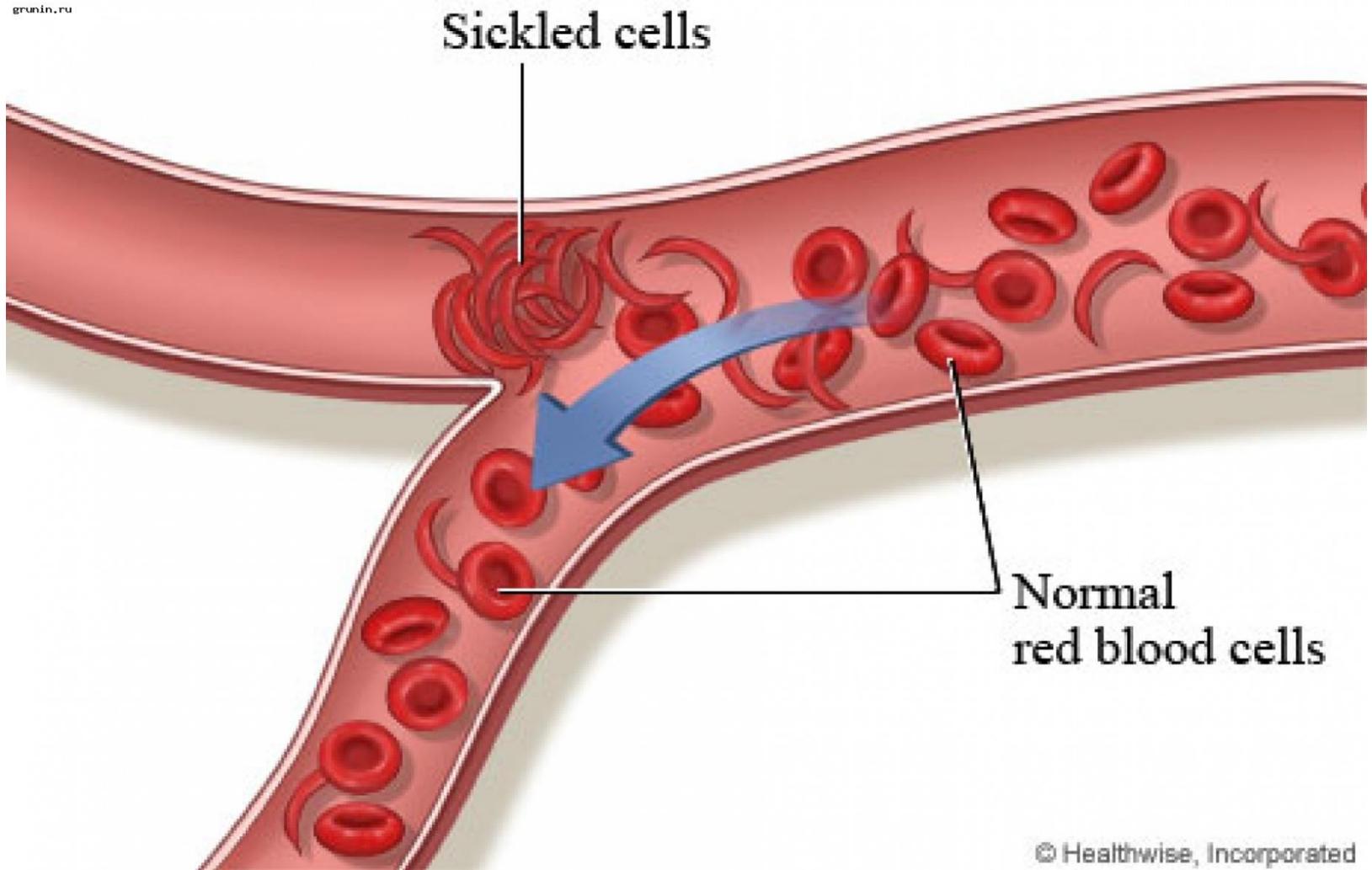


Sickled red blood cell

Formation of sickled red blood cell



ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНОЙ АНЕМИИ



Талассемия - это гемоглобиноз, основой которого является дефицит HbA без качественных нарушений его глобиновых цепей.

- В зависимости от того, синтез каких цепей (α или β) снижен (вплоть до их полного отсутствия) выделяют две группы талассемий:

α -талассемия и β -талассемию.

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)

А Н Е М И Я (
ТАЛАССЕМИЯ)

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ТАЛАССЕМИЙ

КОСТНЫЙ МОЗГ

УВЕЛИЧЕНИЕ
ЧИСЛА
ЭРИТРОИДНЫХ
КЛЕТОК

ПОВЫШЕНИЕ
КОЛИЧЕСТВА
СИДЕРОБЛАСТОВ

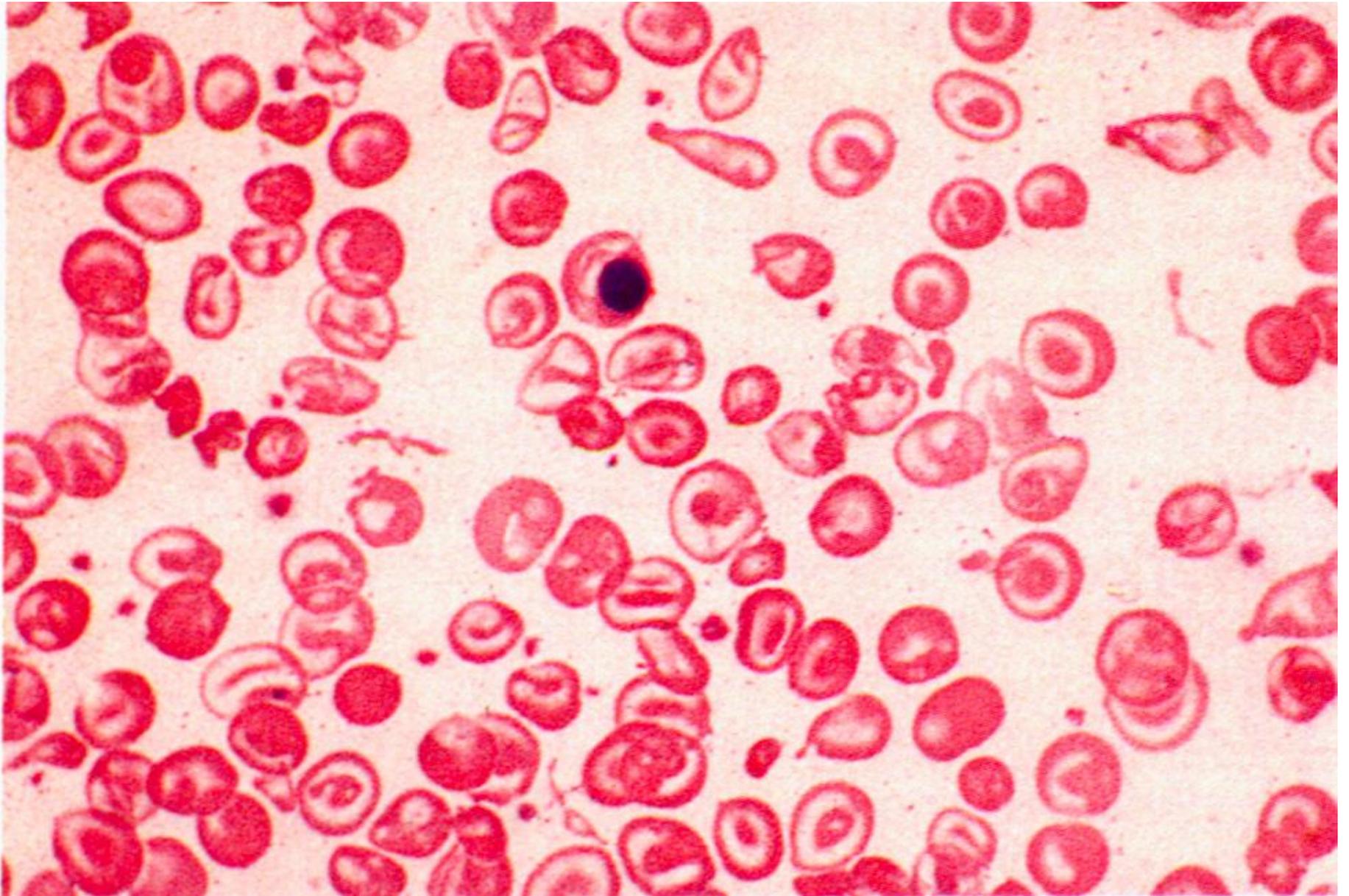
ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

ЭРИТРОПЕНИЯ

ПОЙКИЛОЦИТОЗ

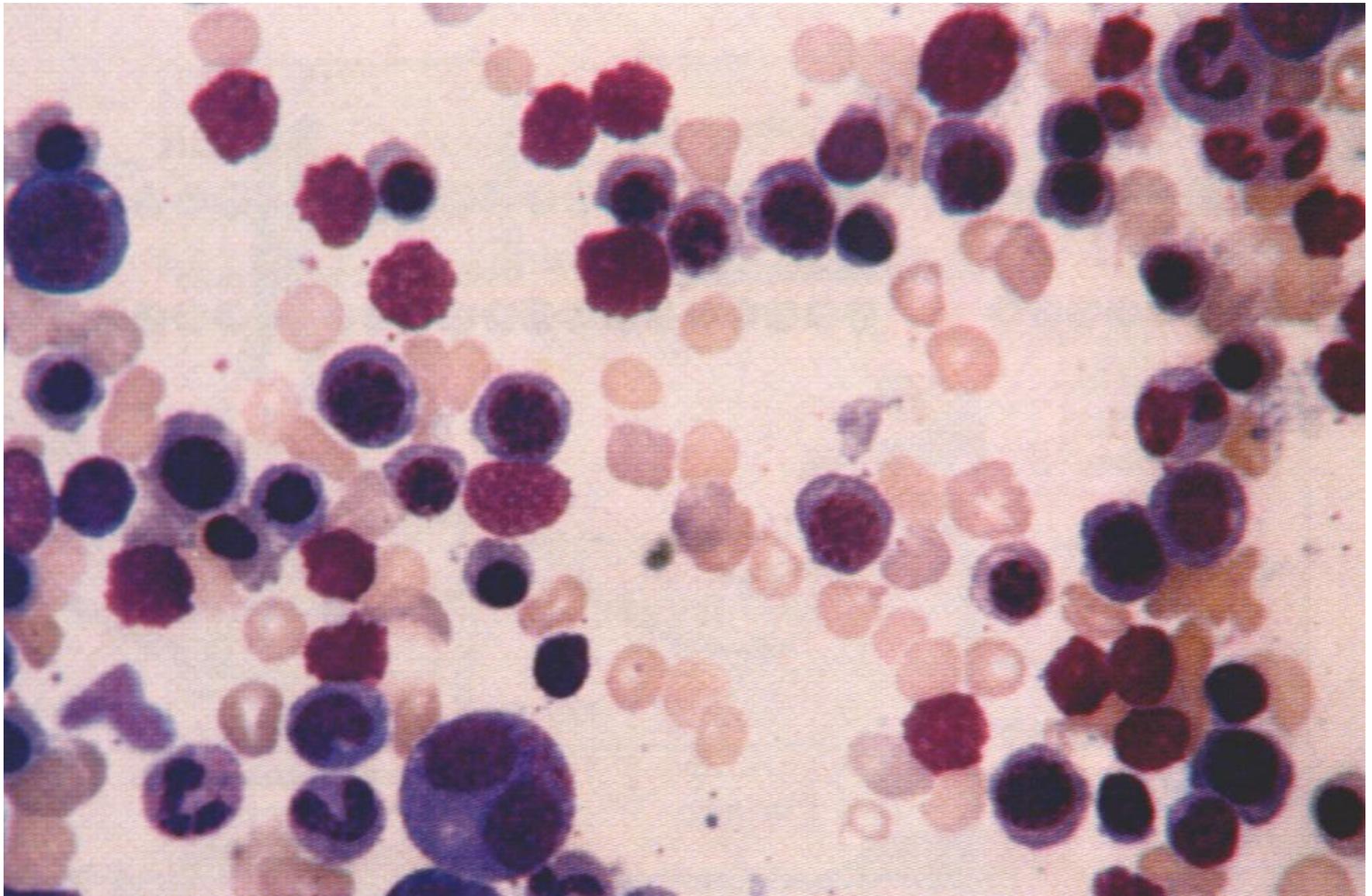
АНИЗОЦИТОЗ
(МИКРОЦИТОЗ)

ГИПОХРОМИЯ
ЭРИТРОЦИТОВ



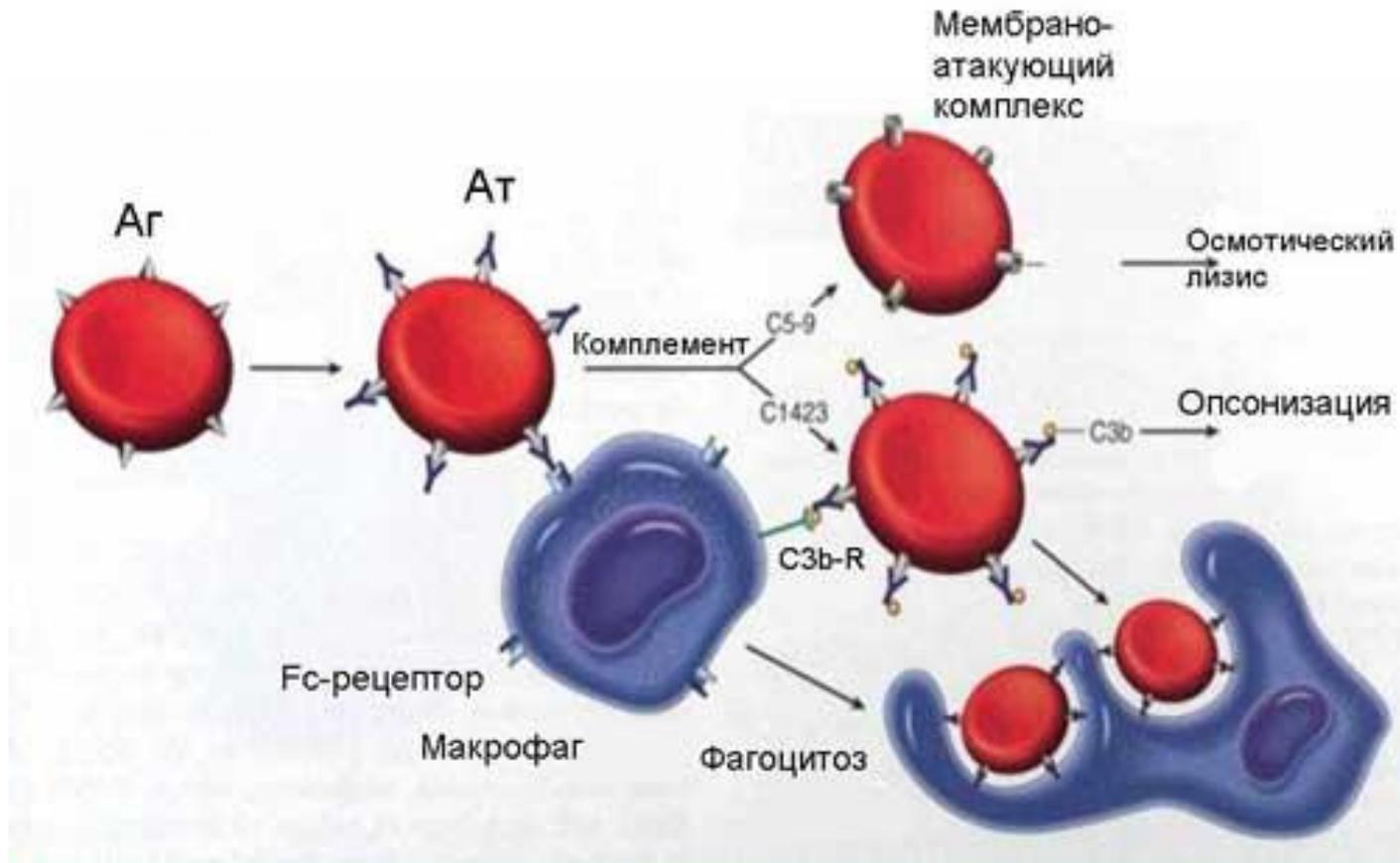
ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ ТАЛАССЕМИИ

КОСТНЫЙ МОЗГ ПАЦИЕНТА ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ



Большое число зон пролиферирующих нормобластов

Аутоиммунная гемолитическая анемия

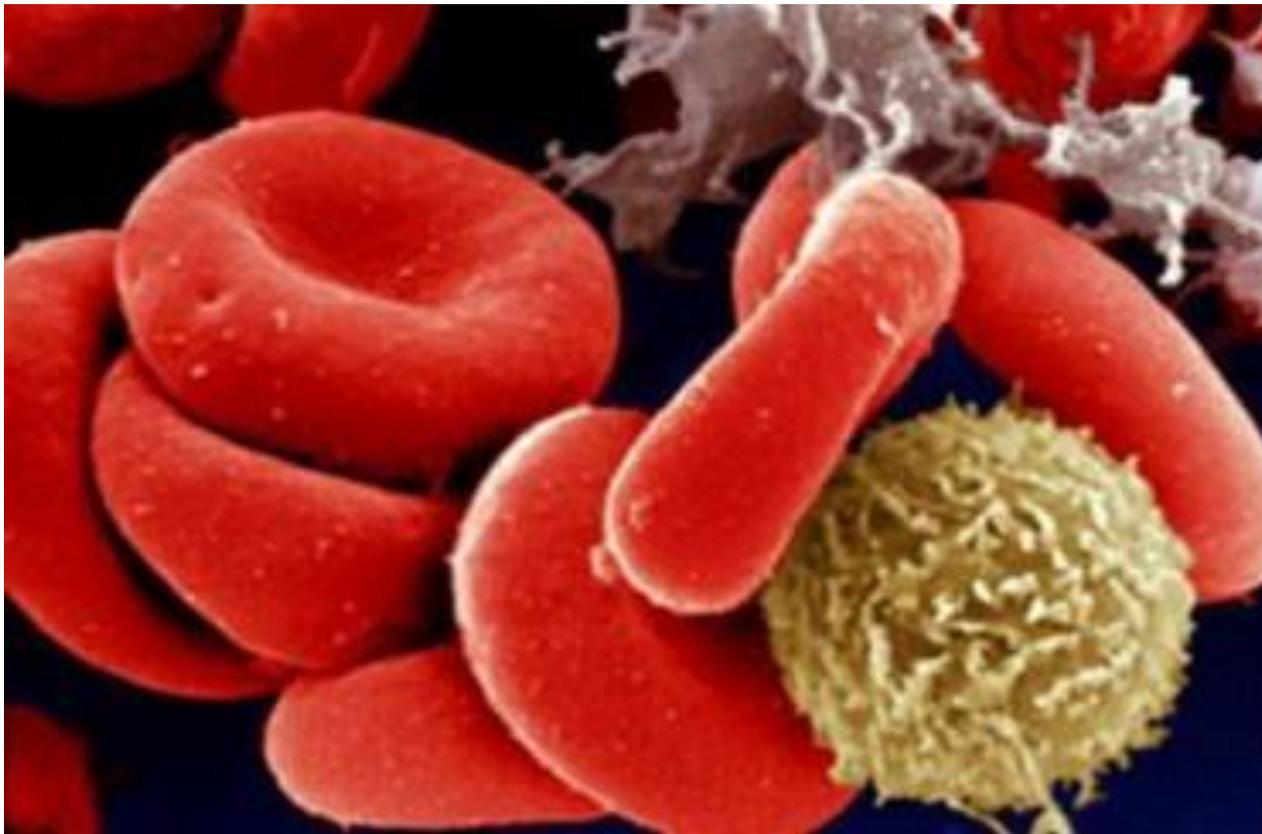


Приобретенные мембранопатии

Гемолитическая анемия с постоянной гемосидеринурией и пароксизмальной ночной гемоглобинурией (болезнь Маркиафавы - Микели)

Представляет собой приобретенную гемолитическую анемию с постоянным внутрисосудистым гемолизом и выделением с мочой гемосидерина

Наследственные гемолитические анемии, связанные с дефицитом активности ферментов



В основе патогенеза несфероцитарных гемолитических анемий лежит дефицит активности некоторых ферментов эритроцитов, в результате чего эритроциты становятся чувствительными к воздействию различных веществ растительного происхождения, лекарственных средств.

Наиболее распространенной среди этой группы заболеваний является острая гемолитическая анемия, связанная с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы

Анемии, связанные с механическим повреждением эритроцитов

Возникают у больных с протезами аортальных клапанов вследствие внутрисосудистого разрушения эритроцитов.

Гемолиз обусловлен устройством протеза (механические клапаны) или его дисфункцией (околоклапанная регургитация)

Токсические гемолитические анемии

Гемолиз эритроцитов могут вызывать химические вещества и бактериальные токсины

Гемолиз вызывают:

- мышьяковистый водород;
- свинец;
- соли меди (вследствие угнетения активности пируваткиназы и некоторых других ферментов эритроцитов);
- хлораты калия и натрия;
- резорцин;
- нитробензол;
- анилин.

ПРИНЦИПЫ, ЦЕЛИ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

ПРИНЦИПЫ

ЦЕЛИ

МЕТОДЫ

Э
Т
И
О
П
А
Т
И
К
А

П
А
Т
О
Г
Е
Н
Е
Т
И
К

С
И
М
П
Т
О
М
А
Т
И
К

√ Прекратить, уменьшить степень гемолиза эритроцитов

√ Устранить, уменьшить степень эритропении
√ Устранить, уменьшить степень гипоксии
√ Предотвратить, уменьшить степень гемосидероза
√ Корректировать КЩР

√ Устранить, уменьшить степень последствий гемолиза эритроцитов, гипоксии, гемосидероза
√ Устранить неприятные ощущения

* Прекращение действия гемолитических факторов
* Введение “дефицитных” факторов – причин гемолиза (глутатиона, ФАД, ...)

* Спленэктомия
* Использование антигипоксантов
* Переливание крови
* Применение “железосвязывающих” ЛС
* Введение буферных растворов

* Коррекция функций сердечно-сосудистой системы, почек, печени, ...

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)

B_{12} -
дефицитная

фолиеводефицитная

ВСЛЕДСТВИЕ
РАССТРОЙСТВ
ПРОЦЕССА
СИНТЕЗА ГЕМА

железодефицитная

Порфиринодефицитная

В СВЯЗИ С
НАРУШЕНИЕМ
ПРОЦЕССА
СИНТЕЗА
ГЛОБИНА

талассемии

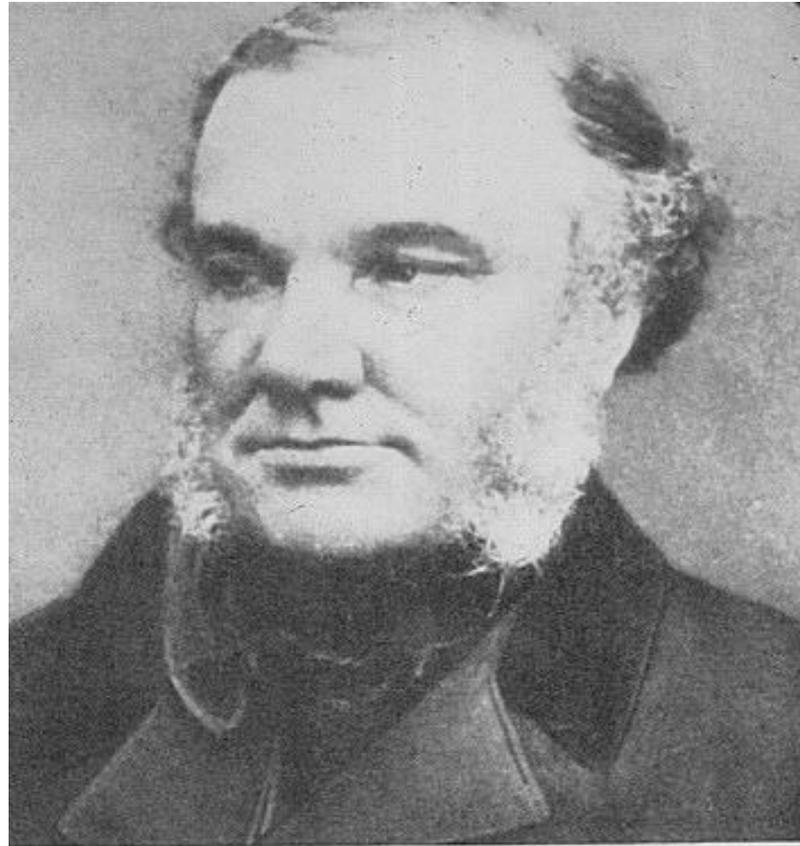
и
анемии
с дефицитами
цепей
глобина

В РЕЗУЛЬТАТЕ
РАССТРОЙСТВ
РЕГУЛЯЦИИ ДЕЛЕНИЯ
И СОЗРЕВАНИЯ
ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ



*В-12 и фолиеводефицитная анемия (**анемия Аддисона-Бирмера пернициозная**) – анемия, связанная с нарушением синтеза нуклеиновых кислот и заменой эритробластического типа кроветворения мегалобластическим вследствие недостатка в организме цианокобаламина и фолиевой КИСЛОТЫ.*

1849 г. Томас Аддисон



Thomas Addison

1872 г. Бирмер



V₁₂-дефицитная анемия



В₁₂-дефицитная анемия

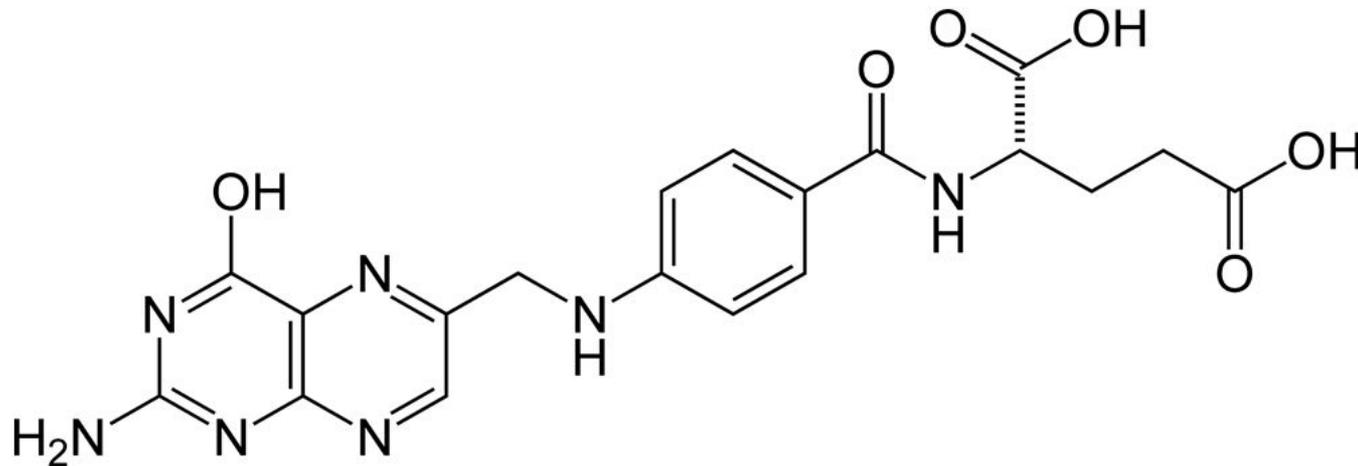
(возникает после истощения запасов во всех депо – печень, почки, мышцы)

Причины дефицита витамина В12:

1. Недостаточное поступление витамина В12 с пищей (при повышенной потребности – беременные, кормящие матери)
2. Недостаточность гастромукопротеина (ф. Кастла – наследственный дефект париетальных клеток желудка, атрофический гастрит)
3. Чрезмерный расход витамина (инвазия широким лентецом, дивертикулы кишки)
4. Ограничение всасывания витамина в тонком кишечнике (бактериальные, токсические, аллергические факторы)
5. Недостаточность процессов транспорта витамина (дефицит транспортных белков – транскобаломины I, II, III)
6. Нарушение депонирования витамина В12 (патология печени)

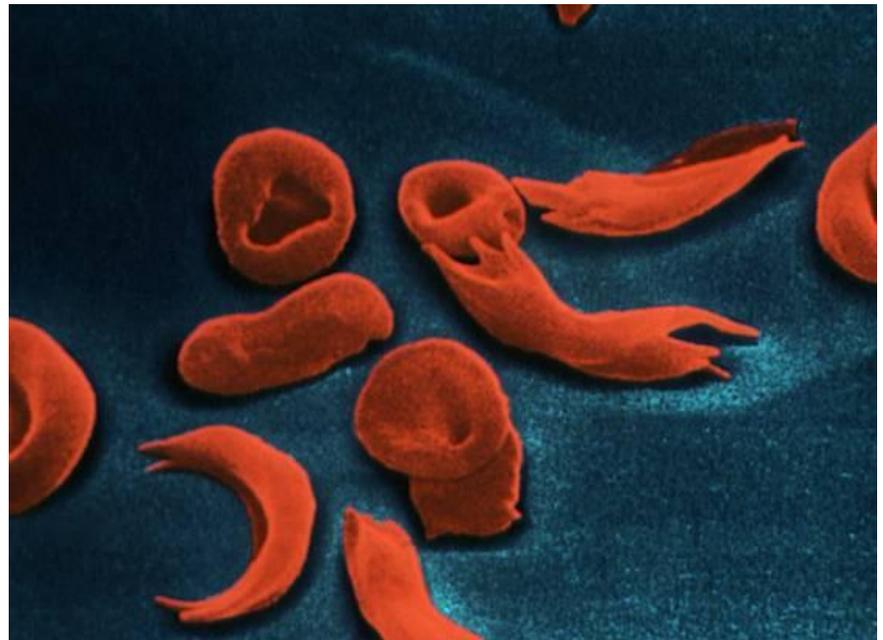
Патогенез

При дефиците витамина В-12 не происходит превращение фолиевой кислоты в ее коферментную форму.



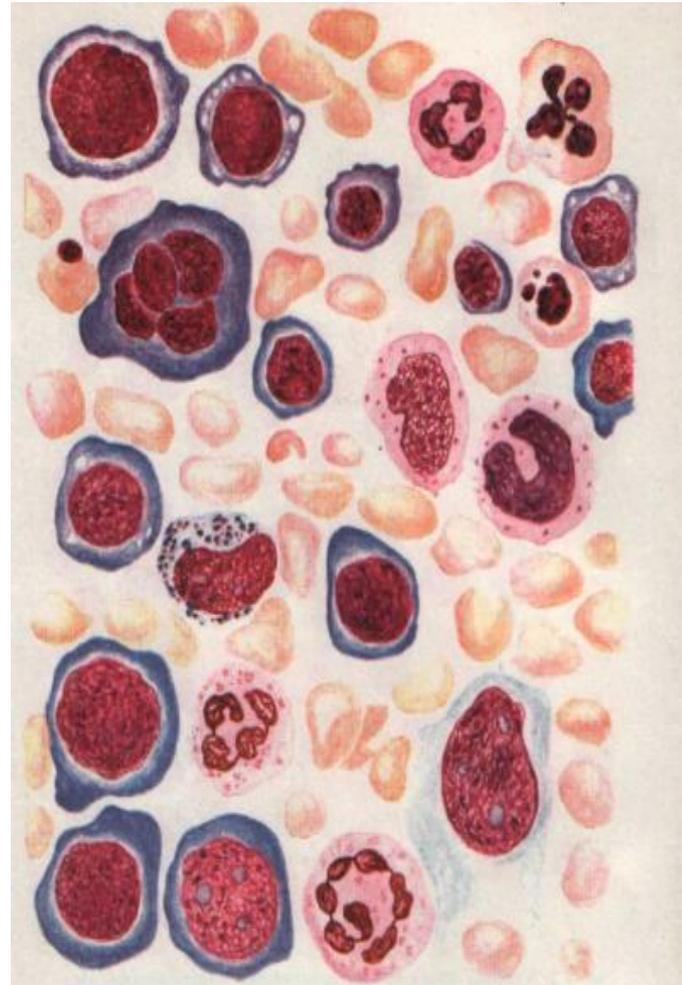
В кроветворной ткани:

- Нарушается клеточное деление
- Уменьшается число лейкоцитов и тромбоцитов

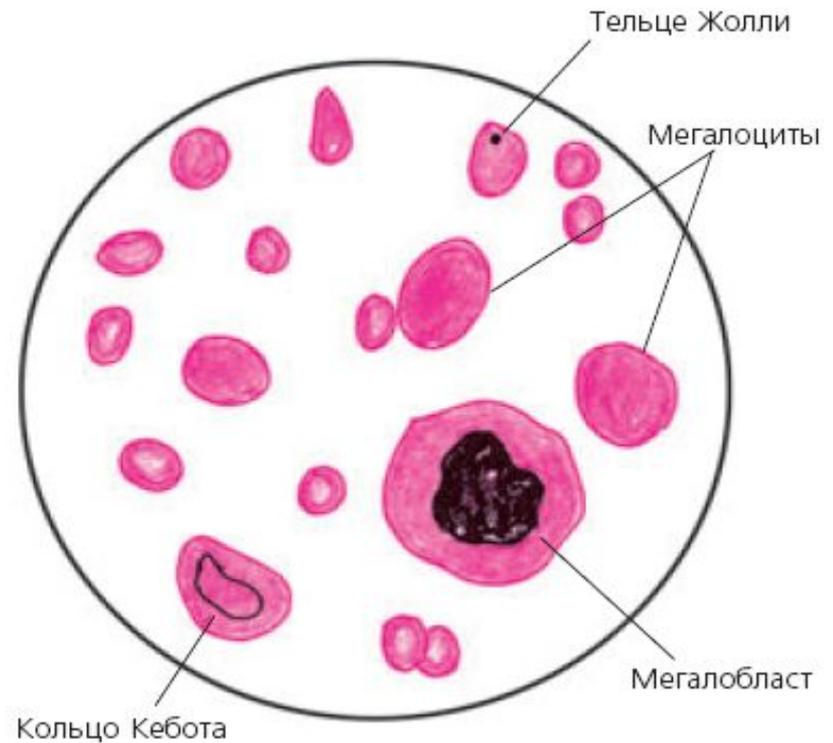
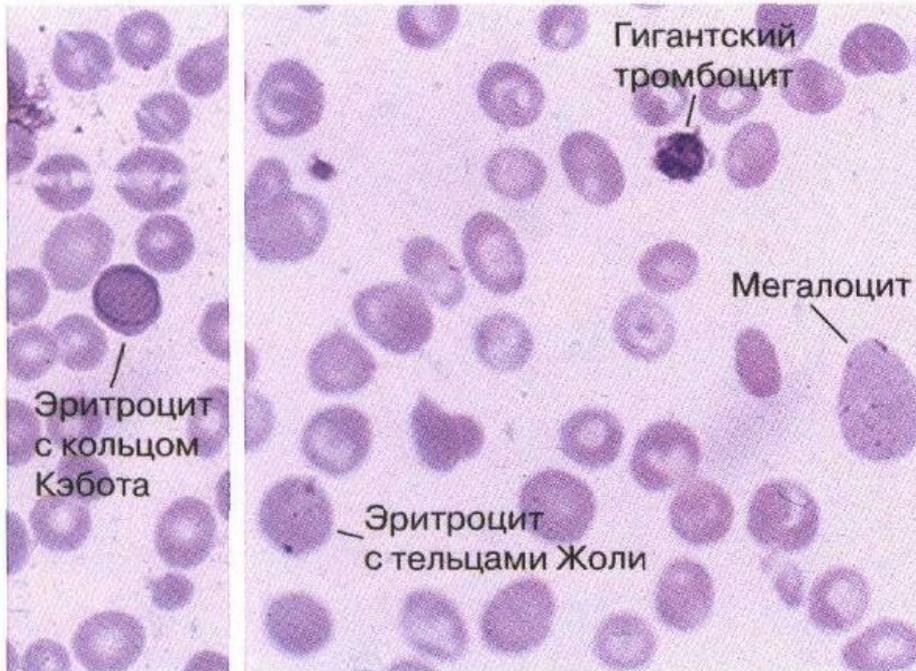


В костной ткани:

- Задерживается размножение и созревание эритрокариоцитов
- Эритробластический тип кроветворения заменяется на мегалобластический
- Возрастает неэффективный эритропоэз
- Укорачивается продолжительность жизни эритроцитов

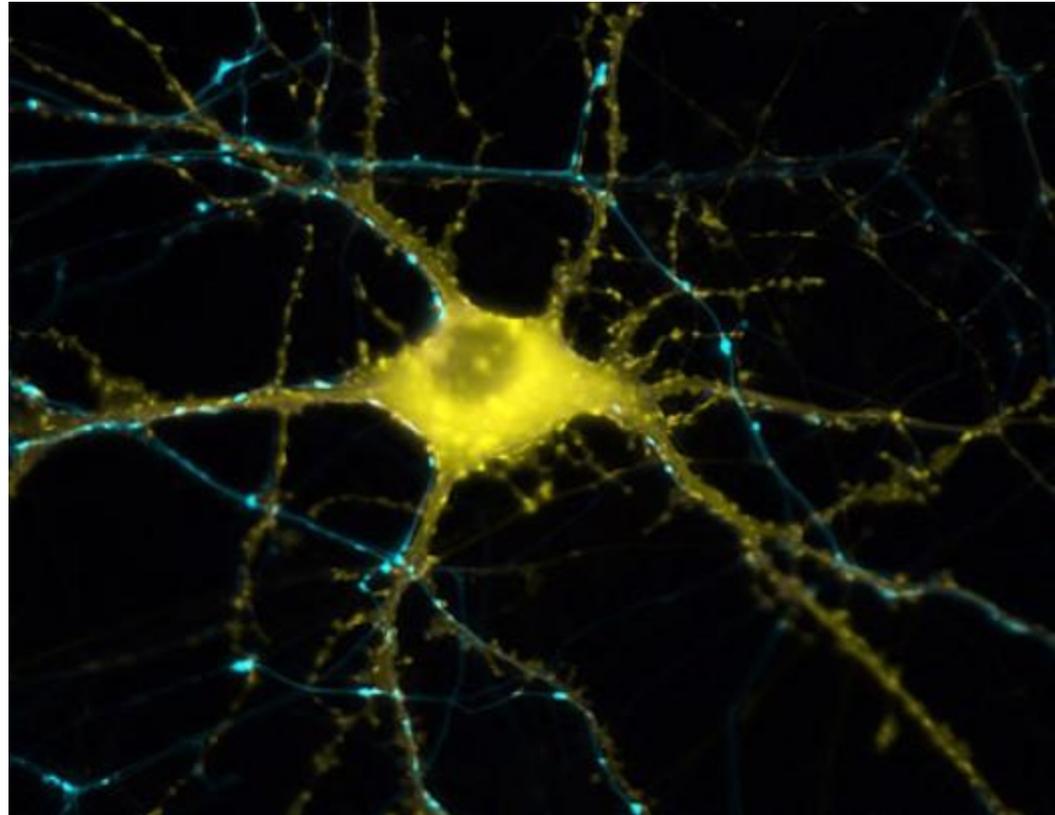


Картина крови



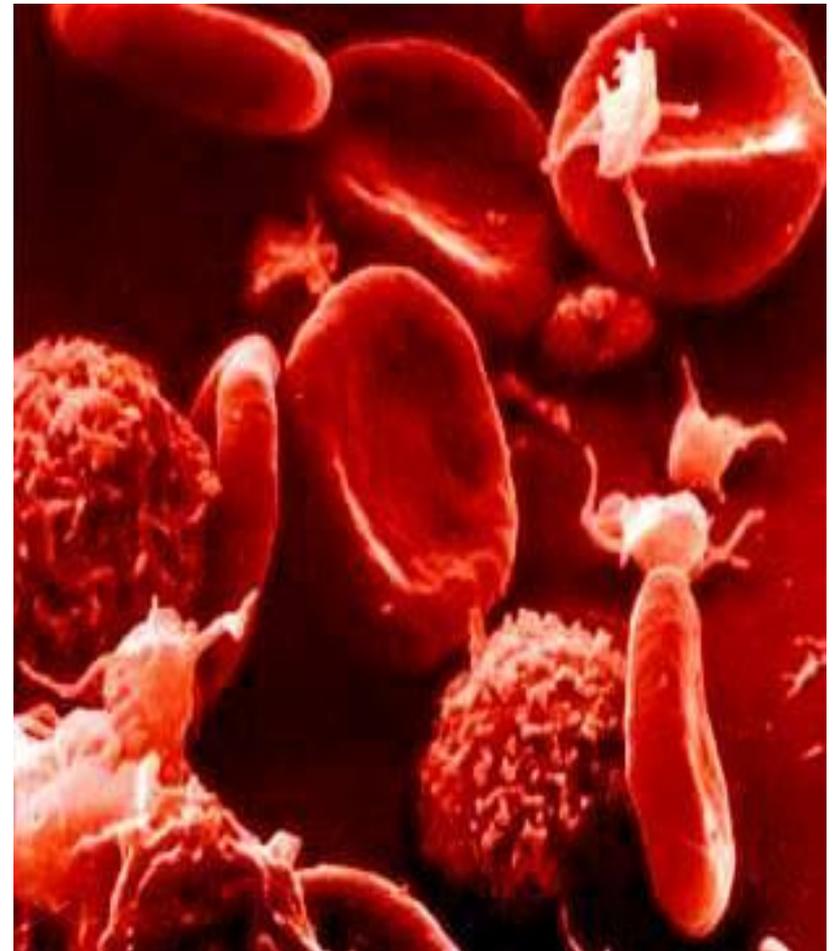
Нервная система:

- Развивается дегенерация задних и боковых столбов спинного мозга (фуникулярный миелоз)
- Поражаются черепные и периферические нервы с развитием многообразной неврологической симптоматики



Желудочно-кишечный тракт:

- Происходит развитие воспалительно-атрофического процесса слизистой оболочки и его отделов
- Происходит нарушение секреции и всасывания внутреннего фактора.



ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

КОСТНЫЙ МОЗГ

НАЛИЧИЕ
МЕГАЛОБЛАСТОВ

БОЛЬШОЕ ЧИСЛО
МЕГАЛОКАРИОЦИТОВ

ПРИЗНАКИ НАРУШЕНИЯ
СОЗРЕВАНИЯ
МИЕЛОИДНЫХ КЛЕТОК
И ДЕГЕНЕРАЦИИ ЯДЕР
МЕГАЛОБЛАСТОВ

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ

НАЛИЧИЕ
МЕГАЛОБЛАСТОВ
И МЕГАЛОЦИТОВ

ГИПЕРХРОМИЯ
ЭРИТРОЦИТОВ

НАЛИЧИЕ В
ЭРИТРОЦИТАХ
ОСТАТКОВ
НУКЛЕОПЛАЗМЫ
И НУКЛЕОЛЕММЫ

БАЗОФИЛЬНАЯ
ПУНКТАЦИЯ
ЭРИТРОЦИТОВ

АНИЗОЦИТОЗ
(МАКРО- И
МЕГАЛОЦИТЫ)

ПОЙКИЛОЦИТОЗ

ПОЛИХРОМАТОФИЛИЯ
ЭРИТРОЦИТОВ

ВЫРАЖЕННАЯ
ЭРИТРОПЕНИЯ
ЧАСТО –
ПАНЦИТОПЕНИЯ

БИЛИРУБИНЕМИЯ

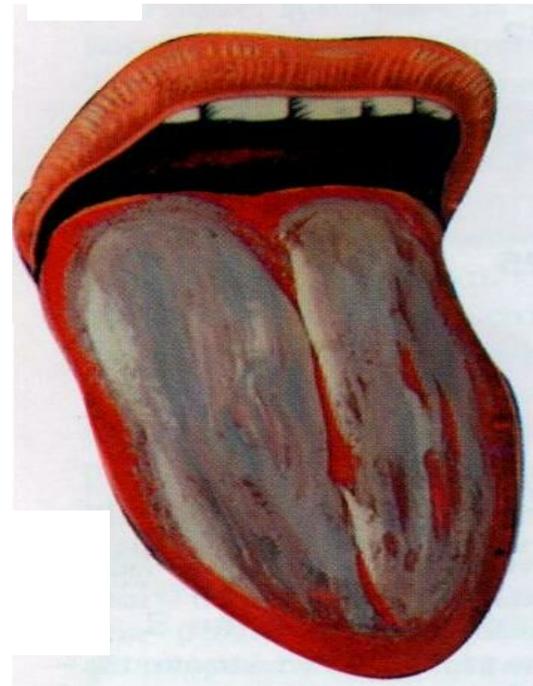
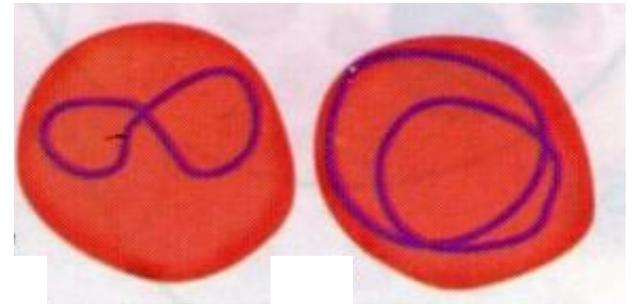
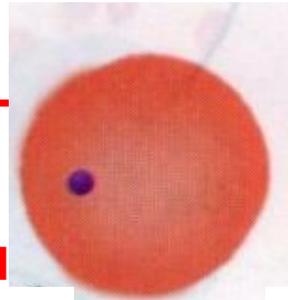
V_{12} -дефицитная анемия

Гематологическая характеристика:

1. Мегалобластический тип кроветворения
2. Гиперхромия
3. Эритроциты с тельцами Жолли и кольцами Кебота
4. Умеренная панцитопения

V_{12} -дефицитная анемия

Гемоглобин	58 г/л
Эритроциты	$1,3 \cdot 10^{12}/л$
Цв. Показатель	1,3
Лейкоциты	$2,8 \cdot 10^9/л$
Метамиелоциты	1%
Пал.-ядерные	8%
Сегм.-ядерные	45%
Базофилы	0%
Эозинофилы	1%
Лимфоциты	40%
Моноциты	5%
Тромбоциты	$120 \cdot 10^9/л$



Гипо- и апластическая анемия

Приобретенные:

Врожденные:

С поражением всех ростков (Фанкони, Эстрена-Дамешека)

- С поражением эритроцитарного ростка (Блекфена-Дайемонда)

- Идиопатические (50-65%)
- С известными этиологическими факторами (ионизирующая радиация, противоопухолевые препараты, антибиотики, коллагенозы сепсис, вирусный гепатит и др.

ПРИЧИНЫ АПЛАСТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ

ИОНИЗИРУЮЩАЯ
РАДИАЦИЯ

ХИМИЧЕСКИЕ
ВЕЩЕСТВА

ВИРУСЫ

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

- * 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)

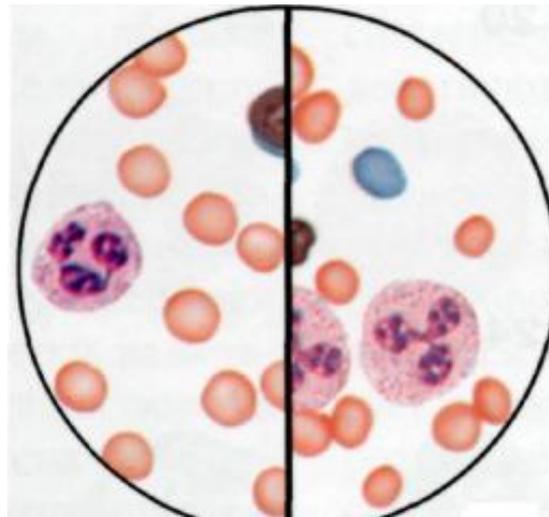
УВЕЛИЧЕНИЕ
СОДЕРЖАНИЯ ЖЕЛЕЗА В
СЫВОРОТКЕ КРОВИ

Гипо- и апластическая анемии

Гемоглобин	55 г/л
Эритроциты	$1,66 \cdot 10^{12}/л$
Цв. Показатель	1,0
Лейкоциты	$2,8 \cdot 10^9/л$
Метамиелоциты	1%
Пал.-ядерные	1%
Сегм.-ядерные	21%
Базофилы	0%
Эозинофилы	1%
Лимфоциты	68%
Моноциты	8%
Тромбоциты	$100 \cdot 10^9/л$

0 – 0,2 %

Ретикулоцит



1

2



Монголоидное лицо при анемии Блекфена-Дайемонда

ПРИНЦИПЫ, ЦЕЛИ И МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

ПРИНЦИПЫ

ЦЕЛИ

МЕТОДЫ

Э
Т
Р
О
П

- √ Устранить, уменьшить степень нарушения деления и дифференцировки эритрокариоцитов

- * Прекращение действия факторов, приводящих к гипоплазии костного мозга
- * Введение “дефицитных” факторов – причин анемии (витаминов В₁₂, В₆, фолиевой кислоты, железа, ...)

П
А
Т
О
Г
Е
Н
Е
Т
И

- √ Устранить, уменьшить степень гипоксии
- √ Предотвратить, уменьшить степень гемосидероза
- √ Корректировать КОС

- * Использование антигипоксантов, антиоксидантов
- * Введение буферных растворов

С
И
М
Т
О
М
А
Т
И

- √ Устранить, уменьшить степень последствий гипоксии
- √ Устранить и неприятные ощущения

- * Коррекция функций сердечно-сосудистой системы, почек, печени, ...