

Западно-Казахстанский Государственный  
Медицинский Университет Имени Марата Оспанова



# Самостоятельная работа студента

Тема: Гемолитические заболевания.  
Гемолитическая болезнь новорожденных.  
Патанатомия. Исходы и осложнения

Выполнил: Нургисин Нурбек 321Б  
Проверила: Сембаева К К

Актобе 2019

# План

Введение

- Гемолитические анемии
- Классификация гемолитических анемий
- Гемолитическая болезнь новорожденных

Заключение

Список литературы



# Введение

- **Гемолитические анемии** - большая группа заболеваний крови, при которых процессы **кроворазрушения** преобладают над процессами кровообразования. Разрушение эритроцитов, или гемолиз, может быть как *внутрисосудистым*, так и *внесосудистым* (внутриклеточным). В связи с гемолизом при гемолитических анемиях постоянно встречаются *общий гемосидероз* и *надпеченочная (гемолитическая) желтуха*, выраженные в той или иной степени в зависимости от интенсивности гемолиза.

# Гемолитическая анемия/Гемолитическая болезнь

- При оптимальной активности костно-мозгового кроветворения снижение продолжительности жизни эритроцитов до 15 – 20 дней (в норме 90-120 дней) может быть компенсировано повышением интенсивности эритропоэза без развития анемии.
- Такое состояние принято называть - гемолитическая болезнь



# Классификация

- **Гемолитические анемии подразделяют на анемии, обусловленные:**
  - преимущественно внутрисосудистым гемолизом
  - преимущественно внесосудистым (внутриклеточным) гемолизом
- **Также различают:**
  - Наследственные
  - Приобретенные
- **И по характеру течения:**
  - Острая: минуты – часы
  - Хроническая: до нескольких дней (рецидивирующая)

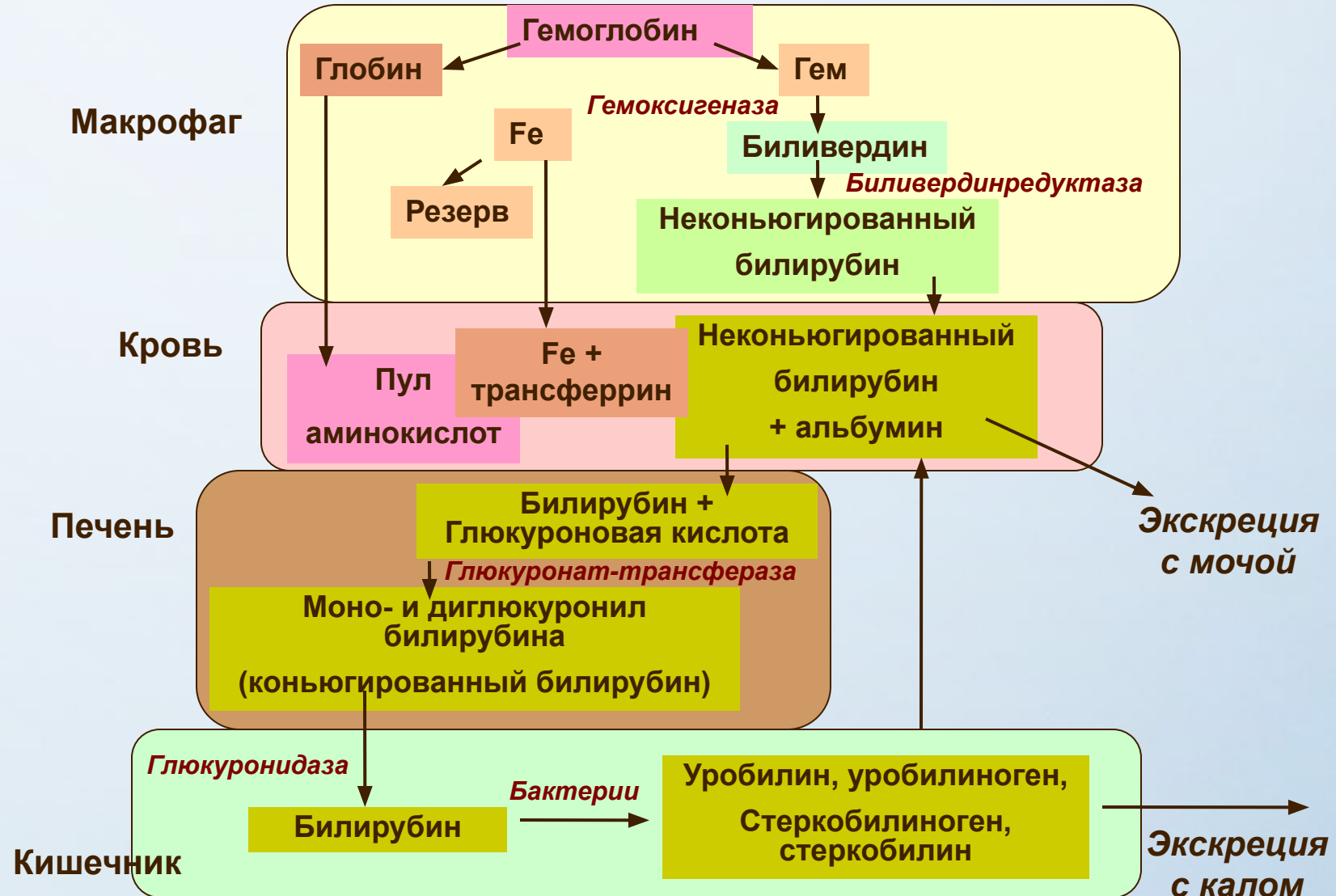
# Гемолитические анемии, обусловленные преимущественно внутрисосудистым гемолизом

- Они возникают от разных причин. К ним относятся гемолитические яды, тяжелые ожоги (токсические анемии), малярия, сепсис (инфекционные анемии), переливание несовместимой по группе и резус-фактору крови (посттрансфузионные анемии). Большую роль в развитии гемолитических анемий играют иммунопатологические процессы (иммунные гемолитические анемии). Среди таких анемий выделяют изоиммунные гемолитические анемии (гемолитическая болезнь новорожденных) и аутоиммунные гемолитические анемии (при хроническом лимфолейкозе, карциноматозе костного мозга, системной красной волчанке, вирусных инфекциях, лечении некоторыми лекарственными препаратами; пароксизмальная холоддовая гемоглобинурия).

## Гемолитические анемии, обусловленные преимущественно внесосудистым (внутриклеточным) гемолизом

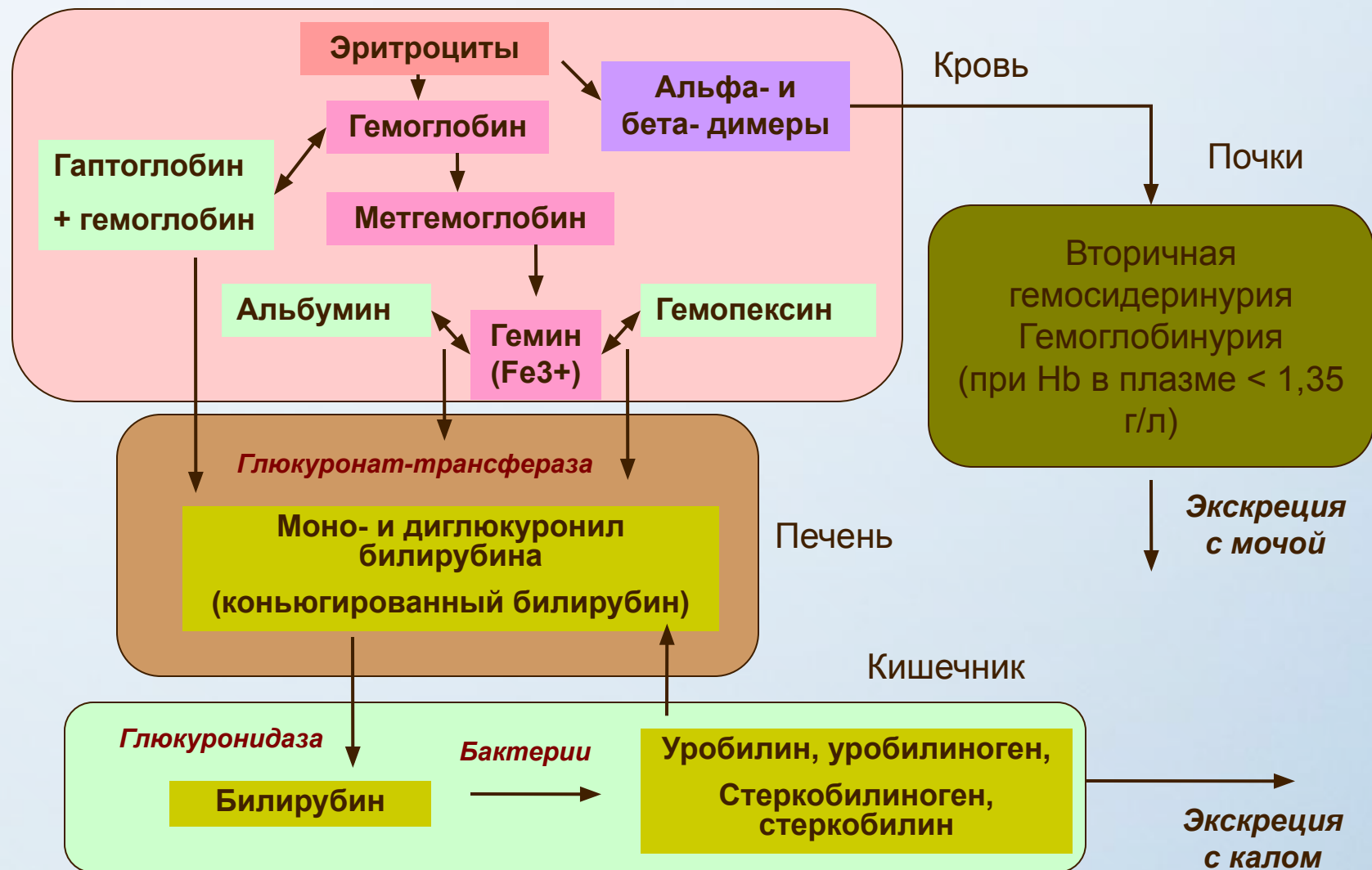
- Они носят наследственный (семейный) характер. Распад эритроцитов в этих случаях происходит в макрофагах преимущественно селезенки, в меньшей степени костного мозга, печени и лимфатических узлов. Спленомегалия становится ярким клиноморфологическим признаком анемии. Гемолизом объясняется раннее появление желтухи, гемосидероза. Таким образом, для этой группы анемий характерна триада - *анемия, спленомегалия и желтуха*.
- Гемолитические анемии, обусловленные преимущественно внутриклеточным гемолизом, делят на эритроцитопатии, эритроцитоферментопатии и гемоглобинопатии (гемоглобинозы).

# Катаболизм гемоглобина при внутриклеточном гемолизе



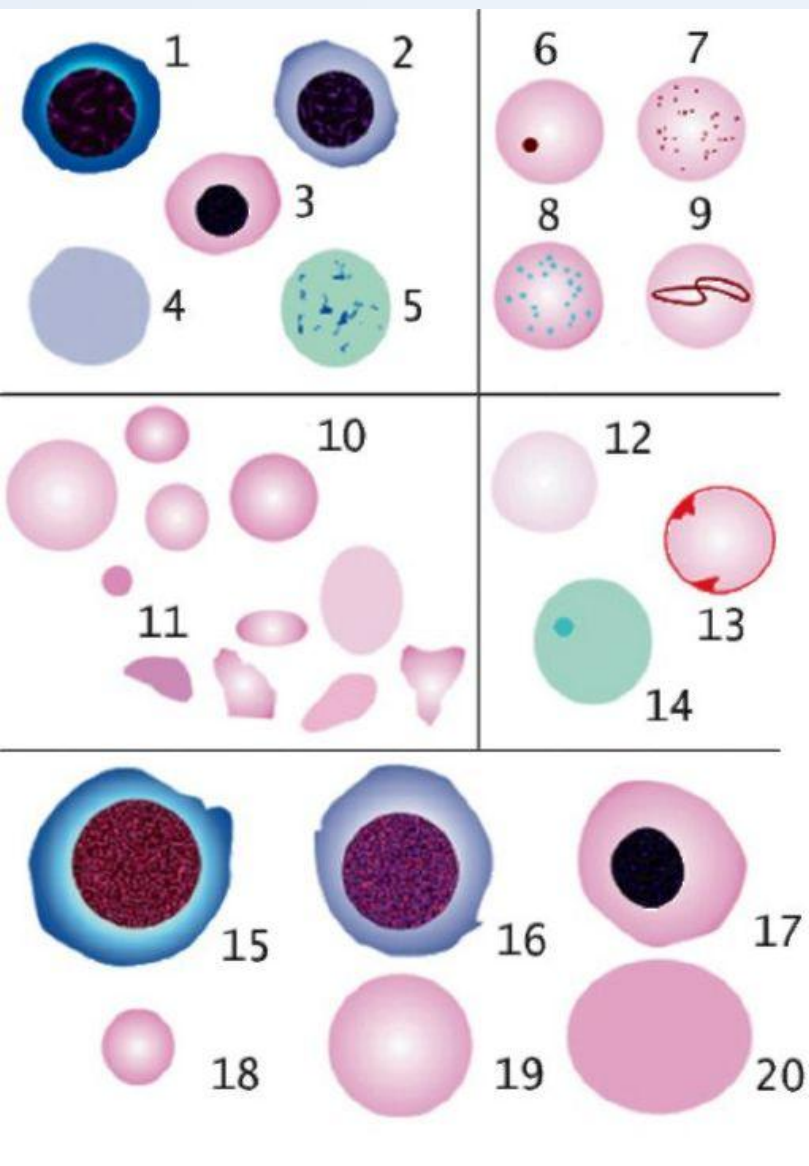


# Катаболизм гемоглобина при внутрисосудистом гемолизе



## Сравнительная характеристика внутриклеточного и внутрисосудистого гемолиза

Признаки гемолиза	Внутрисосудистый	Внутриклеточный
<b>Локализация гемолиза</b>	Сосудистая система	РЭС
<b>Патогенетический фактор</b>	Гемолизины, энзимопатия эритроцитов	Аномалия формы эритроцитов
<b>Гепатосплено-мегалия</b>	Незначительная	Значительная
<b>Морфологические изменения эритроцитов</b>	Анизоцитоз	Микросфероцитоз, овалоцитоз, мишеневидные, серповидноклеточные и др.
<b>Локализация гемосидероза</b>	Канальцы почек	Селезенка, печень, костный мозг
<b>Лабораторные признаки гемолиза</b>	Гемоглобинемия Гемоглобинурия Гемосидеринурия	Гипербилирубинемия Повышение стеркобилина в кале и уробилина в моче

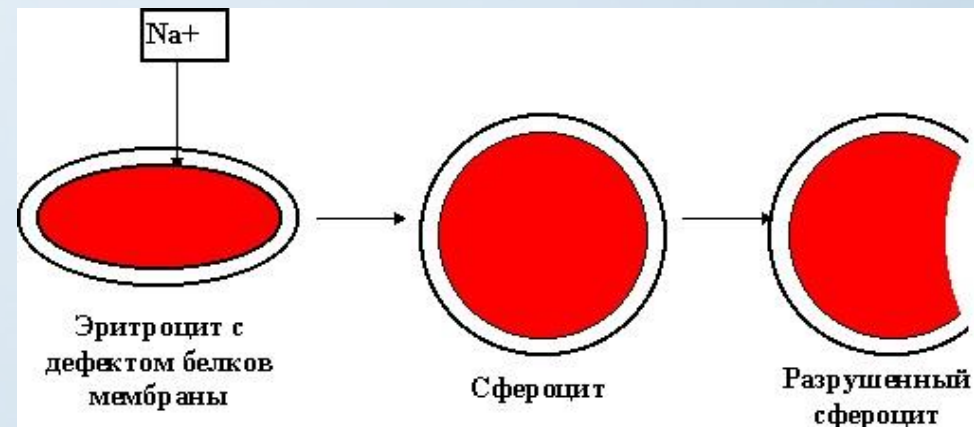


## Патологические формы эритроцитов:

- |  |   |
|--|---|
| 1 - нормобласт базофильный;                | 11 - пойкилоцитоз;                      |
| 2 - нормобласт полихроматофильный;         | 12 - гипохромный эритроцит;             |
| 3 - нормобласт оксифильный (ортохромный);  | 13 - гемоглобиновая дегенерация Эрлиха; |
| 4 - полихроматофильный эритроцит;          | 14 - эритроцит с тельцами Гейнца;       |
| 5 - ретикулоцит;                           | 15 - мегалобласт базофильный;           |
| 6 - эритроцит с тельцем Жолли;             | 16 - мегалобласт полихроматофильный;    |
| 7 - эритроцит с азурофильной зернистостью; | 17 - мегалобласт оксифильный;           |
| 8 - эритроцит с базофильной зернистостью;  | 18 - микроцит;                          |
| 9 - эритроцит с кольцами Кабо;             | 19 - макроцит;                          |
| 10 - анизоцитоз;                           | 20 - мегалоцит                          |

# Анемии, связанные с нарушением мембраны эритроцитов (мембранопатии).

Мембранопатии связаны с аномалиями белковых или липидных компонентов оболочки эритроцитов, что является причиной изменения их формы и преждевременного их разрушения. Ранее к мембранопатиям относили и так наз. врожденные несфероцитарные Г. а., которые позднее в связи с выявлением при них дефицита ферментов гликолиза были отнесены к энзимопеническим анемиям.



# Наследственный микросфероцитоз (болезнь Минковского-Шоффара)

- Аутосомно-доминантного типа наследования, характеризуется повышением проницаемости мембраны эритроцитов и избыточным поступлением в клетку ионов натрия. Отмечается набухание эритроцитов, нарушение способности к деформации и уменьшение продолжительности их жизни, разрушение макрофагами селезенки.
- Ведущее значение в развитии Г. а. придают пониженному содержанию в мембране эритроцитов актомиозиноподобного белка и частичному лишению мембраны фосфолипидов и холестерина, что обуславливает уменьшение общей поверхности эритроцитов, снижение ее индекса и способствует превращению эритроцитов в микросфероциты. Вторичную роль приписывают повышению проницаемости мембраны для ионов натрия, усиливающих активность аденозинтрифосфатазы и повышающих интенсивность процессов гликолиза. В условиях замедленного селезеночного кровотока с низким рН и содержанием глюкозы «старение» эритроцитов ускоряется.

# Овалоцитарная гемолитическая анемия

- Форма гемолитической анемии при которой доля эритроцитов, имеющих овальную форму (овалоцитов), резко увеличивается (в норме в крови их 8-15%); наследуется по аутосомно-доминантному типу
- Патогенез обусловлен дефектом мембраны эритроцитов. Единственным местом разрушения эритроцитов является селезенка, но секвестрация не связана с аномалией их формы (овалоциты носителей не задерживаются в селезенке и имеют нормальный срок циркуляции).

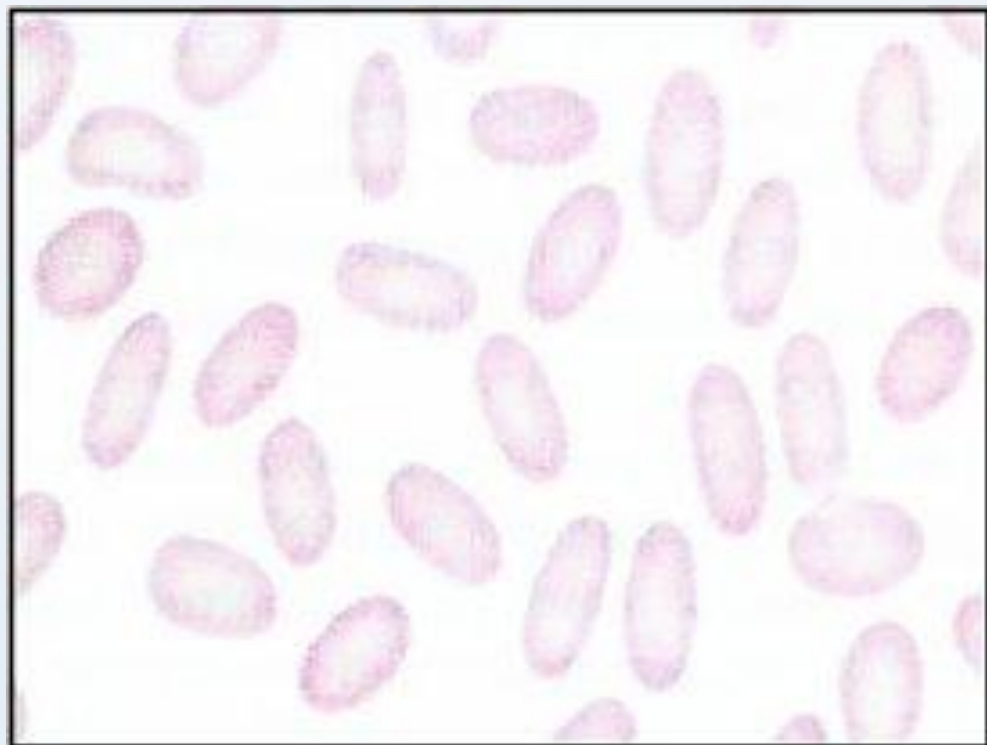


Рис. 53. Овалоцитоз. Периферическая кровь,  $\times 900$ .

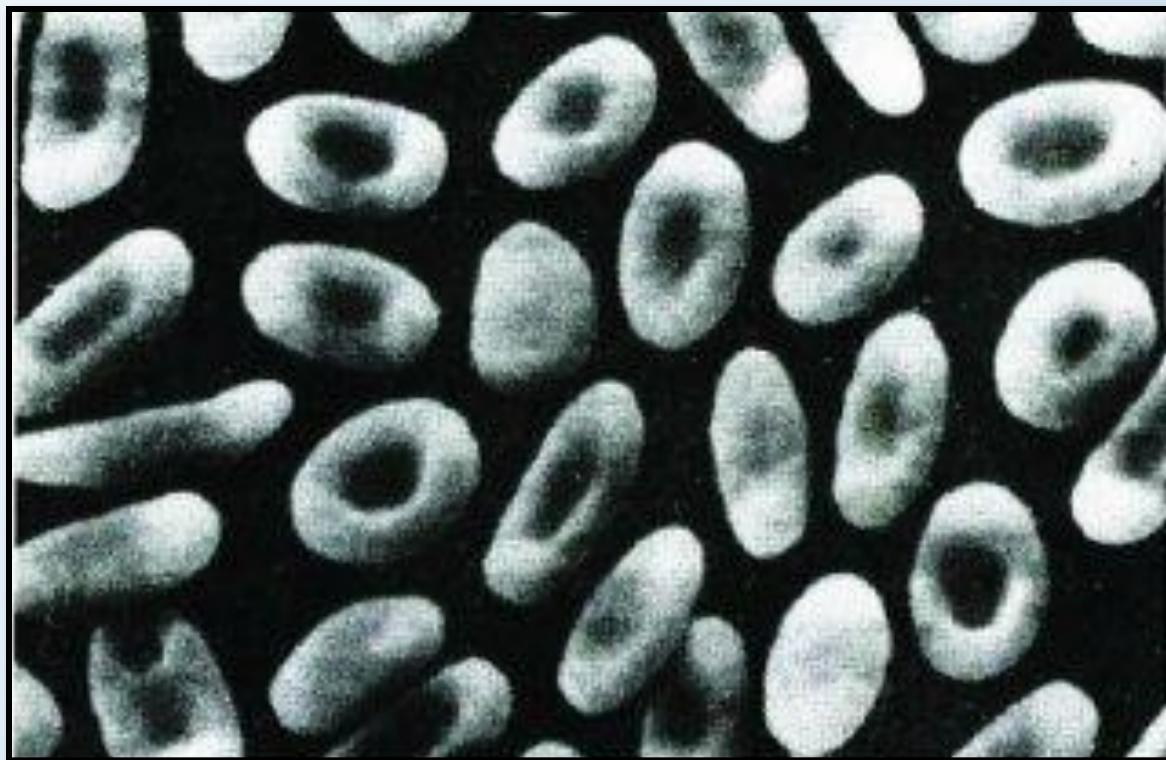


Рис. 54. Овалоцитоз. Сканирующая электронная микроскопия.

# Стоматоцитарная гемолитическая анемия (стоматоцитоз)

- Редкая форма заболевания, наследуется по аутосомно-доминантному типу. В основе заболевания лежит нарушение структуры мембраны эритроцитов. Аномалия эритроцитов сопровождается повышенным их разрушением в РЭС (главным образом в селезенке) вследствие внутриклеточного гемолиза.
- Морфологическая особенность болезни - стоматоцитоз (рис. 55), который характеризуется наличием в центре клетки неокрашенного участка в виде вытянутой светлой полосы, напоминающей форму рта (Stoma - рот) или округлой формы. Объем эритроцитов и концентрация гемоглобина не отличаются от нормы, резистентность эритроцитов может быть понижена. В период тяжелых гемолитических кризов наблюдается низкий уровень гемоглобина и эритроцитов. Анемия сопровождается повышенным содержанием ретикулоцитов и неконъюгированного билирубина.



# Акантоцитарная гемолитическая анемия

- Акантоцитарная гемолитическая анемия получила название по форме эритроцитов — акантоциты (греч, *akantha* шип, колючка) имеют на поверхности 5—10 длинных узких шипообразных выростов.
- Заболевание связано с нарушением липидного обмена. Снижение содержания холестерина, триглицеридов, фосфолипидов в крови отражается на липидном составе мембраны эритроцитов, в них снижена концентрация лецитина, фосфатидилхолина, повышено содержание сфингомиелина; уровень холестерина нормальный, либо повышен, а содержание фосфолипидов нормальное или уменьшено. Все эти нарушения в эритроцитах способствуют снижению текучести мембраны и изменению их формы. Эритроциты приобретают зубчатый контур, похожий на листья аканта, поэтому их называют акантоцитами. Аномальные эритроциты разрушаются главным образом в селезенке вследствие внутриклеточного гемолиза.

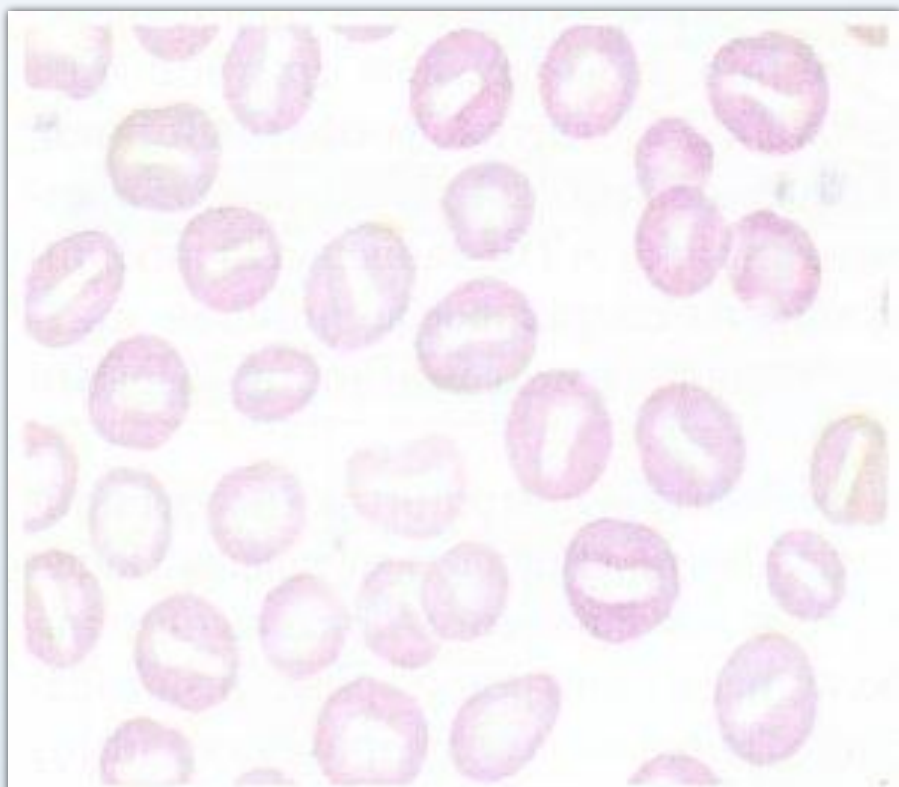


Рис. 55. Стоматоциты. Периферическая кровь.  $\times 900$ .

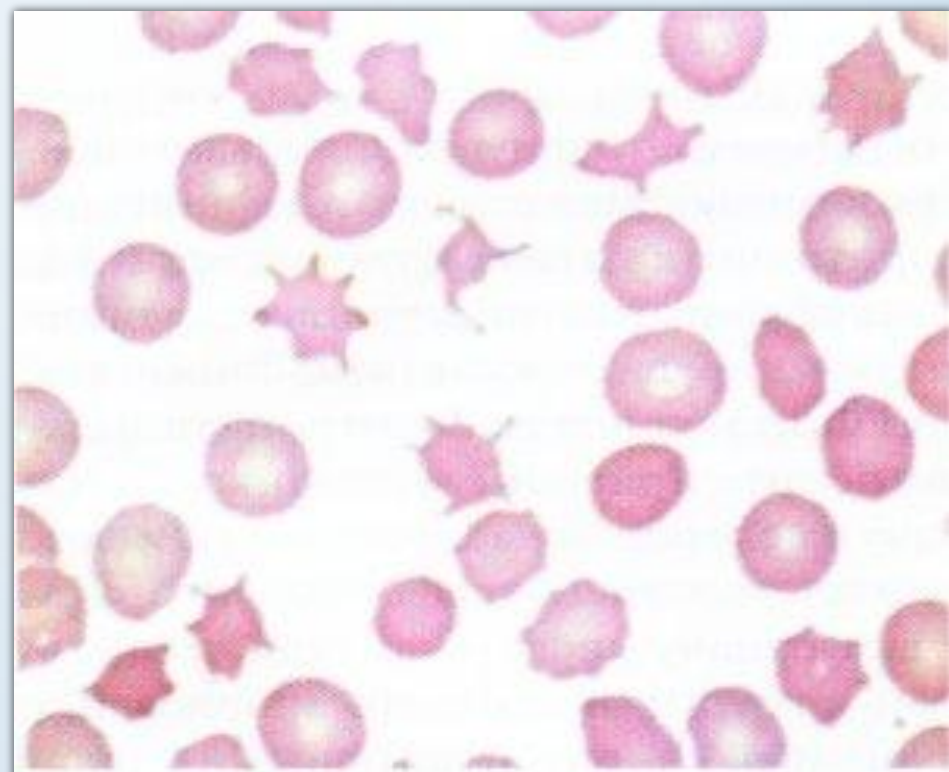






























Рис. 56. Акантоцитоз. Периферическая кровь.  $\times 900$ .

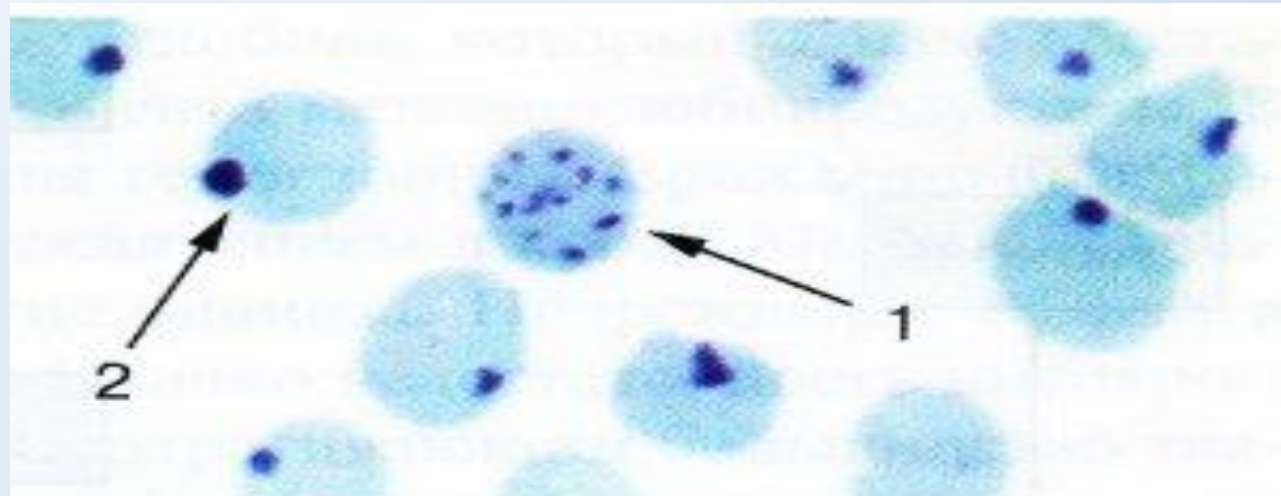
# RED BLOOD CELL MORPHOLOGY

Size variation	Hemoglobin distribution	Shape variation		Inclusions	Red cell distribution
Normal 	Hypochromia 1+ 	Target cell 	Acanthocyte 	Pappenheimer bodies (siderotic granules) 	Agglutination 
Microcyte 	2+ 	Spherocyte 	Helmet cell (fragmented cell) 	Cabot's ring 	
Macrocyte 	3+ 	Ovalocyte 	Schistocyte (fragmented cell) 	Basophilic stippling (coarse) 	
Oval macrocyte 	4+ 	Stomatocyte 	Tear drop 	Howell-Jolly 	
Hypochromic macrocyte 	Polychromasia (Reticulocyte) 	Sickle cell 	Burr cell 	<b>Crystal formation</b>	
				HbSC 	HbC 

# Анемии, связанные с нарушением активности ферментов эритроцитов (энзимопатии)

- Дефицит ферментов, участвующих в выработке энергии в эритроцитах, может привести к нарушению ионного состава, снижению устойчивости к действию окислителей и уменьшению продолжительности жизни данных клеток.
- Описан наследственный дефицит ферментов гликолиза и обмена АТФ (гексокиназы, гексофосфатизомеразы, фосфофруктокиназы, пируваткиназы, АТФ-аз).
- Дефицит ферментов пентозофосфатного цикла (глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы) ведет к недостатку НАДФ Н<sub>2</sub>, необходимого для восстановления глутатиона - фактора, противостоящего действию окислителей. Подобное происходит при дефиците ферментов синтеза глутатиона - синтетазы глутатиона, глутатионредуктазы, глутатионпероксидазы.

У лиц с данной энзимопатией после приема определенных лекарств может развиваться гемолитическая анемия: нормохромная, нормоцитарная, гиперрегенераторная, с повышенным содержанием в крови железа и билирубина. В эритроцитах часто обнаруживаются характерные включения — тельца Гейнца.

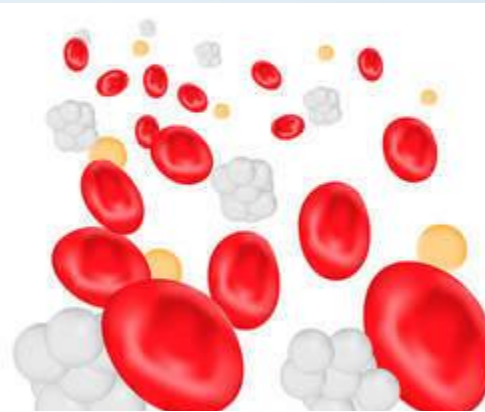


**Рис. 58. Тельца Гейнца. Периферическая кровь. Суправитальная окраска: 1 – ретикулоцит; 2 – тельца Гейнца. ×900.**

# Анемии, связанные с нарушением структуры и синтеза гемоглобина (гемоглобинопатии).

- Помимо ключевой роли в транспорте кислорода гемоглобин влияет также на форму и размер эритроцитов , а также на их способность к деформации.
- Наследственные и приобретенные изменения структуры гемоглобина снижают кислородную емкость крови, нарушают транспорт кислорода, укорачивают жизнь эритроцитов и затрудняют их прохождение по микрососудам. Все это приводит к гемолитической анемии и местной ишемии тканей.
- Качественные аномалии цепей глобина и их дефицит ( талассемии ) - самые распространенные наследственные болезни человека.

- **Талассемии** - группа наследственных заболеваний, связанных с нарушением синтеза одной из цепей гемоглобина ( $\beta$ ,  $\alpha$ ,  $\gamma$ ,  $\delta$ ), приводящих к нарушению их баланса. При этом избыточно образуемая цепь агрегирует и откладывается в эритрокариоцитах.
- Талассемия определяется делецией структурных генов, отвечающих за синтез соответствующей цепи. Синтез  $\alpha$ -цепи кодируется двумя парами генов, расположенных в хромосоме 11 пары. Отсутствие  $\alpha$ -цепи у эмбриона приводит к внутриутробной гибели

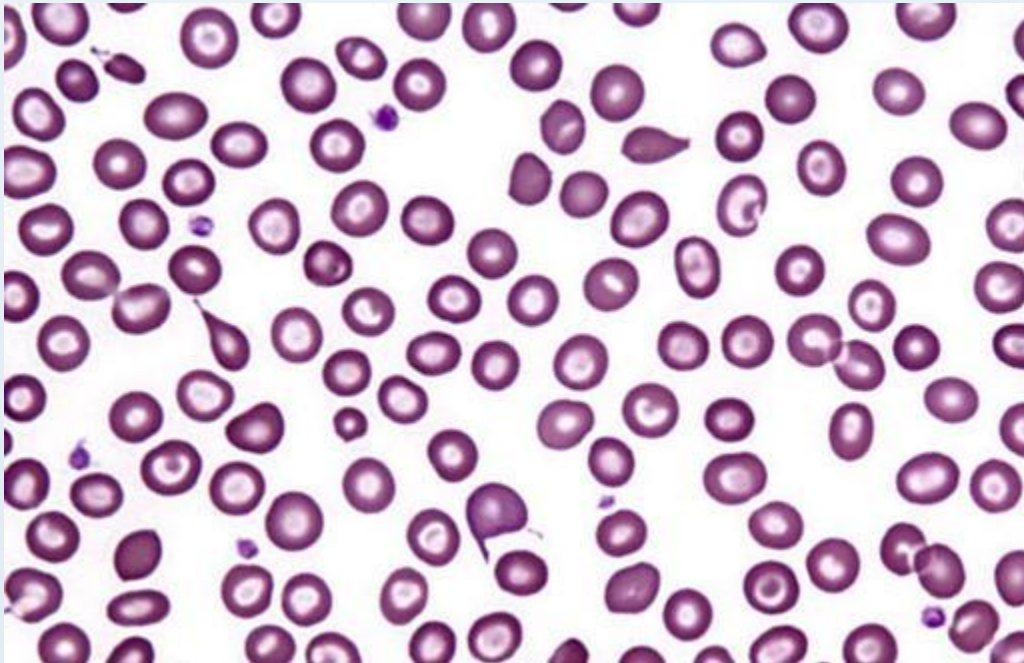


Норма



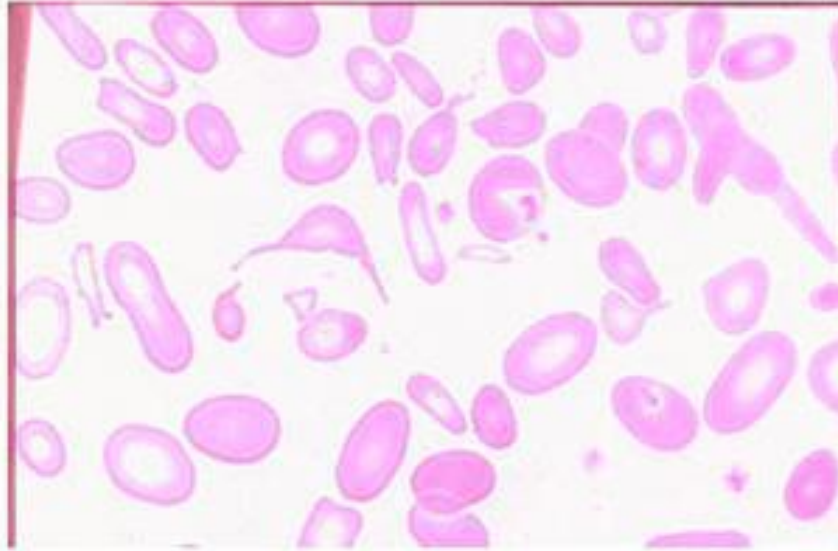
Талассемия

- Делеция в 1 из 4 генов, кодирующих синтез цепи, вызывает легкий дефицит, делеция в 2 генах - более выраженный. Если отсутствуют 3 гена, то развивается гемоглобинопатия H. Гемоглобин H состоит из 4 -цепей, нестоек, легко агрегирует, легко удаляется из циркуляции селезенкой.
- Талассемии характеризуются умеренной гипохромной анемией с явлениями мишеневидности эритроцитов и базофильной пунктуацией, умеренным ретикулоцитозом.



**Бета-талассемия**





### **Проявление талассемии:**

Сплюснутая переносица, увеличение размеров верхней челюсти (признак гиперплазии к.м.), желтуха (признак гемолиза), симптомы гемохроматоза (как следствие многократных гемотрансфузий)

# Анемии, связанные с нарушением структуры цепей глобина.

- Они обусловлены заменой одной или нескольких аминокислот в цепи глобина, отсутствием участка цепи или ее удлинением.
- Наиболее частой аномалией структуры гемоглобина является гемоглинопатия S. В случае гомозиготного носительства говорят о серповидно-клеточной анемии, а при гетерозиготности - о серповидно-клеточной аномалии. Серповидность - результат пониженной растворимости гемоглобина, отдавшего кислород с образованием геля.



- При микроскопии выявляются кристаллы величиной 1,5 мкм. Предполагается, что замена глутаминовой кислоты на валин в 6-м положении приводит к усилению связи одной молекулы глобина с другой.
- Картина крови характеризуется умеренным снижением уровней гемоглобина и эритроцитов, цветовой показатель близок к единице. В окрашенном мазке отмечается базофильная пунктуация, мишеневидность, иногда серповидные эритроциты. Серповидность более выражена при пробе с метабисульфитом натрия или после наложения жгута на основание пальца. Содержание ретикулоцитов значительно повышено.

- При серповидно-клеточной анемии патологоанатомические изменения такие же, как при других длительно протекающих гемолитических анемиях. Наряду с признаками гемолиза (желтуха, эритрофагия, гемосидероз печени, селезенки, почек и лимф, узлов) у больных С. а. отмечают застой или, наоборот, чрезвычайное малокровие внутренних органов вследствие блокады сосудов агглютированными эритроцитами. Характерны также тромбоз сосудов и инфаркты внутренних органов в результате нарушения микроциркуляции. Вследствие Множественных инфарктов селезенка у детей старше 5—7 лет и взрослых уменьшается в размерах, сморщивается (малая сидерофибротическая селезенка).



# ПРИОБРЕТЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Приобретенные гемолитические анемии делят по принципу уточнения фактора, вызвавшего анемию: *антитела, механическая травма, химическое повреждение, разрушение эритроцитов паразитами, дефицит витамина E*
- Наиболее часто в практике врачей разных специальностей встречаются аутоиммунные гемолитические анемии (АИГА).

# Иммунные гемолитические анемии

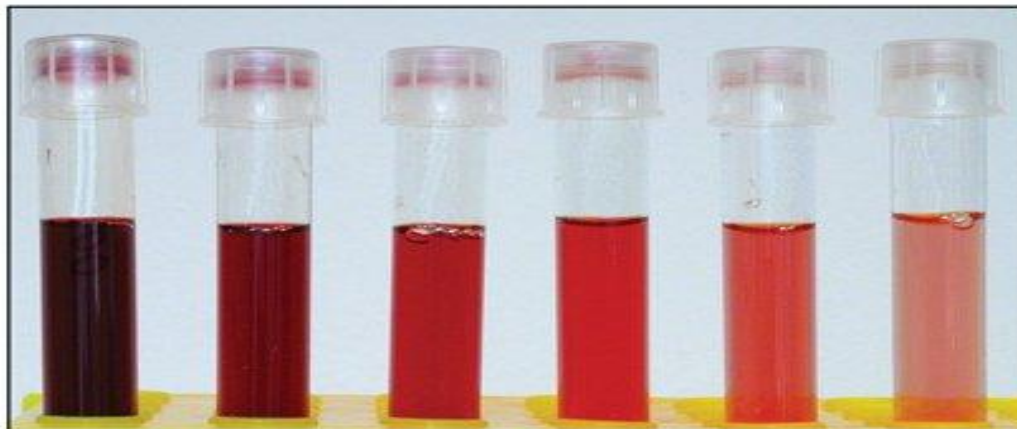
- **Гетерогенная группа заболеваний**, объединенных участием антител или иммунных лимфоцитов в повреждении и гибели эритроцитов или эритрокариоцитов.
- **Изо- или аллоиммунные анемии** могут развиваться при гемолитической болезни новорожденного или при переливании крови, не совместимой по системе АВ0, резус или другой системе, к которой у больного имеются антитела.
- **Трансиммунные анемии** возникают в том случае, когда антитела матери, страдающей аутоиммунной гемолитической анемией, проникают через плаценту и вызывают гемолитическую анемию плода.
- **Гетероиммунные анемии (гаптеновые)** связаны с появлением на поверхности эритроцитов новых антигенов (например, в результате фиксации на эритроцитах лекарств - пенициллина, сульфаниламидов). Гаптенom порой становится вирус, также фиксированный на поверхности эритроцита



# Аутоиммунные гемолитические анемии

**Аутоиммунные гемолитические анемии** - группа заболеваний, обусловленных образованием антител против собственных антигенов эритроцитов или эритрокариоцитов.

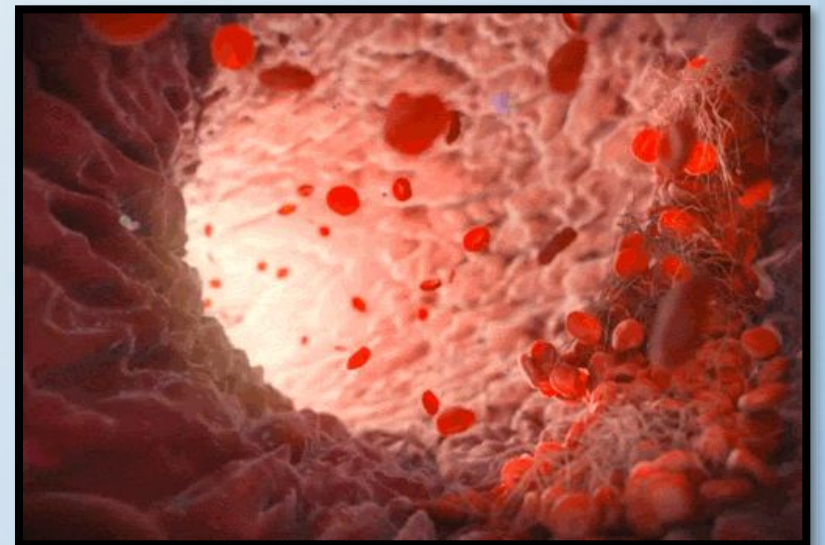
Под АИГА понимают такую форму иммунной гемолитической анемии, при которой антитела вырабатываются против собственного неизмененного антигена эритроцитов или эритроидных клеток костного мозга. В первом случае имеет место гемолитическая анемия с антителами против антигенов эритроцитов периферической крови, во втором — АИГА с антителами против антигенов эритрокариоцитов



# Анемии из-за механического разрушения эритроцитов

*К данной группе заболеваний относят:*

- маршевую гемоглобинурию;
- микроангиопатическую гемолитическую анемию;
- анемию при пересадке механических клапанов сердца.





# Маршевая гемоглобинурия

- Гемолиз эритроцитов развивается у физически крепких молодых людей в связи с повышенной нагрузкой на мышцы нижних конечностей при длительной ходьбе, марше, беге, лыжном переходе, а также на мышцы рук при проведении приемов карате. По данным Дейвидсона маршевая гемоглобинурия возникает при беге по твердой поверхности. Предрасполагающим фактором является гипогаптоглобинемия. В сосудах частей тела, длительно испытывающих столкновение с жесткой поверхностью (стопы ног, кисти рук), местно развивается механический гемолиз.



# Микроангиопатическая гемолитическая анемия (Болезнь Мошкович)

Развивается из-за деформации и последующего разрушения эритроцитов при острых гломерулонефритах и синдроме диссеминированного внутрисосудистого свертывания. В первом случае по причине воспаления почечных канальцев и соответственно окружающих их капилляров просвет их сужается, а эритроциты деформируются при трении с их внутренней оболочкой. Во втором случае во всей кровеносной системе происходит молниеносная агрегация тромбоцитов, сопровождающаяся образованием множества фибриновых нитей, перекрывающих просвет сосудов. Часть эритроцитов сразу застревает в образовавшейся сети и образует множественные тромбы, а оставшаяся часть на высокой скорости проскальзывает через данную сеть, попутно деформируясь. В результате деформированные таким образом эритроциты, называемые «венценосными», какое-то время еще циркулируют в крови, а затем разрушаются самостоятельно или при прохождении через капилляры селезенки.

# Анемия при пересадке механических клапанов сердца

- **Анемия при пересадке механических клапанов сердца** развивается при столкновении эритроцитов,двигающихся с высокой скоростью, с плотным пластиком или металлом, из которого состоит искусственный клапан сердца. Темпы разрушения зависят от скорости кровотока в области клапана.
- Гемолиз усиливается при совершении физической работы, эмоциональных переживаниях, резком повышении или снижении артериального давления и повышении температуры тела.

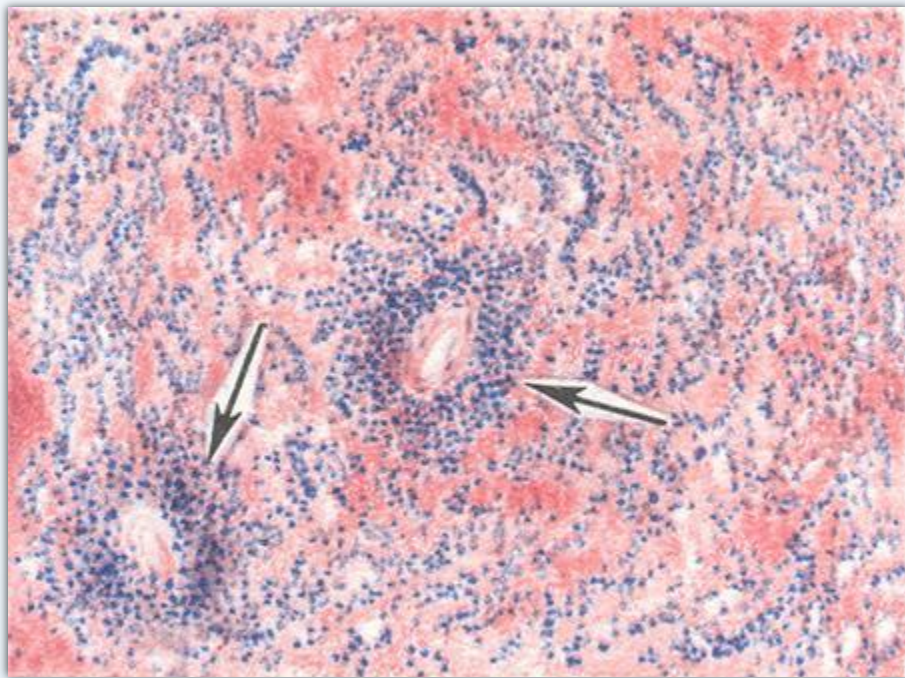


# Гемолитические анемии, вызванные инфекционными агентами

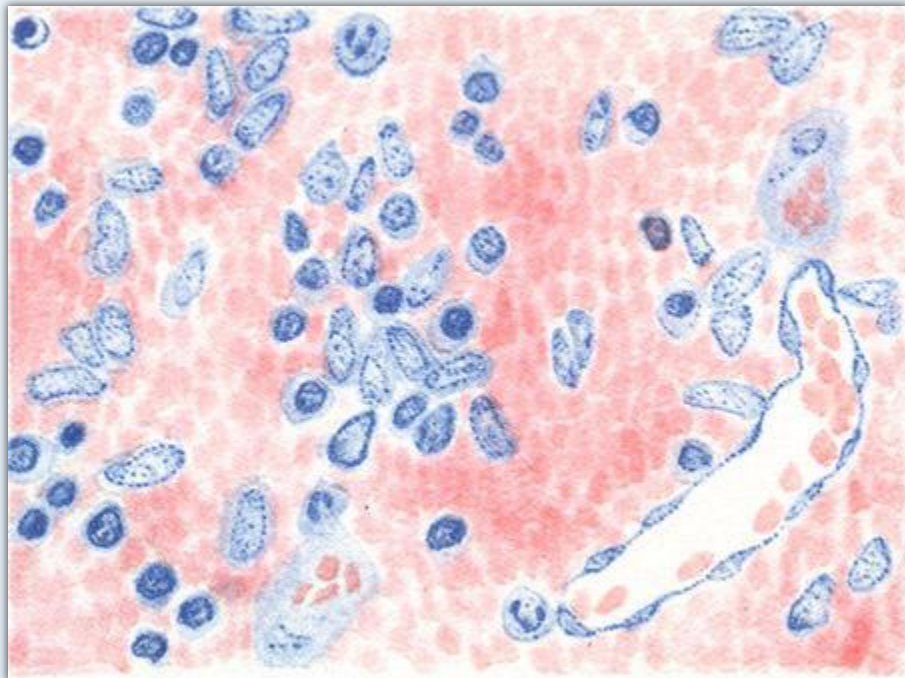
- Такие микроорганизмы как плазмодии малярии и токсоплазма гонди (*возбудитель токсоплазмоза*) используют эритроциты в качестве субстрата для размножения и роста себе подобных. В результате заражения данными инфекциями возбудители проникают в эритроцит и размножаются в нем. Затем по прошествии определенного времени численность микроорганизмов настолько возрастает, что разрушает клетку изнутри. При этом в кровь выделяется еще большее количество возбудителя, который заселяется в здоровые эритроциты и повторяет цикл. В результате при малярии каждые 3 – 4 дня (*в зависимости от вида возбудителя*) наблюдается волна гемолиза, сопровождающаяся подъемом температуры. При токсоплазмозе гемолиз развивается по аналогичному сценарию, однако чаще имеет неволновое течение.

# ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

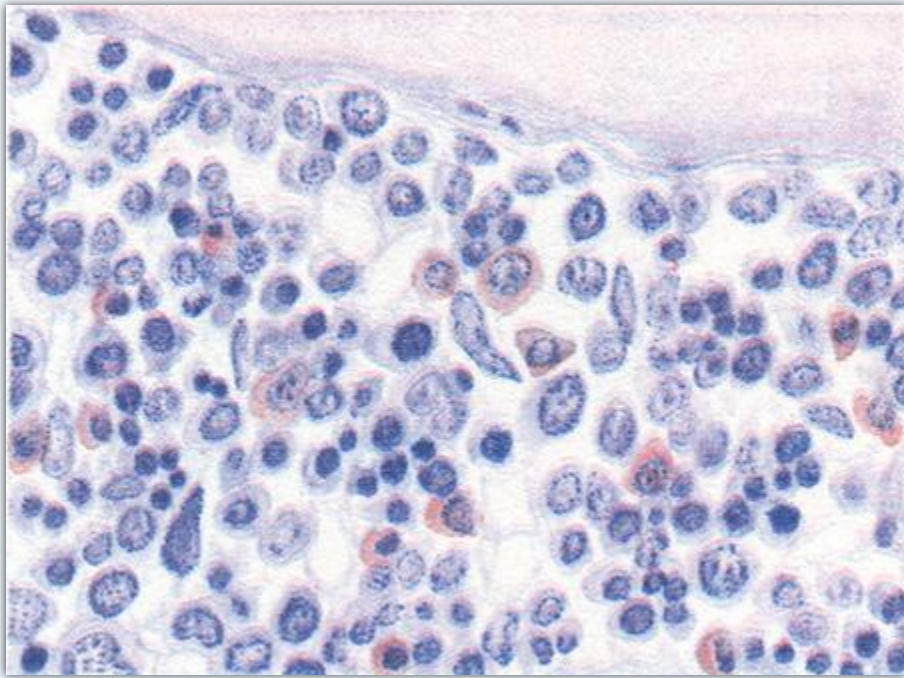
- При гемолитической анемии в связи с повышенным разрушением эритроцитов наблюдаются малокровие, желтуха, гиперплазия костного мозга, увеличение селезенки и печени, гемосидероз органов и тканей, множественные кровоизлияния и тромбозы сосудов, очаги экстрамедуллярного кроветворения. Эти изменения выражены в различной степени в зависимости от формы гемолитической анемии. При всех формах обнаруживают жировую дистрофию миокарда, печени, нередко некробиоз и некроз печеночных клеток в центральных отделах долек, возможны цирротические изменения. В мелких сосудах и капиллярах выявляют скопления агрегированных, иногда гемолизированных эритроцитов.
- Нередко наблюдают кровоизлияния в органах и тканях, свежие и старые тромбы в сосудах портальной системы, легких, головного мозга и т. д.
- При наследственных гемолитических анемиях на вскрытии обнаруживают общую желтуху, иногда деформацию костей черепа, часто трофические язвы на ногах. Костный мозг плоских и трубчатых костей сочный, красного цвета, часто с ржавым оттенком.



Селезенка при наследственной микросфероцитарной гемолитической анемии. Полнокровие, редукция фолликулов (указано стрелками).

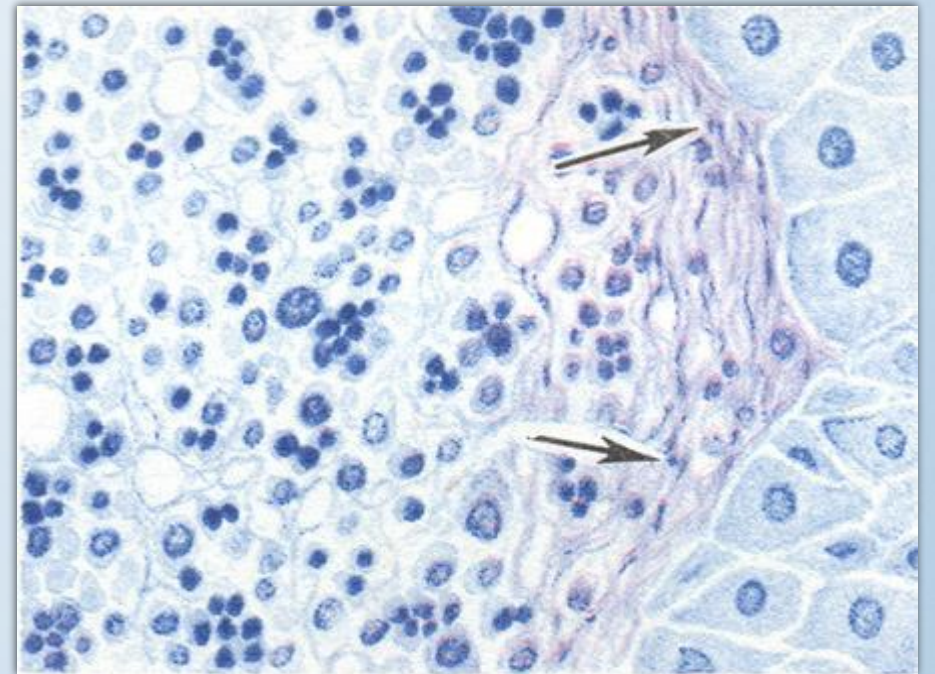


Селезенка при аутоиммунной гемолитической анемии. Очаговое скопление ретикулярных клеток в красной пульпе, поля гемолизированных эритроцитов селезенки



Костный мозг плоских костей при наследственной гемолитической анемии. Выраженная гиперплазия ядерных форм красного ряда

Участок экстрамедуллярного кроветворения в прилежащей жировой клетчатке надпочечника при наследственной гемолитической анемии, стрелками указана неизменная ткань надпочечника



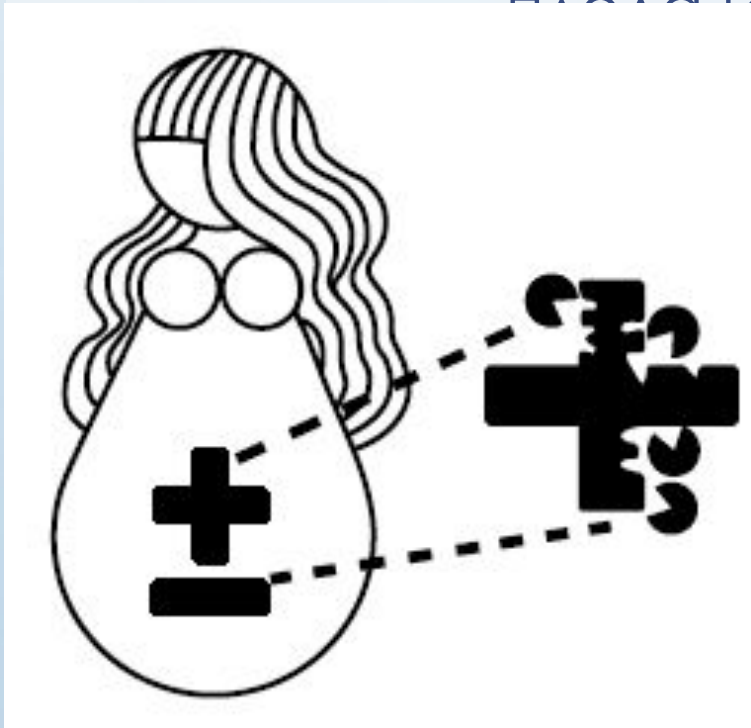
# Гемолитическая болезнь новорожденных (ГБН)

- Гемолитическая болезнь новорожденного (ГБН) – заболевание, в основе которого лежит разрушение эритроцитов вследствие иммунологического конфликта крови матери и плода.
- Заболевание развивается при резус-несовместимости крови матери и плода или несоответствии по группам крови .
- Несовместимость крови плода и матери не всегда приводит к развитию заболевания. При нормально протекающей беременности плацента выполняет барьерную функцию и непроницаема для антител. Нарушение целостности плацентарного барьера при гестозах беременности и заболеваниях матери уже при первой беременности может привести к рождению ребенка с ГБН.



# Патогенез

- При несоответствии крови матери и плода в организме беременной женщины вырабатываются антитела, которые затем проникают во время беременности через плацентарный барьер в кровь плода и вызывают разрушение (гемолиз) его эритроцитов. В результате усиленного гемолиза происходит нарушение билирубинового обмена.



Попадая в кровоток плода, защитные антитела матери атакуют эритроциты плода



Эритроциты плода разрушаются



Из разрушенных эритроцитов выделяется вещество - билирубин



Увеличиваются в размерах селезенка и печень плода, участвующие в утилизации разрушенных эритроцитов



Развивается анемия (малокровие) у плода



Билирубин оказывает токсическое действие на органы и ткани плода, особенно на его нервную систему



Кислородное голодание плода



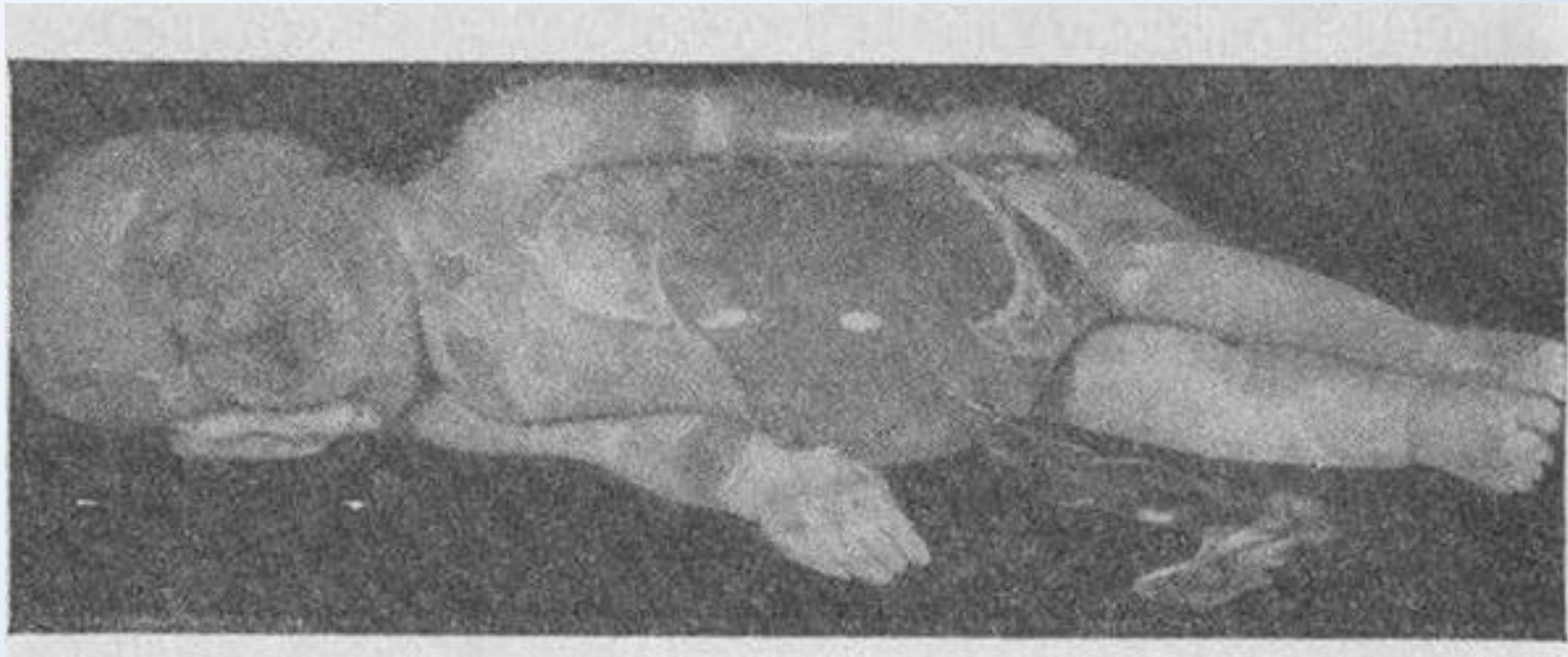
Гемолитическая болезнь плода

# Клинические формы

- Внутриутробная смерть и мацерация плода
  - Отечная (Гемолитическая анемия с водянкой)
  - Анемическая (Гемолитическая анемия без желтухи и водянки)
  - Желтушная (Гемолитическая анемия с желтухой)
- Развитие определенной формы гемолитической болезни зависит от времени и массивности проникновения антител матери, а также от длительности их воздействия на плод. При раннем массивном проникновении антител матери наблюдаются ранняя фетопатия и антенатальная смерть 5- 7-месячного плода или хроническая фетопатия в виде тяжелой отечной формы гемолитической болезни с нарушениями созревания тканей плода (*hydrops foetus universalis*). При более позднем и умеренном проникновении антител матери возникает более легкая анемическая форма. Желтушная форма внутриутробно развивается редко, так как выведение билирубина осуществляет плацента. При массивном проникновении антител во время родового акта развивается послеродовая тяжелая желтушная форма гемолитической болезни новорожденного (*icterus neonatorum gravis*).

# Патологическая анатомия.

- Патологоанатомические изменения при **внутриутробной смерти 5-7-месячного плода** скудные: изучение их затруднено вследствие мацерации и аутолиза тканей и органов плода.
- Аутолиз (от греч. *autos* - сам, *lysis* - растворение) - распад тканей организма, происходящий в стерильных условиях под влиянием собственных ферментов этих тканей. Ферменты аутолиза (катепсины и др.) активизируются только при незначительных сдвигах pH среды в кислую сторону, поэтому их действие проявляется при прекращении аэробных окислительных процессов в погибших тканях. Мацерация (от лат. *maceratio* - размачивание) - размягчение, размачивание тканей. У внутриутробно погибшего плода мацерация происходит под влиянием околоплодных вод.
- У плода отмечаются отеки лица, умеренное увеличение печени, селезенки. Микроскопически удается обнаружить незрелые формы эритроцитарного ряда в капиллярах легкого, так как легкие меньше подвержены аутолизу и мацерации.



Мацерированный плод с общим отеком на почве резус-несовместимости.

# Отечная форма

- При отечной форме кожа новорожденного бледная, полупрозрачная, блестящая, частично мацерированная, местами с петехиальными кровоизлияниями. Подкожная клетчатка, ткань мозга и его оболочки резко отечны, в полостях тела - транссудат. Печень значительно увеличена, масса селезенки может увеличиваться в 4-6 раз по сравнению с нормой. Вилочковая железа атрофичная. Сердце увеличено за счет гиперплазии миокарда. Масса легких уменьшена. Замедлены формирование ядер окостенения и общее развитие плода. Микроскопически обнаруживается эритробластоз - очаги экстрамедуллярного кроветворения, состоящие преимущественно из эритробластов в печени, селезенке, лимфатических узлах, почках, вилочковой железе. В печени, надпочечниках, головном мозге отмечаются кровоизлияния, дистрофические и некробиотические изменения с плазматическим пропитыванием и фибриноидным некрозом стенки мелких сосудов. Изменения в мозге соответствуют гипоксической энцефалопатии. Как исход некрозов в печени развивается очаговый фиброз. Гемосидероз выражен умеренно. В почках даже доношенных плодов отмечается широкая зона эмбриональных клубочков.



Отечная форма гемолитической  
болезни у доношенного плода.  
Кардио-, гепато- и спленомегалия  
(препарат П.С. Гуревича)

# Анемическая форма

- При анемической форме чаще у недоношенных отмечается общая бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек, иногда небольшая пастозность тканей. Желтухи нет. Имеется малокровие внутренних органов. Печень и селезенка увеличены незначительно, микроскопически в них обнаруживается умеренно выраженный эритробластоз. Дети чаще умирают от присоединившейся пневмонии.



# Желтушная форма

- При тяжелой послеродовой желтушной форме желтуха появляется к концу первых или на вторые сутки после рождения и быстро нарастает. Если не принять соответствующих мер (обменные переливания крови), у новорожденного развивается тяжелое повреждение головного мозга - билирубиновая энцефалопатия. Проникновение непрямого токсичного билирубина в головной мозг вызывает повреждение ганглиозных клеток, вплоть до их гибели преимущественно в подкорковых отделах - гиппокампе, ядрах дна ромбовидной ямки, нижних оливах, гипоталамическом ядре, бледном ядре, зубчатом ядре мозжечка.

- Могут повреждаться и клетки коры полушарий большого мозга. Перечисленные ядра интенсивно окрашиваются билирубином в охряно-желтый цвет и при вскрытии на фоне общей желтухи определяется ядерная желтуха. Тяжесть повреждения головного мозга усугубляется гипоксией, наступающей в результате повреждений мелких сосудов головного мозга. В печени, кроме эритробластоза и распространенного гемосидероза, имеются желчные стазы и тромбы, иногда даже с образованием желчных камней, в почках - билирубиновые инфаркты. Селезенка увеличена, плотна, коричнево-красного цвета вследствие отложения гемосидерина. Распространенность и объем очагов эритробластоза выражены меньше, чем при отечной форме. У детей, перенесших гемолитическую болезнь, могут остаться значительные дефекты развития ЦНС, вплоть до полной идиотии.

# Билирубиновая энцефалопатия

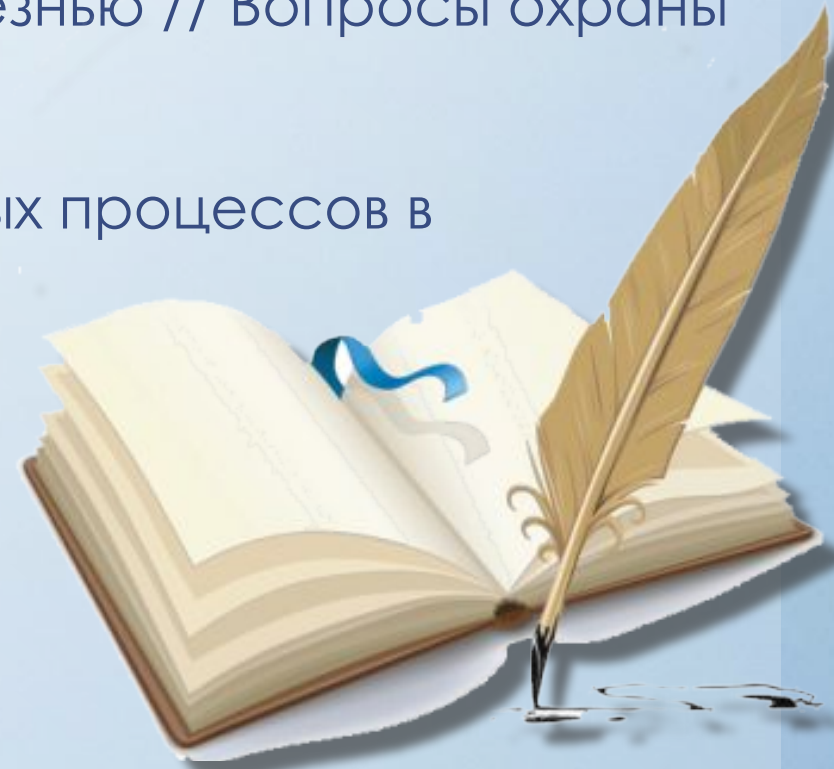


# Заключение

- Гемолитические анемии - большая группа заболеваний крови, при которых процессы кроворазрушения преобладают над процессами кровообразования. Разрушение эритроцитов, или гемолиз, может быть как внутрисосудистым, так и внесосудистым (внутриклеточным). В связи с гемолизом при гемолитических анемиях постоянно встречаются общий гемосидероз и надпеченочная (гемолитическая) желтуха, выраженные в той или иной степени в зависимости от интенсивности гемолиза. В ряде случаев развивается «острый нефроз выделения» продуктов гемолиза - гемоглобинурийный нефроз. Костный мозг реагирует на разрушение эритроцитов гиперплазией и поэтому становится розово-красным, сочным в губчатых костях и красным - в трубчатых. В селезенке, лимфатических узлах, рыхлой соединительной ткани возникают очаги экстрамедуллярного кроветворения.

# Литература:

1. Струков А.И., Серов В.В. Патологическая анатомия: Медицина, 1995
2. Серов В.В.. Ярыгин Н.Е.. Пауков В.С.. Патологическая анатомия//Атлас.
3. Акулова К.Г., Бадюк Е.Е. Значение иммунологического фактора в развитии анемии у новорожденных с гемолитической болезнью // Вопросы охраны материнства и детства.-1977.-№ 6.-С.64.
4. Атаулааханов Ф.И. Регулирование внутриклеточных процессов в эритроцитах // Физика живого.-1985.-№10.-с.12
5. [medchitalka.ru/patologicheskaya](http://medchitalka.ru/patologicheskaya)
6. [pathology.med.sumdu.edu.ua](http://pathology.med.sumdu.edu.ua)



*Спасибо за внимание!!!*



№	Критерий выполнения	0-0,1	0,2-0,3	0,4-0,5
1	Оформление презентации			
2	4 компонента презентации			
3	Адекватность цели тематике СРС			
4	Содержание			
5	Выводы/заключение			
6	Литература			
7	Владение материалом и соблюдение регламента			
8	Своевременность сдачи в соответствии с графиком СРС			
	<b>Итого</b>			

0-0,1 критерий не выполнен

0,2-0,3 критерий выполнен с замечаниями

0,4-0,5 критерий выполнен