

Анемии

**Кафедра патофизиологии ПСПбГМУ
им.акад.И.П.Павлова**



Определение

АНЕМИЯ – это клинико-гематологический синдром, характеризующийся снижением общего количества гемоглобина в единице объема крови (часто, с параллельным снижением количества эритроцитов).

<i>Норма</i>	<i>Мужчины</i>	<i>Женщины</i>
Количество эритроцитов	$4,5 - 5,0 \times 10^{12}/л$	$4,0 - 4,5 \times 10^{12}/л$
Гемоглобин	130 – 160 г/л	120 – 160 г/л

Основные показатели крови и эритроцитарные индексы

RBC	Red Blood Cells	Количество эритроцитов
Hb	Hemoglobin	Гемоглобин
Ht	Hematocrit	Гематокрит
MCV	Mean Cell Volume	Средний объём эритроцита
MCH	Mean Corpuscular Hemoglobin	Среднее содержание гемоглобина в одном эритроците
MCHC	Mean Corpuscular Hemoglobin Concentration	Средняя концентрация гемоглобина в эритроцитах
CHCH*	Mean Cellular Hemoglobin Concentration	Средняя клеточная концентрация гемоглобина
RDW	Red Distribution Width	Ширина распределения эритроцитов по объёму
HDW*	Hemoglobin Distribution Width	Ширина распределения эритроцитов по концентрации гемоглобина

ЭРИТРОПОЭЗ

ИЛ-3 ИЛ-11

Эритропоэтин

Фактор стволовых
клеток

СТИМУЛЯЦИЯ



проноормоцит

базофильный
нормоцит

нормобласт (эритробласт)

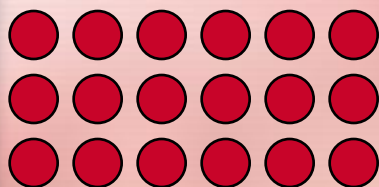
эритроцит

УГНЕТЕНИЕ

ИЛ-1 ИЛ-8 ФНО ИФ- α , β , γ

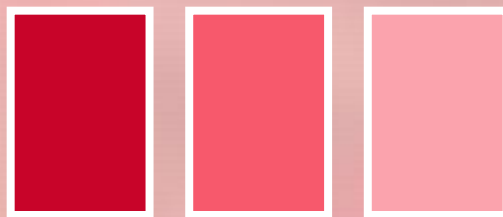
Диагностические показатели анемии

Количество эритроцитов



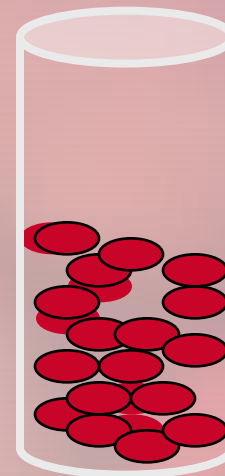
- 4,5 – 5,0x10¹²/л
у мужчин
- 4,0 – 4,5x10¹²/л
У женщин

Гемоглобин



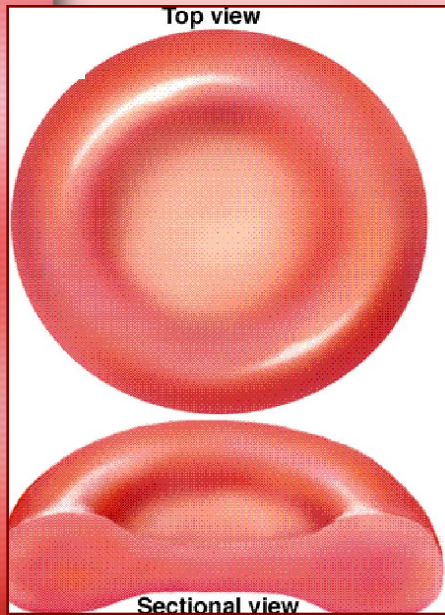
- 130 – 160 г/л у мужчин
- 120 – 160 г/л у женщин

Гематокрит



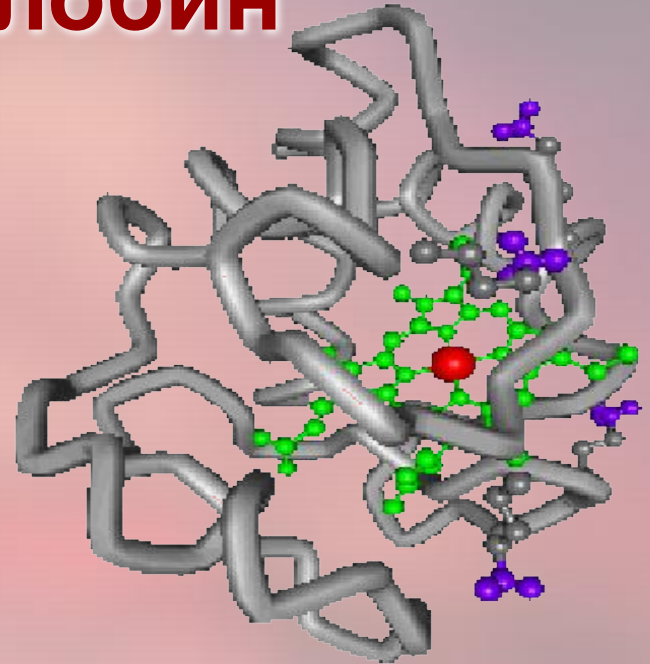
- 42-52% у мужчин
- 37-48% у женщин

Гемоглобин



7,5 мкм

2.0 мкм



Продолжительность жизни
эритроцита – 100-120 суток

- ♦ Гемоглобин состоит из четырех полипептидных цепей (2α и 2β)
- ♦ По одному гемовому пигменту присоединяется к каждой из цепей
- ♦ Каждый гем содержит один ион железа (Fe^{+2}) и может обратимо присоединять одну молекулу кислорода

Классификация анемий

◆ По механизму развития:

- нарушение образования и дифференцировки эритроцитов
- усиление разрушения эритроцитов
- потеря эритроцитов из кровяного русла



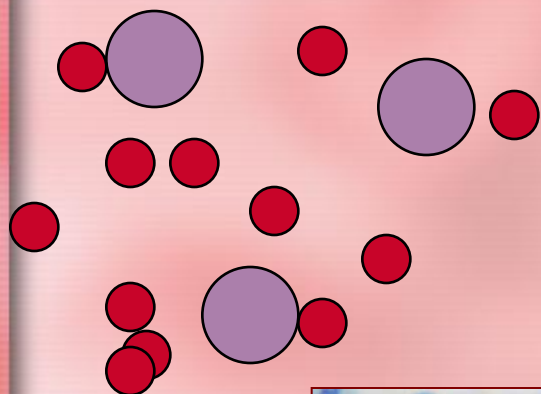
◆ По регенераторной активности костного мозга:

- регенераторные
- арегенераторные
- Гипорегенераторные

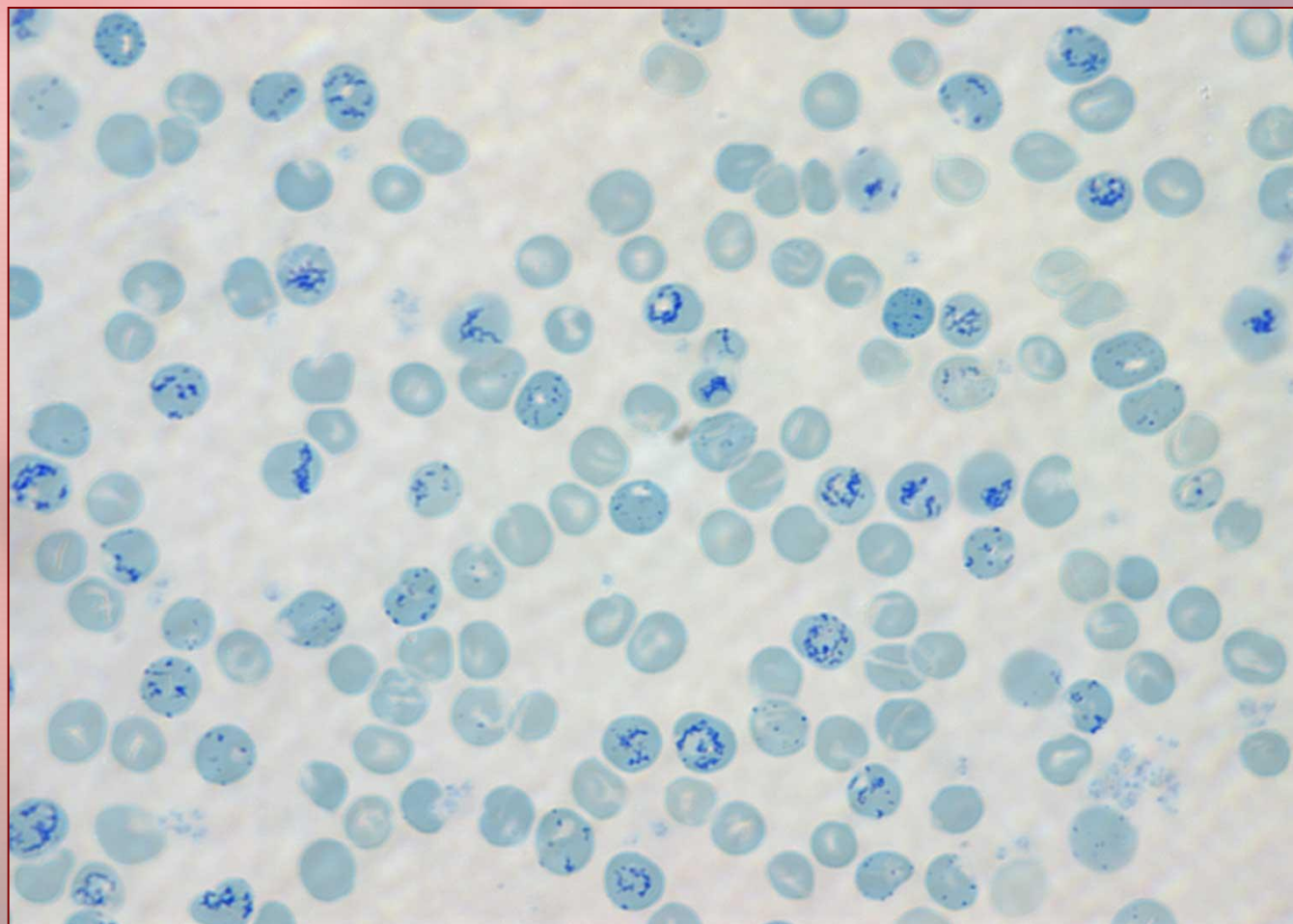
Ретикулоцит — это показатель регенерации ростка (норма 1,2 – 2%)

◆ По течению:

- острые
- хронические



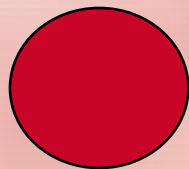
Ретикулоцитоз



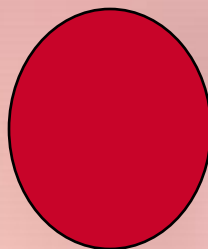
Классификация анемий

По объему
эритроцитов

По насыщенности
эритроцитов
гемоглобином:



Нормоцитарная



Макроцитарная



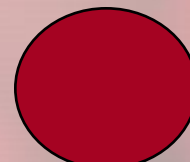
Гипохромная



Нормохромная



Микроцитарная



Гиперхромная

Цветовой показатель эритроцитов (ЦП)

- ♦ Отражает степень насыщения эритроцитов гемоглобином

ЦП = $3 \times \text{Hb(г/л)} / \text{три первые цифры числа эритроцитов (в млн.)}$

или

ЦП = $\frac{\text{Hb} \times 3}{\text{Er} \times 100}$ в норме – 0,8-1,1

- Нормохромные анемии: ЦП 0,8-1,1
- Гипохромные анемии: ЦП < 0,8
- Гиперхромные анемии: ЦП > 1,1

Пример:

гемоглобин 130 г/л

Er 4,70 x10¹²/л

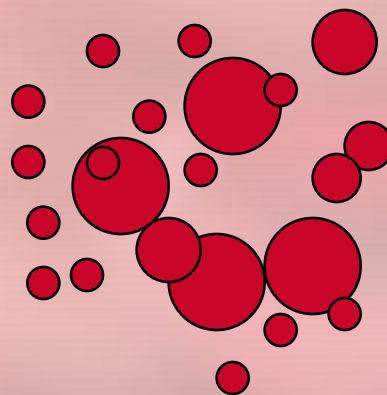
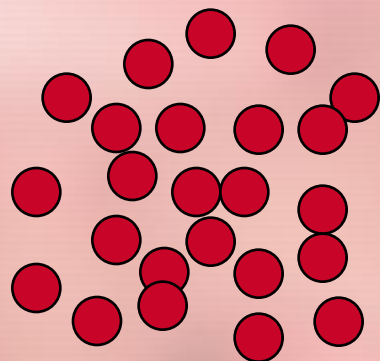
$$\text{ЦП} = 3 \times 130 / 470 = 0,83$$

(норма)

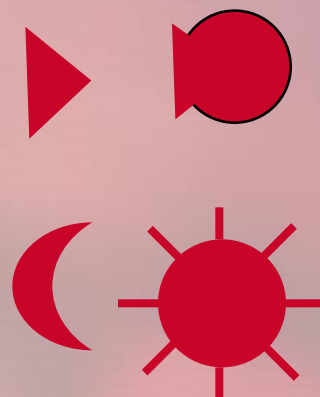




Анизоцитоз



Пойкилоцитоз



- ♦ **АНИЗОЦИТОЗ** – увеличение доли эритроцитов разного размера в мазке крови. Этот показатель характеризуется RDW
- ♦ **Микроциты** – эритроциты, чей диаметр при подсчете в мазке менее 6,5 мкм
- ♦ **Шизоциты** – эритроциты диаметром менее 3 мкм, а также обломки эритроцитов
- ♦ **Макроциты** – большие эритроциты диаметром более 8 мкм, с сохраненным просветлением в центре
- ♦ **Мегалоциты** – гигантские эритроциты диаметром более 12 мкм без просветления в центре.

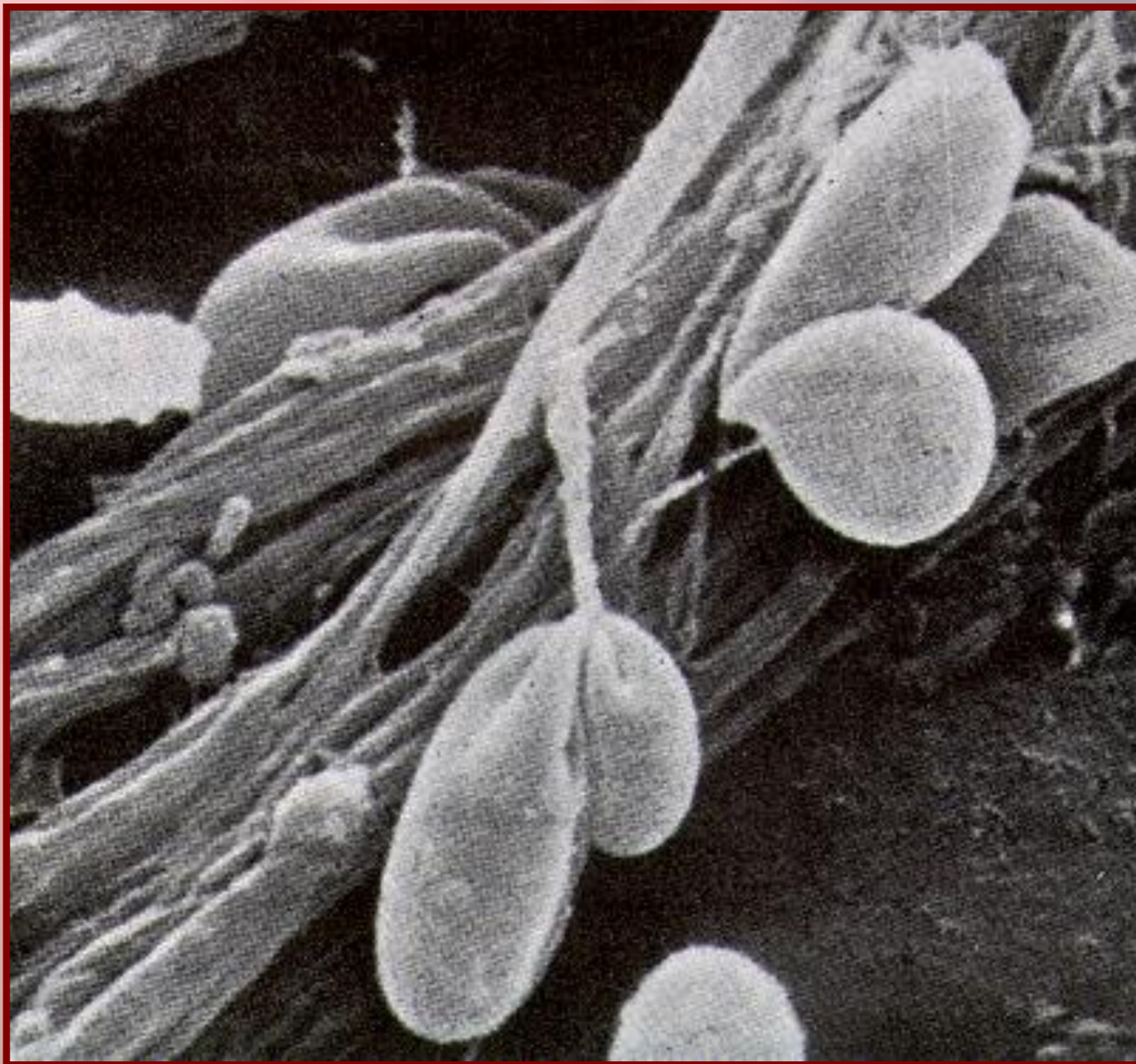
- ♦ ПОЙКИЛОЦИТОЗ – увеличение количества эритроцитов различной формы в мазке крови.

Имеют дифференциально-диагностическое значение:

- ♦ Сфероциты, овалоциты, стоматоциты, серповидные клетки

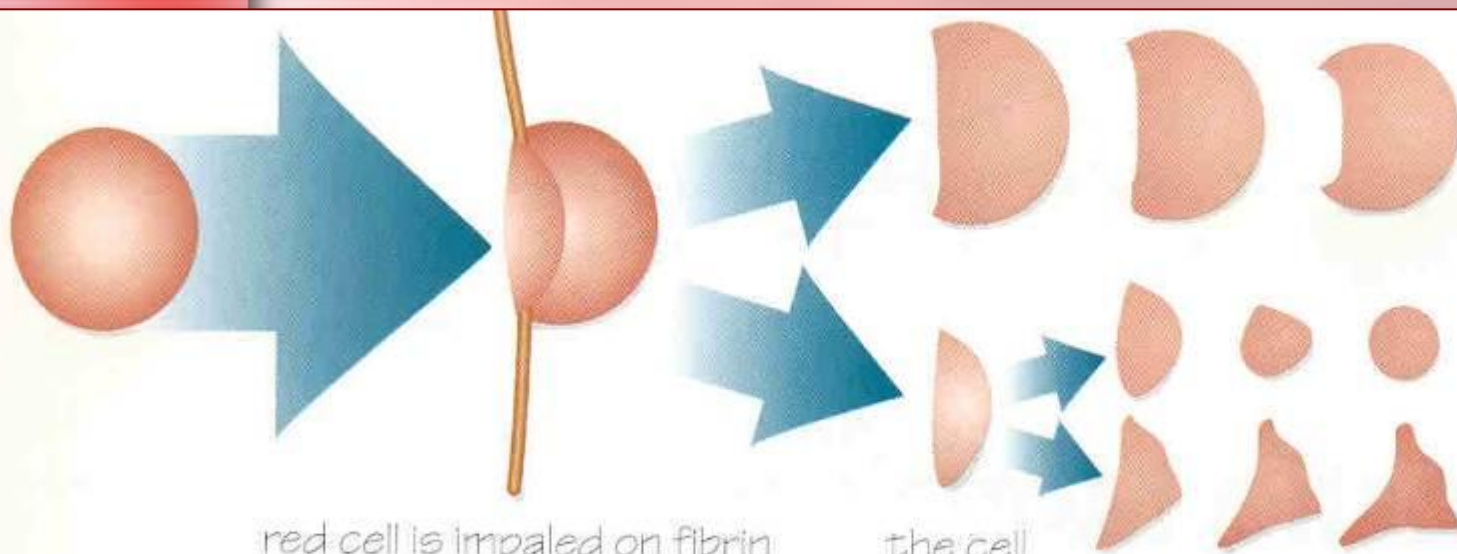
Определяются при широком спектре патологии:

- ♦ Мишеневидные эритроциты, акантоциты, дакриоциты, шизоциты, эхиноциты



Эритроциты в нитях фибрина

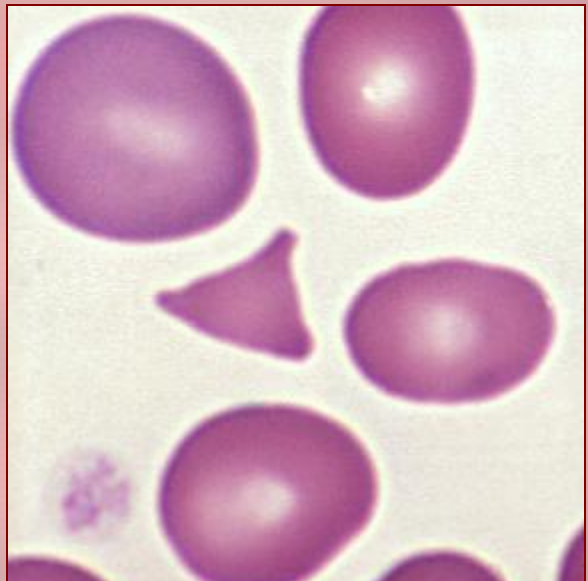
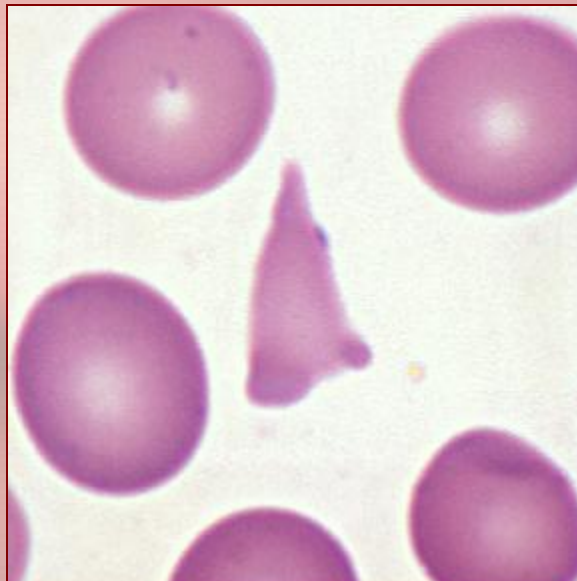
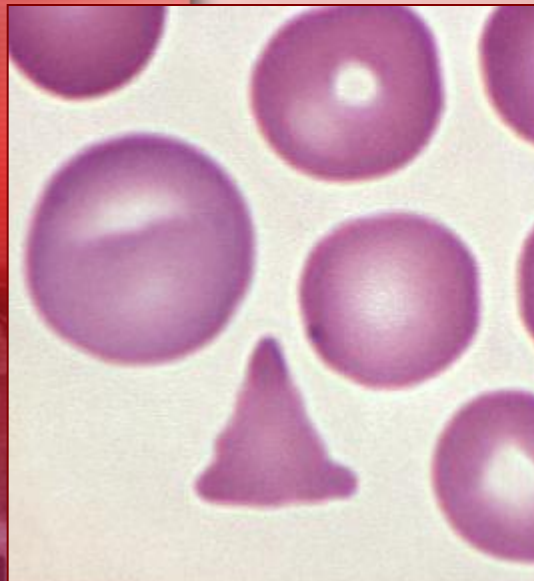
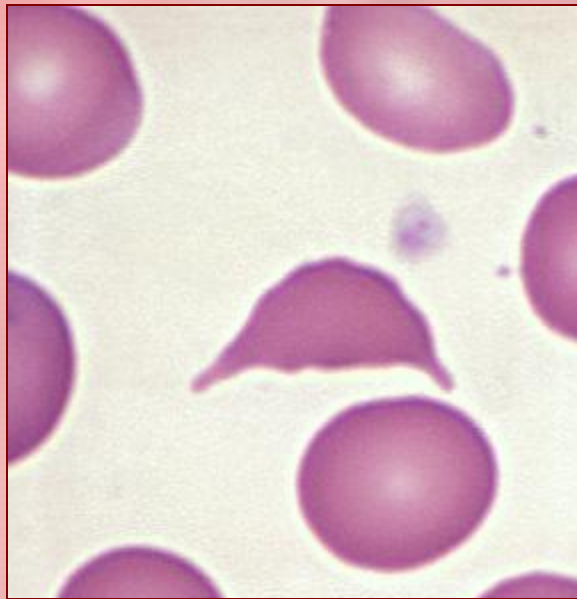
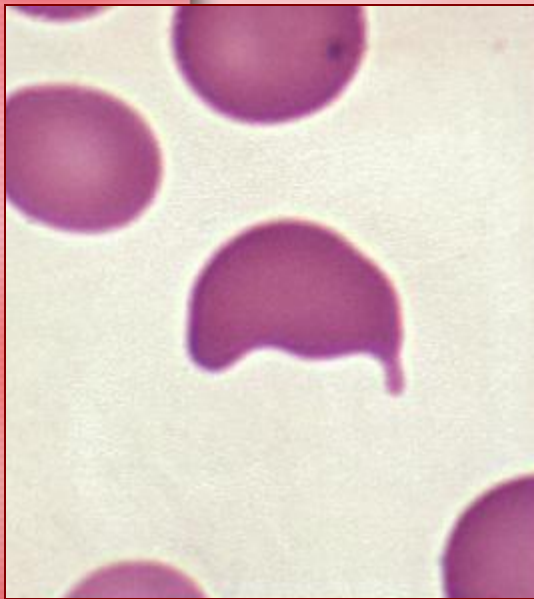
Формирование фрагментированных эритроцитов



**Шлемовидные
эритроциты**

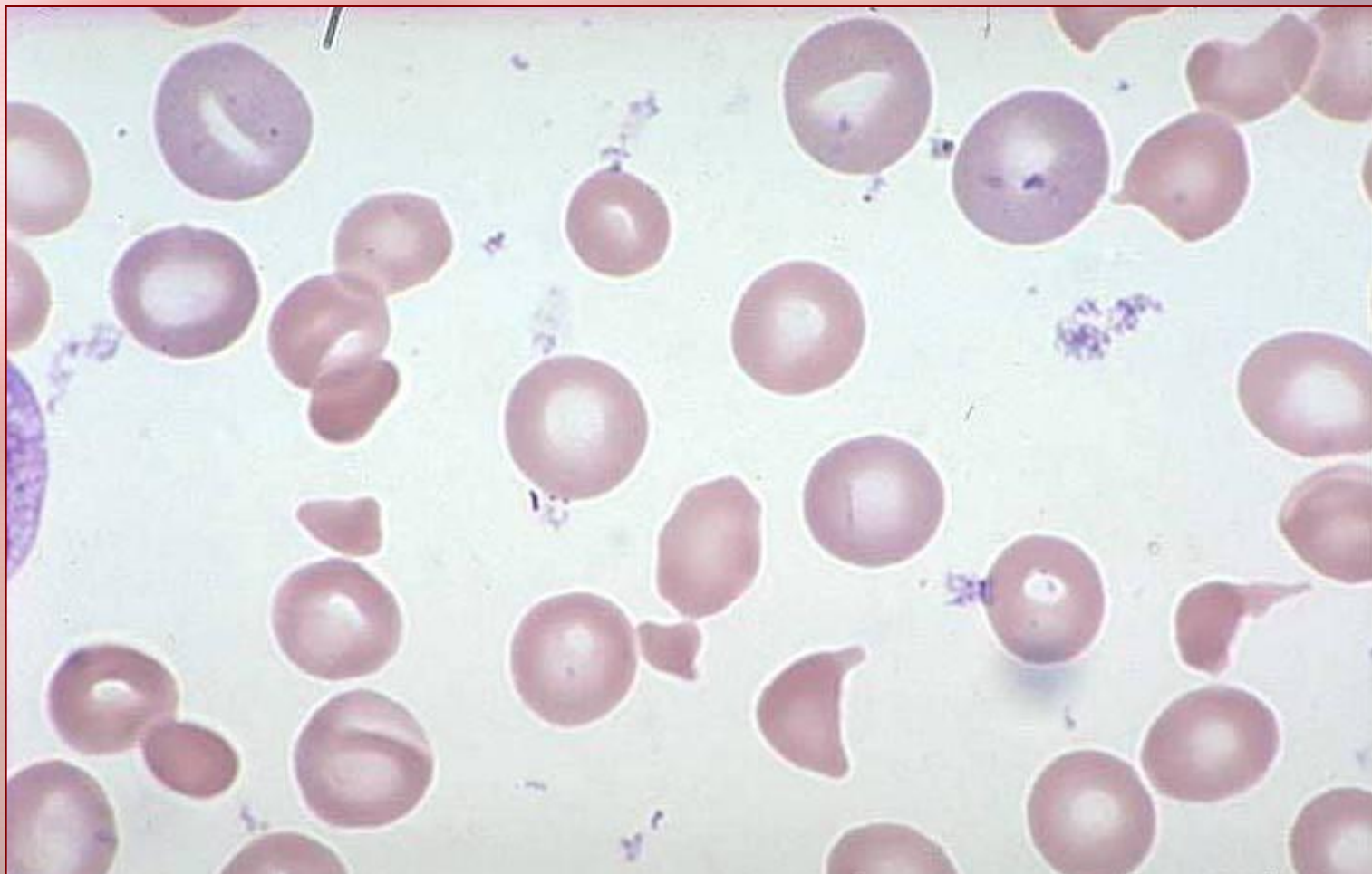
**Микросферо-
циты**

**Фрагменты
эритроцитов**

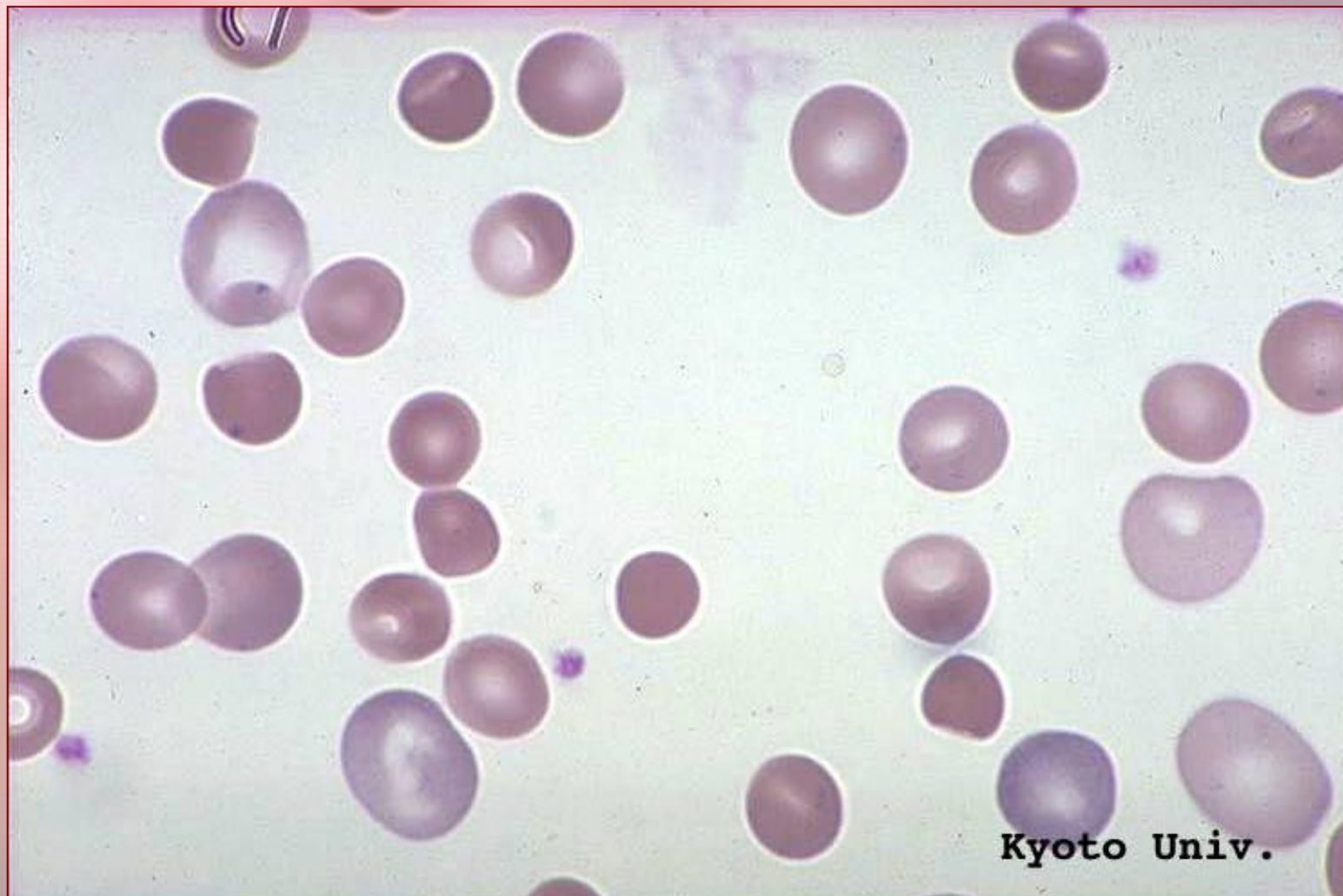


Шизоцитоз

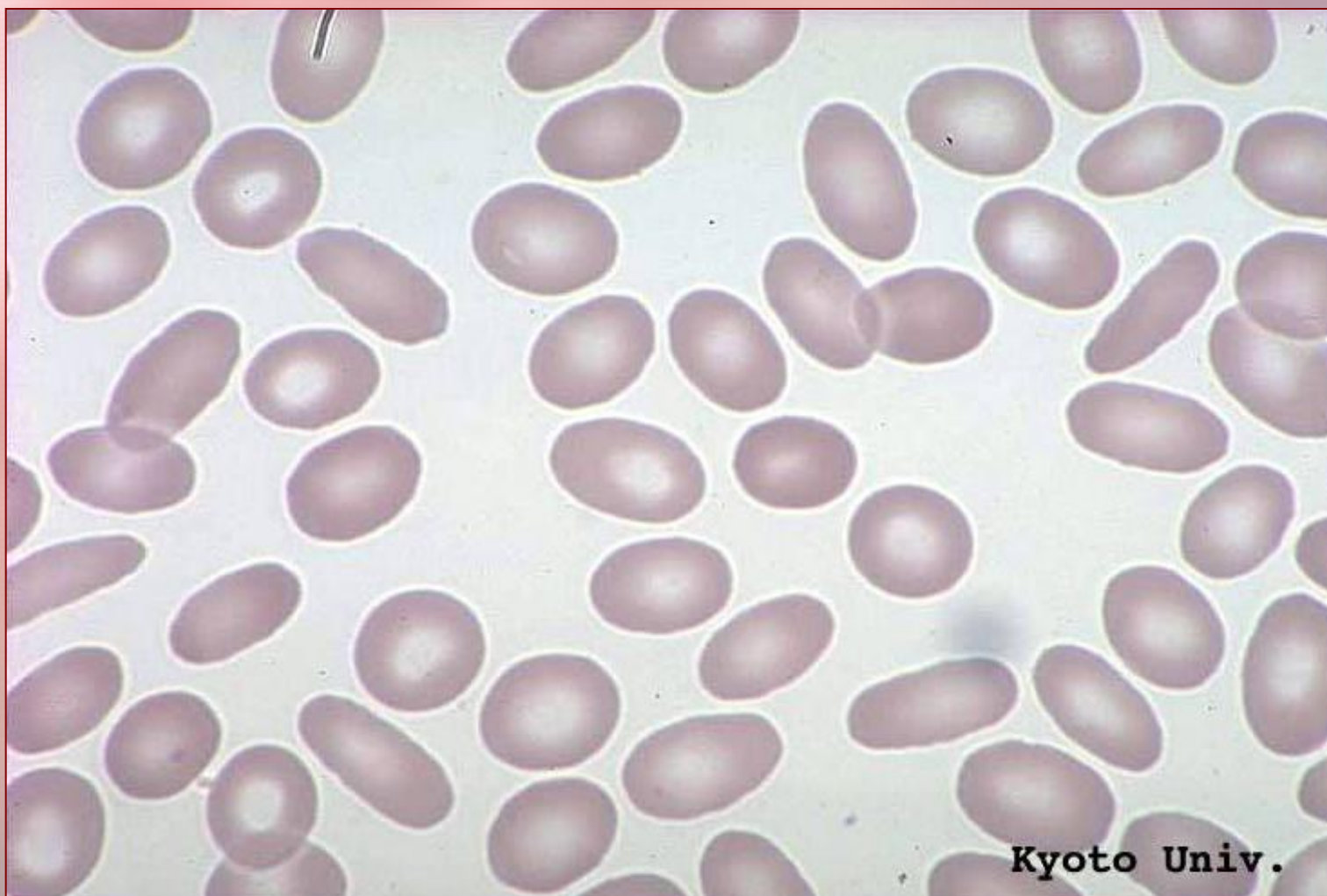
Пойкилоцитоз



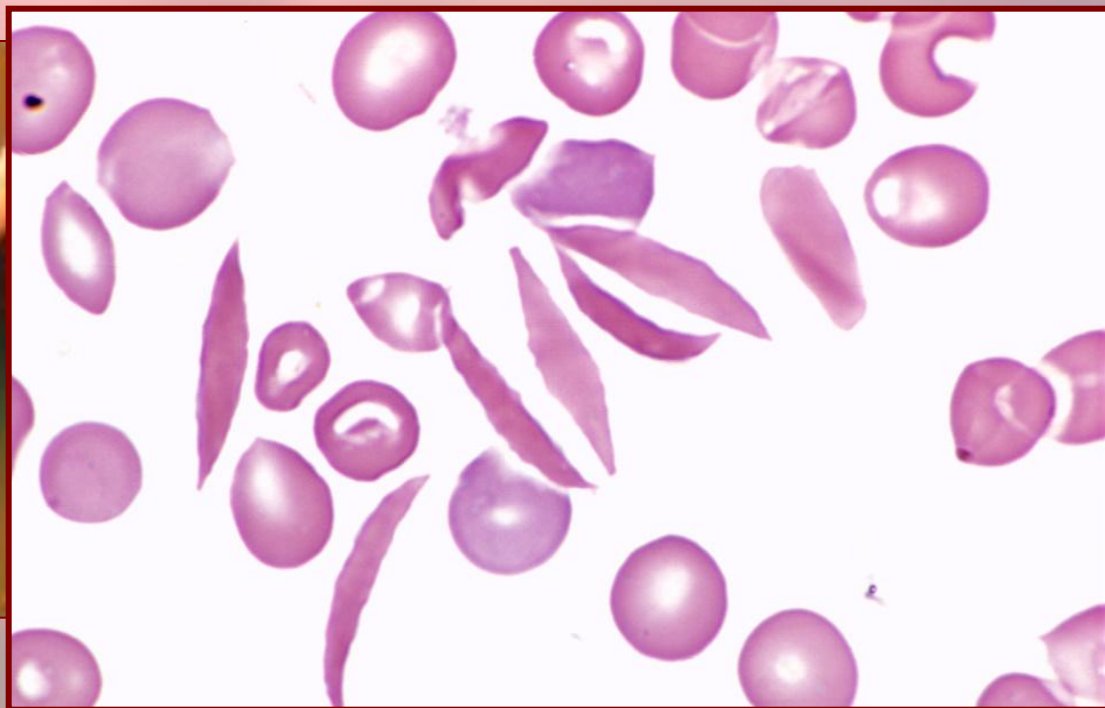
Сфероцитоз



Эллиптоцитоз



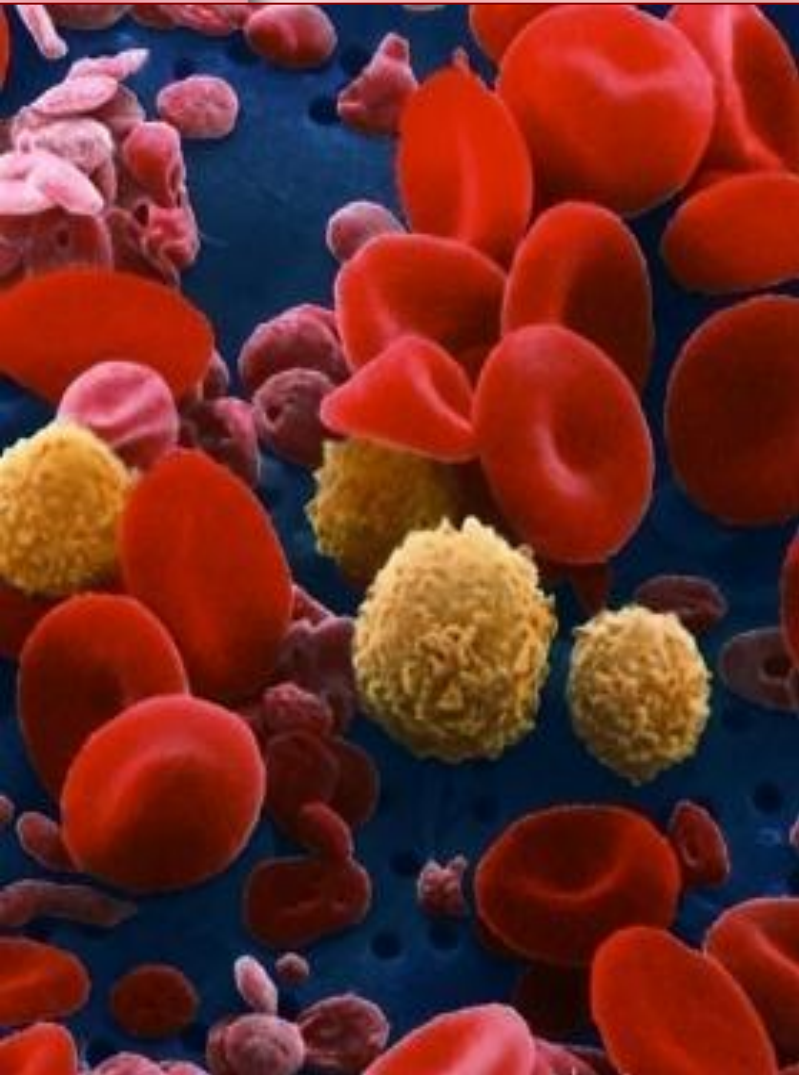
Серповидные эритроциты



Этиопатогенетическая классификация анемий

1. Острые постгеморрагические (ОПГА)
2. Железодефицитные (ЖДА)
3. Связанные с нарушением синтеза ДНК и РНК (В12 и фолиеводефицитные, мегалобластные) (МГБА)
4. Гемолитические (ГА)
5. Апластические, гипопластические – с угнетением клеток костного мозга (АА)
6. Связанные с нарушением синтеза или утилизации порфиринов (сидероахрестические) (САА)
7. Другие варианты анемий: при инфекционных болезнях, заболеваниях почек, печени, эндокринной патологии и др. (АХЗ)

Оценка тяжести анемии (Hb)



- ♦ Легкой степени тяжести –
100 – 120 г/л для мужчин
90 – 110 г/л для женщин
- ♦ Средней степени тяжести –
80 – 100 г/л для мужчин
70 – 90 г/л для женщин
- ♦ Тяжелой степени тяжести
менее 80 г/л для мужчин
менее 70 г/л для женщин

Анемический синдром (синдром гемической гипоксии или циркуляторно-гипоксический)

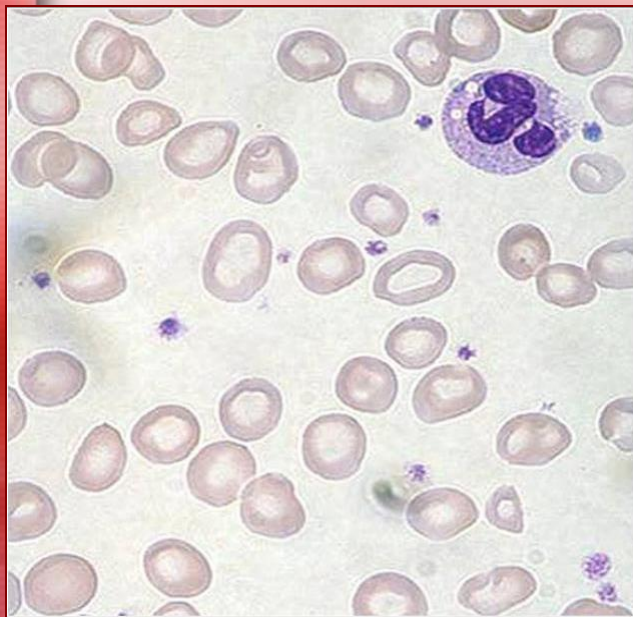
- ◆ Сердечно-сосудистая и дыхательная системы
- ◆ - одышка при физической нагрузке, тахикардия и усиленное сердцебиение, ортопноэ, стенокардия, перемежающаяся хромота
- ◆ - быстрый периферический пульс, кардиомегалия, отеки конечностей, систолический шум на основании сердца, сосудистые шумы
- ◆ - увеличение частоты дыхания
- ◆ Нервная система
- ◆ - головная боль, шум в ушах, потеря концентрации внимания, повышенная чувствительность к холоду, повышенная утомляемость, головокружение, потери сознания
- ◆ Кожа
- ◆ - бледность кожи, слизистых, ногтевого ложа, ладоней
- ◆ ЖКТ
- ◆ - тошнота, рвота, запоры, диарея
- ◆ Мочеполовая система
- ◆ - нарушение менструального цикла, аменоррея, меноррагия, потеря либидо и потенции

Железодефицитная анемия (ЖДА)

**Полиэтиологичное заболевание,
развивающееся в результате снижения
общего количества железа в организме
и характеризующееся
прогрессирующим микроцитозом и
гипохромией эритроцитов**



Причины дефицита железа в организме

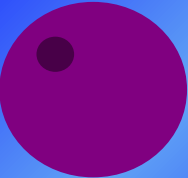


- **Алиментарная недостаточность**
- **Недостаточная компенсация дополнительных потерь**
- **Нарушение всасывания (реабсорбционная недостаточность)**
- **Хроническая кровопотеря**

Содержание железа в организме



Миоглобин
Fe-содержащие
ферменты
280 мг



A diagram of a purple circle with a small black dot in the center, representing myoglobin. It is located within a blue rounded rectangle.

3 мг
Трансферрин
крови

← Абсорция < 1 мг/день

→ Экскреция < 1 мг/день



- Содержание железа в крови 18 ммоль/л
- Железосвязывающая способность 56 ммоль/л

Содержание железа в организме при железодефицитной анемии



Абсорция 2-10
мг/день

Экскреция зависит от
причины



Механизмы компенсации: увеличение скорости всасывания и зоны всасывания в кишечнике, мобилизация тканевых резервов

Морфологическая характеристика эритроцитов при ЖДА

Микроцитарная

$MCV < 75$ фл

Гипохромная

$MCH < 24$ пг

$MCHC < 30$ г/л

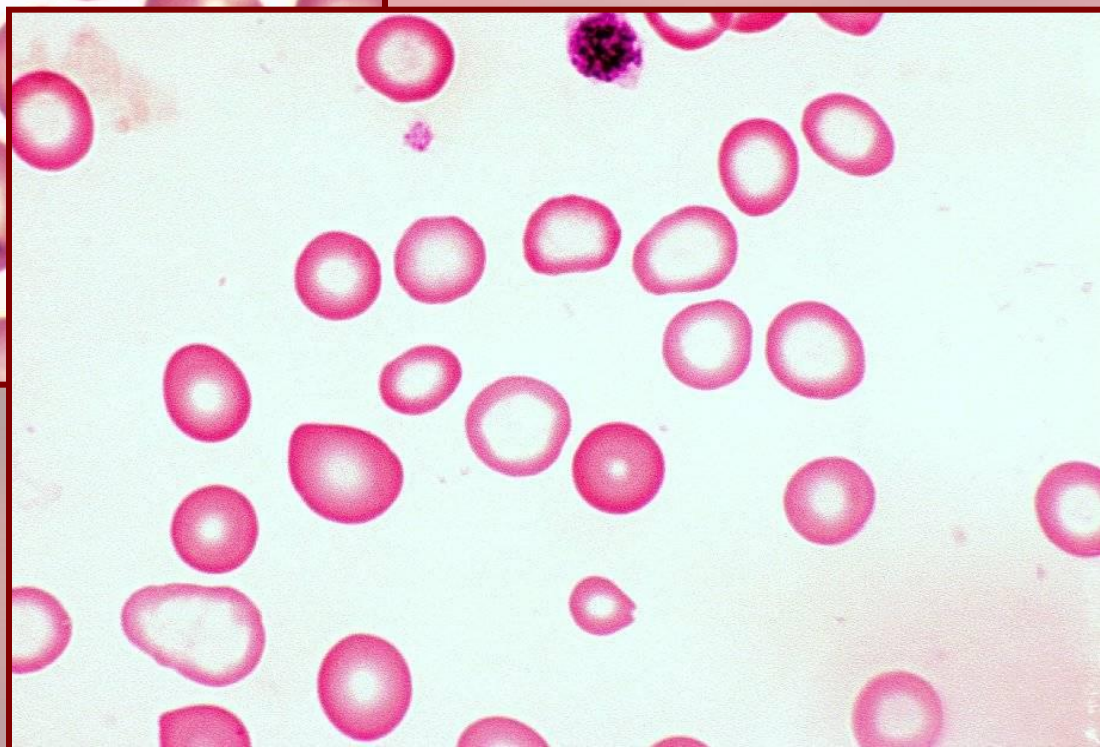
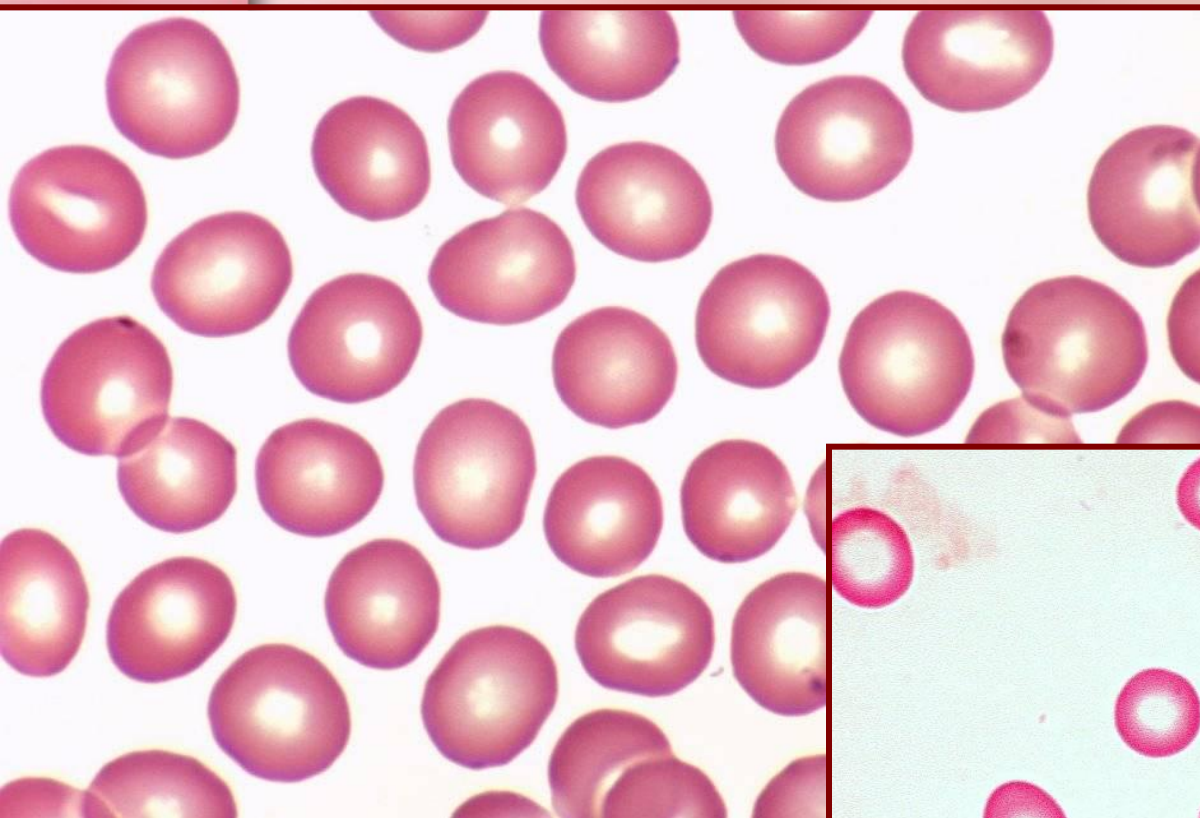
Нормо- или
гипорегенераторная

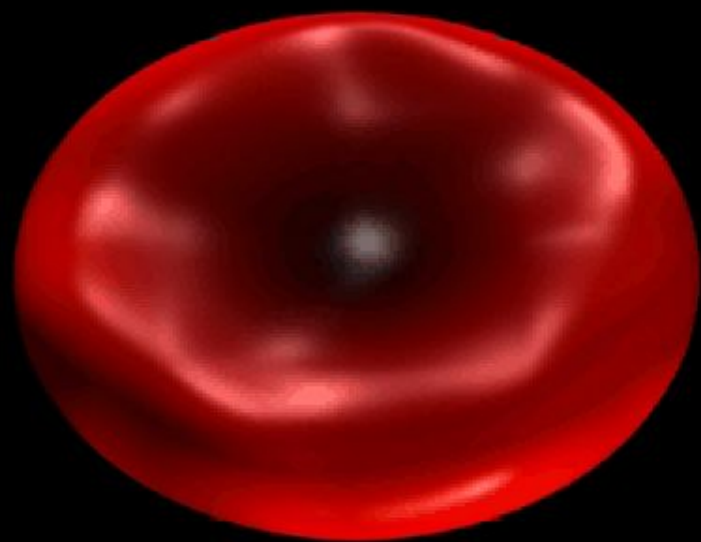
$Rt \ 0,5 - 1 \%$

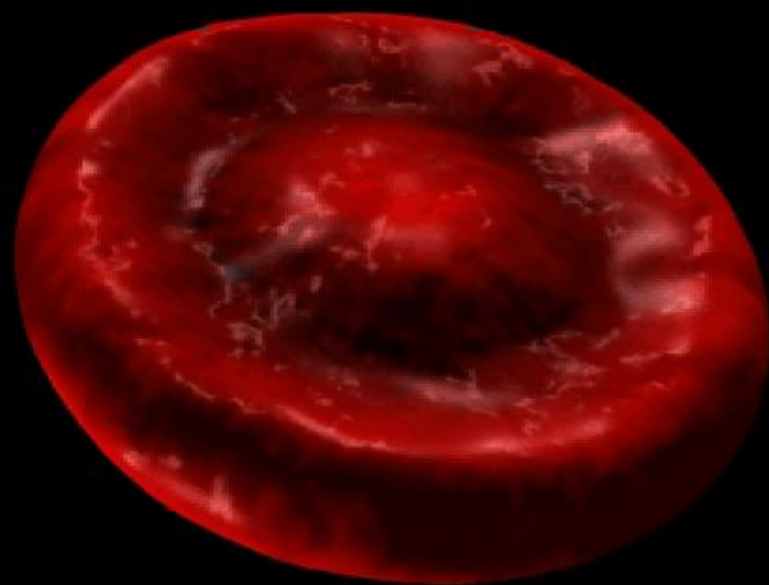
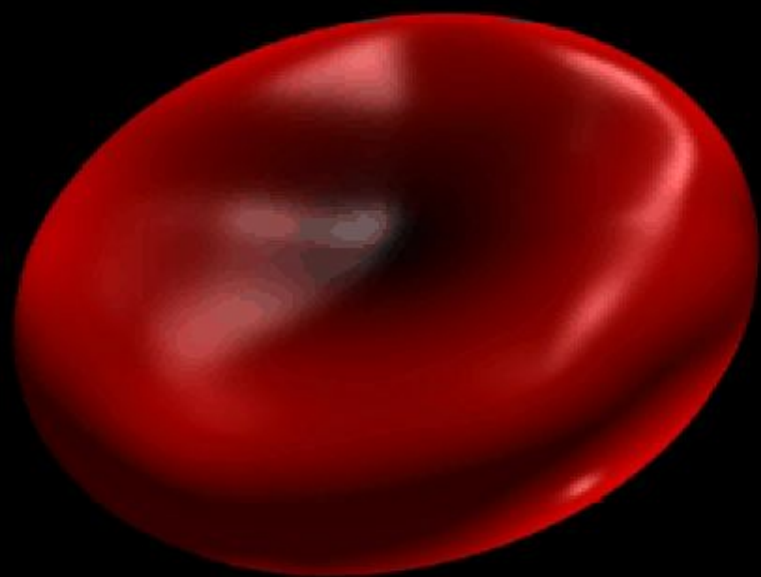
Возможен тромбоцитоз на
ранних этапах



Микроскопическая картина крови при ЖДА







Частота проявления клинической симптоматики

- ◆ 63% больных ЖДА имеют симптомы анемии
- ◆ 16% больных ЖДА имеют симптомы заболеваний, лежащих в основе анемии
- ◆ 21% больных ЖДА не предъявляют жалоб и диагноз устанавливается при лабораторном исследовании

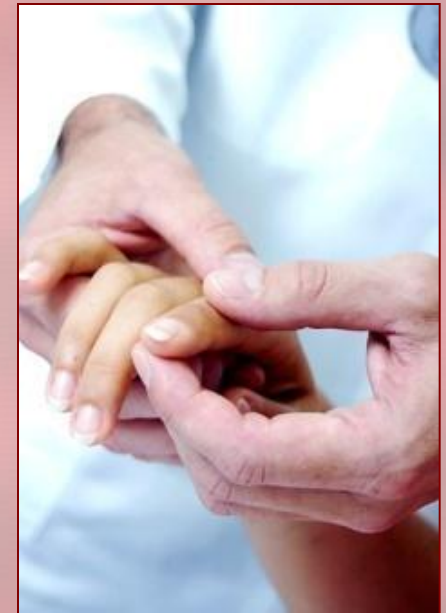


Показатели обмена железа при ЖДА (феррокинетические показатели)

Сывороточное железо	СЖ	12,5-30 нг/мл;	↓↓
Общая железосвязывающая способность сыворотки	ОЖСС	45-62,2 мкмоль/л	> 60 мкмоль/л
Ферритин сыворотки		30 – 300 нг/мл	↓↓↓
Насыщение трансферрина железом	НТЖ	25 – 45 %	↓↓
Растворимые трансфериновые рецепторы	рТФР		↑

Синдром сидеропении и состояние латентного дефицита железа

- ◆ Дистофия кожи и её придатков
- ◆ Извращение вкуса и обоняния
- ◆ Мышечная гипотония (недержание мочи)
- ◆ Мышечные боли
- ◆ Снижение внимания
- ◆ Ухудшение памяти и т.д.



Изменения кожи при сидеропении



Изменения кожи при сидеропении



Внешний вид при сидеропении



Ангулярный стоматит



Синдром Пламмера-Винсона – анемия, глоссит, дисфагия

- ◆ Сухость языка
- ◆ Атрофия сосочков языка
- ◆ Хейлит
- ◆ Дисфагия
- ◆ Эзофагофаринголарингит
- ◆ Атрофический гастрит
- ◆ Конъюнктивит
- ◆ Блефарит
- ◆ Глоссит
- ◆ Себорея (дисфункция сальных желез)
- ◆ Выпадение волос
- ◆ Ломкость ногтей

Pica chlorotica

- ◆ Необычные вкусовые пристрастия: к земле (геофагия), клею, мелу, крахмалу (амилофагия), льду (пагофагия), лимону без сахара, сырой крупе, сырым макаронным изделиям
- ◆ Необычные обонятельные пристрастия, которых ранее не было: запаху шпал, новых станций метро, органических растворителей, дегтярного мыла



IT



Патологическое стирание зубов при ЖДА



Изменения ногтей при сидеропении



КОЙЛОНИХИИ

Мегалобластные анемии

Группа заболеваний,
характеризующаяся специфическими
изменениями клеток крови и костного
мозга в результате нарушения синтеза
ДНК, вызванного недостатком
витамина В12 и/или фолиевой
кислоты



ПАТОГЕНЕЗ ВИТАМИН В₁₂ ДЕФИЦИТНОЙ АНЕМИИ

дефицит витамина В₁₂

нарушение образования и использования тетрагидрофолиевой кислоты

нарушение синтеза ДНК в ядрах эритробластов

десинхронизация
между созреванием
ядра и цитоплазмы

преждевременная
гибель эритроцитов
в системе циркуляции

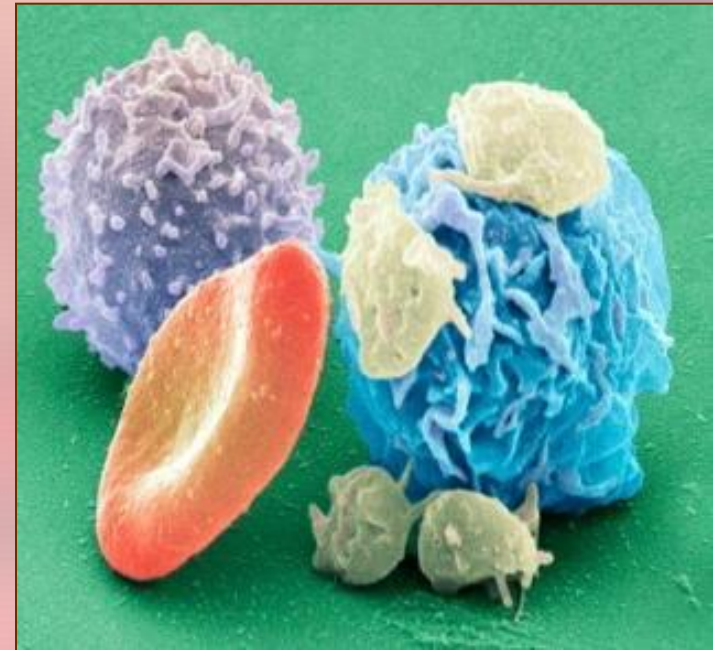
увеличенная
гибель эритроцитов
в костном мозге

мегалобластическое
кроветворение

**Гиперхромная, макроцитарная анемия
(мегалобластная)**

Морфологическая характеристика эритроцитов при МБА

Макроцитарная
 $MCV > 100$ фл
Гиперхромная
 $MCH > 100$ пг
 $MCHC > 36$ г/л
Гипорегенераторная
 $Rt < 0,5 \%$

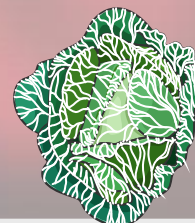


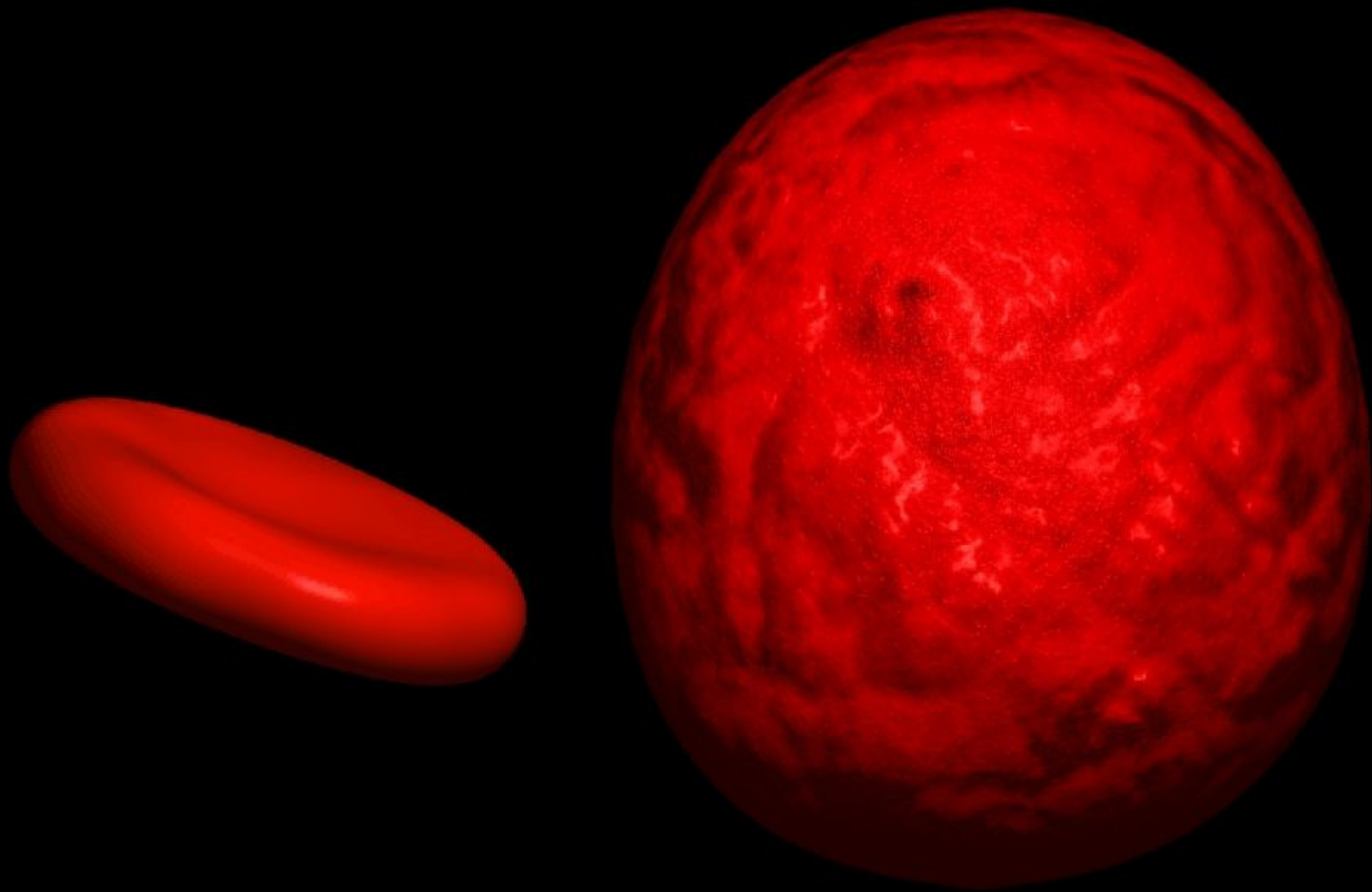
ВОЗМОЖНО:

Лейкопения, сдвиг «вправо», гиперсегментация ядер нейтрофилов, умеренная тромбоцитопения.

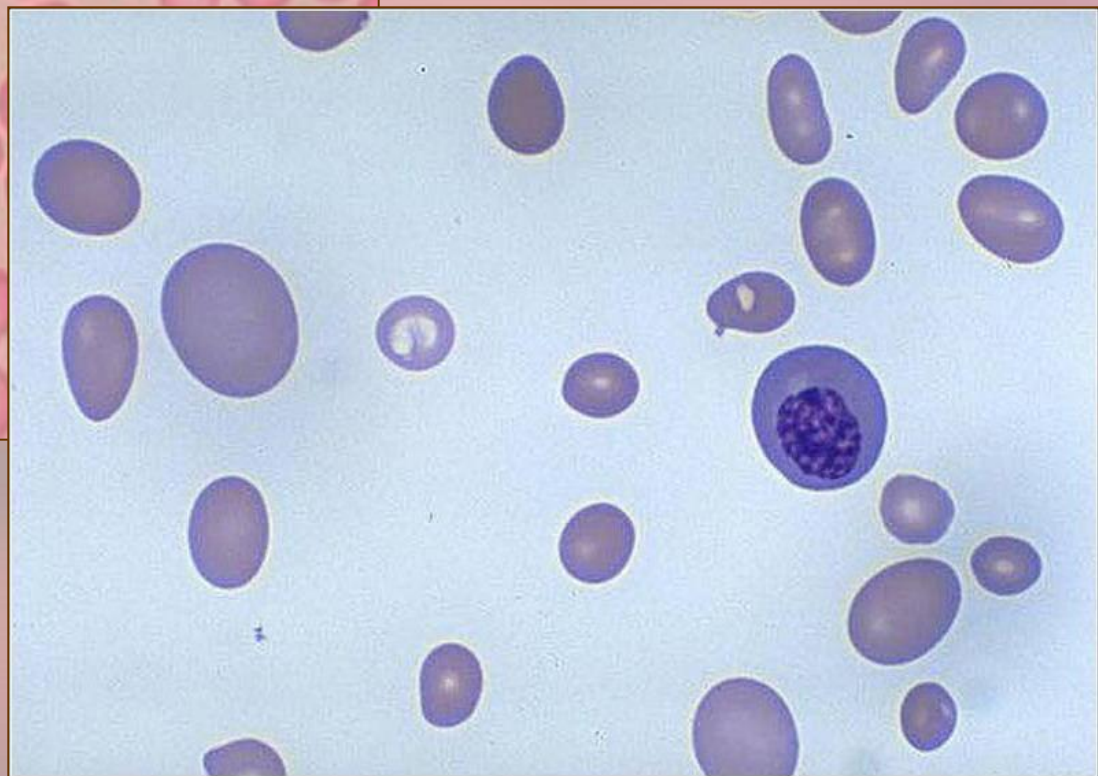
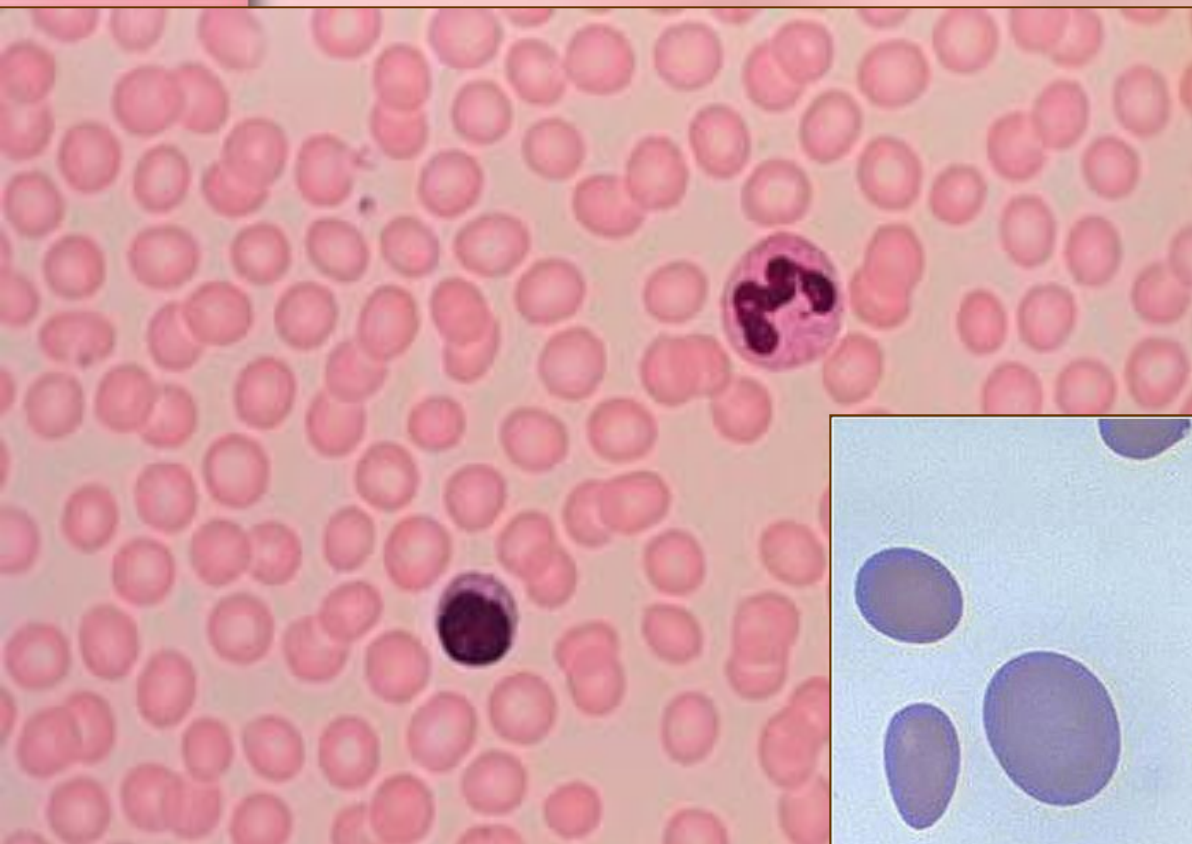
Основные причины развития МБА

	Дефицит витамина В ₁₂	Дефицит фолиевой кислоты
Неадекватное поступление	Строгая вегетарианская диета (редко)	Недостаточное питание Быстрый рост Гемодиализ Недоношенность Вскармливание козьим молоком
Увеличенная потребность	Беременность Лактация	Острые инфекции Ранний возраст Хрон. гемолиз Беременность Лактация Целиакия
Нарушения абсорбции	Врожд. дефицит внутр. ф. Касла Гастрэктомия С.Золлингера-Эллисона Панкреатит Б.Крона Резекция кишечника Гельминты и др.	Заболевания тощей кишки амилоидоз Алкоголизм Лимфома, целиакия Дефицит дигидрофолатредуктазы Др. нарушения метаболизма фолатов

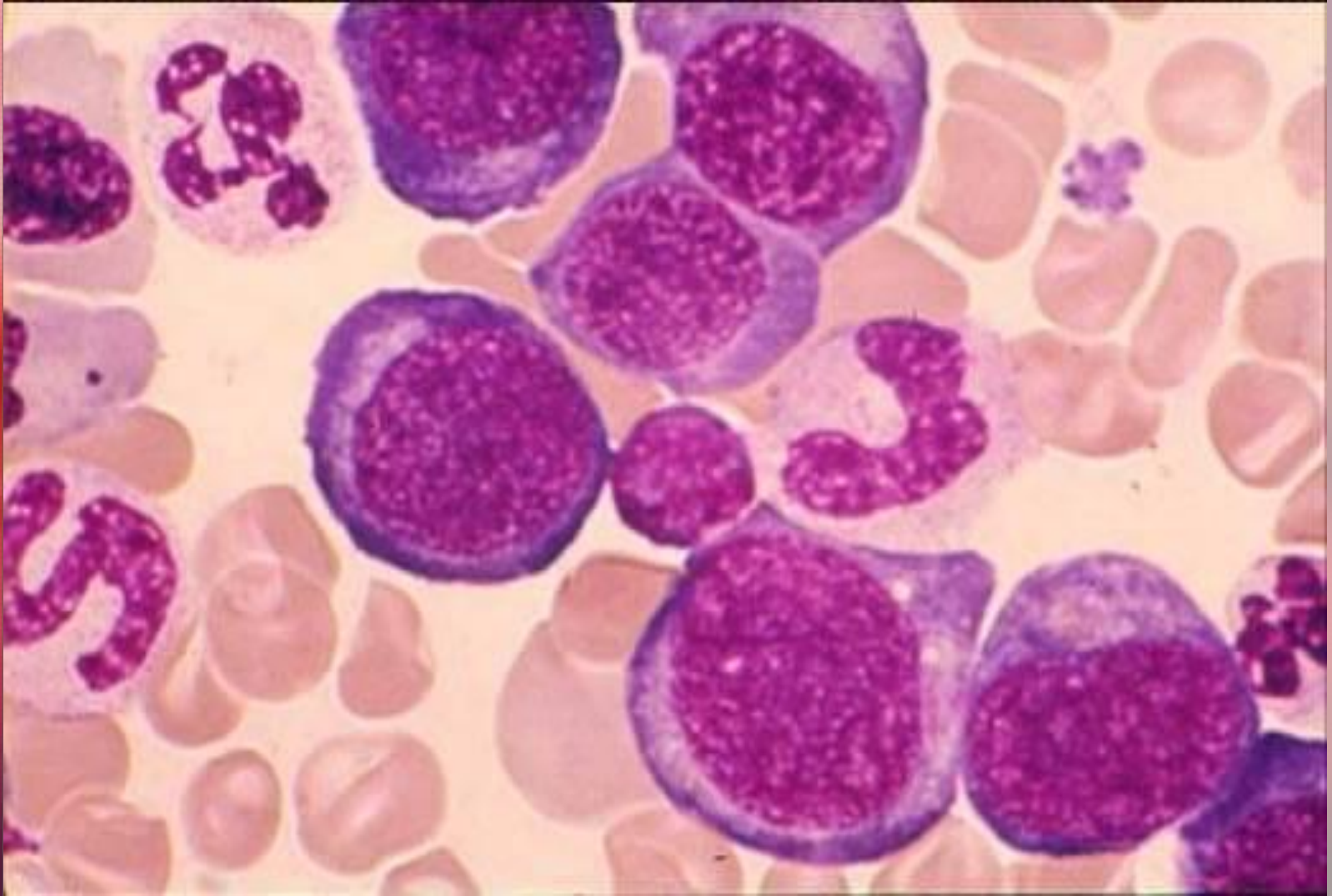




Микроскопическая картина крови

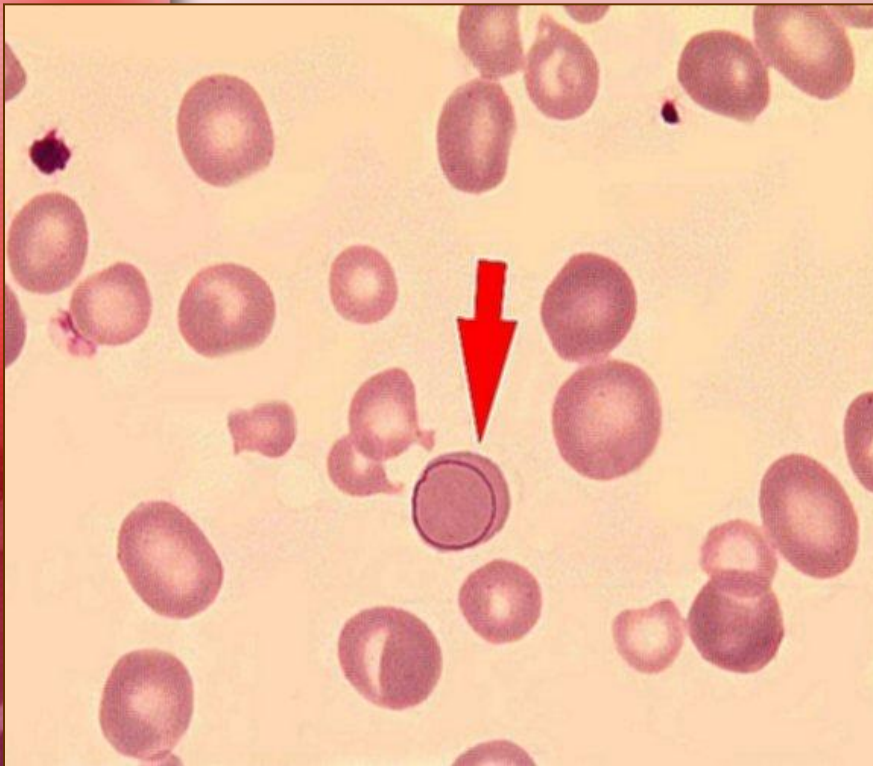


V_{12} – дефицитная анемия. Мегалобластический тип кроветворения



Изменения в эритроцитах при V_{12} – дефицитной анемии

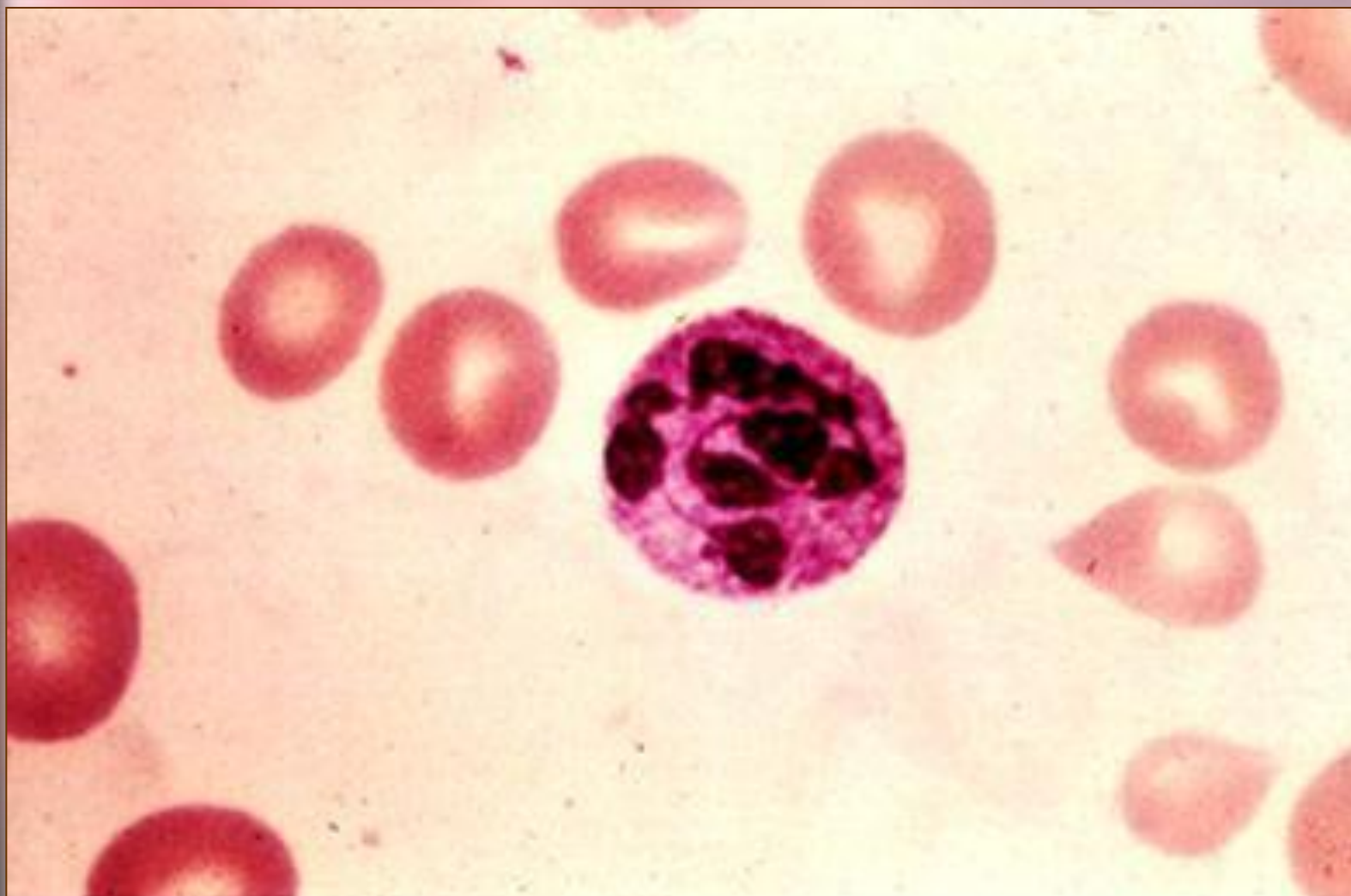
Кольца Кабо
(Кебота)



Тельца Жолли



Гиперсегментация ядер нейтрофилов при В₁₂-дефицитной анемии



Основные дифференциальные критерии В₁₂-дефицитной анемии

1. Циркуляторно-гипоксический (анемический) синдром
2. Нет сидеропенического синдрома
3. Гастроэнтерологический синдром: снижение аппетита, массы тела, глоссит (гладкий красный язык), тяжесть в эпигастрии, неустойчивый стул, ахлоргидрия, м.б. гепатоспленомегалия
4. Неврологический синдром (фуникулярный миелоз): дистрофические процессы в задне-боковых столбах спинного мозга, связанные с накоплением токсичной метилмалоновой кислоты, проявляется: нарушением чувствительности конечностей, изменением походки и координации движений, нарушением движений пальцев рук, атаксией, нарушением вибрационной чувствительности.



**Атрофический глоссит
(глоссит Гюнтера)**

Фолиево-дефицитная анемия

- ◆ Встречается реже, чем B_{12} -дефицитная
- ◆ Запас ФК в организме рассчитан на 2-3 мес.
- ◆ ФК есть во всех продуктах, при нагреве она разрушается
- ◆ Всасывается во всей тощей кишке, м.б. диарея
- ◆ Для всасывания ФК не нужны транспортные белки
- ◆ Врожденные дефекты ФК сочетаются с умственной отсталостью и не корректируются вводом ФК

Основные дифференциальные критерии фолиево-дефицитной анемии

1. Данные анамнеза :
 - ◆ беременность,
 - ◆ период новорожденности,
 - ◆ хронический алкоголизм,
 - ◆ хронический гемолиз,
 - ◆ миелопролиферативные заболевания,
 - ◆ прием лекарств (антагонисты фолиевой кислоты, противотуберкулезные, противосудорожные препараты). Страдает эритропоэз.
2. Нет фуникулярного миелоза, поражения желудка.
3. Нет ретикулоцитарного криза на прием В₁₂.
4. В костном мозге красителем окрашиваются мегалобласты только при В₁₂-дефицитной анемии, а при фолиево-дефицитной анемии – нет.
5. Снижение фолиевой кислоты в крови меньше 3 мг/мл (N – 3-25 мг\мл).

Анемия, обусловленные острой кровопотерей

- острая постгеморрагическая анемия

СТАДИИ:

1) рефлекторно-сосудистая компенсация

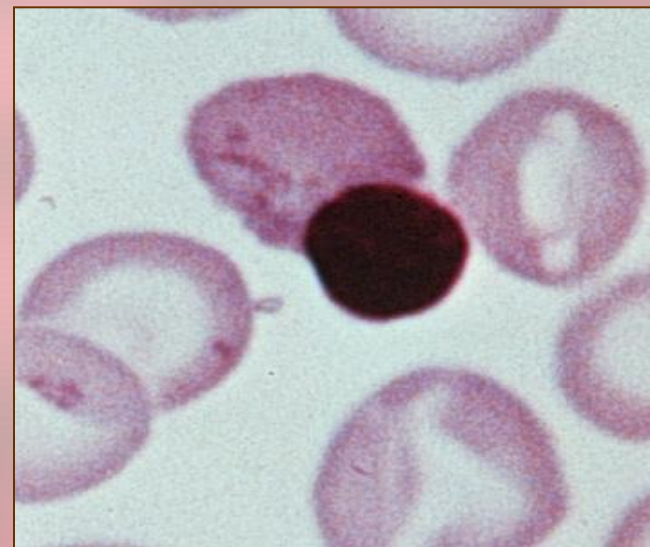
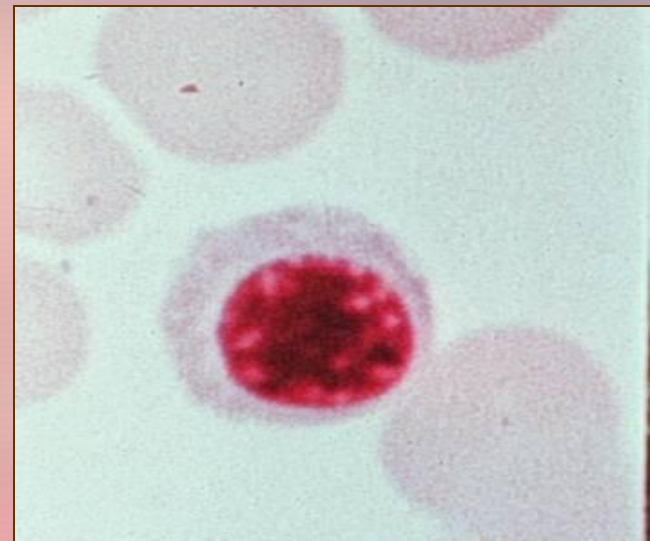
Первые сутки – лейкоцитоз (20 тыс/мл) с нейтрофильным сдвигом; гипертромбоцитоз (до 1 млн/мл)

2) гидремическая компенсация – снижение НЬ, Ht и эритроцитов, возможен гемолиз, азотемия

3) костномозговая компенсация: повышение эритропоэтина, гиперплазия эритроидного ростка в костном мозге, ретикулоцитоз, пойкилоцитоз, полихромазия, нормобластоз

Механизмы компенсации при острой постгеморрагической анемии

- Стимуляция эритропоэза
- Увеличение всасывания железа
- Увеличение использования железа эритрокариоцитами (синтез Hb)
- Увеличение содержания 2,3-дифосфоглицерата (ДФГ) в эритроцитах
- Образование эритроцитов с повышенной деформируемостью (высокая активность ферментов гликолиза, высокий уровень энергообеспечения)



Анемии при хронических заболеваниях (АХЗ)

- ♦ Вторичные состояния, развивающиеся при длительно текущих инфекционных, воспалительных, системных и онкологических заболеваниях и сопровождающиеся сниженной продукцией эритроцитов и нарушенной реутилизацией железа



Нозологические формы, сопровождающиеся развитием АХЗ

- 1. Инфекции (туберкулёз, бронхоэктатическая болезнь, эндокардиты, бруцеллёз)**
- 2. Злокачественные опухоли**
- 3. Системные заболевания соединительной ткани (РА, СКВ)**
- 4. Хронические заболевания печени, кишечника**
- 5. ХБП**



МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ АНЕМИИ ПРИ ХРОНИЧЕСКОМ ВОСПАЛЕНИИ И/ЛИ ОПУХОЛЕВОМ РОСТЕ

ХРОНИЧЕСКОЕ ВОСПАЛЕНИЕ
ОПУХОЛЕВОЙ РОСТ

ИНТОКСИКАЦИЯ

Иммунная система

МАКРОФА
Г

ИФ- α, β
ИЛ-1 ФНО

ИФ- γ ИЛ-1 ФНО
 α 1-антитрипсин

ИФ- γ
ИЛ-1 ФНО

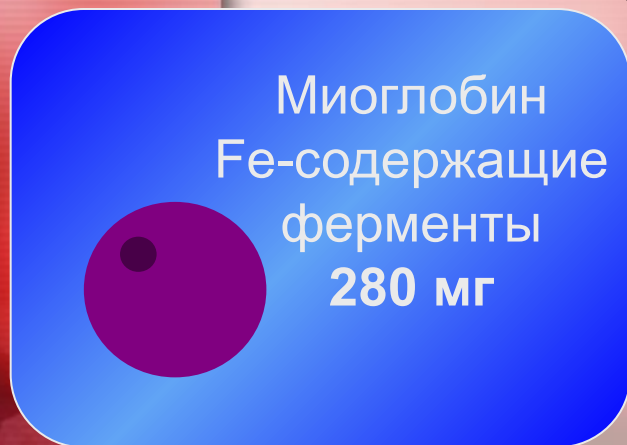
Сниженная
продукция
эритропоэтина

Нарушенная
утилизация
железа

Подавление
БОЕ-Э
КОЕ-Э

АНЕМИЯ

Содержание железа в организме при хронических заболеваниях



← Абсорция < 1 мг/день

→ Экскреция < 1 мг/день



сравнении с анемией при хронических заболеваниях

Железо
сыворотки

Трансферрин

Ферритин

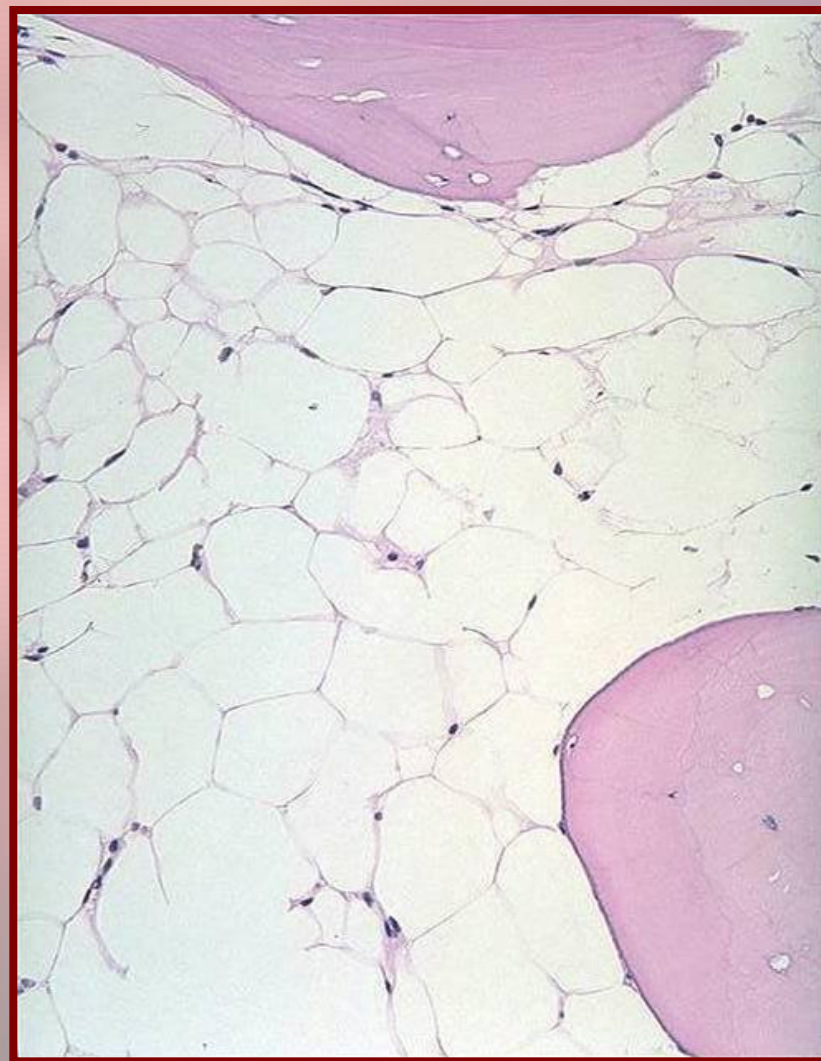
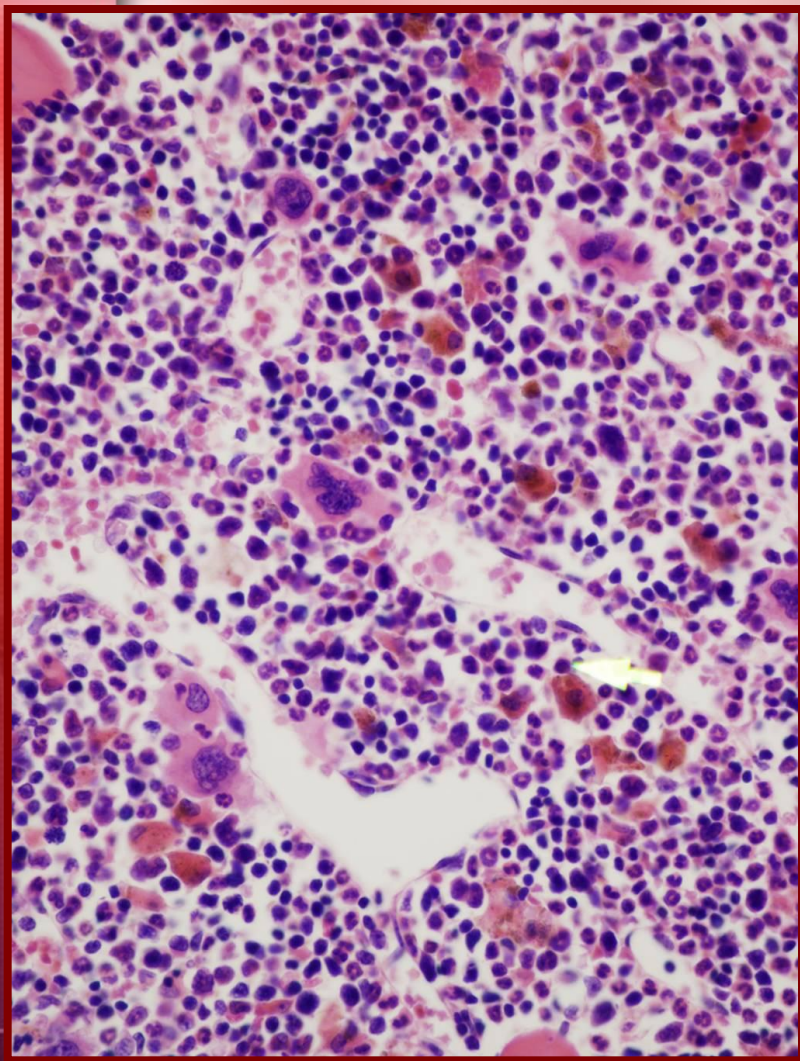
Дефицит железа



Хронические
заболевания



Апластическая анемия



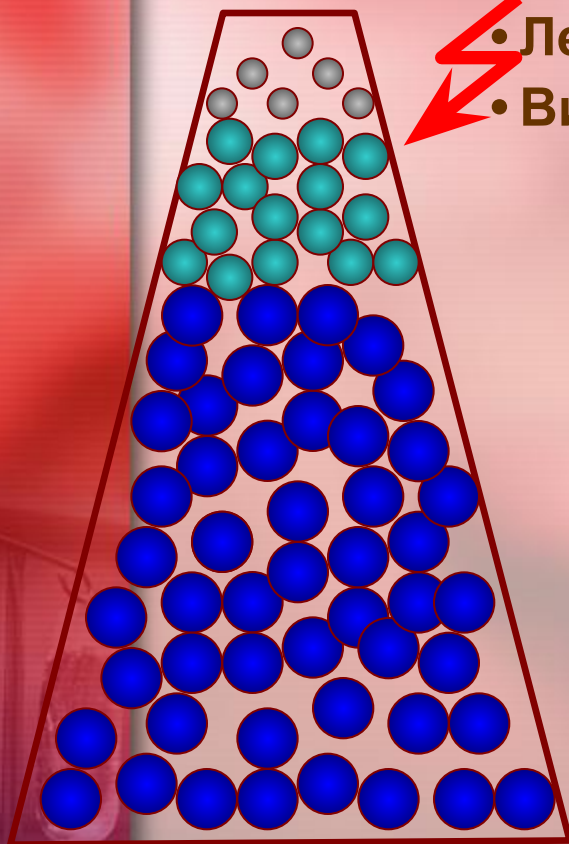
Апластическая анемия (АА)

- АА – гематологический синдром, обусловленный большим числом эндогенных и экзогенных факторов, качественными и количественными изменениями стволовой клетки и ее микроокружения, кардинальным морфологическим признаком которой является панцитопения в периферической крови и жировая дистрофия костного мозга.
- ♦ П. Эрлих (1888 г) впервые описал АА.
 - ♦ Термин «апластическая анемия» введен в 1904 г. Шоффаром.
 - ♦ Заболеваемость 4-5 человек на 1 млн населения в год (в Европе)
 - ♦ Возрастные пики заболеваемости 20 и 65 лет

Аплазия

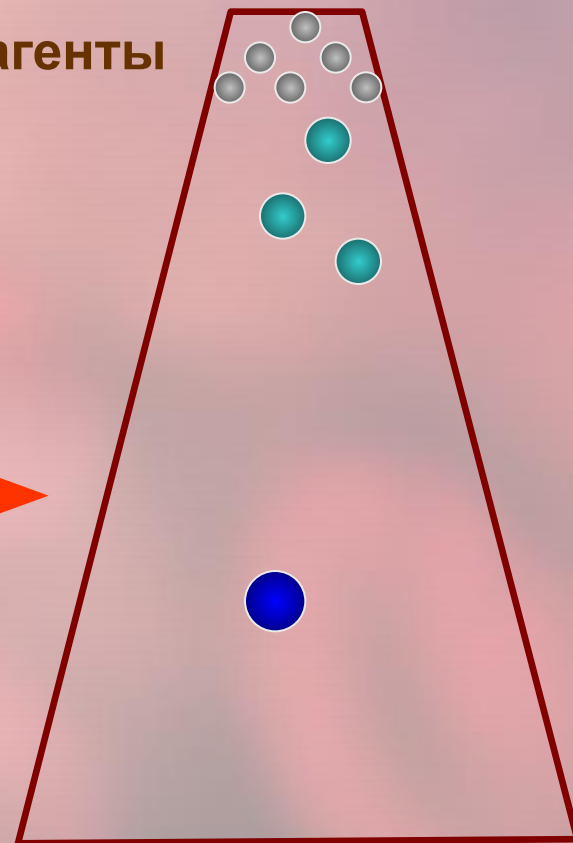
Причины

- Ионизирующее излучение
- Лекарства и химические агенты
- Вирусы



Механизмы

- Неиммунные
- Иммунные



Данные лабораторных и инструментальных исследований

- ◆ ЦП и содержание железа в эритроцитах в норме (нормохромная А),
- ◆ ретикулоциты снижены (арегенераторная А),
- ◆ повышение сывороточного железа,
- ◆ насыщение трансферрина железом на 100%,
- ◆ эритроциты ↓, НВ ↓ (до 20-30 г/л),
- ◆ тромбоцитопения (м.б. до 0),
- ◆ лейкопения (м.б. до 200 в мкл),
- ◆ печень, селезенка и лимфоузлы обычно не увеличены,
- ◆ костный мозг (трепанобиопсия подвздошной кости) :
 - ◆ аплазия всех ростков,
 - ◆ замещение костного мозга жировым.

В 80% АА – панцитопения

8-10% – анемия

7-8% – анемия и лейкопения,

3-5% – тромбоцитопения.

Гемолитические анемии (ГА)

ГА объединяют ряд наследственных и приобретенных заболеваний, основным признаком которых является повышенный распад Эр и укорочение продолжительности их жизни с 90-120 до 12-14 дней.

Наследственные ГА связаны с дефектами структуры Эр, которые становятся функционально неполноценными (мембранопатии, ферментопатии, гемоглобинопатии)

Приобретенные ГА обусловлены различными способствующими разрушению Эр факторами (гемолиз травматический, токсический, осмотический, вследствие внутриклеточного паразитирования и др.).

Патологический гемолиз может быть

1. По локализации

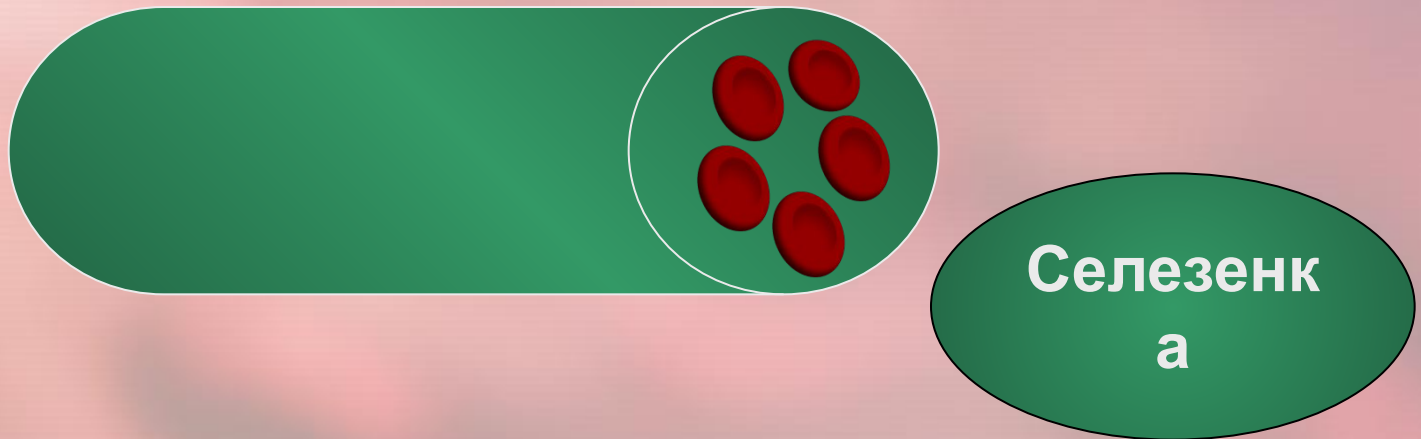
- a) внутриклеточным (внесосудистым) (клетки РЭС, главным образом, селезенка)
- b) внутрисосудистым

2. По течению

- c) острым
- d) хроническим

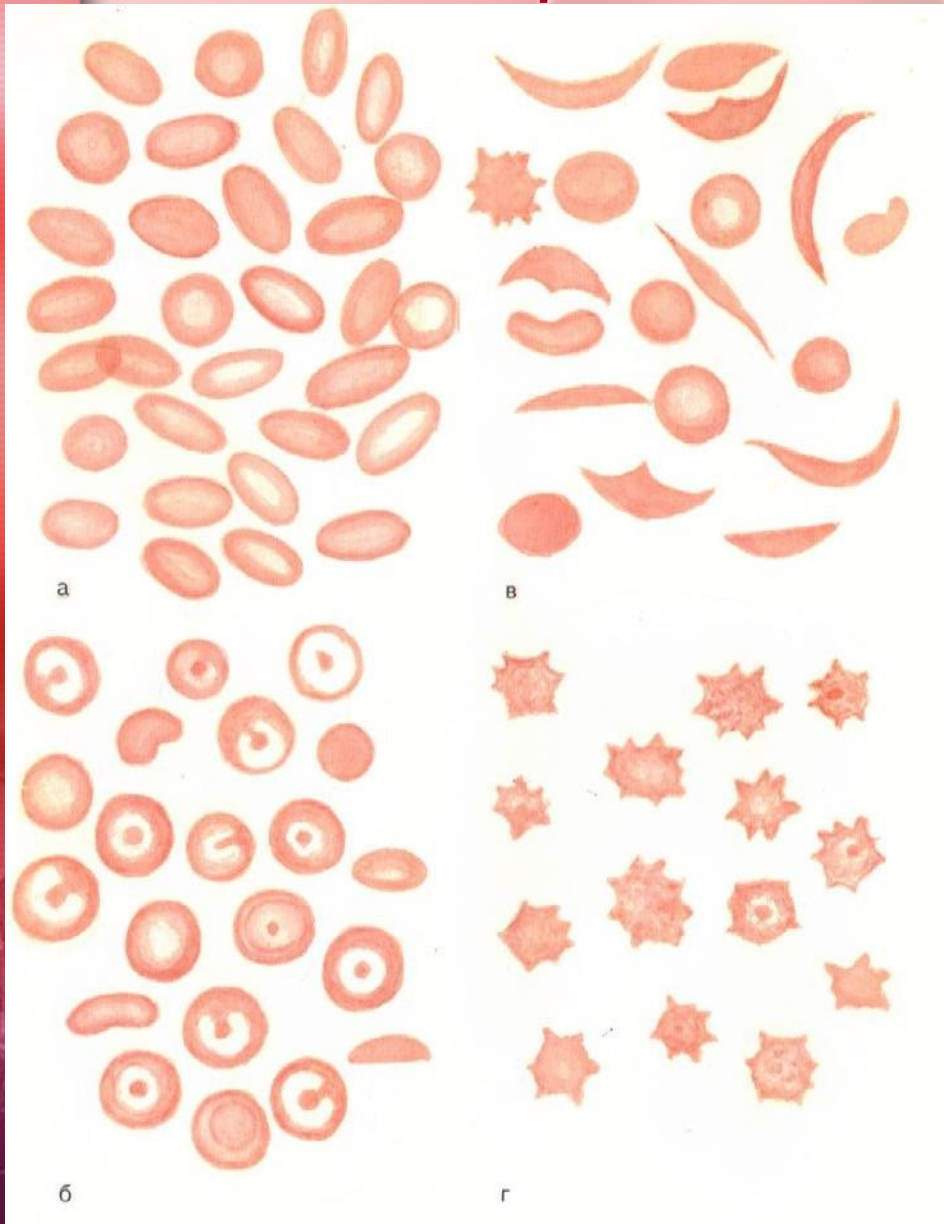
Механизмы гемолиза

- ◆ Внесосудистый гемолиз (макрофаги) (гипербилирубинемия)



- ◆ Внутрисосудистый гемолиз (АТ) (гемоглобинемия, гемоглобинурия, гемосидеринурия)

Патологические эритроциты при некоторых наследственных ГА



- а - овалоциты
(эллипсоциты)
- б - мишеневидные
эритроциты
- в - серповидные
эритроциты
(дрепаноциты)
- г - акантоциты

ГА с внутрисосудистым гемолизом

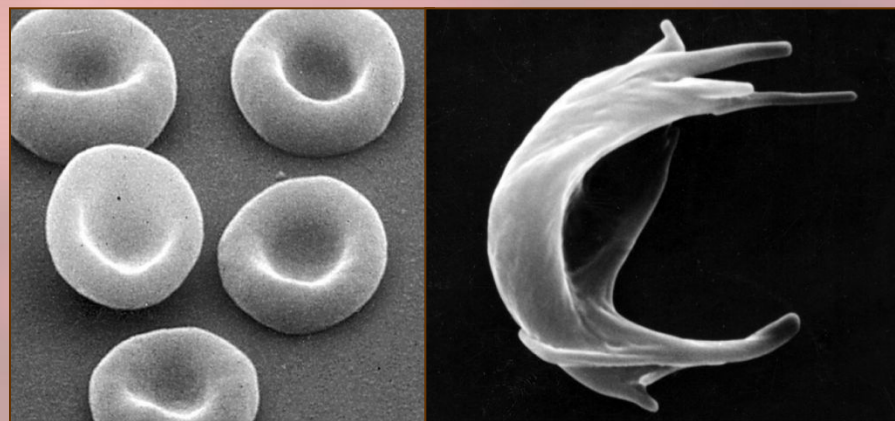
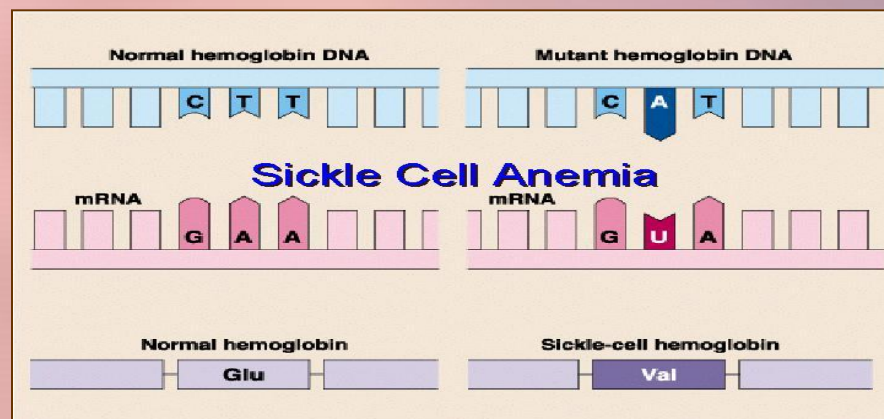
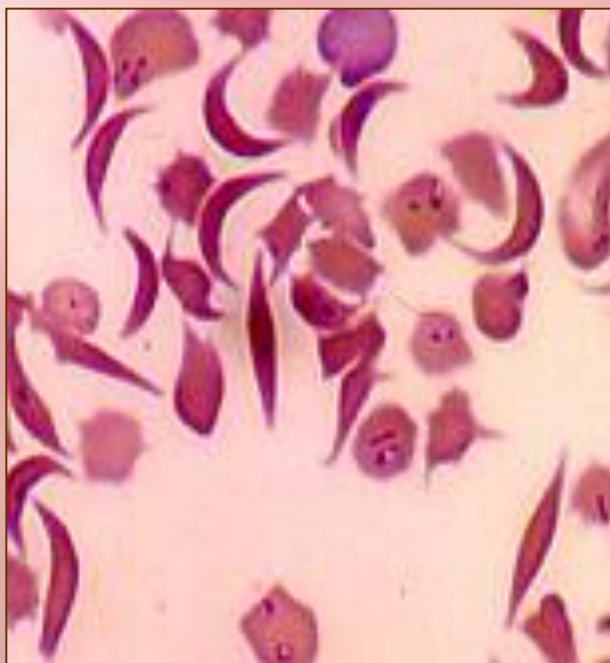
1. **Наследственные ГА:**

- А. Энзимопатии (дефицит Г-6-ФД).
- Б. Гемоглобинопатии
(серповидноклеточная анемия).

2. **Приобретенные ГА:**

- А. Иммунные – АИГА с тепловыми и двухфазными гемолизинами.
- Б. Неиммунные – ПНГ, механическая при протезировании клапанов, сосудов, маршевая.

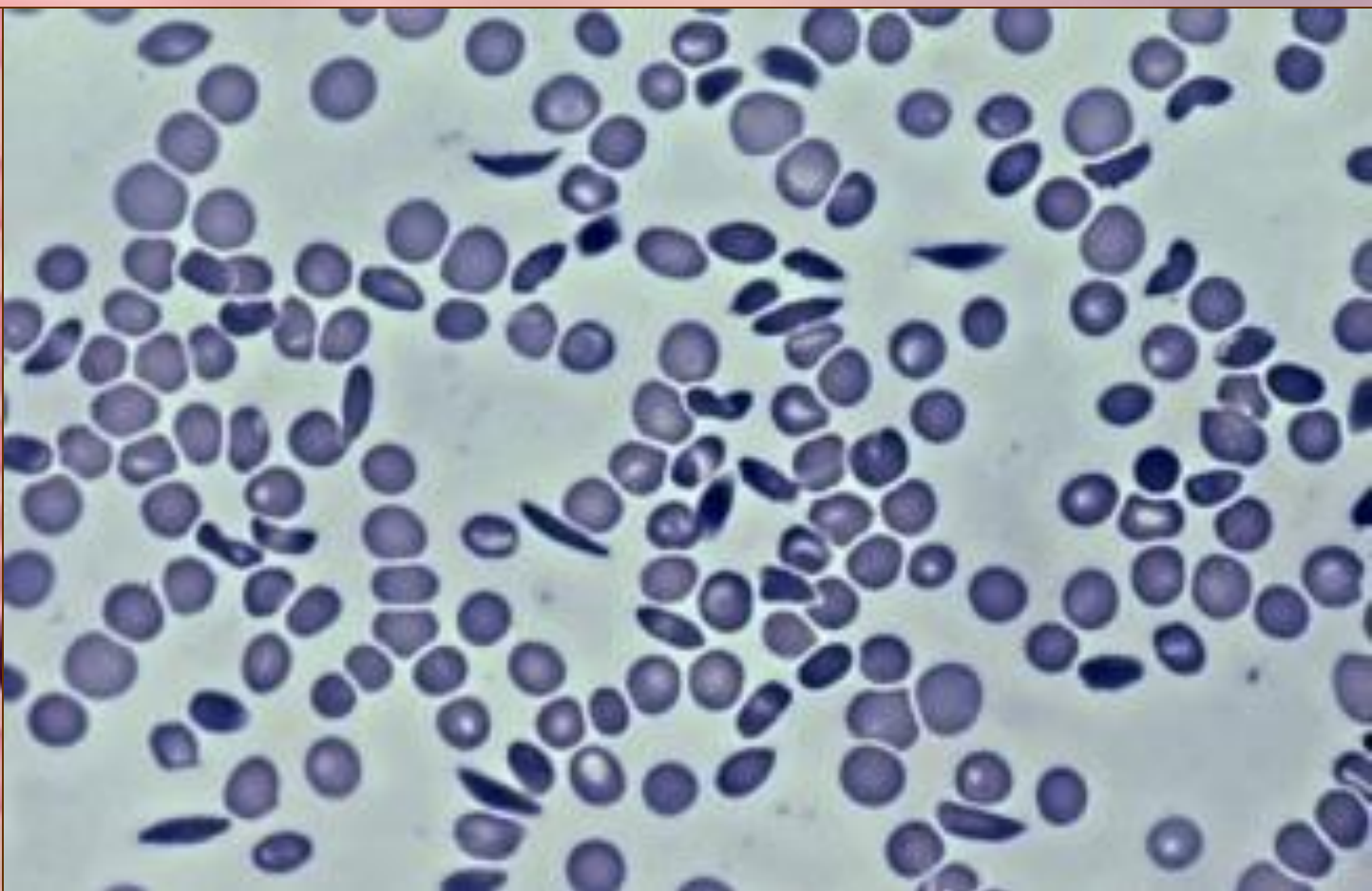
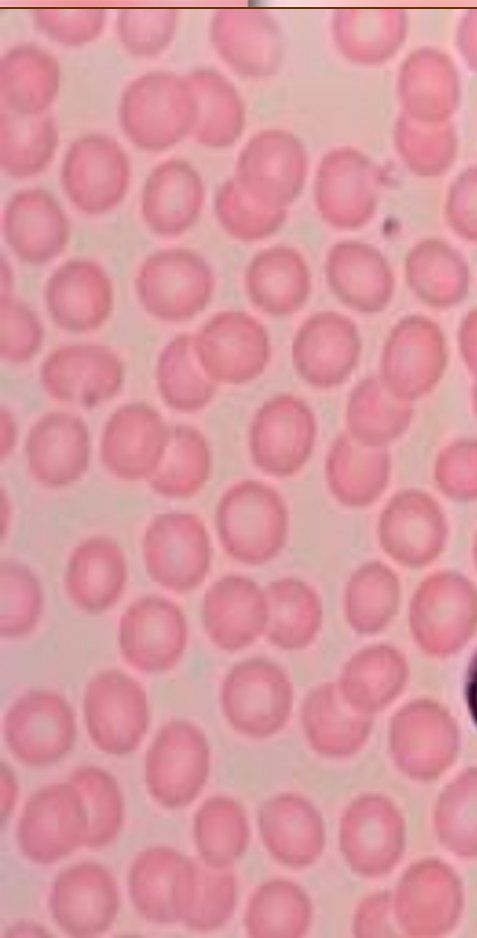
Серповидно-клеточная анемия



Серповидно-клеточная ГА

- ◆ Внутрисосудистый гемолиз.
- ◆ Патологический Нв S приводит к изменению формы Эр в виде серпа.
- ◆ Гомозиготы – Нв S в 75-100% случаев обнаруживаются в Эр, постоянно в крови Эр в виде серпа с гемолизом.
- ◆ Гетерозиготы – периодические гемолитические кризы с появлением Эр в виде серпа, которые провоцируются условиями гипоксии (инфекции, перелеты в самолете, подъем в горы и т. п.).
- ◆ Диагностический тест – взятие крови из пальца, перетянутого жгутом (у гетерозигот).

Микроскопическая картина крови при серповидноклеточной анемии

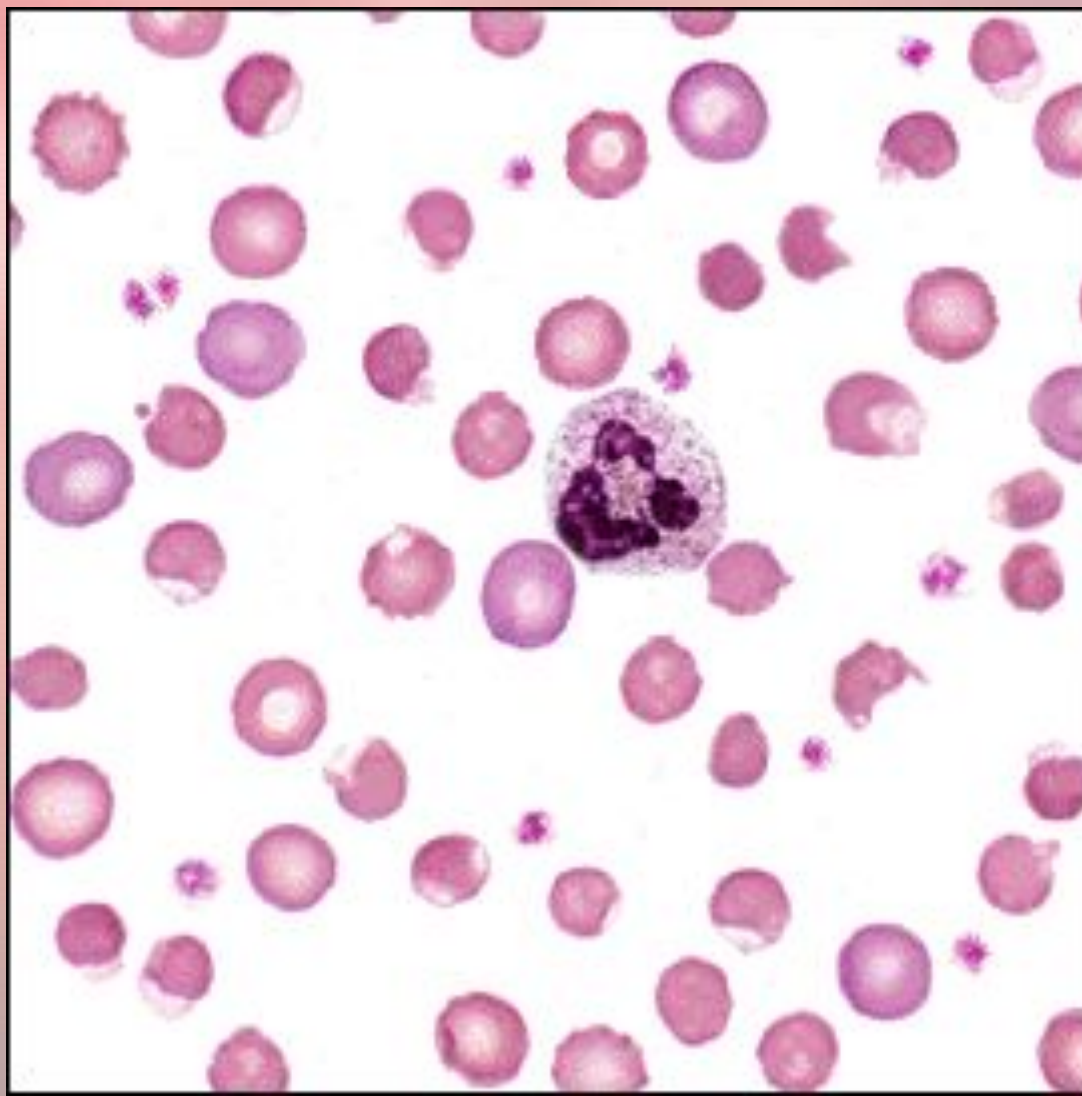


Наследственные ферментопатии

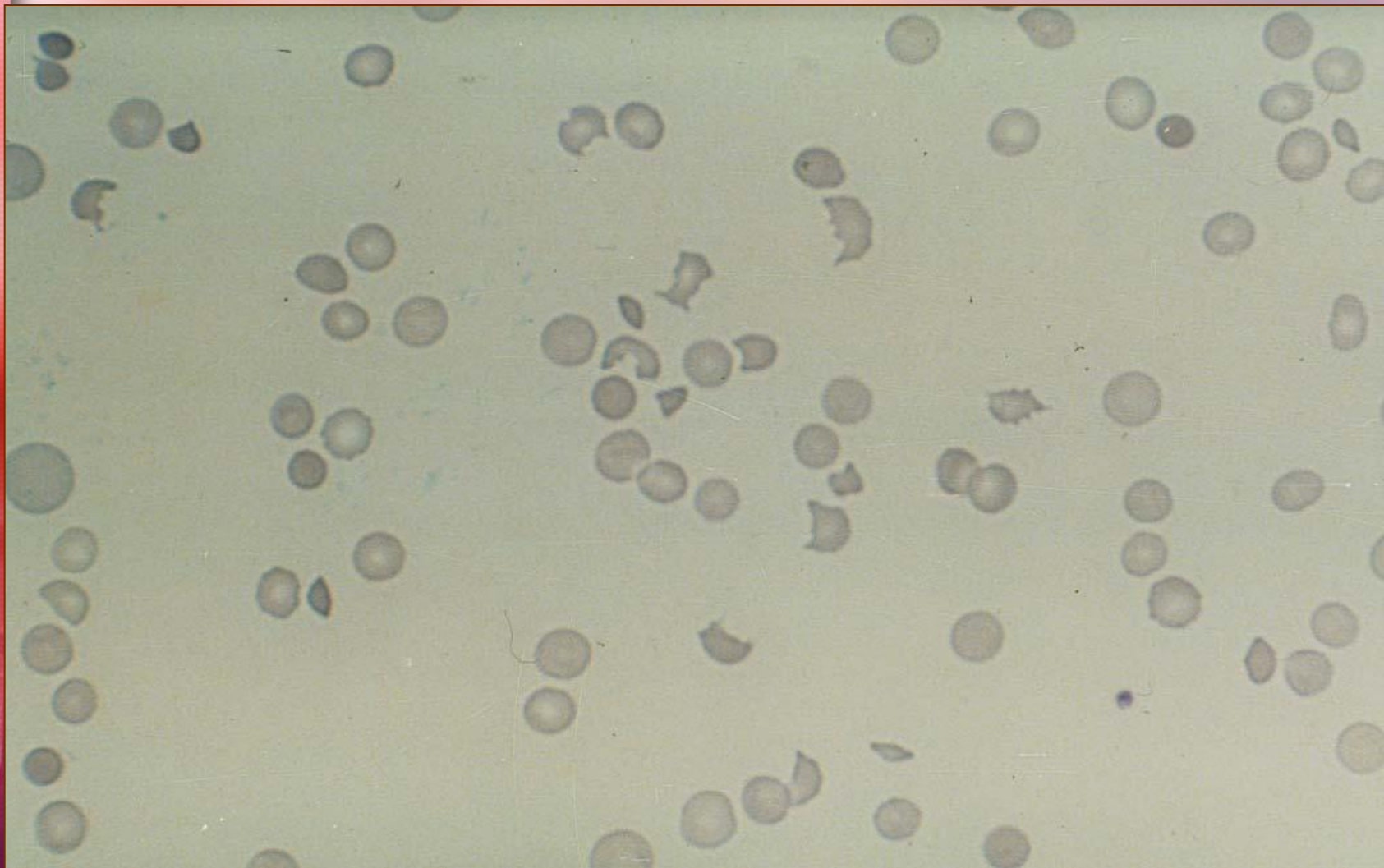
Недостаточность глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ) в Эр

- ◆ Чаще встречается в странах Африки, Латинской Америки, Средиземноморье, у нас – Азербайджан, Армения, Дагестан;
- ◆ Страдают, преимущественно, мужчины (рецессивный ген, сцепленный с полом);
- ◆ Провоцируют криз острые инфекции, лекарственные препараты (парацетамол, нитрофураны, сульфаниламиды, туберкулостатики и др.) и некоторые бобовые растения, ацидоз при СД и ХПН.
- ◆ Внутрисосудистый гемолиз.
- ◆ Морфология Эр не изменена.
- ◆ Осмотическая резистентность Эр в N или чуть ↑.
- ◆ После криза в Эр можно обнаружить тельца Гейнца (денатурированный Нв).

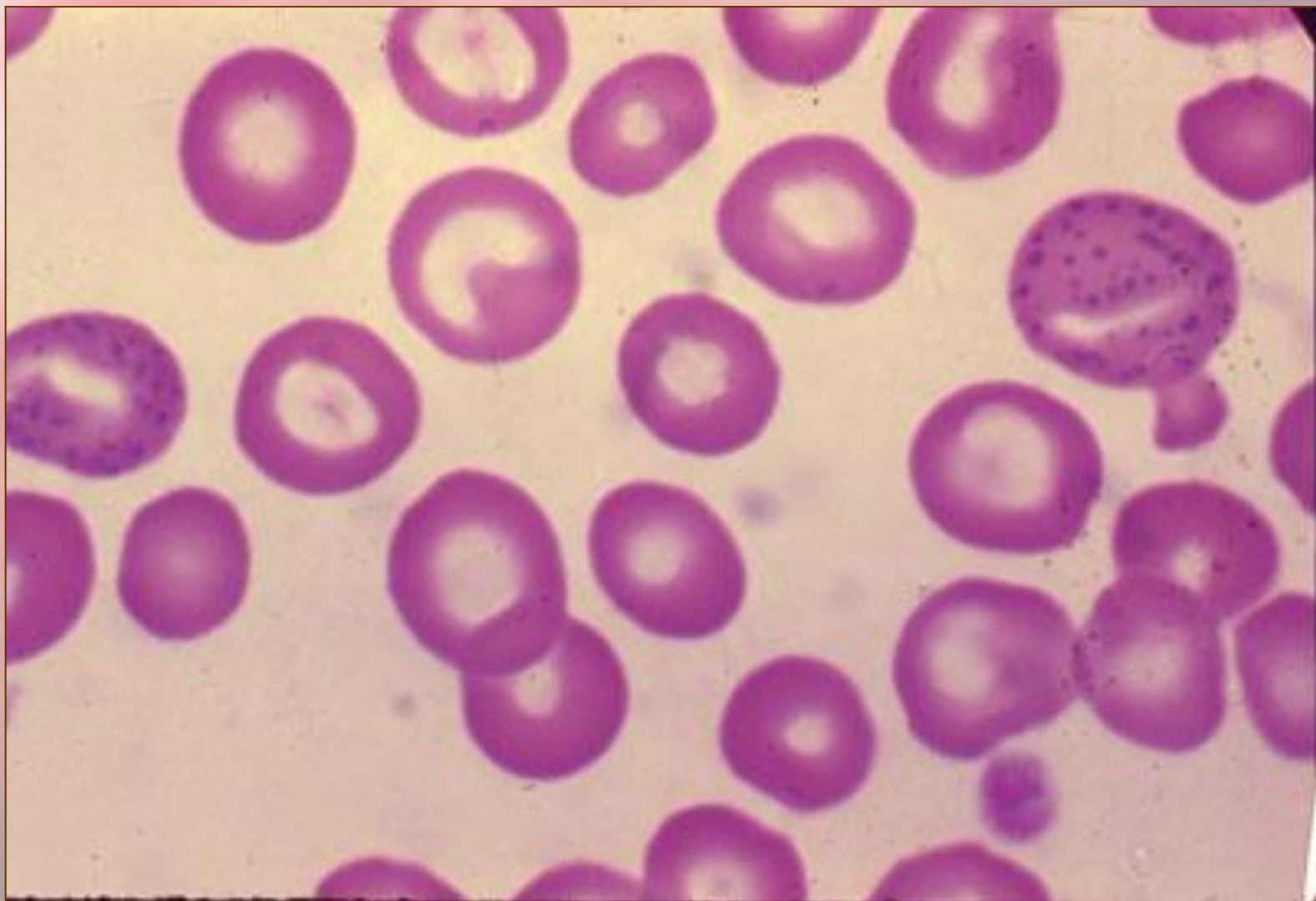
Дефицит Г-6-ФДГ



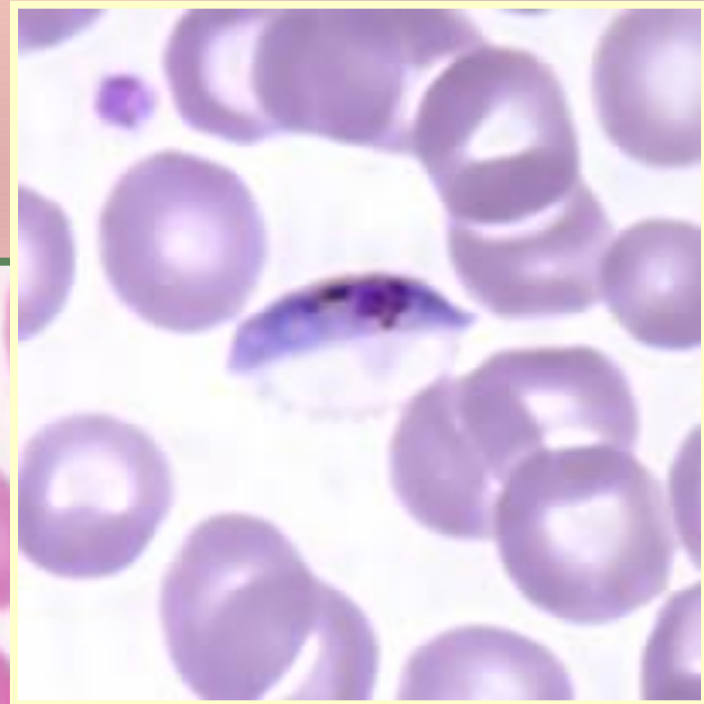
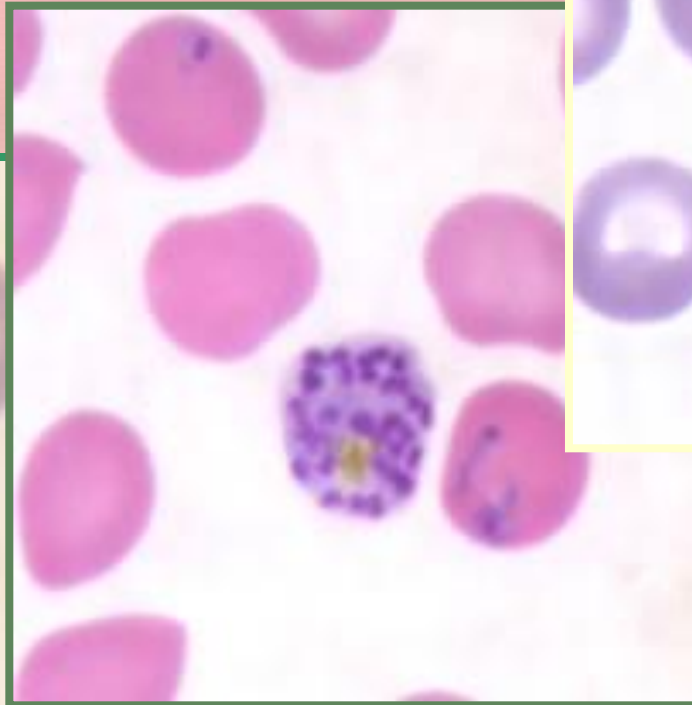
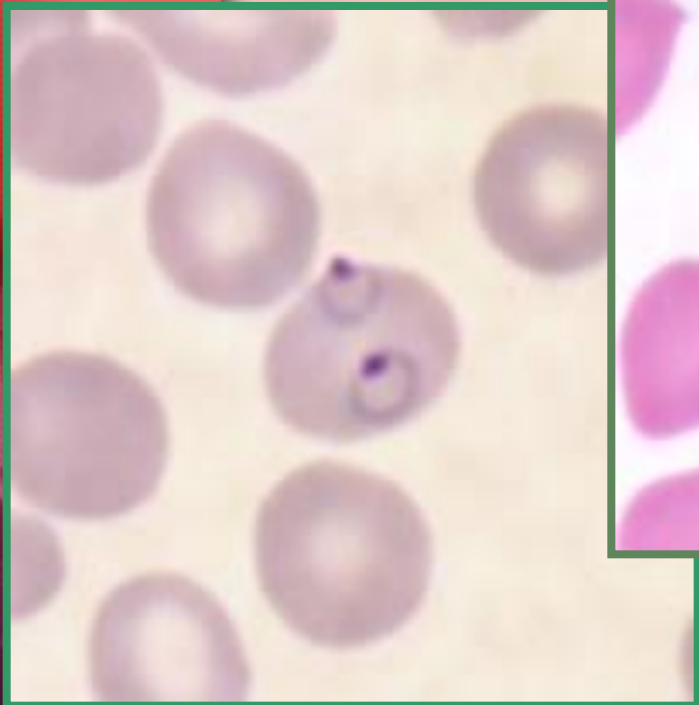
Травматический гемолиз (искусственный клапан сердца)



Токсический гемолиз (свинцовая интоксикация)



Малярия



ГА с внутриклеточным гемолизом

1. **Наследственные ГА:**

- А. Мембранопатии
(микросфероцитоз).
- Б. Гемоглобинопатии (талассемии).

2. **Приобретенные ГА:**

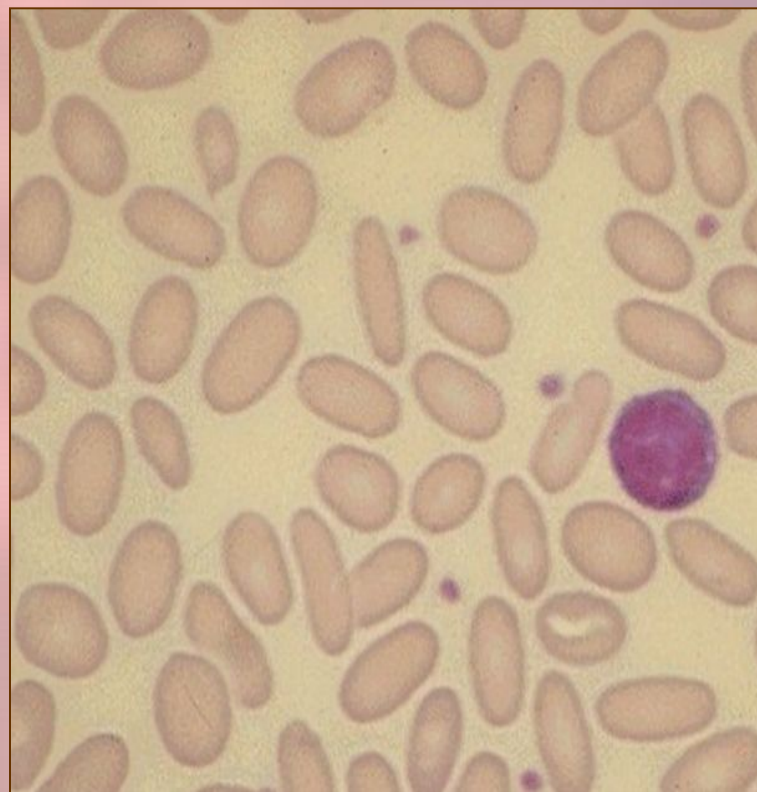
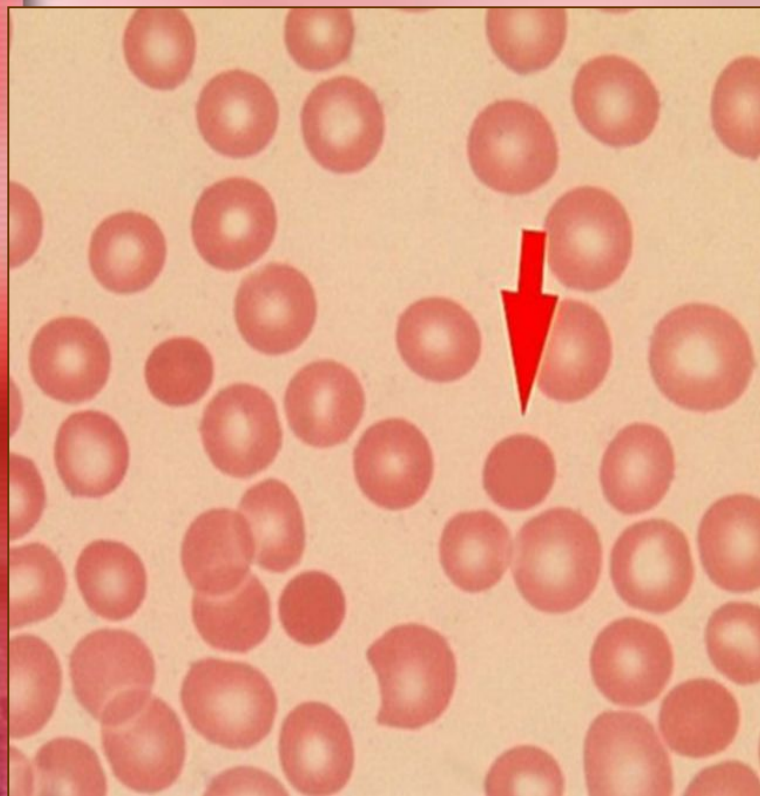
- А. Иммунные – АИГА с неполными
тепловыми агглютинами
- Б. Неиммунные – гиперспленические
ГА.

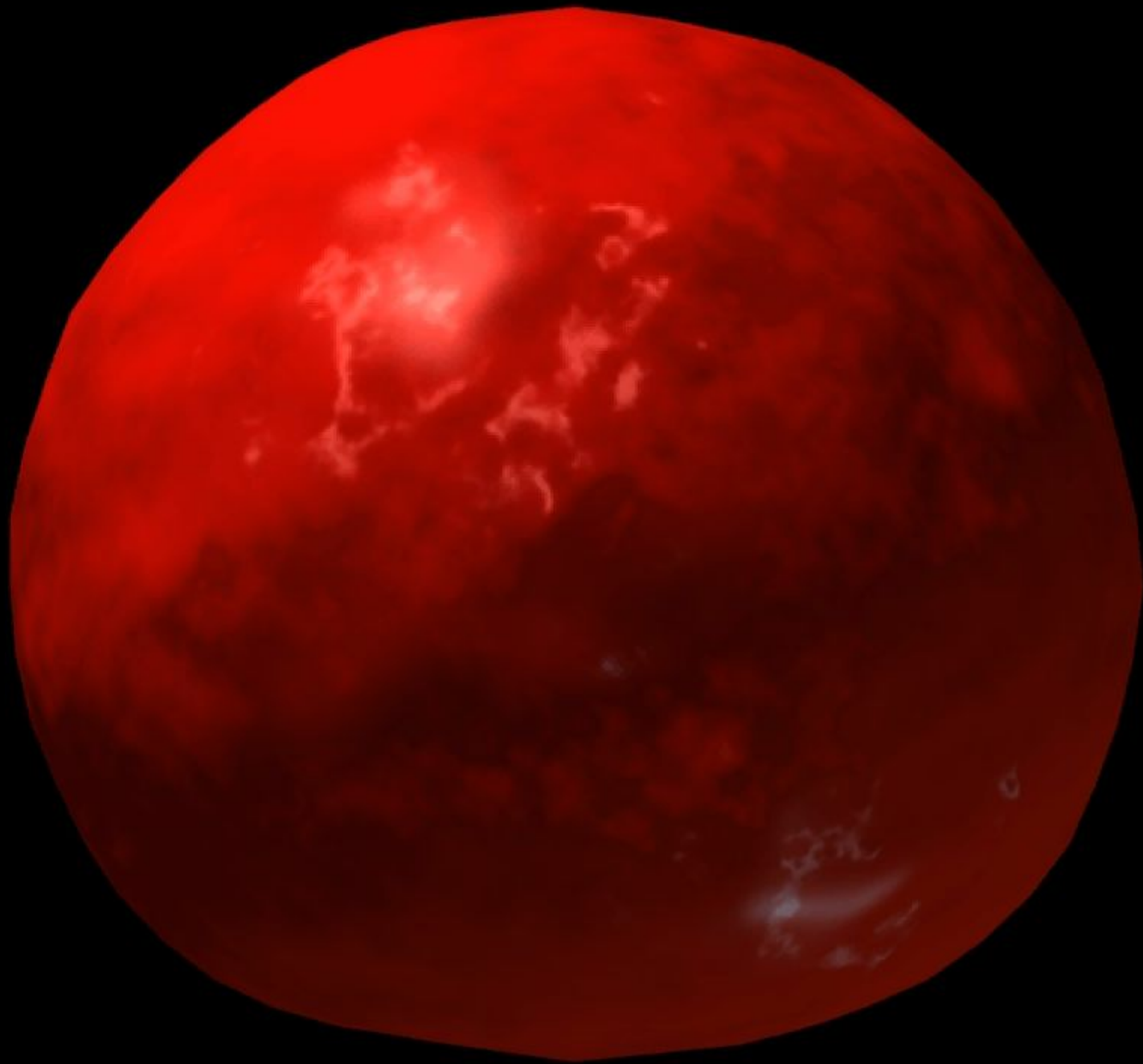
Синдром гемолиза



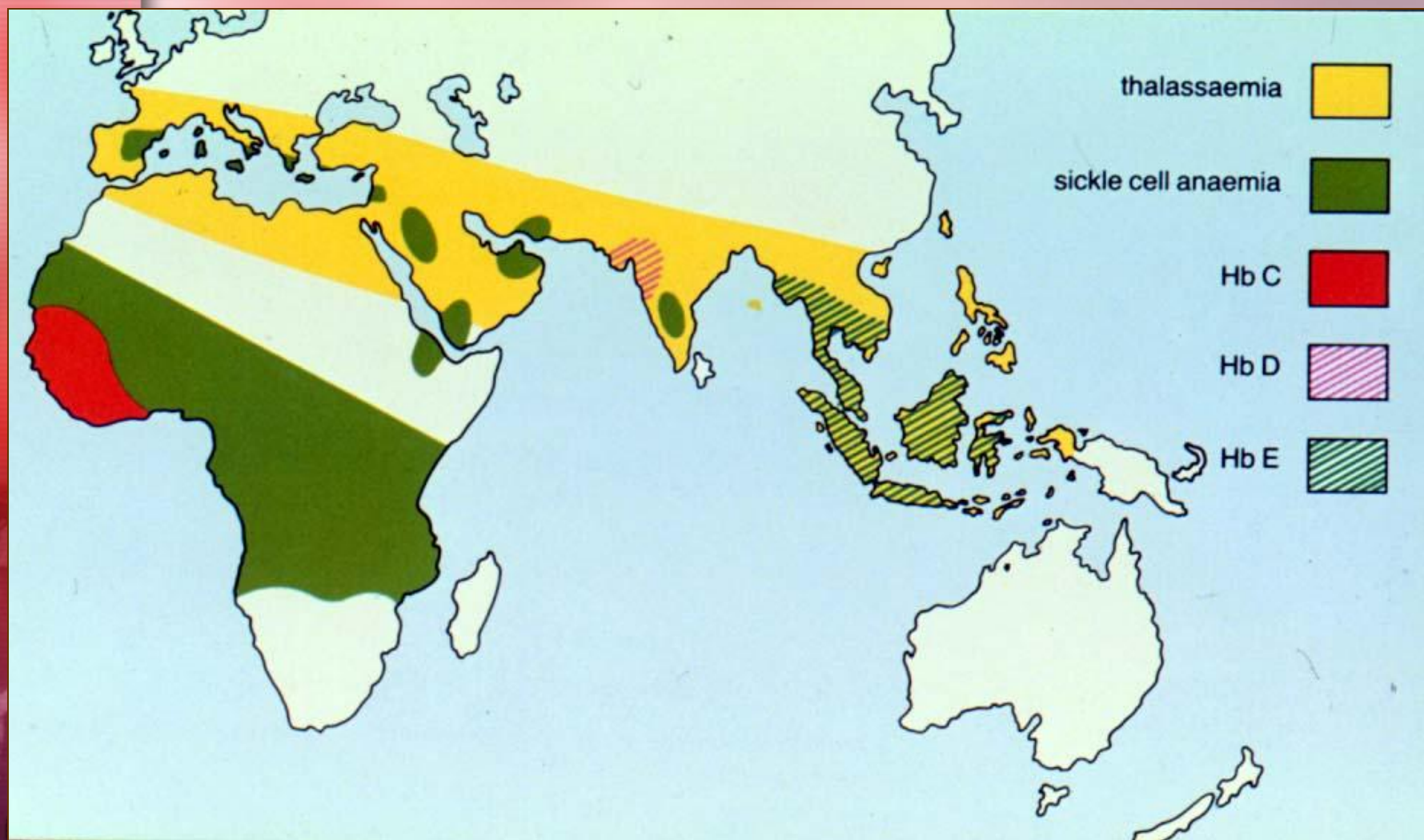
- ◆ **КЛИНИКА:** желтушное окрашивание склер, кожи, тёмная моча, увеличение печени и селезенки
- ◆ **ЛАБОРАТОРНАЯ диагностика:** возможно снижение Hb и эритроцитов, увеличение СОЭ; ретикулоцитоз, повышение непрямого билирубина и ЛДГ (4-5), уробилиноген в моче, стеркобилин в кале
- ◆ **Миелограмма:** раздражение эритроидного ростка

Наследственные сфероцитоз и овалоцитоз

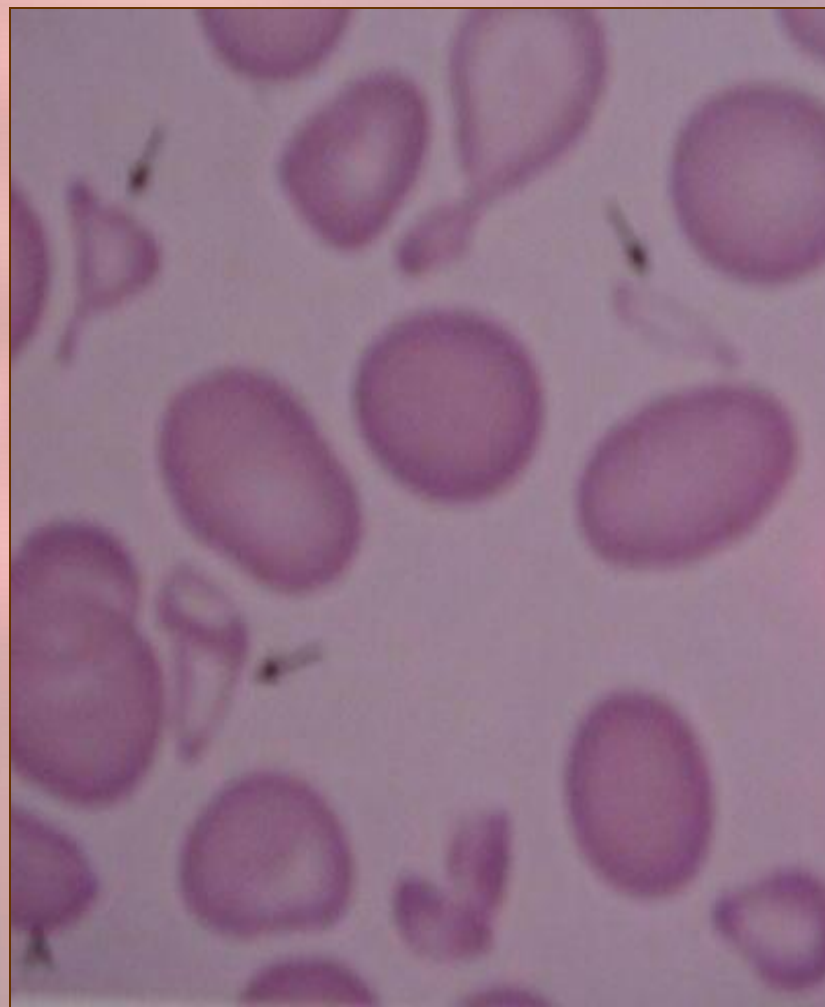
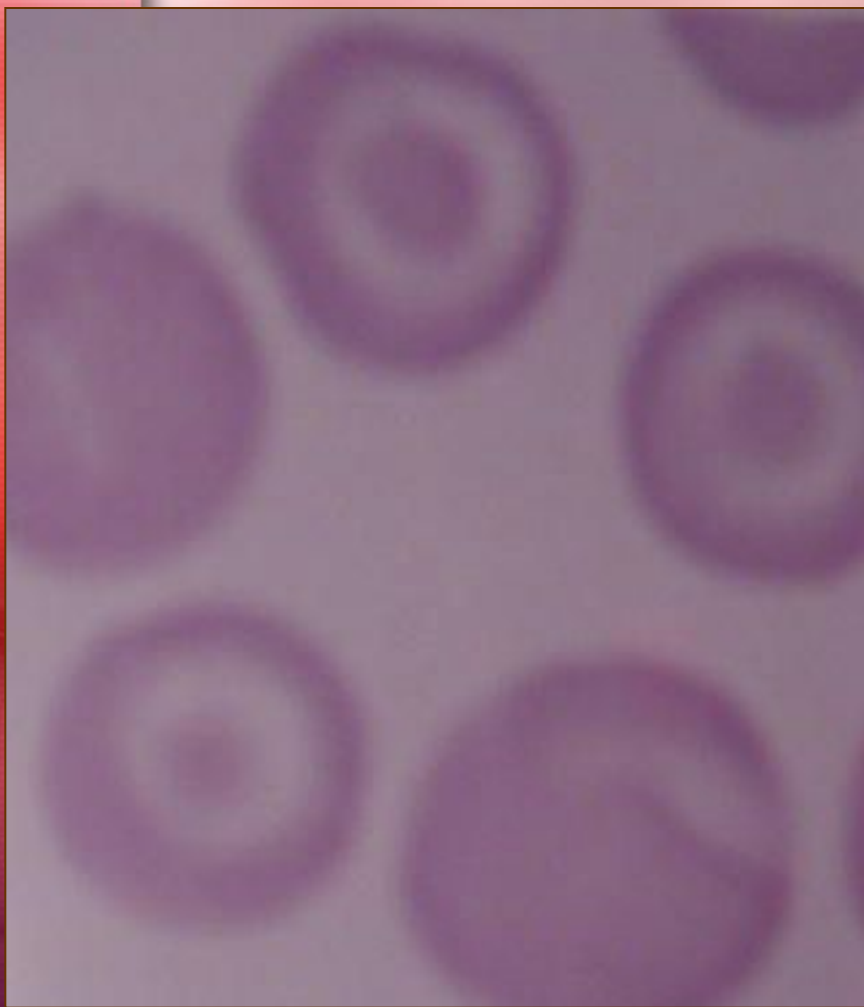




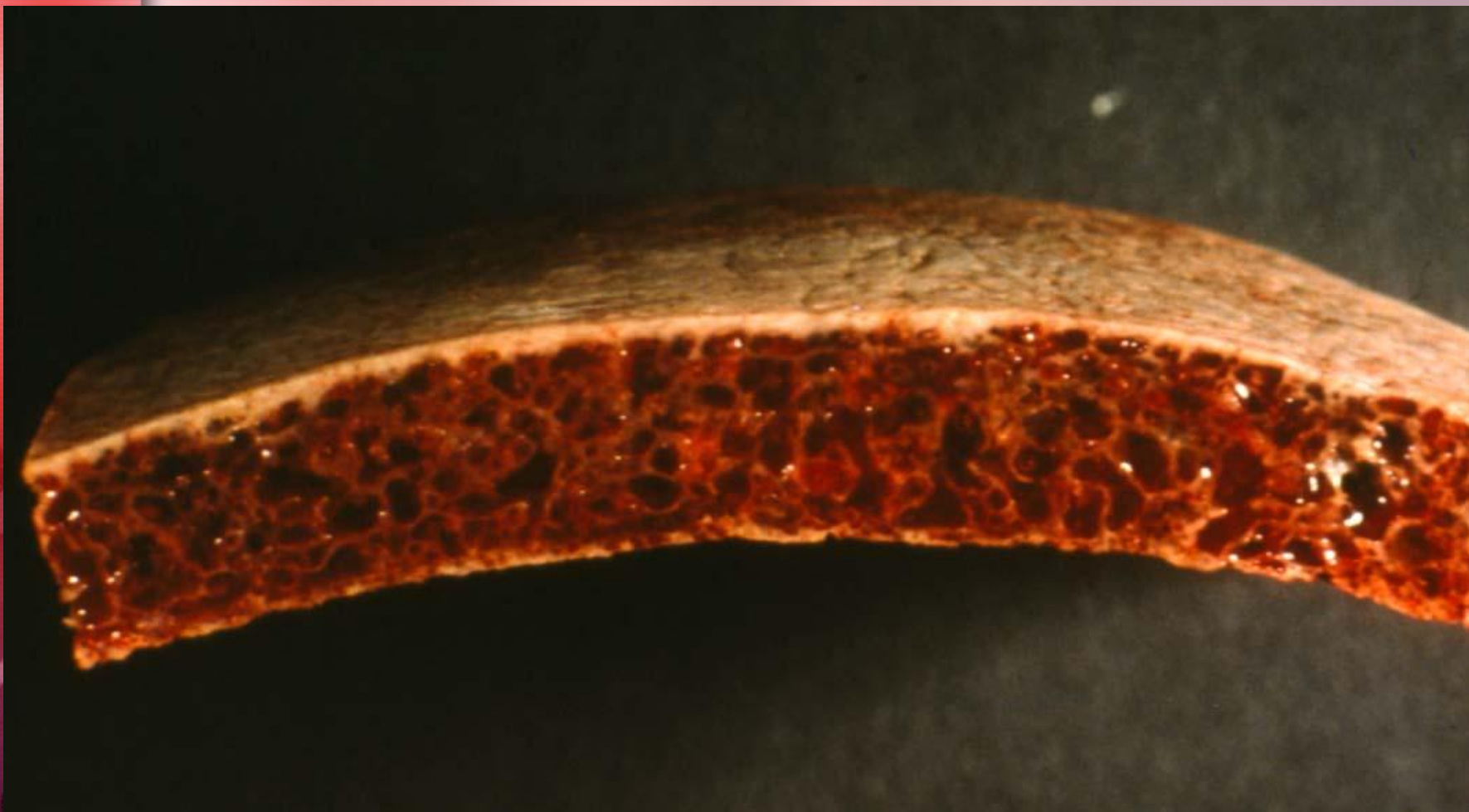
Географическая распространенность талассемии



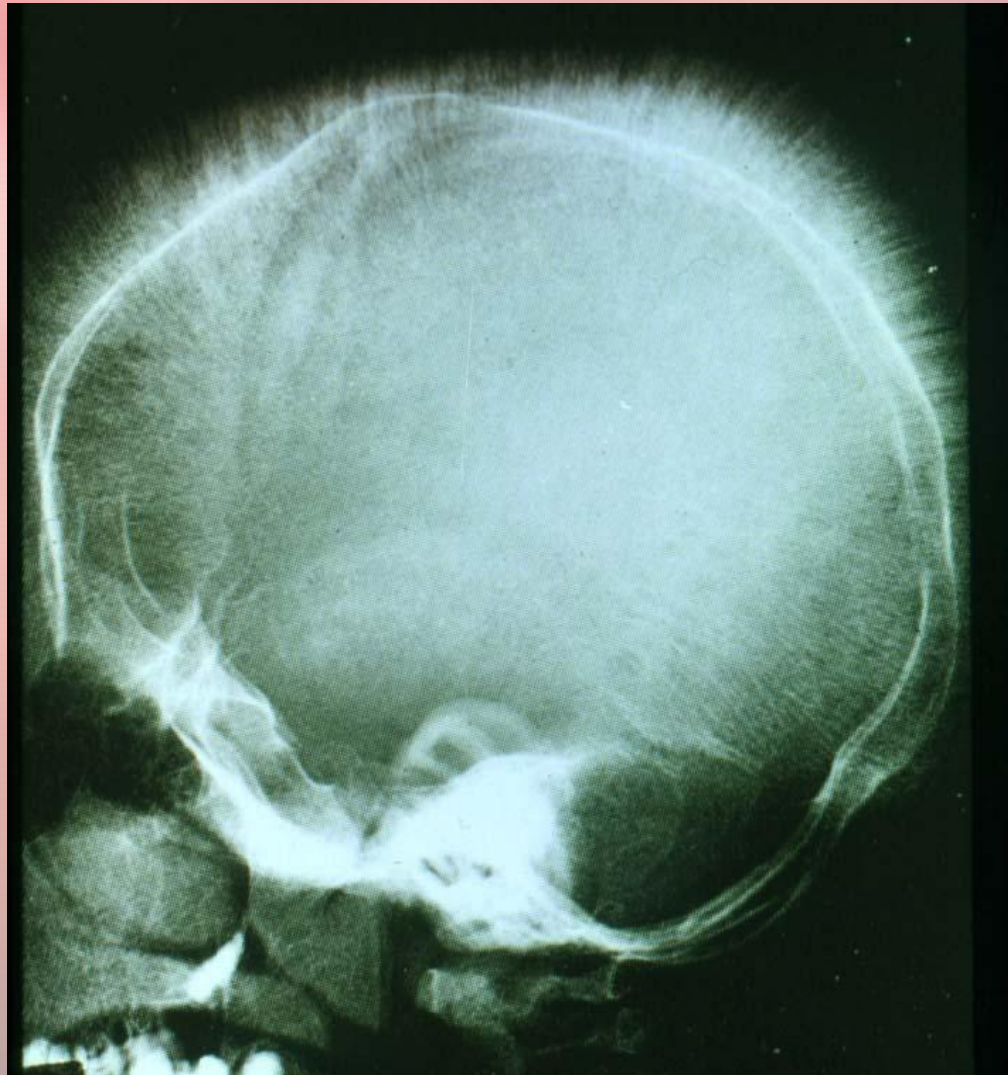
Мишеневидные и фрагментированные эритроциты



Талассемия



Рентгенологические изменения при талассемии

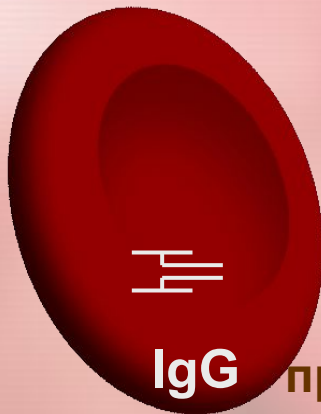


Спленомегалия при талассемии



Иммунный гемолиз

Фиксированные на мембране
IgG+комплемент



Комплекс IgG +комплемент
фагоцитируется в селезенке, что
приводит к нарушениям в мембране
и эритроцит из двояковогнутого
становится сферическим

Проба Кумбса
положительная

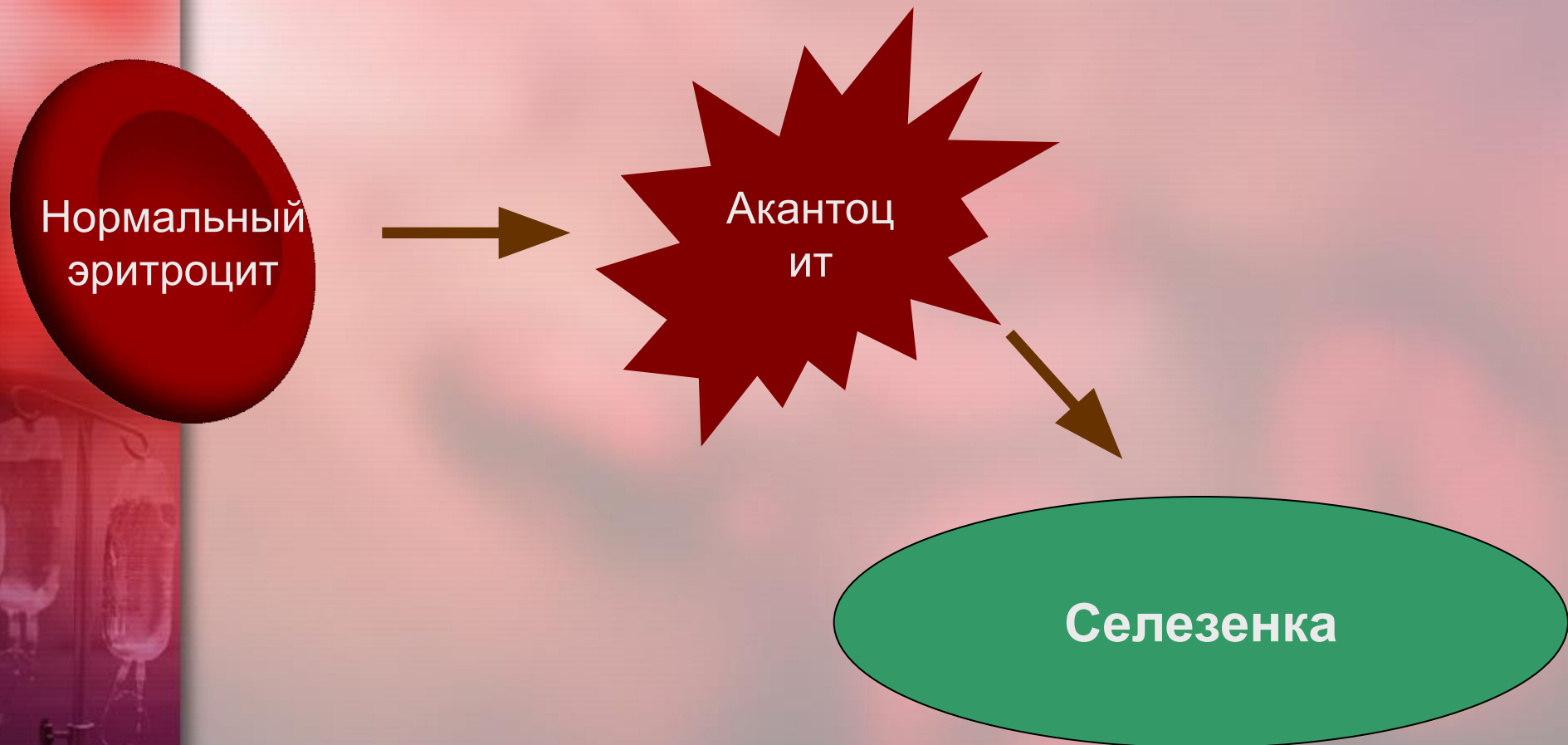


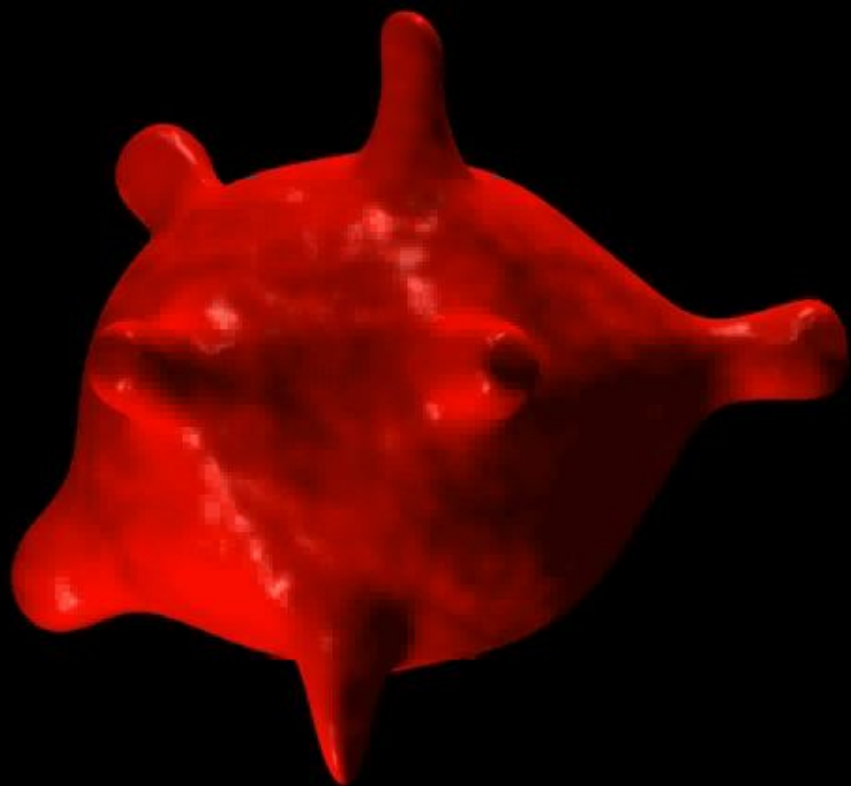
Селезенка



Тяжелые поражения печени

Липиды фиксируются на мембране эритроцитов, образуются акантоциты, которые преждевременно разрушаются в селезенке





Дифференциальный диагноз анемий

Признаки	ЖДА	САА	ГА	МБА	АА
ЦП	< 1	< 1	N (талассемия < 1)	> 1	N
Ретикулоциты	N или ↓	N или ↓	↑↑	N или ↓	↓↓
Сыв. Fe	↓	↑↑	N или ↑	N или ↑	N или ↑
Тромбоциты	N	N	N или ↓	↓	↓↓↓
Лейкоциты	N	N	N	↓	↓↓↓
Селезенка	N	N	Часто ↑	М/б ↑	N
Печень	N	Часто ↑	Часто ↑	Часто ↑	N
Костный мозг	Умеренная гиперплазия эритроцитарного ростка, сидеробласты ↓↓.	Умеренная гиперплазия эритроцитарного ростка, сидеробласты ↑↑	Выраженная гиперплазия эритроцитарного ростка.	Мегалобластический тип кроветворения	Угнетение