

Патология системы крови.■

Изменения количественного и
качественного состава
эритроцитов.■

- 1. Этиопатогенез эритроцитозов.
- 2. Классификация анемий по патогенетическому принципу.
- 3. Постгеморрагические анемии. Этиология, патогенез, гематологический синдром.
Гемодинамические нарушения и компенсаторные явления при острой кровопотере. Роль эритропоэтина в регуляции эритропоэза.
- 4. Гемолитические анемии. Этиология, патогенез. Наследственные и приобретенные гемолитические анемии.
- 5. Дизэритропоэтические анемии. В12 и фолиеводефицитные анемии. Этиология, патогенез, гематологический синдром.
- 6. Апластические анемии. Этиология, патогенез, гематологический синдром.
- 7. Железодефицитные анемии. Этиология, патогенез, гематологический синдром.

Тесты исходный уровень

■ Вариант 1

- 1. Железодефицитная анемия возникает при:
 - а) дифиллоботриозе;
 - б) спленомегалия;
 - в) беременности;
 - г) вегетарианском питании;
 - д) эритремии

■ Вариант 2

- 1. Гиперхромная анемия связана с:
 - а) дефицитом железа;
 - б) дефицитом фолиевой кислоты;
 - в) болезнью Вакеза;
 - г) острой кровопотетей;
 - д) хроническими кровопотерями

Тесты исходный уровень

- 2. Первая стадия острой постгеморрагической анемии называется:

- а) гидремическая;
- б) геморрагическая;
- в) рефлекторная;
- г) гипоксическая;
- д) фаза усиленного кроветворения

- 2. Вторая стадия острой постгеморрагической анемии называется:

- а) гидремическая;
- б) геморрагическая;
- в) рефлекторная;
- г) гипоксическая;
- д) фаза усиленного кроветворения

Тесты исходный уровень

- 3. Третья стадия острой постгеморрагической анемии называется:
 - а) гидремическая;
 - б) геморрагическая;
 - в) рефлекторная;
 - г) гипоксическая;
 - д) фаза усиленного кроветворения
- 3. Внутрисосудистый гемолиз характерен для:
 - а) резус-конфликта;
 - б) серповидно-клеточной анемии;
 - в) сепсиса;
 - г) талассемии;
 - д) наследственной микросфероцитарной анемии

Тесты исходный уровень

- 4. Концентрация эритропоэтина в крови повышается при:
 - а) любом абсолютном эритроцитозе;
 - б) эритремии (болезнь Вакеза);
 - в) эритроцитозе вследствие гипоксии;
 - г) любом относительном эритроцитозе;
 - д) спленомегалии
- 4. Укажите главное звено патогенеза первой стадии острой постгеморрагической анемии:
 - а) повреждение сосуда;
 - б) уменьшение объема циркулирующей крови;
 - в) гипоксия гемического типа;
 - г) дефицит железа;
 - д) снижение содержания эритроцитов в крови

Тесты исходный уровень

- 5. Сразу после острой кровопотери возникает:
 - а) олигоцитемическая гиповолемия
 - б) полицитемическая гиповолемия
 - в) простая гиповолемия
 - г) олигоцитемическая нормоволемия
 - д) гиперволемия
- 5. Внутрисосудистый гемолиз эритроцитов наиболее часто возникает при:
 - а) эритроцитопатиях
 - б) гемоглобинозах
 - в) переливании несовместимой по группе крови
 - г) эритроцитозах
 - д) В₁₂ дефицитная анемия

Тесты исходный уровень

- 6. Для V_{12} - (фолиево) - дефицитных анемий характерны следующие признаки:
 - а) гипохромия эритроцитов;
 - б) уменьшение содержания железа в сыворотке крови;
 - в) положительный прямой тест Кумбса;
 - г) наличие в крови эритроцитов с тельцами Жолли и кольцами Кебота.
 - д) тромбоцитоз
- 6. Укажите наиболее частую причину железодефицитной анемии:
 - а) недостаточное поступление железа с пищей у детей;
 - б) хроническая кровопотеря;
 - в) беременность и лактация;
 - г) заболевания желудочно-кишечного тракта;
 - д) все перечисленное

Тесты исходный уровень

- 7. Усиление эритропоэза без повышения синтеза эритропоэтина возникает при:
 - а) любом абсолютном эритроцитозе;
 - б) эритремии (болезнь Вакеза);
 - в) эритроцитозе вследствие гипоксии;
 - г) любом относительном эритроцитозе;
 - д) гипернефроме (болезни Вильмса)
- 7. Опухолевую природу имеет:
 - а) серповидно-клеточная анемия;
 - б) эритремия (болезнь Вакеза);
 - в) талассемия;
 - г) железорезистентная анемия;
 - д) наследственная микросфероцитарная анемия

Тесты исходный уровень

- 8. Какую из перечисленных анемий можно отнести к гипорегенераторным?
 - а) хроническую постгеморрагическую анемию;
 - б) острую постгеморрагическую анемию;
 - в) гемолитическую анемию;
 - г) наследственную микросфероцитарную анемию Минковского-Шоффара.
 - д) В12 дефицитная анемия
- 8. Укажите, какие показатели обмена железа характерны для апластической анемии:
 - а) уменьшение коэффициента насыщения трансферрина;
 - б) уменьшение латентной железосвязывающей способности сыворотки;
 - в) уменьшение коэффициента насыщения трансферрина;
 - г) увеличение латентной железосвязывающей способности сыворотки;
 - д) увеличение общей железосвязывающей способности сыворотки.

Тесты исходный уровень

- 9. Какая из перечисленных анемий характеризуется наибольшим повышением концентрации эритропоэтинов в крови?
 - а) острая гемолитическая анемия средней тяжести;
 - б) острая постгеморрагическая анемия средней тяжести;
 - в) хроническая постгеморрагическая анемия.
 - г) В12 дефицитная анемия
 - д) фолиеводефицитная анемия
- 9. Укажите причины гипопластических анемий:
 - а) резекция желудка;
 - б) лейкозы;
 - в) недостаток в пище витамина В12;
 - г) гемолиз эритроцитов;
 - д) УФ-облучение.

Тесты исходный уровень

■ 10. Наличие в периферической крови эритроцитов различной величины называется:

- а) пойкилоцитоз;
- б) анизоцитоз;
- в) анизохромия;
- г) эритродиерез;
- д) сидероахрезия

■ 10. Наличие в периферической крови эритроцитов различной формы называется:

- а) пойкилоцитоз;
- б) анизоцитоз;
- в) анизохромия;
- г) эритродиерез;
- д) сидероахрезия

Эталоны ответов

■ Вариант 1

■ 1в

■ 2в

■ 3д

■ 4в

■ 5в

■ 6г

■ 7б

■ 8а

■ 9а

■ 10б

■ Вариант 2

■ 1б

■ 2а

■ 3в

■ 4б

■ 5в

■ 6д

■ 7б

■ 8б

■ 9б

■ 10а

■ Эритроцитоз

Первичный
(самостоятельн
ые
формы)

Вторичный
(симптомы других
болезней)

1. Эритремия
(истинная полицитемия
болезнь Вакеза)
2. Наследственные

1. Абсолютные
2. Относительные:
гемоконцентрационные
(гиповолемические);
перераспределительные

Вторичные абсолютные эритроцитозы

Причина → ↑ образования эритропоэтина.

Наиболее часто к этому приводят:

- Общая хроническая гипоксия любого генеза. Гипоксия стимулирует продукцию эритропоэтина → *эритроцитоз обязательный симптом экзогенной и эндогенной гипоксии*. При гипоксии эритроцитоз носит адаптивный характер.
- Локальная ишемия почки (обеих почек), реже — печени, селезенки (при кистах, отеке, стенозе артерии).
- Опухолевый рост, сопровождающийся продукцией эритропоэтина (**новообразования почки, печени, селезенки**).

Проявления в периферической крови: ↑ числа эритроцитов и их предшественников ретикулоцитов.

В отличие от эритремии, эритроцитозы обычно не сопровождаются тромбоцитозом и лейкоцитозом!!

Вторичные относительные эритроцитозы

Характеризуются увеличением количества эритроцитов в единице объема крови без активации их продукции в костном мозге и без повышения их абсолютного числа в крови.

Наиболее частыми причинами развития являются:

- Снижение объема плазмы крови (гемоконцентрация) при потере организмом жидкости (диарея, рвота, плазморрагия) → развитие *полицитемической гиповолемии*;
- Выброс в циркулирующую кровь эритроцитов из депо (при стресс-реакции, острой гипоксии, гиперкатехоламинемии) с развитием *полицитемической гиперволемии*.

Основные гематологические проявления эритремии

Костный мозг

Опухолевая
пролиферация
миелоидных клеток

Ускорение
обмена
железа

На финальных этапах болезни –
постэритремический миелофиброз

На финальных этапах болезни –
панцитопения

Периферическая кровь

Эритроцитоз,
ретикулоцитоз
(опухолевые клетки)

Тромбоцитоз

Лейкоцитоз

Повышение
гематокрита

Повышение
вязкости крови

Гипохромия
эритроцитов

Гиперволемия

Повышение уровня гемоглобина
за пределы нормы

- **Анемия — уменьшение общего количества НЬ, что сопровождается снижением концентрации НЬ в единице объёма крови (за исключением острой кровопотери).**
- **Анемия — всегда симптом какого-либо конкретного заболевания**

Рука больного анемией и рука здорового человека



Классификация анемии:

- ◆ Происхождение: первичные (наследственные) и вторичные (приобретённые).
- ◆ Патогенез: постгеморрагические, гемолитические и дизэритропоэтические.
- ◆ Тип кроветворения: нормобластные и мегалобластные.
- ◆ Регенераторная способность эритроидного ростка: регенераторные, гиперрегенераторные, гипорегенераторные, арегенераторные, апластические.
- ◆ Размер эритроцитов: нормоцитарные, микроцитарные, макроцитарные, мегалоцитарные.
- ◆ Острота развития: острые и хронические

- **Задача.**

Пострадавший доставлен в больницу через 40 минут после огнестрельного ранения в живот. При поступлении: сознание спутано, кожные покровы бледные, дыхание учащенное поверхностное, пульс частый слабый. Артериальное давление - 65/35 мм. рт. ст.

-

Анализ крови: гемоглобин - 148 г/л, эритроциты - $4,2 \times 10^9$ /л, цветовой показатель - 1,01. В связи с признаками внутреннего кровотечения и гемоперитонеума пострадавшему проведена перевязка поврежденной ветви артерии брыжейки.

- В анализе крови, сделанном на четвертый день пребывания пострадавшего в клинике: гемоглобин - 68 г/л, эритроциты - $2,8 \times 10^{12}$ /л, ретикулоциты - 10%, артериальное давление - 115/70 мм.рт.ст.

- Вопросы:

- Оцените изменения и сделайте заключения по результатам анализов крови на первый и четвертый день после ранения пациента. В чем разница между ними? Какова причина этого?
- Сохраняется ли патологическое состояние, имевшееся у пострадавшего при поступлении в клинику на четвертые сутки пребывания в ней?
- Какие патологические явления развиваются в организме вследствие массивной кровопотери.
- (3)
- Какими компенсаторными механизмами организм отвечает на острую кровопотерю? (5)
- Цель трансфузионной терапии острой кровопотери? (3)

I ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- развиться в результате острого или хронического кровотечения.

периоды

1. Рефлекторный

Количество эритроцитов и Нв, цветной показатель, ретикулоциты близко к норме

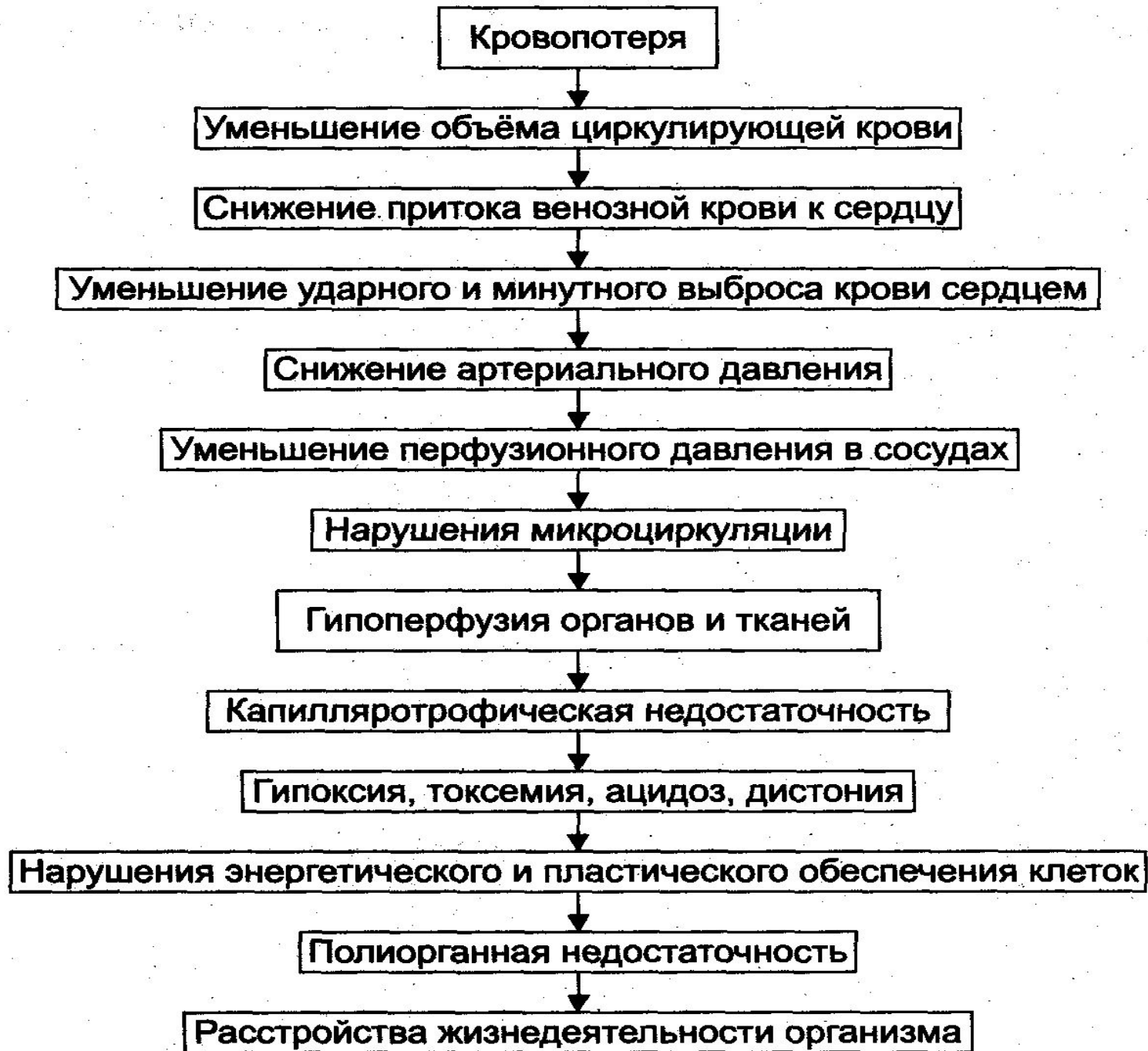
2. Гидремический

(1-2 суток) эритропения. цветной показатель и ретикулоциты около нормы с тенденцией к снижению

3. Регенераторный

(костномозговой) 5-7 суток цветной показатель менее 1, Нв и эритроциты уменьшены. Полное восстановление на 30-35 сутки

- **Хронические постгеморрагические анемии**
- • Причины: длительные, повторяющиеся кровотечения в результате нарушения целостности стенок сосудов (например, при инфильтрации в них опухолевых клеток, экстрамедуллярном кроветворении, выраженной венозной гиперемии, язвенных процессах в ЖКТ, коже, слизистых оболочках), эндокринопатий и расстройств гемостаза (например, при нарушении сосудистого, тромбоцитарного или коагуляционного механизмов у пациентов с геморрагическими диатезами).



■ Задача

- Ребенок В., 2 лет, родился недоношенным от 5 беременности (матери 25 лет), с 2-х недельного возраста находился на искусственном вскармливании, часто болел простудными заболеваниями. У ребенка отмечается пониженный аппетит, сухость кожи. Ломкость ногтей, выпадение волос, ангулярный стоматит, склонность к употреблению штукатурки, угля, мела.
- Анализ крови: гемоглобин - 60 г/л, эритроциты - $3,0 \times 10^{12}/л$, ретикулоциты - 2,5% тромбоциты - $180 \times 10^9/л$, лейкоцитарная формула: миелоциты - 0, метамиелоциты - 0, П - 3, С - 49, Э - 2, Б - 0, Л - 39, М - 7, СОЭ - 18 мм/ч, выраженный анизоцитоз (микроциты), пойкилоцитоз умеренный; эритроциты с базофильной зернистостью.
- Железо сыворотки - 5,1 мкмоль/л, непрямой билирубин - 12 мкмоль/л.

■ Вопросы:

- Укажите, для какой формы анемии характерна данная гемограмма.
- Этиология железо дефицитных анемий.
- Картина крови.
- Клинические признаки железодефицитных анемий.
- Принципы лечения.

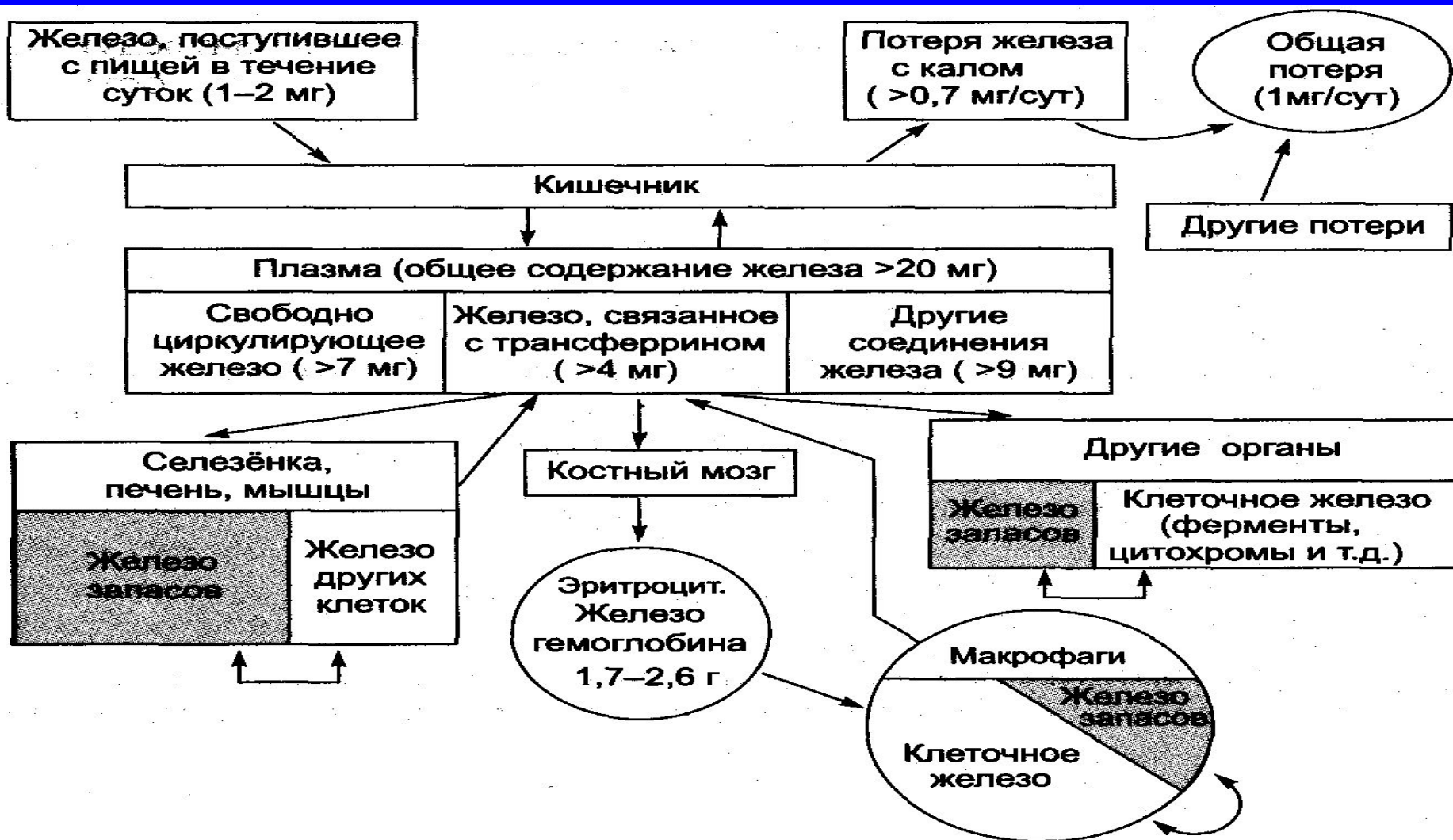
Обмен железа

- Поступление (красное мясо, бобы, фасоль, салаты, шпинат)
- Стабилизация Fe^{+++} желудочным соком
- Восстановление Fe^{+++} в Fe^{++} в двенадцатиперстной кишке (участвует В3 интегрин, мобилферритин, параферритин)
- Перенос в энтероцит при помощи белка транспортера
- Кровь- Fe^{+++} связывается с трансферрином.

■ Железо запасов

- Ферритин (комплекс Fe^{+++} и белка апоферритина)
- Гемосидерин (фагоцитирующих макрофагах, паренхиматозных клетках)

Схема обмена железа в организме



Распространение дефицита железа

- Треть населения земли имеет дефицит железа
- 2 млрд- за счет недоедания
- Женщины чаще мужчин. Дети, подростки, чаще взрослых.

Поступление и всасывание

У мужчин-18мг с пищей, а всасывается 1-1,5мг.
Женщины-12-15мг, а всасывается 1,3мг.

Железодефицитные анемии

■ ЭТИОЛОГИЯ:

Дефицит железа в пище (алиментарный фактор)

Нарушение транспорта и всасывания железа

Повышенная потребность организма в железе (подростки и беременные)

Хронические кровопотери

Стадии дефицита железа

- 1) Скрытый дефицит железа с повышенной абсорбцией в кишечнике при нормальной картине крови.
- 2) Латентный дефицит железа с уменьшением ферритина крови, повышением протопорфирина в эритроцитах и снижением насыщения трансферрина железом.
- 3) Устоявшийся дефицит железа. Гипохромная микроцитарная анемия.
- 4) Выраженный дефицит железа. Гипорегенераторная анемия.

Патогенез и симптомы железодефицитной анемии

Снижение содержание железа в сыворотки крови, костном мозге, депо

↓
Снижается синтез гемоглобина

↓
Гипохромная анемия

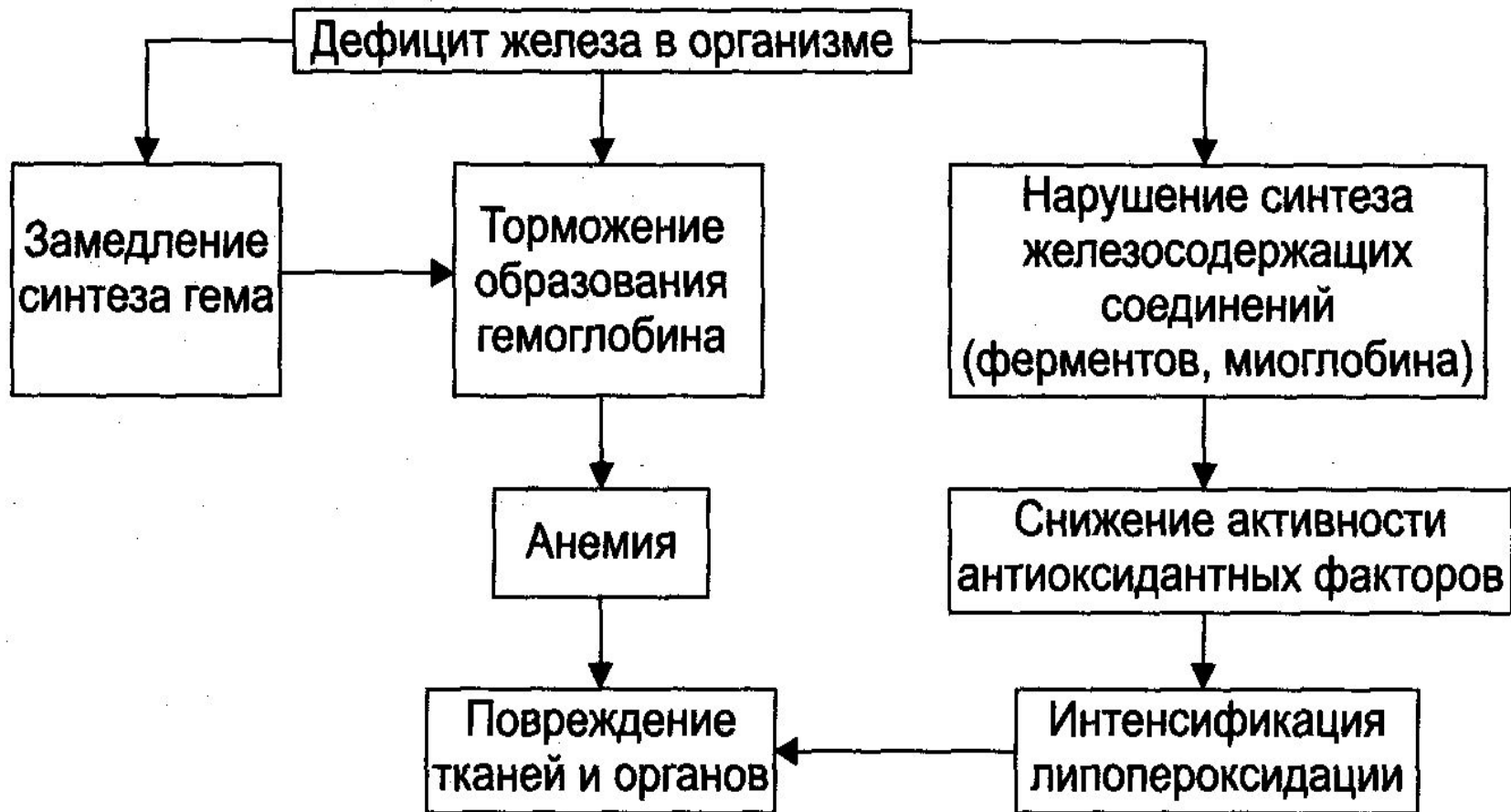
↓
Трофические расстройства в тканях

↓
Сухость и вялость кожи, ломкость ногтей, выпадение волос, атрофия слизистой языка, извращение вкуса, мышечная слабость

Картина крови

Эритропения, сидеропения, гипохромия эритроцитов, пойкилоцитоз, анизоцитоз, лейкопения.

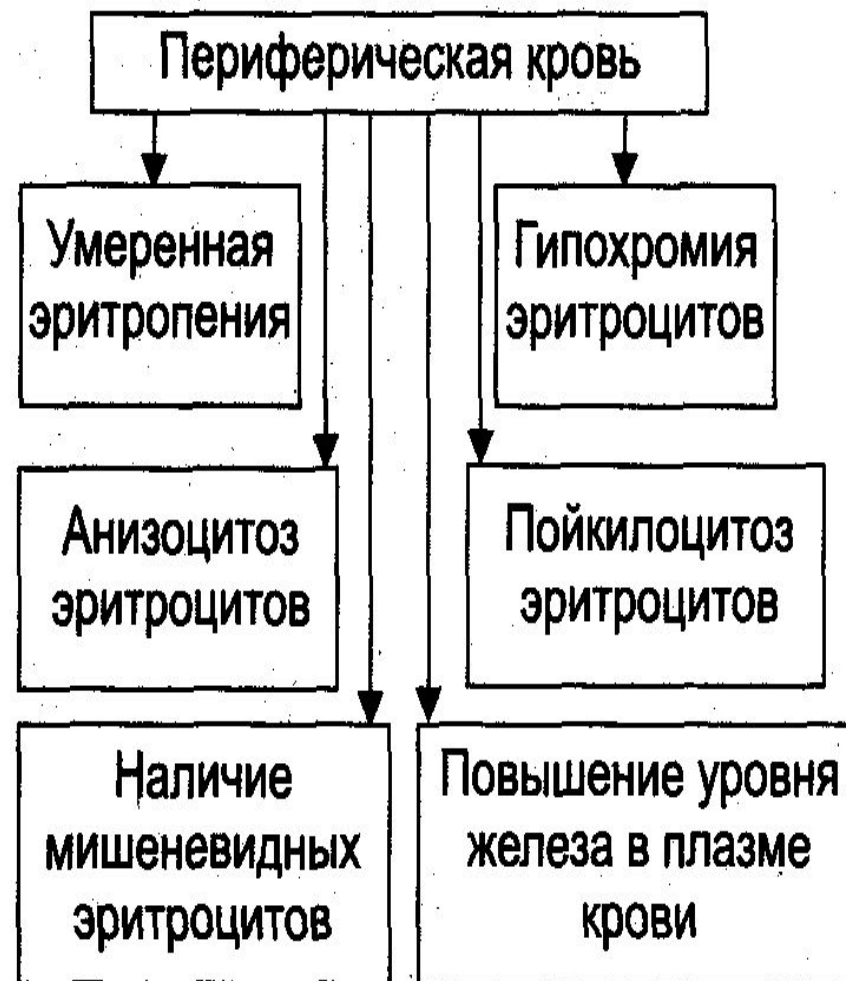
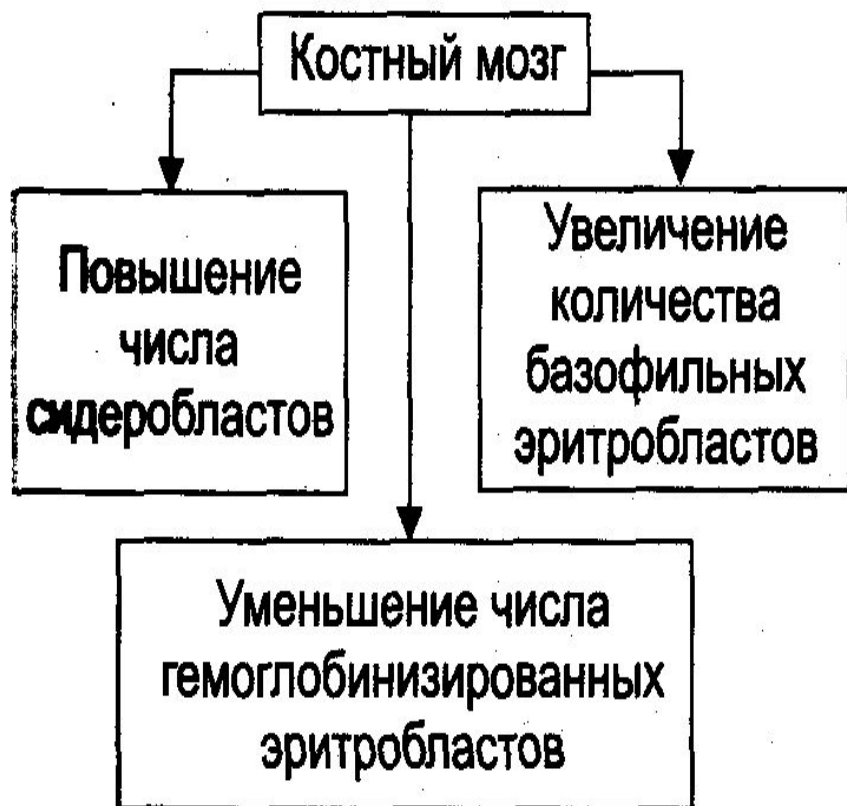
Железодефицитные анемии



Железодефицитные анемии



Железорезистентные анемии



Гипохромия эритроцитов при ЖДА.



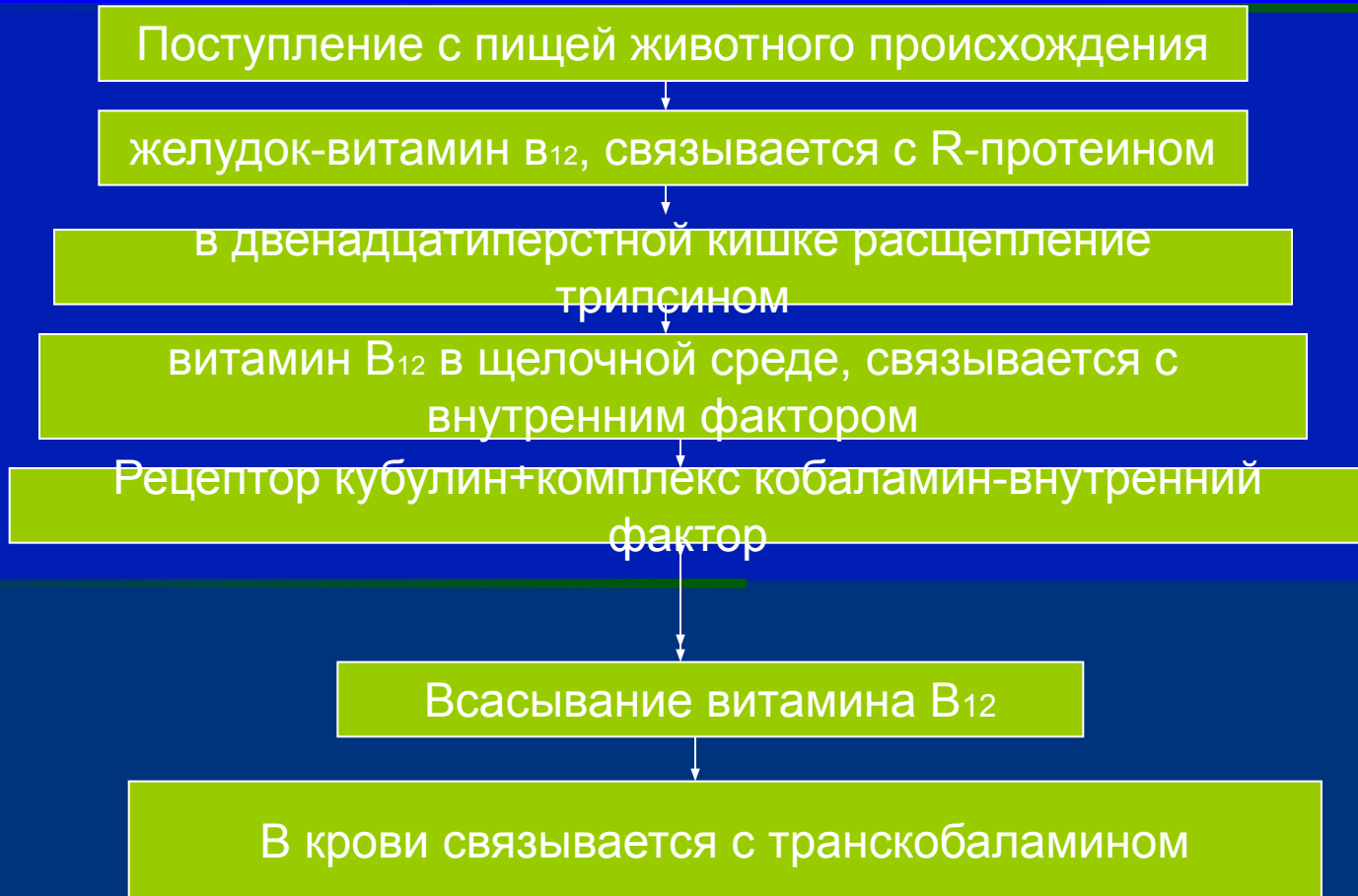
ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

В зависимости от происхождения делят на две группы:

- Обусловленные нарушением эритропоэза в связи с преимущественным повреждением стволовых клеток: *гипо- и апластические анемии*.
- Обусловленные нарушением эритропоэза в связи с преимущественным повреждением клеток-предшественников миелопоэза и/или эритропоэтинчувствительных клеток:
 - вследствие нарушения синтеза нуклеиновых кислот эритроплазмоцитов (мегалобластические): витамин В12 — и/или фолиево-дефицитные анемии (болезнь Аддисона–Бирмера);
 - в результате нарушения синтеза гема (железодефицитные анемии);
 - вследствие нарушения синтеза глобина: талассемии; серповидно-клеточная анемия.

В12 - дефицитная анемия

Обмен витамина В₁₂



Две формы витамина В12

метилкобаламин

Фолиевая кислота в тетрагидрофолиевую

Диоксиуридинмонофосфат в дезокситимидинмонофосфат

Предшественник ДНК

аденозонкобаламин

«работает» на сукцинил-коэнзим А, являющегося протетической группой фермента метилмалонилкоэнзим А мутаза-дефицит которого ведет к накоплению метилмалоната и пропионата

избыток аномальных жирных кислот в липидах, входящих в состав нервных структур

Деструкция нервной ткани

Причины мегалобластических анемий

I. Недостаточность витамина B₁₂

- Нарушение поступления витамина в организм (недостаток витамина в пище, суровая вегетарианская диета);
- Нарушение всасывания (дефицит-внутреннего фактора: пернициозная анемия, гастрэктомия, состояния малабсорбции, патология подвздошной кишки: лимфомы, системный склероз, илеиты и резекция);
- Избыточное поглощение витамина паразитами (дифиллоботриоз, избыточное размножение бактерий в слепых петлях и дивертикулах толстого кишечника);
- Повышенное потребление витамина при беременности, гипертироидизме и диссеминированном раке.
- Нарушение транспорта витамина B₁₂, в силу наследственно-обусловленного отсутствия белка-транскобаламина.
- Нарушение усвоения витамина B₁₂ костным мозгом (метастазы рака в костный мозг, лейкозы, лучевая болезнь, нарушение усвоения витамина B₁₂ эссенциальной природы).

II. Недостаточность фолиевой кислоты

- Нарушение поступления фолатов в организм (алиментарного происхождения у детей, алкоголизм);
- Нарушение всасывания (состояния малабсорбции, заболевания тонкого кишечника, резекция тощей кишки, где всасываются фолаты, антиконвульсанты и оральные контрацептивы);
- Повышенная потребность (беременность, детский возраст, диссеминированный рак);
- Блок использования фолатов лекарственными антагонистами (антиметаболитами);
- Целиакия (спру, глютеновая энтеропатия, опухоли тонкого кишечника, лимфоматоз кишечника, хронические энтероколиты, сопровождающиеся упорной диареей).

Классическая триада

- Мегалобластическая анемия
- Глоссит Хантера
- Фуникулярный миелоз

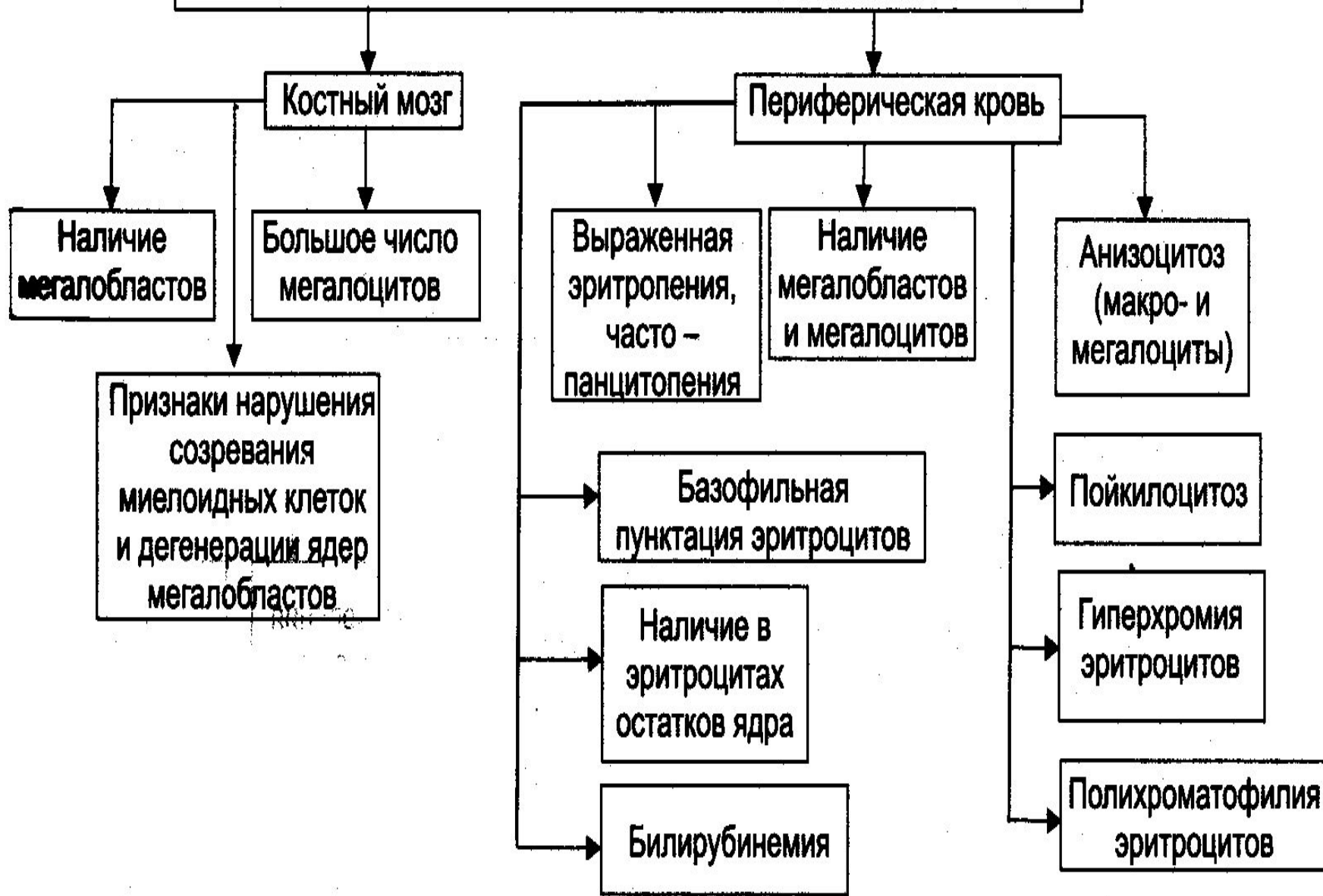
■ Картина крови

Макроцитарная, гиперхромная, гипорегенеративная, мегалобластическая, тельца Жолли, кольца Кебота, макроцитоз, базофильная пунктация эритроцитов, лейкопения, гиперсегментированные нейтрофилы, тромбоцитопении

Лечение

Парентеральное введение витамина В12

Основные гематологические проявления мегалобластных анемий



Анемия Аддисона-Бирмера

- Аутоиммунное заболевание

Антитела:

- 1 тип-блокирующие, блокируют связанный витамин В₁₂ с внутренним фактором.
- 2 тип-нарушают связывание комплекса витамина В₁₂-внутренний фактор с его специфическим рецептором.
- 3 тип-против микроворсинок каналикулярной системы париетальных клеток.

Анемия Аддисона-Бирмера

■ Лабораторные признаки

- Гиперхромная, макро-мегалоцитарная, гипо-арегенераторная.

■ Периферическая кровь

- Макроцитоз, мегалоцитоз, гиперхромия эритроцитов, специфические включения (телец Жолли, колец Кабо), пойкилоцитоз, лейкопения, тромбоцитопения, гиперсегментированные нейтрофилы

■ Костный мозг

- Появление очагов мегалобластического кроветворения «синий» костный мозг

■ Спинной мозг

- Демиелинизация дорзального и латерального трактов, парезы, потеря чувствительности и парестезии.

Фолиеводефицитная анемия

- Фолиевая кислота содержится в продуктах животного и растительного происхождения. Всасывается в начальном отделе тощей кишки. Необходима в синтезе пиримидиновых оснований, глутаминовой кислоты.

Этиология

- Недостаточное поступление с пищей(мало свежих овощей, фруктов)
- Нарушение всасывания в кишечнике(резекция тощей кишки, целиакия, синдром «слепой петли»)
- Повышенное потребление(у беременных, у больных с гемолитическими анемиями)

Фолиеводефицитная анемия

Клиническая картина

Слабость, головокружение, боли в языке почти не бывает, признаков фуникулярного миелоза не бывает

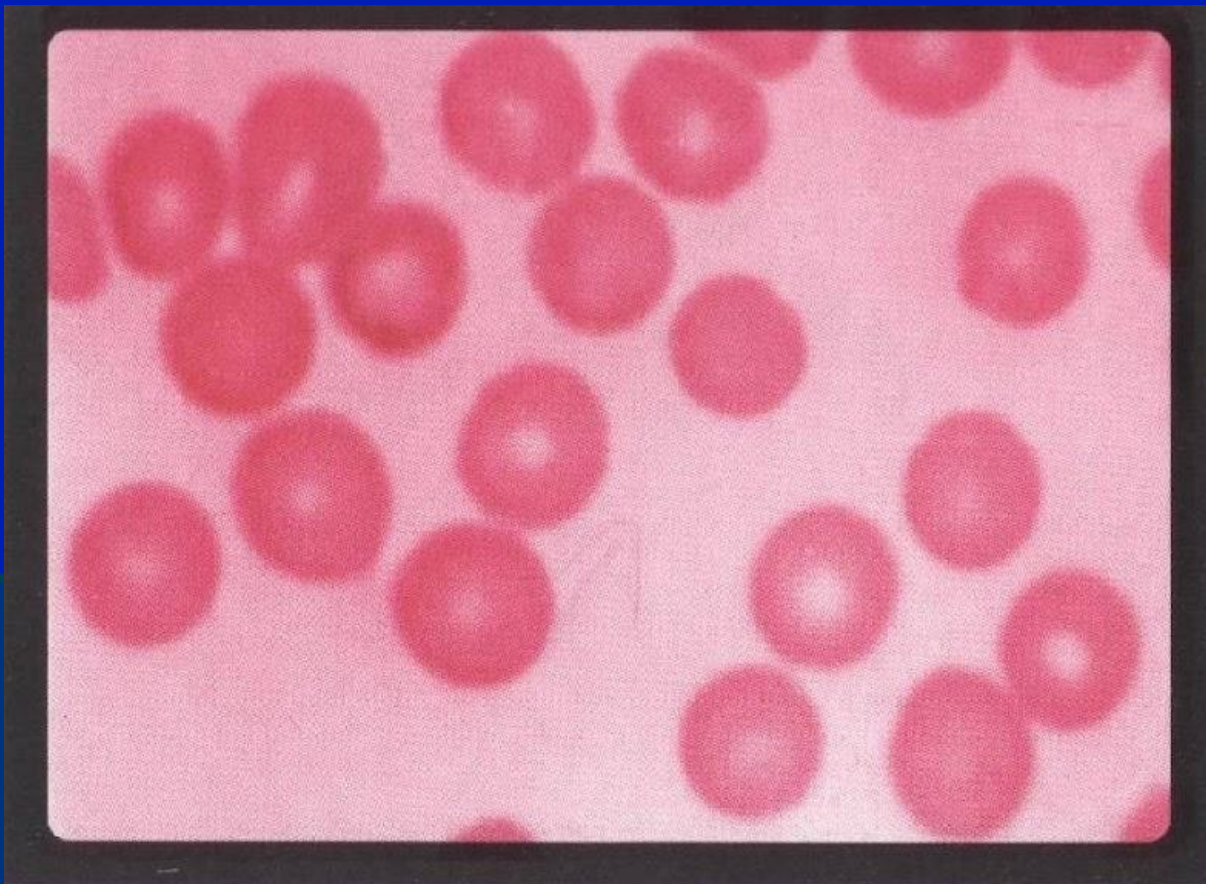
Картина крови

Характерна для дефицита витамина В₁₂, но эритроциты овальные

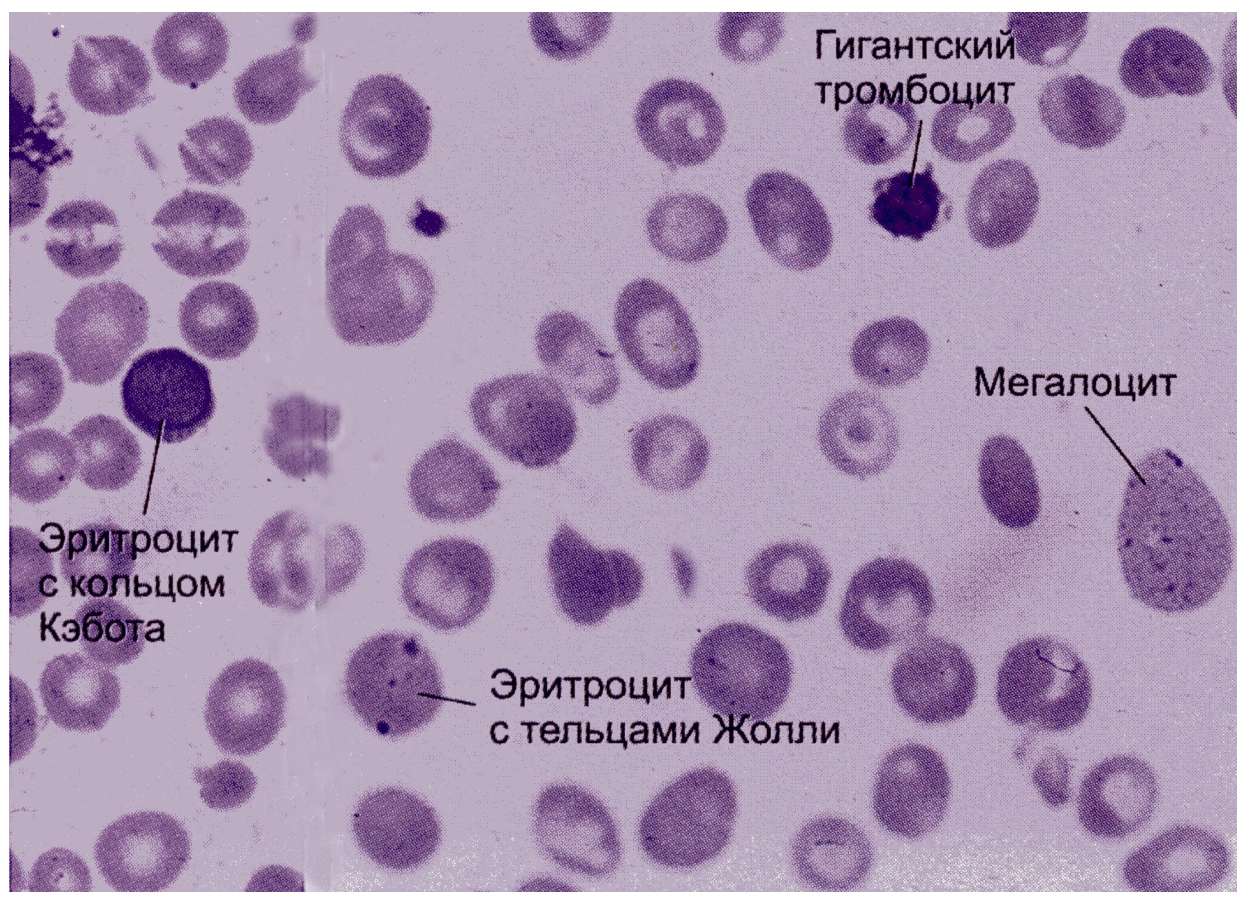
Лечение

Препараты фолиевой кислоты

Гиперхромия эритроцитов

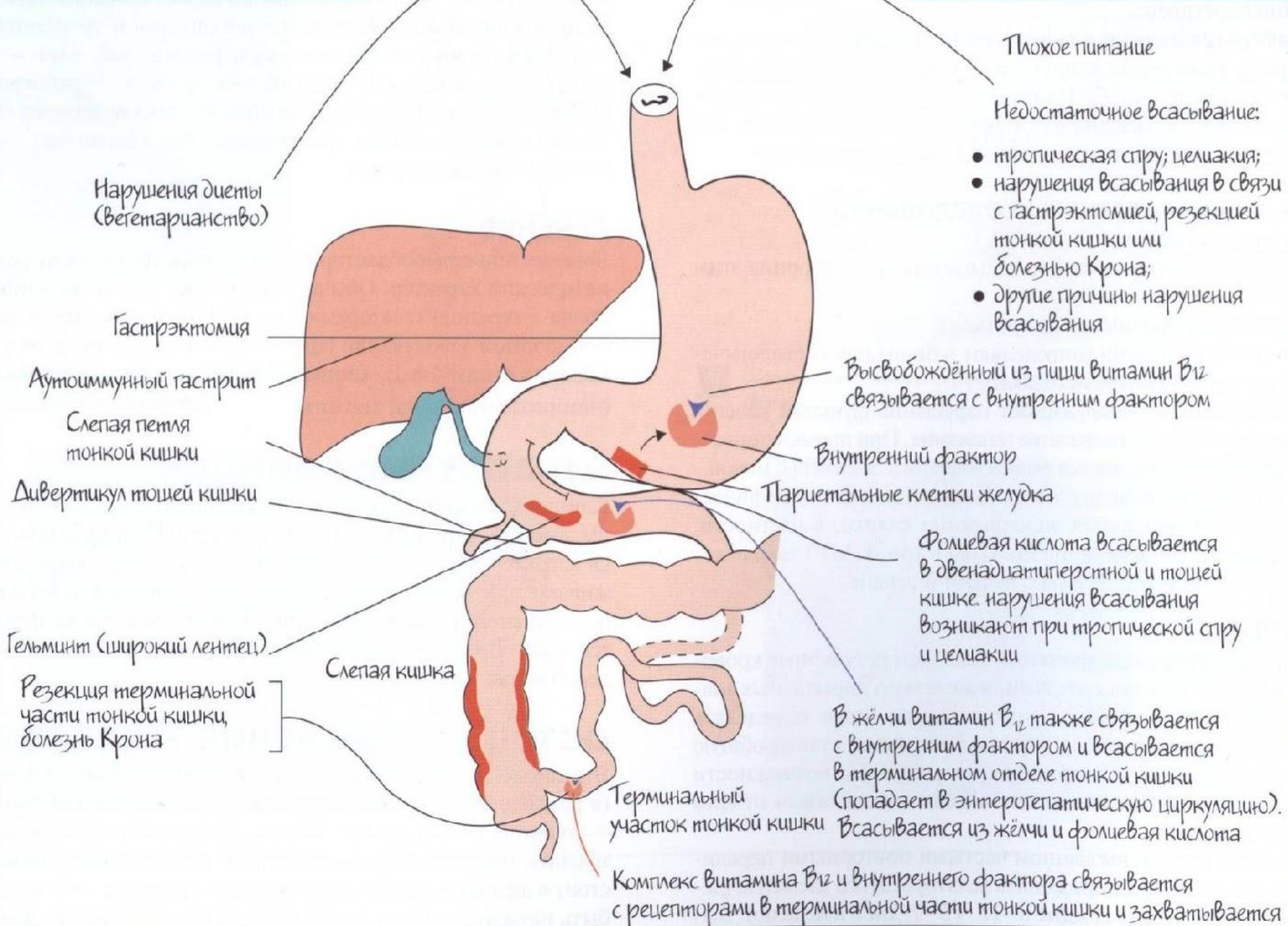


В₁₂- дефицитная анемия



Причины дефицита витамина В12

Причины дефицита фолиевой кислоты



Гипопластическая и апластическая анемии

развивающиеся в следствии повреждения стволовых клеток и подавления функции костного мозга.

виды

Первичные

Анемия Фанкони
-аутосомно-рецессивное заболевание, нарушение репарации ДНК, аномалии скелета, мягких тканей, почек, сердца.

Вторичные

неясной этиологии, вызванные хим. агентами(лекарства), облучение, вирусная инфекция(гепатит).

Проявления:

- **Костный мозг:** уменьшение числа клеток миелоидного ряда, повышение содержания железа в эритрокариоцитах и вне их, увеличение числа лимфоидных клеток.
- **Периферическая кровь:** эритропения, снижение общей концентрации НЬ в крови (цветовой показатель в пределах нормы), тромбоцитопения, лейкопения, увеличение содержания железа в плазме крови, анизоцитоз(макроцитоз).

- **Костно-мозговое кроветворение при гипо-апластических анемиях:**
 - • недостаток клеток-эритроидных предшественников,
 - • сниженная чувствительность эритроцитарных клонов к эритропоэтину,
 - • отсутствие атипизма клеток костного мозга,
 - • угнетение всех трех ростков гемопоэза,
 - • усиление апоптоза эритроидных клеток. усиление неэффективного эритропоэза.
- Клетки костного мозга плохо утилизируют железо и слабо синтезируют ДНК. При этой патологии повышено сывороточное железо и нередким осложнением может стать гемосидероз органов.
- **Особенности периферической крови.** нормохромная, нормоцитарная и гипо - или арегенаторная.
- **Принципы патогенетической терапии.**
 - 1. Пересадка костного мозга - наиболее эффективный метод.
 - 2. Введение антилимфоцитарного глобулина и антитимического глобулина в сочетании с циклоспорином (при иммунозависимых формах).
 - 3. Введение глюкокортикоидов и андрогенов (стимуляция гемопоэза).
 - 4. Использование эритропоэтинов.
 - 5. Применение колониестимулирующего фактора (лечение септических осложнений).

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

Тромбоцитопения
(часто)

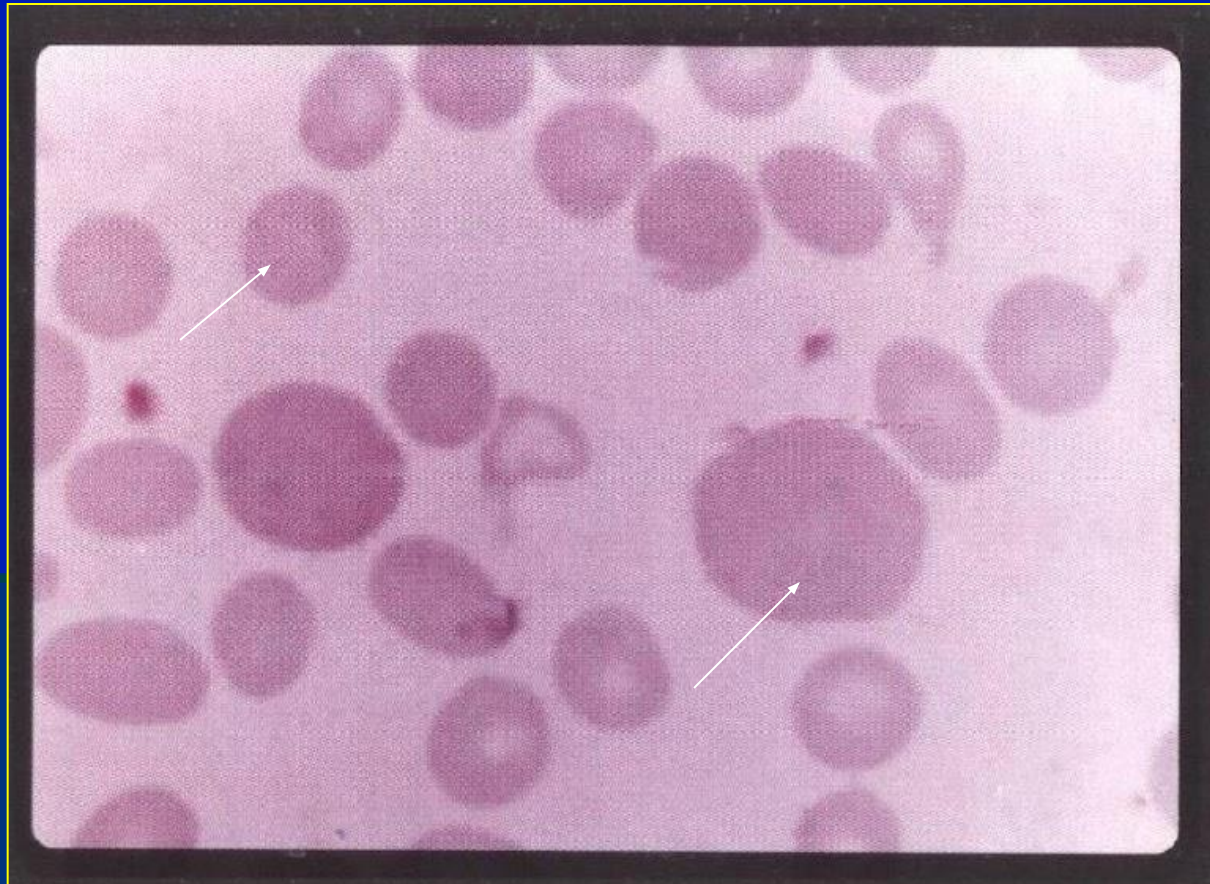
Анизоцитоз
(макроцитоз)

Снижение общей
концентрации
Hb в крови
(в эритроцитах -
обычно норма)

Лейкопения
(за счёт
гранулоцитов)

Увеличение
содержания
железа в
сыворотке крови

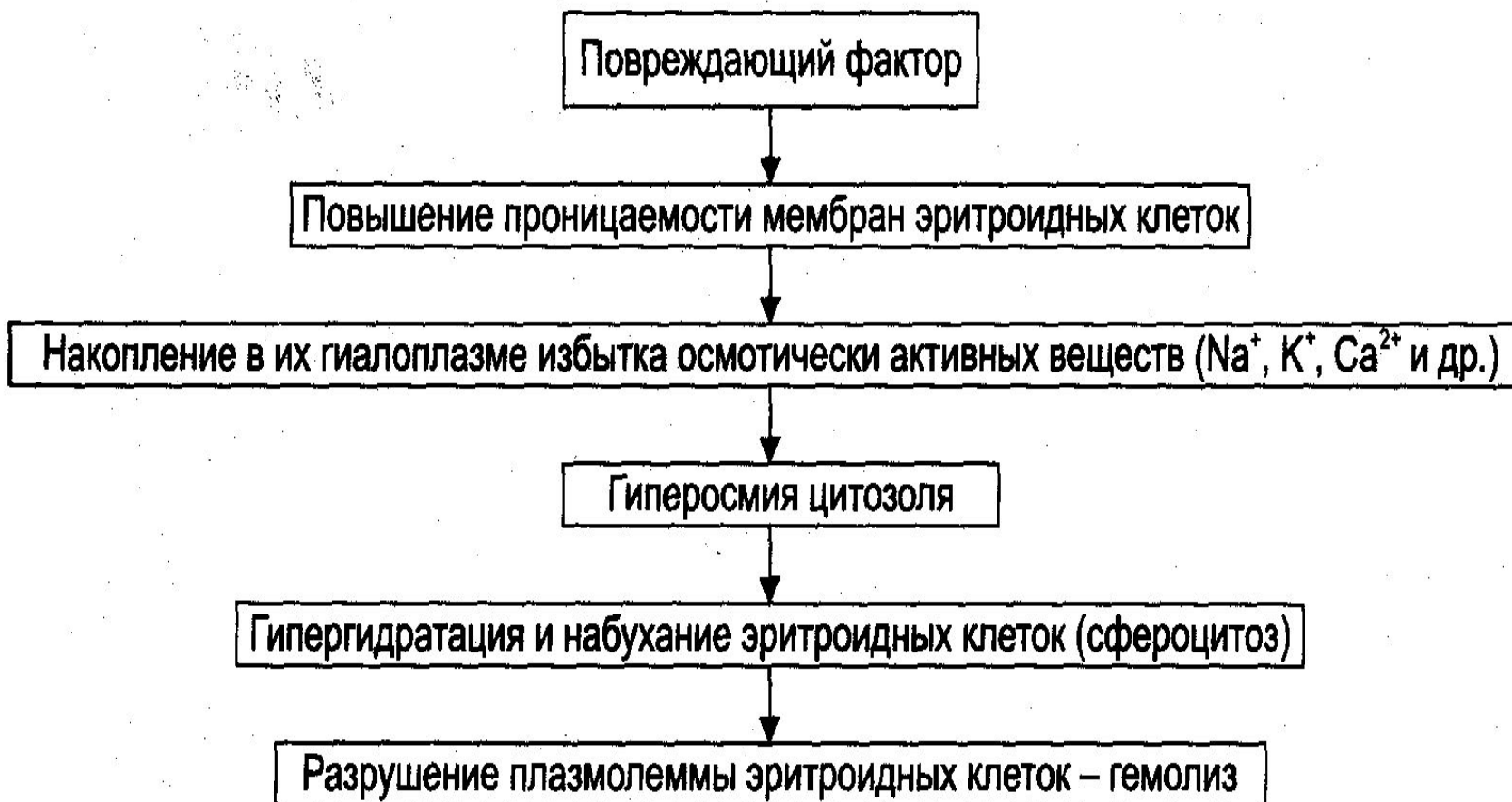
Макроциты, мегалоциты и дегенеративные формы при гипопластической анемии.



Классификация гемолитических анемий

Наследственные	Приобретённые
<ul style="list-style-type: none">• Мембранный дефект — наследственные сфероцитоз и эллиптоцитоз• Метаболический дефект — недостаточность Г-6-ФД*; пируват киназы• Гемоглобинопатии — талассемии; серповидно-клеточная анемия	<ul style="list-style-type: none">• Иммунные дефекты — лекарственный гемолиз, изо-, ауто-, аллоиммунный гемолиз• Механические причины — турбулентность тока крови при артериальной гипертензии, стенозе аорты, искусственных клапанах• Внутрисосудистые коагулопатии (ДВС, тромбоцитопеническая пурпура)• Инфекции — эндотоксины, паразитарные инфекции (малярия)• Мембранный дефект — пароксизмальная ночная гемоглобинурия

Патогенез гемолитических анемий



Наследственный сфероцитоз БОЛЕЗНЬ МИНКОВСКОГО-ШАФФАРА

- Аутосомно-доминантный тип наследования

Нарушение в структуре белков спектрина и анкерина

Отпочковывание участка мембраны с образованием пузырьков

сфероцитоз

Замедление кровотока в селезенке и разрушение макрофагами сфероцитов

Болезнь Минковского-Шаффара

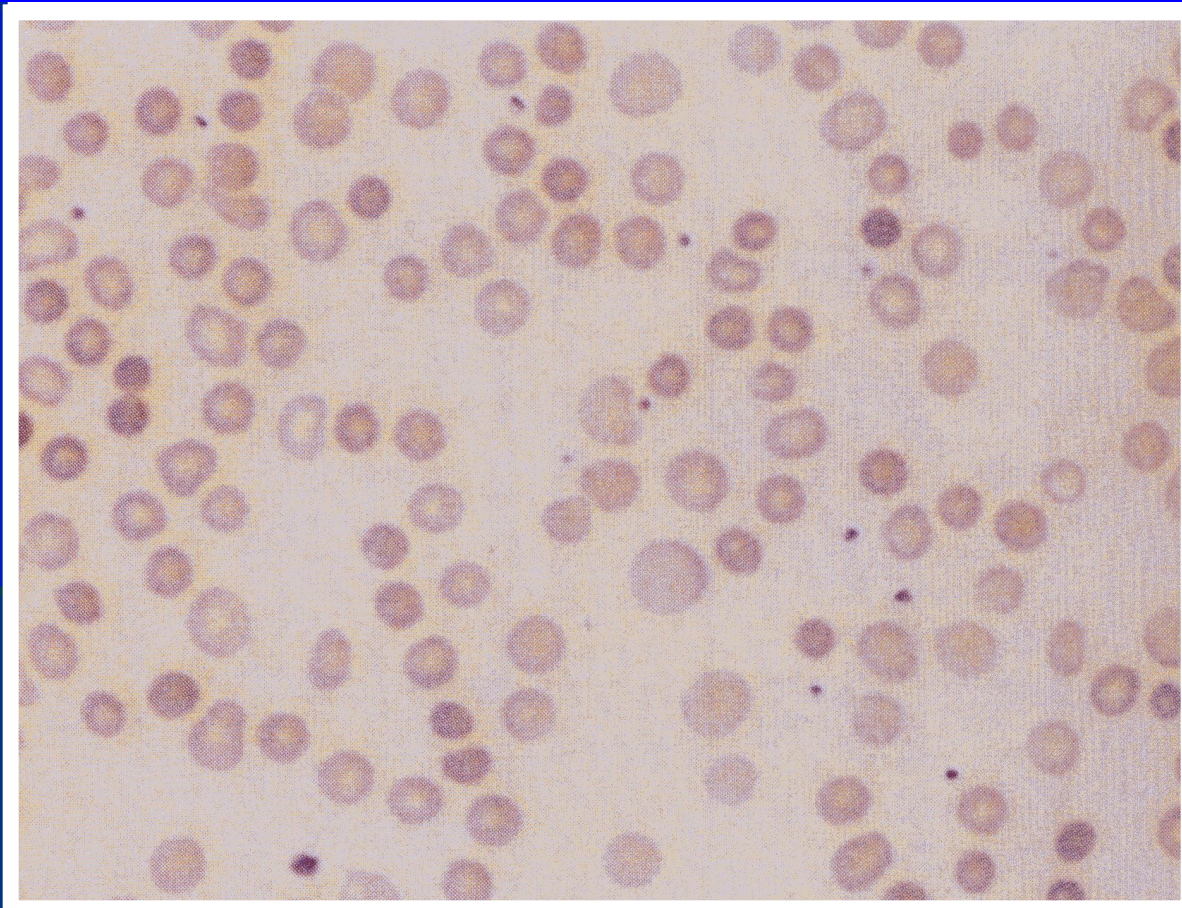
■ Клиника

Внутриклеточный гемолиз, желтуха, увеличение селезенки, анемия, камни в желчном пузыре, деформация скелета, особенно черепа.

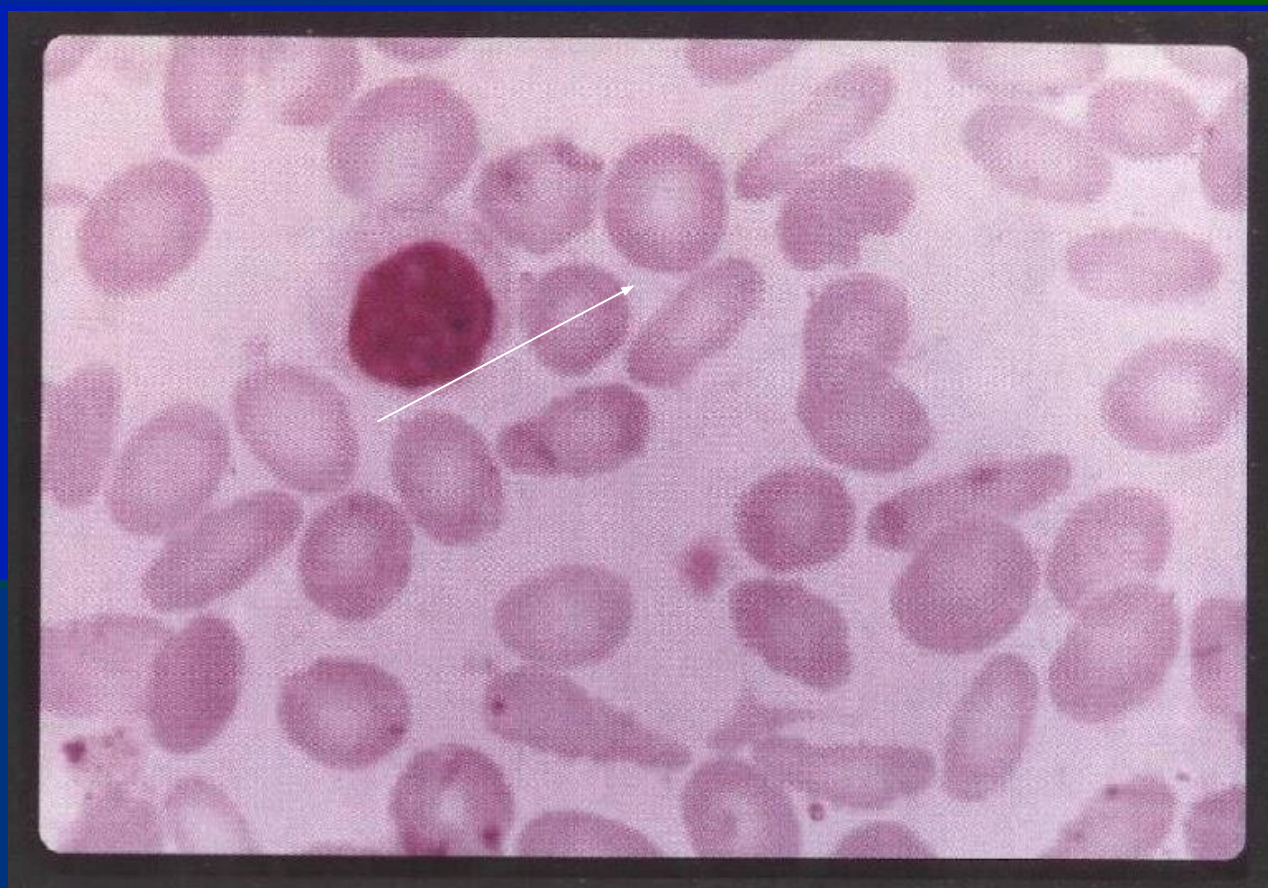
Картина крови

Микросфероцитоз, ретикулоцитоз

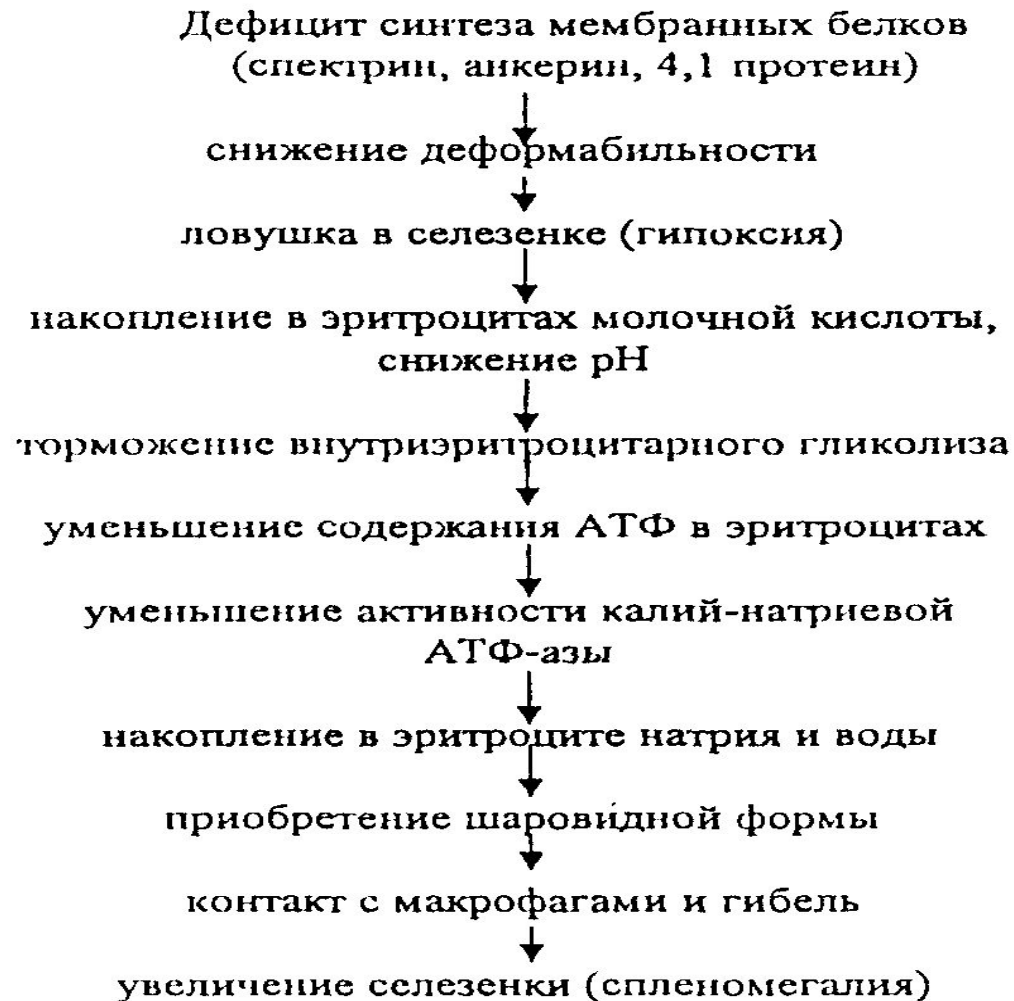
Наследственный сфероцитоз



Овалоциты при гемолитической анемии.



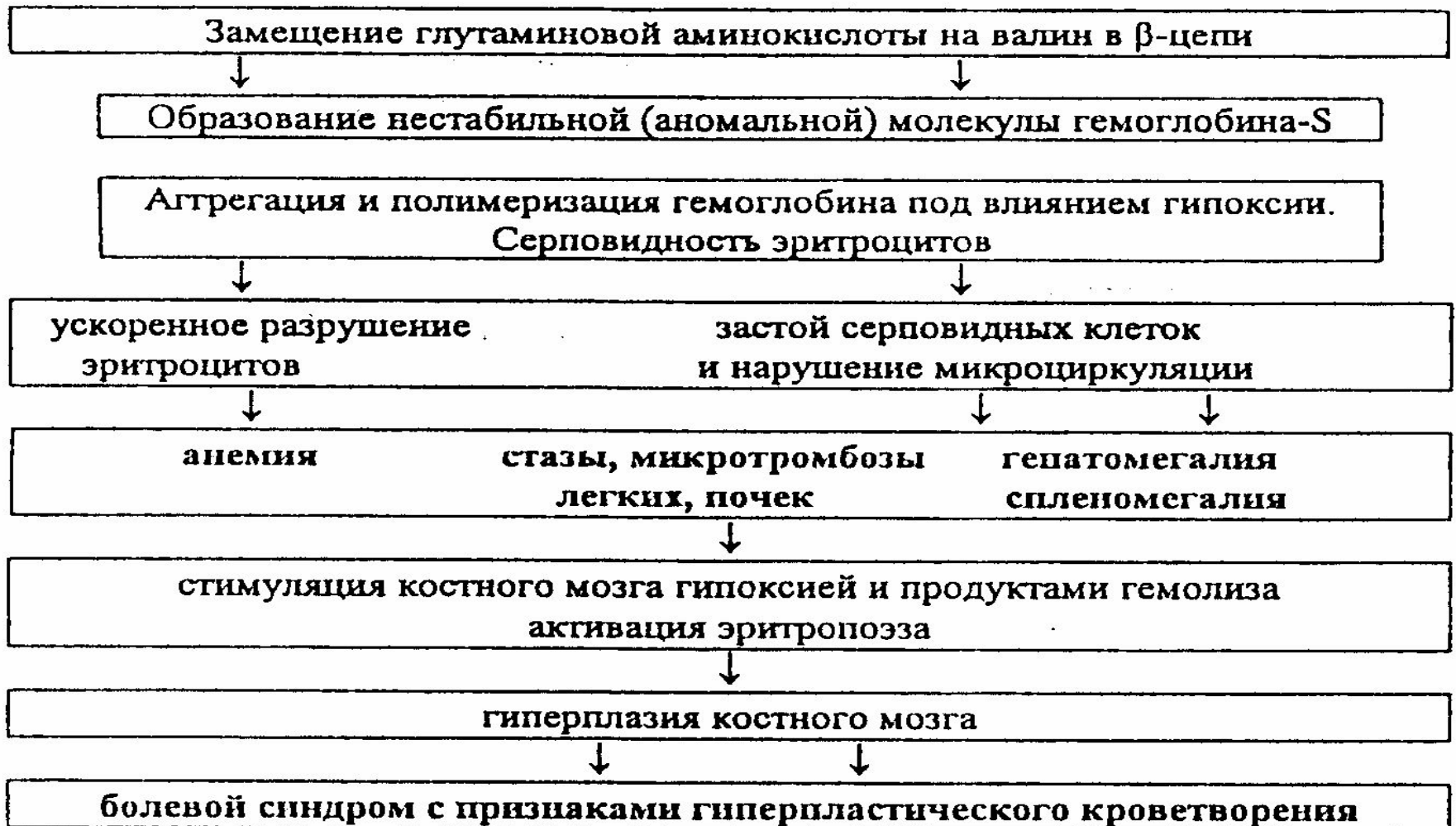
Механизм укорочения эритроцитов при микросфероцитарной анемии



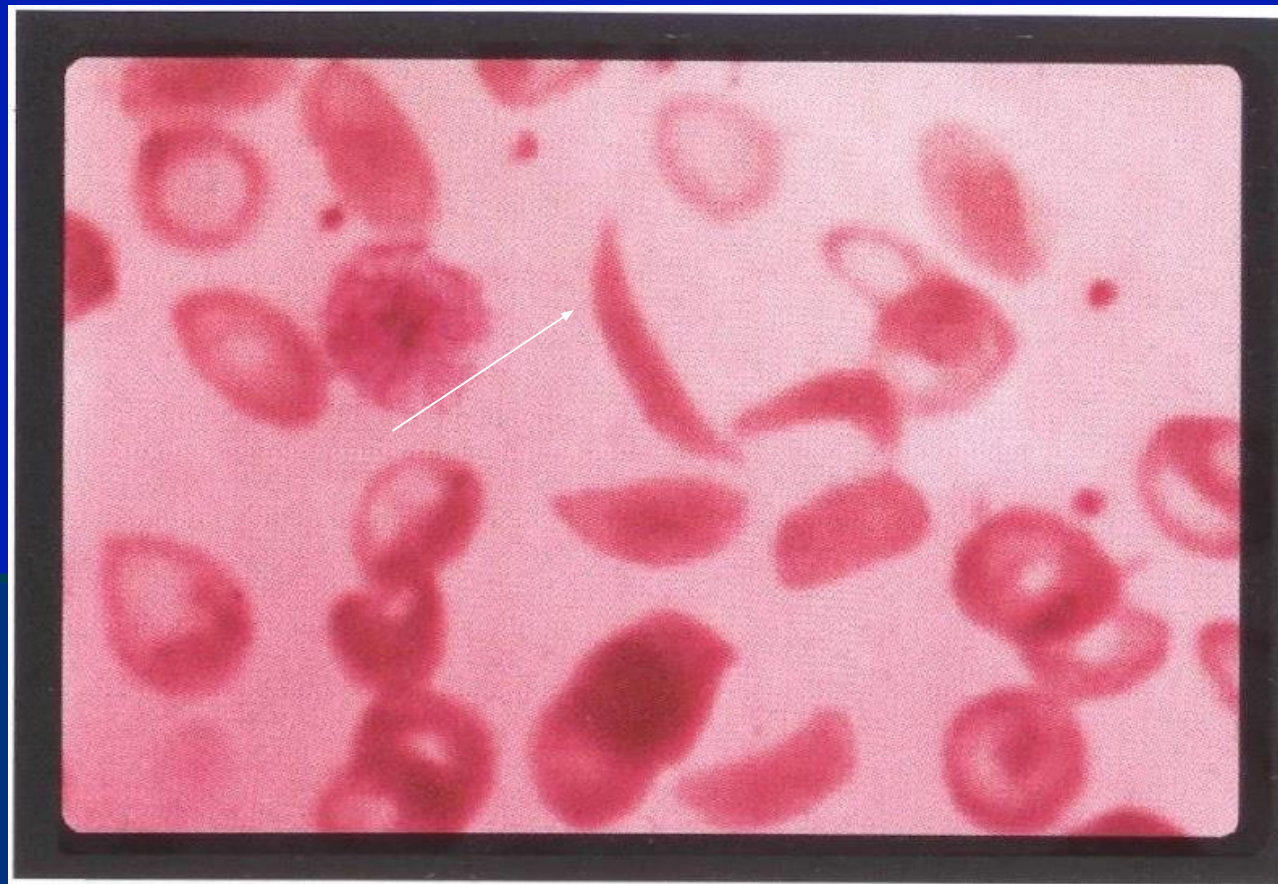
Гемоглобинопатии

- -это группа болезней, обусловленных заменой одной или нескольких аминокислот в цепи глобина, отсутствием участка цепи или ее удлинением.
- **Серповидноклеточная анемия** - структурные нарушения глобина, в каждой бета-цепи в ее 6-ом положении глутаминовая аминокислота замещена на валин (точковая мутация). Гемоглобин А1, лишённый кислорода растворим вдвое меньше, чем гемоглобин А1, насыщенный кислородом. Растворимость гемоглобина S при отдаче кислорода уменьшается в 100 раз - образуется гель. В условиях гипоксии этот гемоглобин кристаллизуется и выпадает в осадок в форме серпа - отсюда название анемии «серповидноклеточная». Процесс образования геля и серповидных эритроцитов происходит не сразу, а с задержкой; большинство эритроцитов получают кислород и не становятся серповидными.

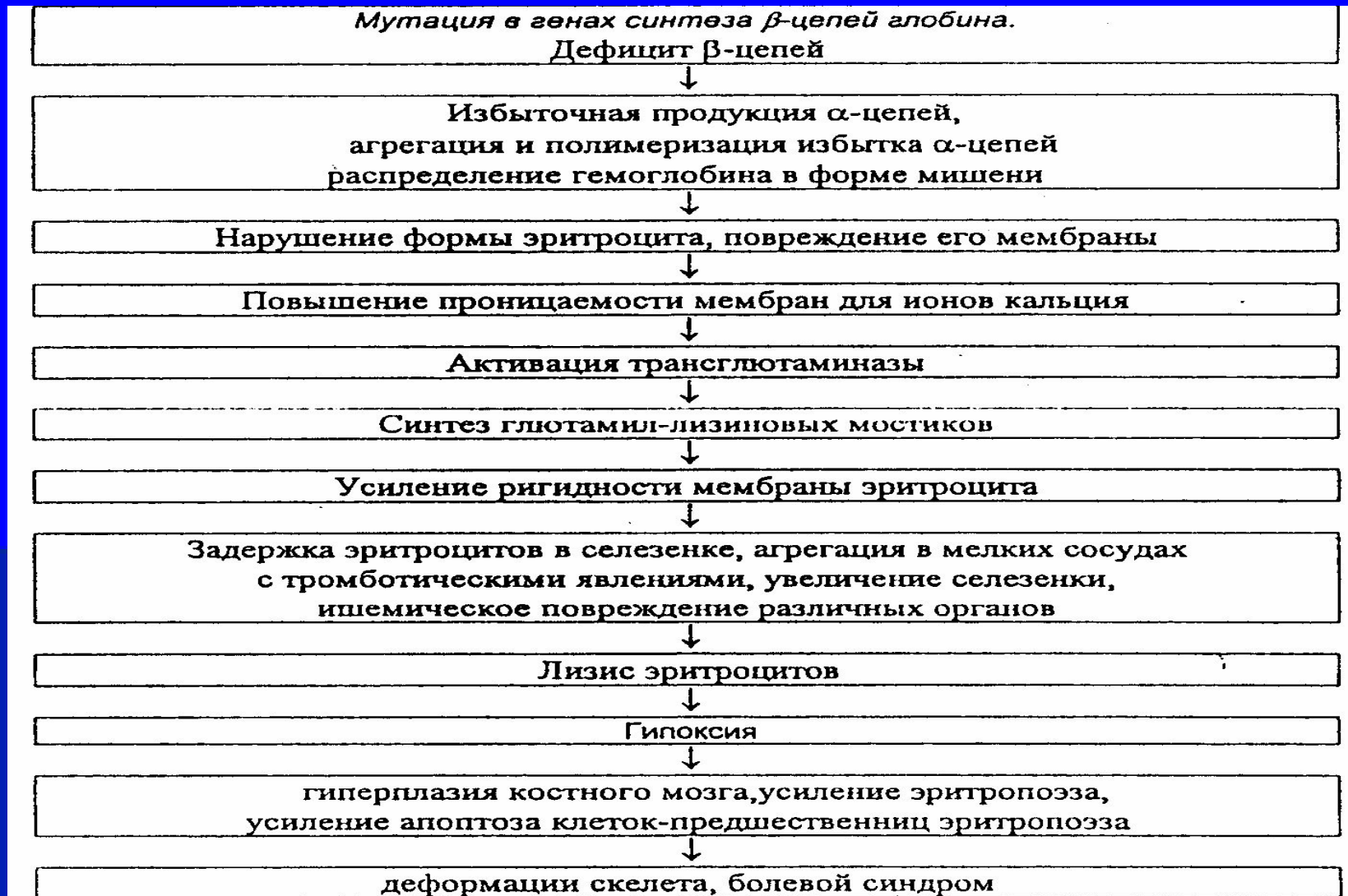
Патогенез серповидноклеточной анемии



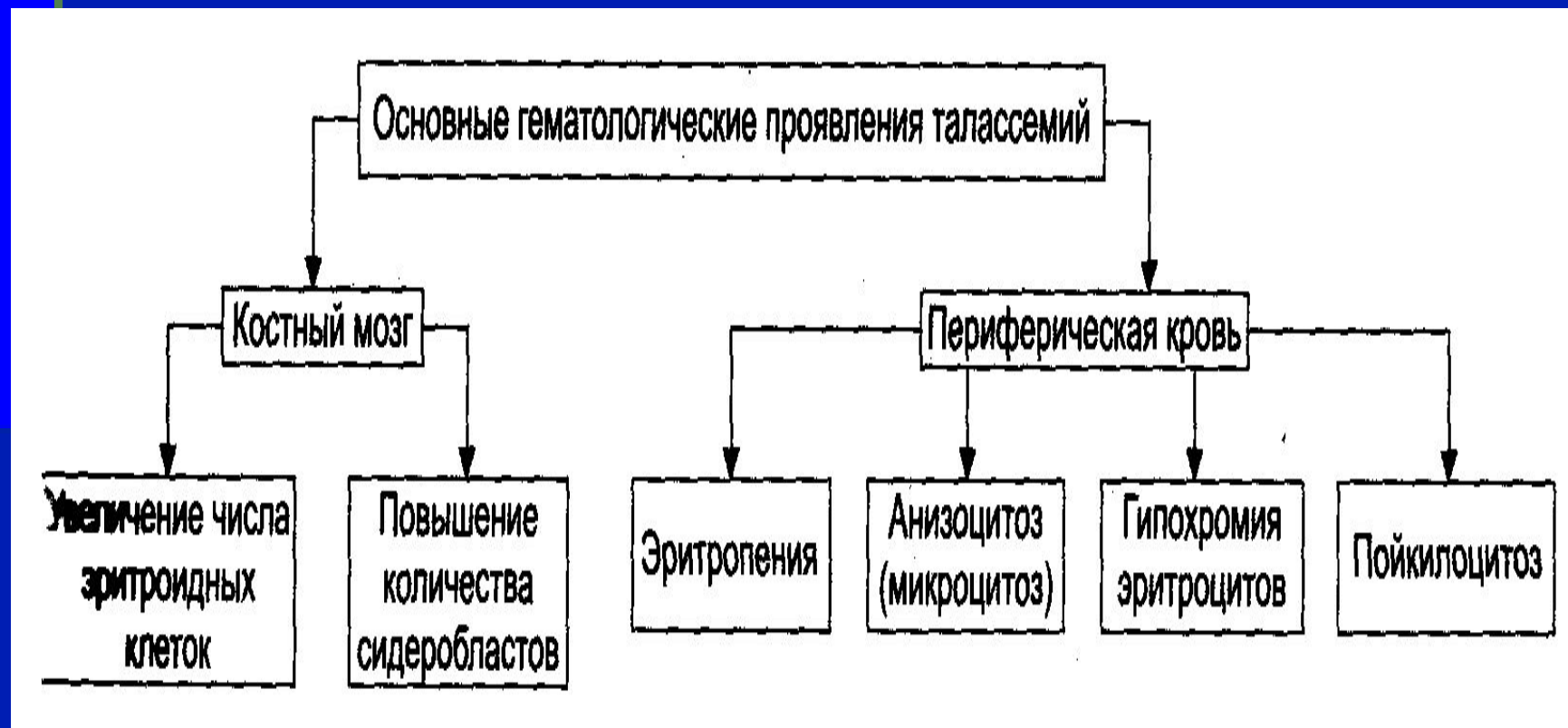
Серповидные эритроциты.



Патогенез бета-талассемии



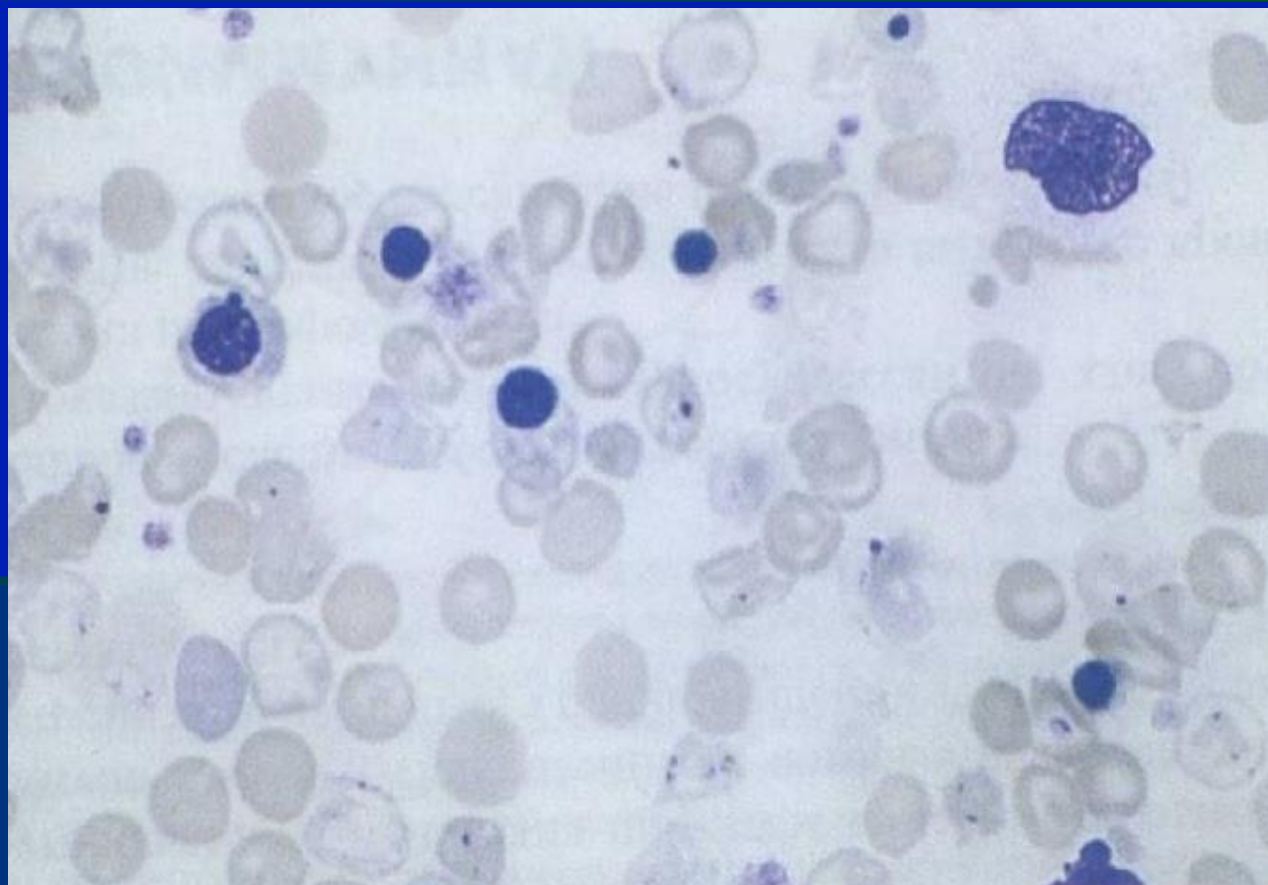
Гематологические проявления талассемий



**Дрепаноциты, мишеневидные эритроциты,
дакриоцит (дрепано-талассемия).**



Большая β -талассемия: в мазке обнаруживают гипохромный микроцитоз, мишенеподобные эритроциты, пойкилоциты и ядросодержащие эритроциты. Некоторое количество нормальных эритроцитов – это клетки перелитой донорской крови.



Энзимопатии

Наиболее часто обнаруживают следующие дефекты:

- дефекты активности ферментов гликолиза: пируваткиназы, гексокиназы, фосфофруктокиназы и др. В эритроцитах ведущим путем ресинтеза АТФ является гликолиз. Следовательно, недостаток энергии АТФ обуславливает нарушение трансмембранного переноса ионов. Развивается их дисбаланс ► гипергидратация и набухание эритроцитов;
- ↓ активности энзимов пентозофосфатного цикла. В ходе его реализации образуется восстановленная форма НАДФ, используемая для восстановления глутатиона. Восстановленный глутатион — компонент антиоксидантной системы эритроцитов
- дефицит ферментов самой системы глутатиона (глутатионсинтетазы, глутатионредуктазы и т.д.).

Последствия ☞ активация липопереокисных реакций в эритроцитах, нарушения целостности их мембраны.

Пример: гемолитическая анемия, связанная с недостаточностью в эритроцитах Г-6-ФД. Гемолиз провоцируется приемом лекарственных препаратов (сульфаниламиды, антипиретики, анальгетики и др). При ↓ Г-6-ФД эритроциты быстро утрачивают минимум имеющегося восстановленного глутатиона и быстро стареют

Энзимопатии

- анемия в следствии недостатка фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, аутосомный-рецессивный тип наследования

Прием лекарств

взаимодействие с
оксигемоглобином

образование перекиси водорода

восстановленный глутатион обезвреживает перекись

окисляется, для восстановления получает водород от НАДФ

участвует фермент глюкозо-6-фосфатдегидрогеназа

при его недостатке окисление гемоглобина, выпадение в осадок цепей
глобина

тельца Гейнца, селезенка освобождает эритроциты от телец Гейнца

гибель эритроцитов

гемолитический

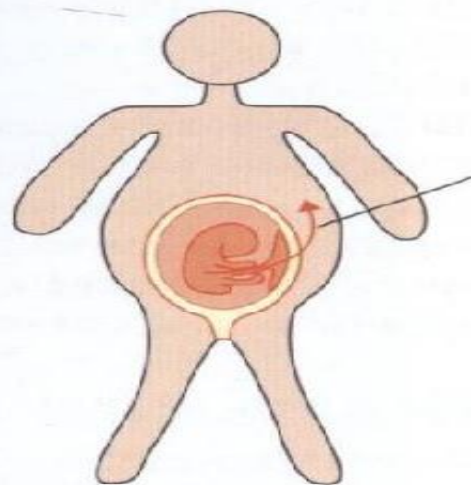
криз

Энзимопатии

Картина крови при кризе:

- нормохромная, нормоцитарная, регенераторная, в эритроцитах включения(телец Гейнца)

Гемолитическая болезнь плода и новорожденных.



(1) Попадание клеток плода в кровь матери (во время родов или при отслоениях плаценты)



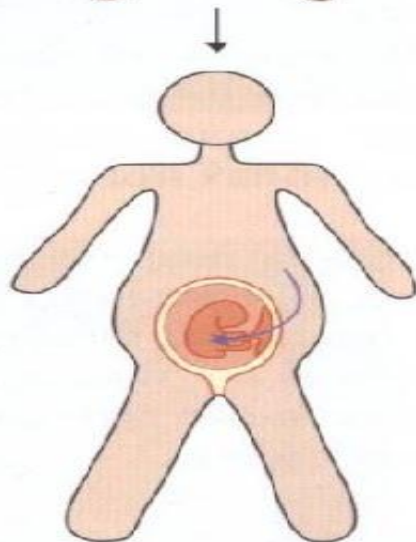
(2) Сенсибилизация организма матери, выработка антител



(3) Эти антитела могут проникать через плаценту (к плоду) на поздних сроках текущей беременности или во время следующей беременности



(4) Гемолиз эритроцитов плода, гемолитическая анемия новорожденных, многоводие, задержка развития плода, желтуха у плода и новорожденного



Тесты исходный уровень

- Вариант 1
- 1. К анемиям вследствие снижения синтеза эритроцитов относятся:
 - а) анемия Аддисона-Бирмера (пернициозная);
 - б) талессемия;
 - в) наследственная микросфероцитарная анемия;
 - г) эритремия (болезнь Вакеза);
 - д) фавизм
- Вариант 2
- 1. К анемиям вследствие усиленного гемолиза не относится:
 - а) талласемия;
 - б) наследственная микросфероцитарная анемия;
 - в) железорезистентная;
 - г) серповидно-клеточная;
 - д) анемия вследствие резус-конфликта

Тесты исходный уровень

- 2. Для злокачественной анемии Аддисон-Бирмера характерно:
 - а) гипохромия эритроцитов;
 - б) ретикулоцитоз;
 - в) гиперхромия эритроцитов;
 - г) микроцитоз эритроцитов;
 - д) нормобластический тип кроветворения
- 2. Возникновение гемолитической анемии может способствовать:
 - а) повышение индекса сферичности эритроцитов;
 - б) понижение индекса сферичности эритроцитов;
 - в) повышение осмотической и кислотной резистентности эритроцитов;
 - г) микроцитоз эритроцитов;
 - д) увеличение содержание холестерина в мембране эритроцитов

Тесты исходный уровень

- 3. Время жизни эритроцитов в крови резко сокращается при:
 - а) железодефицитной анемии;
 - б) наследственной микросфероцитарной анемии;
 - в) В₁₂-дефицитной анемии;
 - г) острой постгеморрагической анемии;
 - д) любом эритроцитозе
- 3. К анемиям вследствие энзимопатии относится:
 - а) фавизм;
 - б) серповидно-клеточная анемия;
 - в) талассемия;
 - г) наследственной микросфероцитарной анемии;
 - д) анемия Аддесон-Бирмера (пернициозная)

Тесты исходный уровень

- 4. Вторичный (симптоматический) абсолютный эритроцитоз может встречаться при:
 - а) эритремии;
 - б) опухоли почки;
 - в) диффузный пневмосклероз;
 - г) хронических кровотечениях;
 - д) диарее
- 4. Относительный эритроцитоз может сопровождать:
 - а) профузную диарею;
 - б) лейкоз;
 - в) диффузный пневмосклероз;
 - г) опухоль почки;
 - д) сердечную недостаточность

Тесты исходный уровень

- 5. Нарушение лейкопоза и тромбоцитопоза обычно встречается при:
 - а) железодефицитной анемии;
 - б) V_{12} -дефицитной анемии;
 - в) диарее;
 - г) кровопотери;
 - д) микросфероцитарной анемии
- 5. Панцитопения в периферической крови характерна для:
 - а) лейкопенической формы острого лейкоза;
 - б) железодефицитной анемии;
 - в) V_{12} -дефицитной анемии;
 - г) наследственной микросфероцитарной анемии;
 - д) гиперспленизма

Тесты исходный уровень

- 6. Укажите признак, характерный для апластической анемии:
 - а) сохранение клеточного состава крови;
 - б) снижение кроветворения в костном мозге;
 - в) наличие признаков гемобластоза;
 - г) повышение уровня сывороточного железа;
 - д) мегалобластический тип кроветворения
- 6. Причиной развития железодефицитной анемии является:
 - а) синдром мальабсорбции;
 - б) дефицит фолиевой кислоты;
 - в) диарея;
 - г) дефицит цианкобаламина;
 - д) гиперсекреция соляной кислоты

Тесты исходный уровень

- 7. Для наследственной микросфероцитарной анемии характерно:
 - а) увеличение диаметра клеток;
 - б) уменьшение диаметра клеток;
 - в) мишеневидные эритроциты;
 - г) увеличение осмотической резистентности эритроцитов;
 - д) гиперхромия эритроцитов
- 7. Признаками талассемии являются:
 - а) эритроцитоз;
 - б) увеличение цветового показателя;
 - в) снижение цветового показателя;
 - г) серповидная форма эритроцитов;
 - д) мишеневидная форма эритроцитов

Тесты исходный уровень

- 8. Для железодефицитной анемии характерно:
- а) снижение гематокрита;
- б) гипербилирубинемия;
- в) спленомегалия;
- г) повышение железа сыворотки крови;
- д) снижение железа сыворотки крови

- 8. Для B_{12} -дефицитной анемии характерно:
- а) гипохромия эритроцитов;
- б) лейкоцитоз;
- в) смещение кривой Прайс-Джонса влево;
- г) смещение кривой Прайс-Джонса вправо;
- д) снижение уровня сывороточного железа

Тесты исходный уровень

- 9. Какая из перечисленных анемий является: регенераторной, нормохромной, нормоцитарной
 - а) B_{12} - дефицитная анемия
 - б) алиментарная анемия детского возраста;
 - в) анемия вследствие острой кровопотери;
 - г) анемия вследствие хронической кровопотери;
 - д) серповидно-клеточная анемия
- 9. Укажите причину B_{12} - дефицитной анемии:
 - а) дефицит железа в организме;
 - б) повышение активности каллекреин – кининовой системы;
 - в) отсутствие внутреннего фактора Кастла;
 - г) выработка антител к эритроцитам;
 - д) длительно повторяющиеся кровотечения

Тесты исходный уровень

- 10. При наследственном сфероцитозе у эритроцитов:
 - а) увеличивается диаметр, увеличивается толщина;
 - б) увеличивается диаметр, уменьшается толщина;
 - в) уменьшается диаметр, увеличивается толщина;
 - г) уменьшается диаметр, уменьшается толщина
- 10. Диагноз гемолитической анемии становится несомненным:
 - а) при снижении уровня гемоглобина;
 - б) при увеличении количества ретикулоцитов;
 - в) при гипербилирубинемии;
 - г) при увеличении осмотической резистентности эритроцитов;
 - д) при снижении продолжительности жизни эритроцитов

Эталоны ответов

■ Вариант 1

- 1 а
- 2 в
- 3 б
- 4 б
- 5 б
- 6 б
- 7 б
- 8 д
- 9 в
- 10 г

■ Вариант 2

- 1 в
- 2 а
- 3 а
- 4 а
- 5 а
- 6 а
- 7 д
- 8 г
- 9 в
- 10 д

***Благодарю за
внимание***