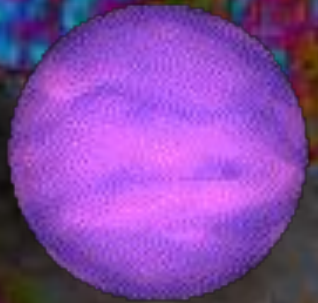




*Патофизиология крови
(анемии и гемоглобино...*



* Схема кроветворения (1). Зрелые клетки крови

лимфоидный ряд

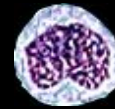


**В-лимфоцит
(большой)**



**Т-лимфоцит
(малый)**

миелоидный ряд



базофил



нейтрофил



эозинофил



МОНОЦИТ

эритроидный ряд



эритроцит

тромбоцитарный ряд



тромбоциты

Роль крови в организме

Кровь является внутренней средой организма. Она выполняет целый ряд жизненно важных функций, среди которых на первом месте стоит транспортная: кровь переносит кислород от легких к тканям и транспортирует в обратном направлении углекислый газ. Кроме того, кровь несет к органам и тканям питательные вещества, образовавшиеся в результате расщепления и всасывания в желудочно-кишечном тракте пищевых продуктов. Через кровь осуществляется перенос гормонов и других биологически активных веществ, в крови находятся важнейшие компоненты иммунной системы. Наконец, любые вещества, образующиеся в организме, на определенном этапе своего метаболизма поступают в кровь. Недаром в медицине сложилось понятие о том, что «кровь – это зеркало тела».

1. Анемии

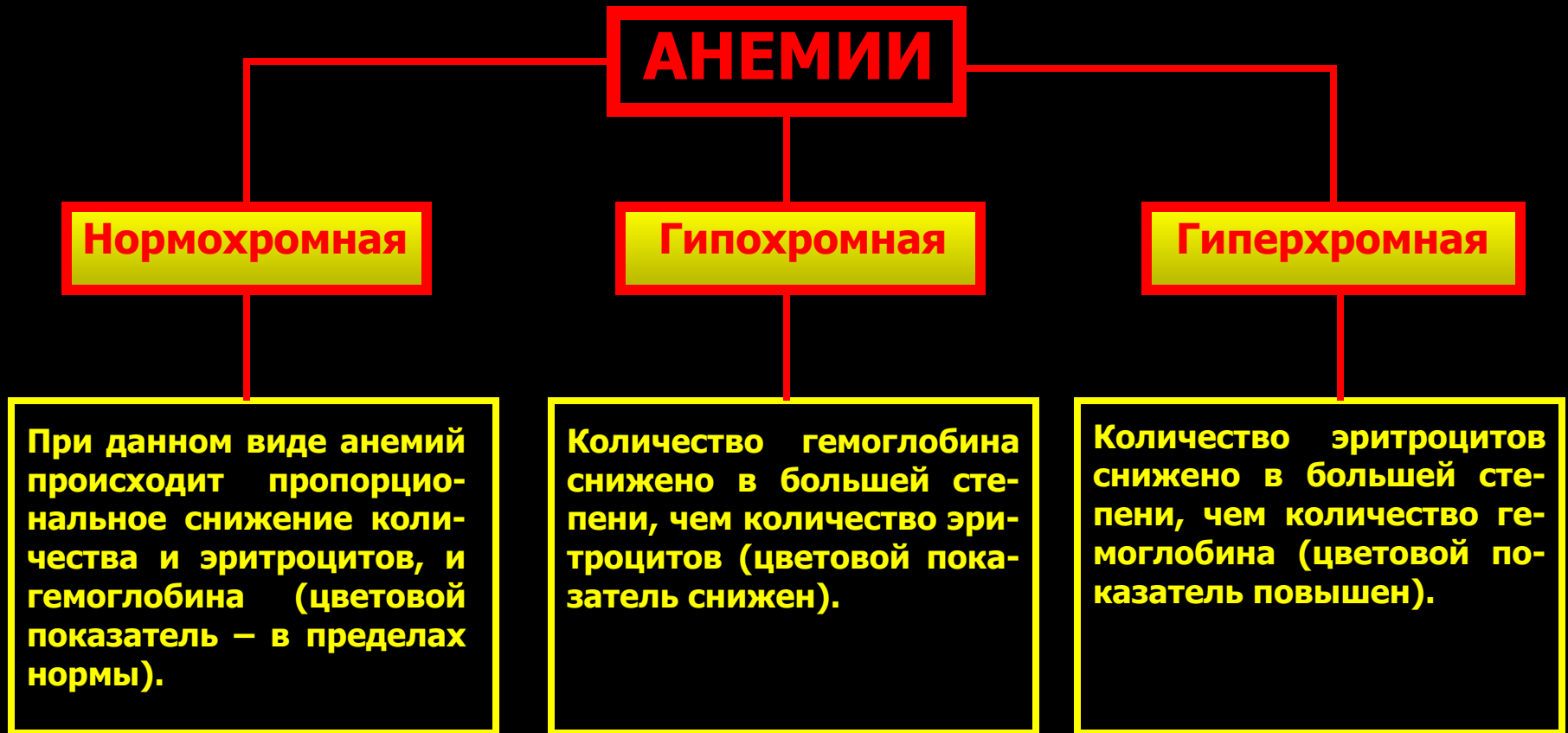
Определение понятия «анемии»

Анемии – это состояния, характеризующиеся уменьшением количества гемоглобина и (или) эритроцитов в единице объёма крови.

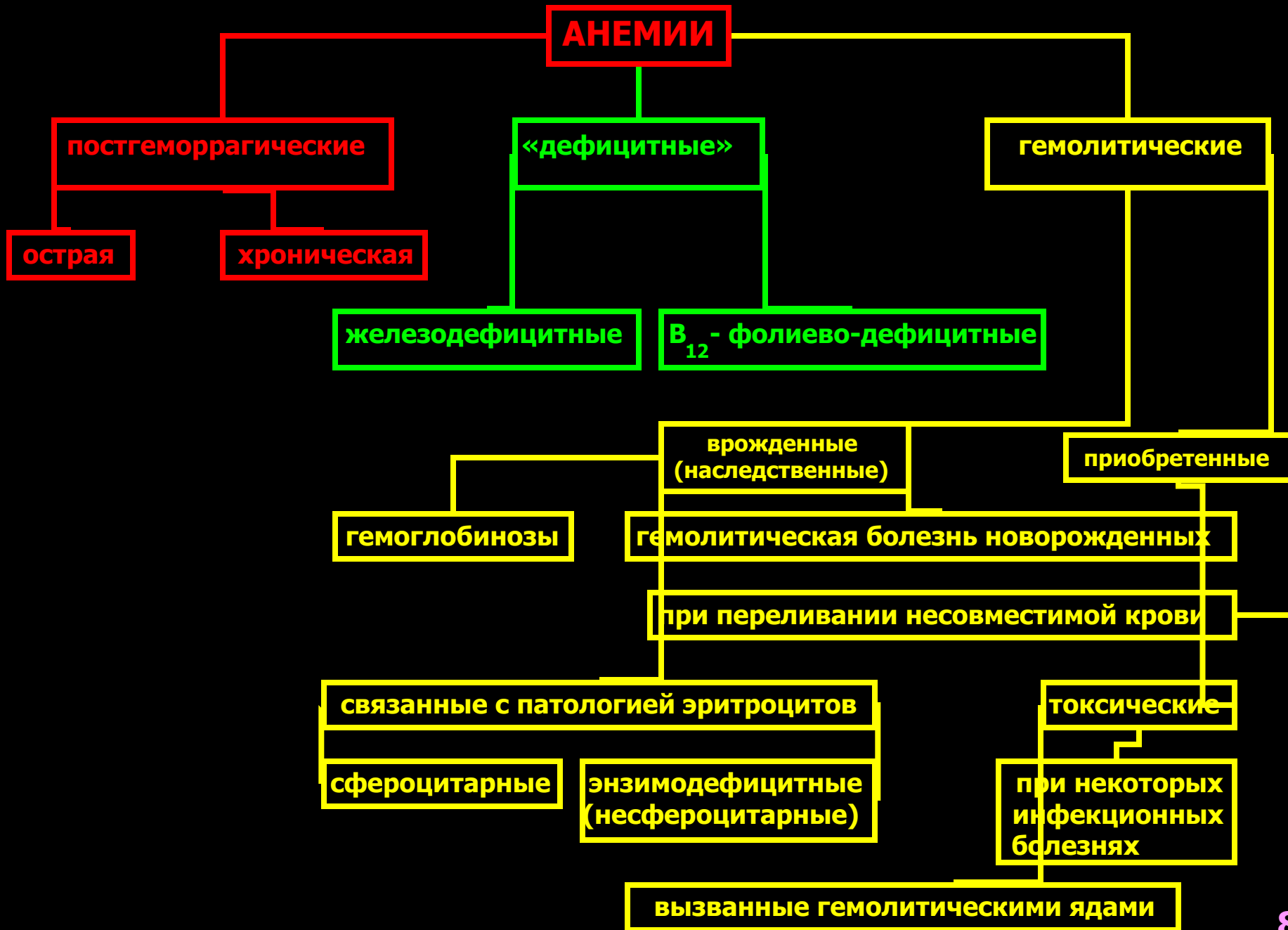
* Классификация анемий по степени регенерации КОСТНОГО МОЗГА



*** Классификация анемий по цветовому показателю**



Классификация анемий по этио- патогенетическому принципу



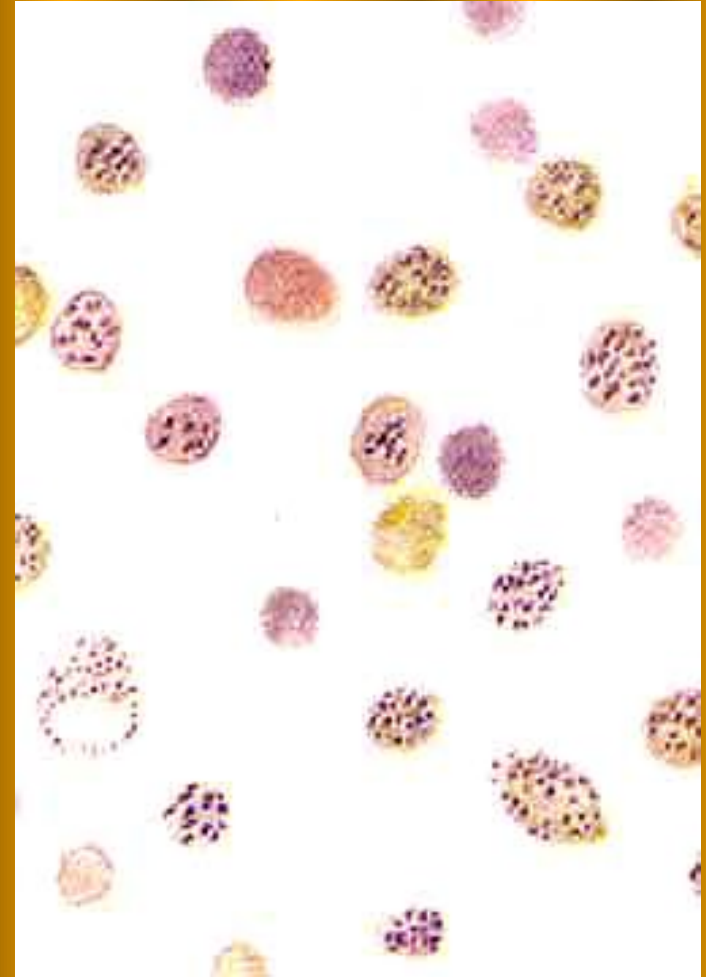
* Стадии острой постгеморрагической анемии

В эту стадию происходит полная нормализация картины крови: восстанавливается до нормы количество эритроцитов и гемоглобина), исчезает полихроматофилия. Обладая определенной инертностью, эритропоэз остается некоторое время усиленным, вследствие чего количество гемоглобина, эритроцитов и ретикулоцитов остается повышенным; встречаются единичные эритробласты. Вместе с эритропоэзом стимулируется и лейкопоэз, что проявляется небольшим лейкоцитозом.

Эта стадия обычно длится около двух недель, однако, ее продолжительность варьирует в зависимости от индивидуального предшествовавшего уровня эритропоэза, общего состояния организма, величины и скорости кровопотери.

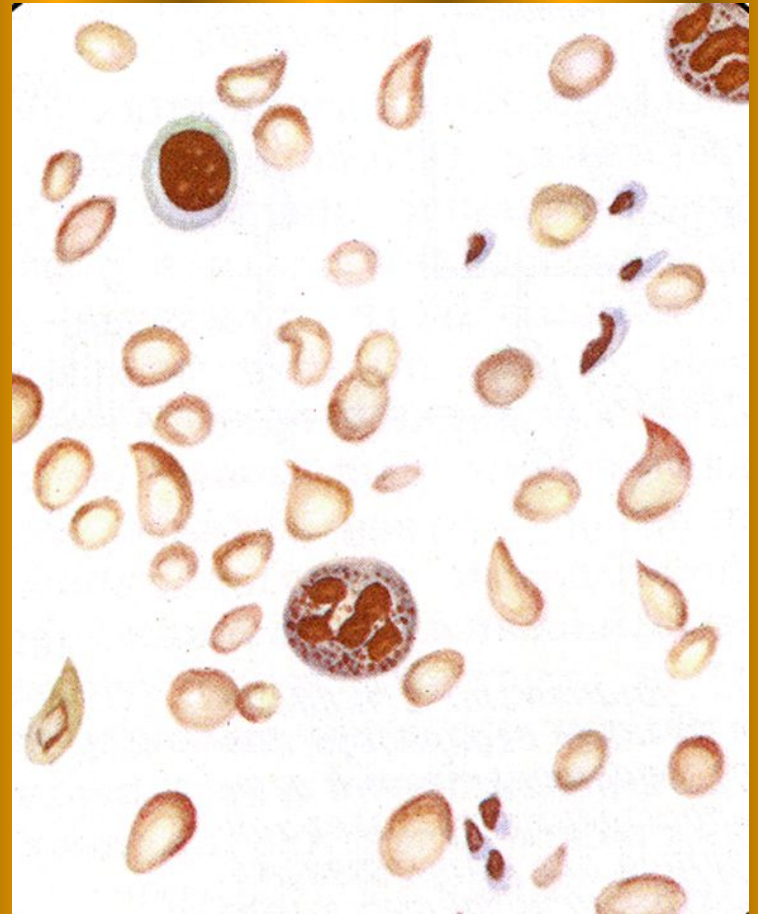
Ретикулоцитарный криз при острой постгеморрагической анемии (по И.А. Кассирскому и Г.А.Алексееву)

Появление в крови большого количества ретикулоцитов свидетельствует о выраженной регенераторной реакции костного мозга (в норме ретикулоциты в периферической крови составляют 0.2 – 1.2 %).

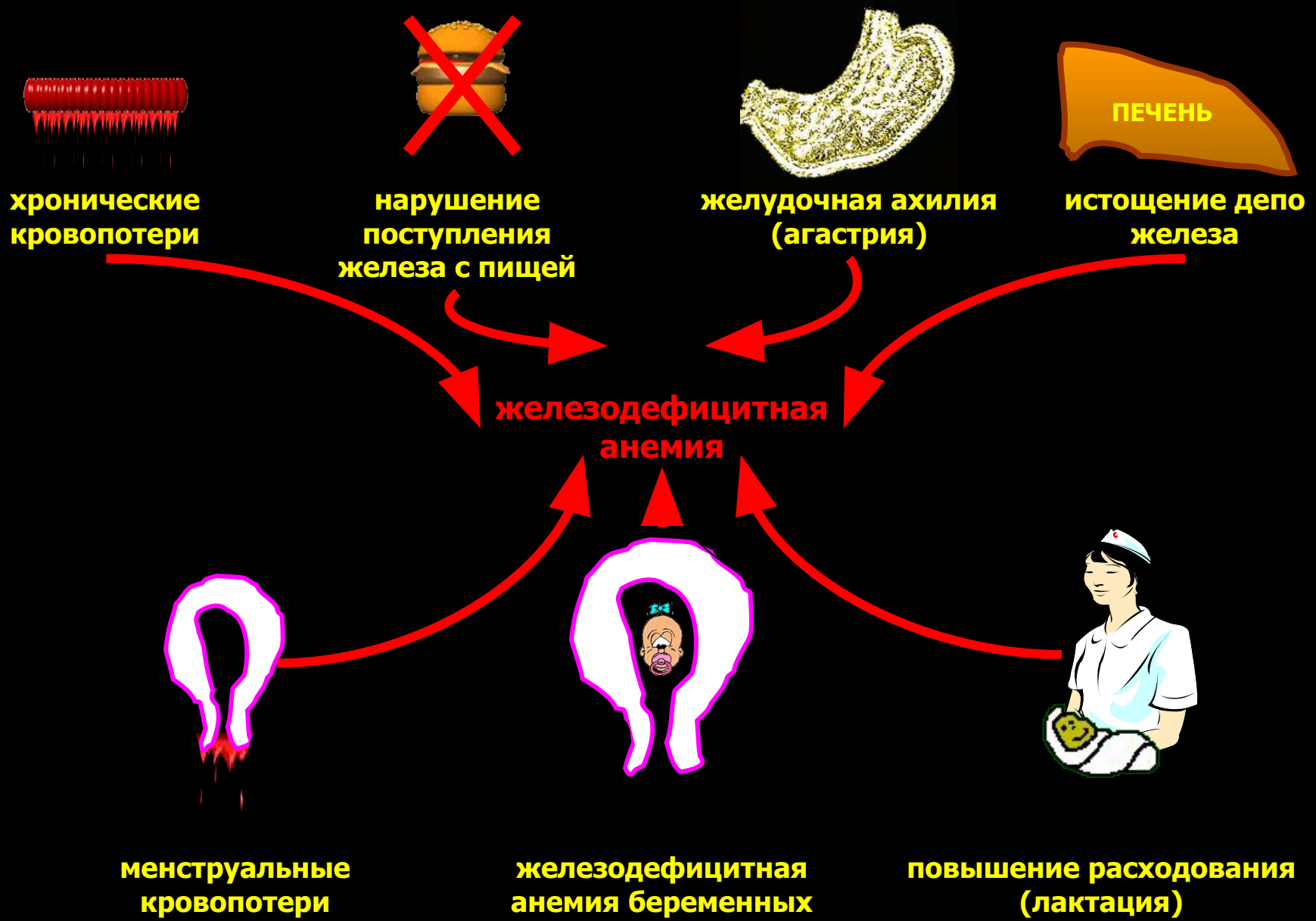


Картина крови при хронической постгеморрагической анемии (по И.А.Кассирскому и Г.А.Алексееву)

В мазке крови отмечается гипохромия эритроцитов; эритроциты различного размера (анизоцитоз) и различной, иногда уродливой формы (пойкилоцитоз).



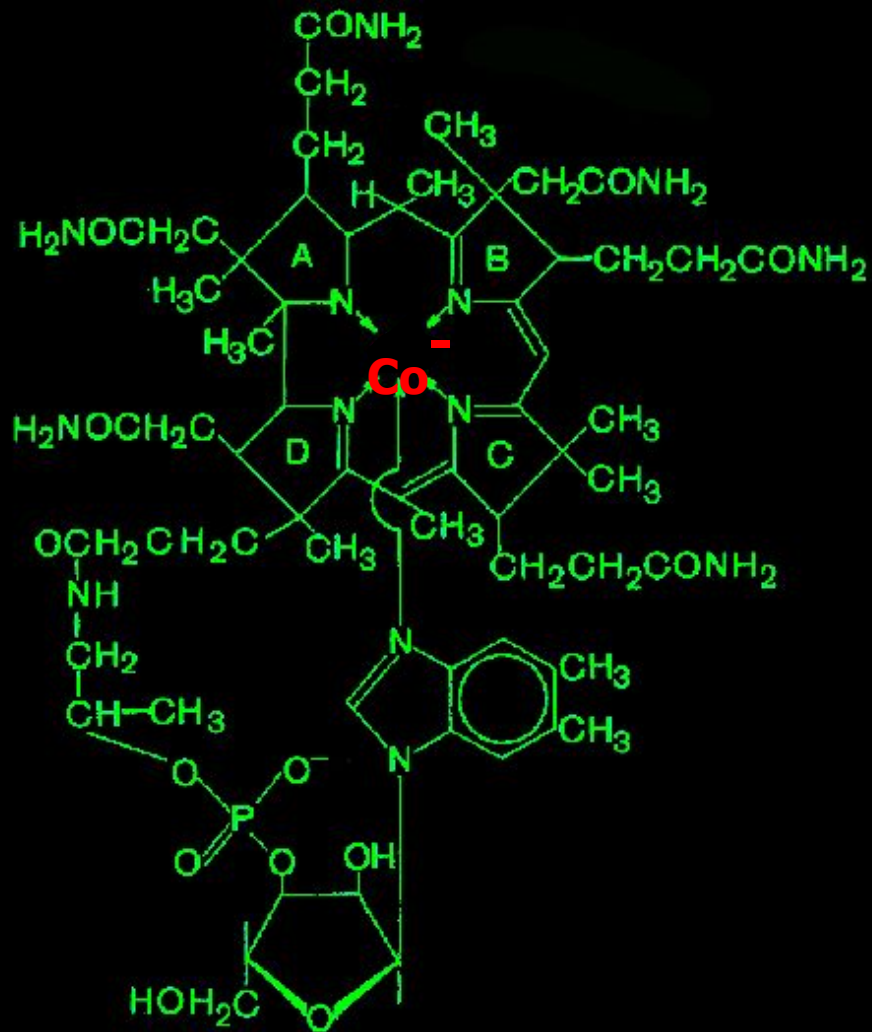
Механизмы развития железодефицитных анемий (по И.А.Кассирскому и Г.А.Алексееву)



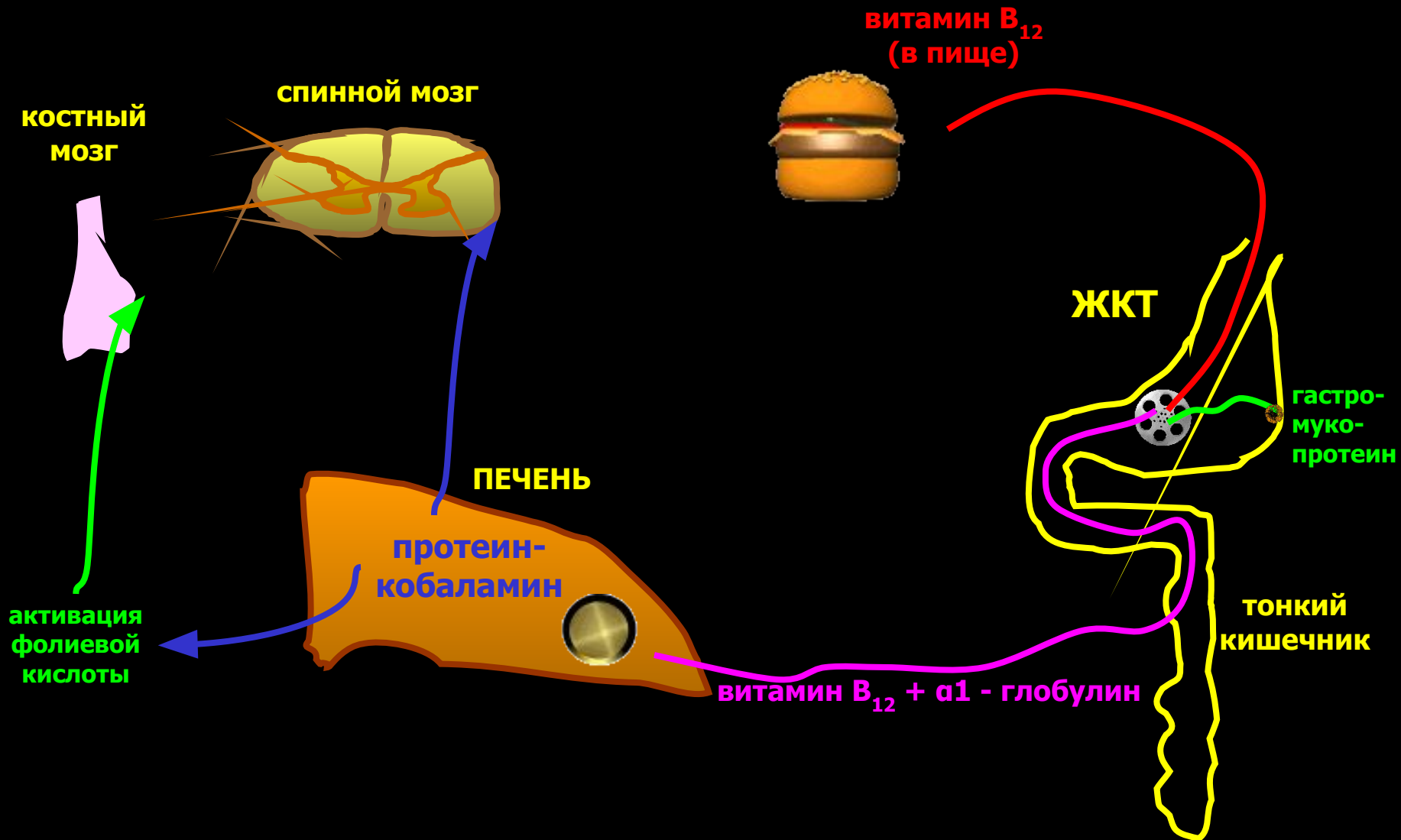
Структурная формула витамина В₁₂



Дороти Ходжкин,
установившая в
1956 году струк-
турную формулу
витамина В₁₂



* Циркуляция витамина B_{12} в организме (по И.А.Кассирскому и Г.А.Алексееву)



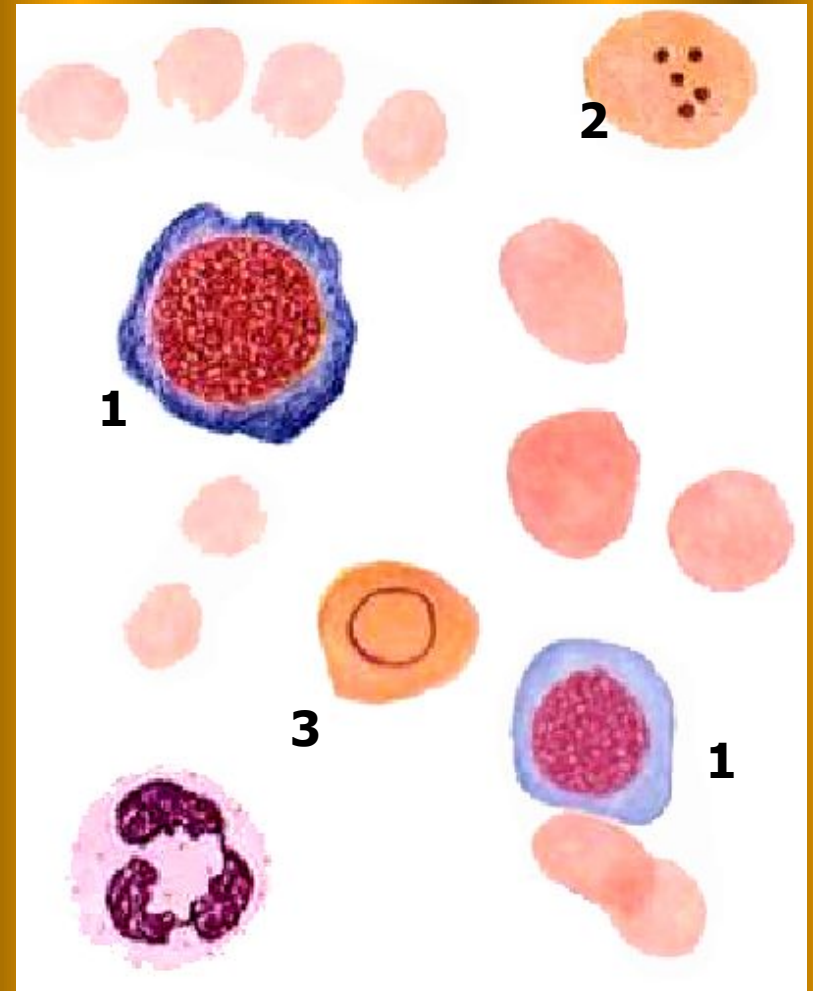
* **Картина крови при анемии Аддисона-Бирмера (по И.А. Кассирскому и Г.А.Алексееву)**

1. Мегалобласты

2. Эритроцит с тельцами Жолли

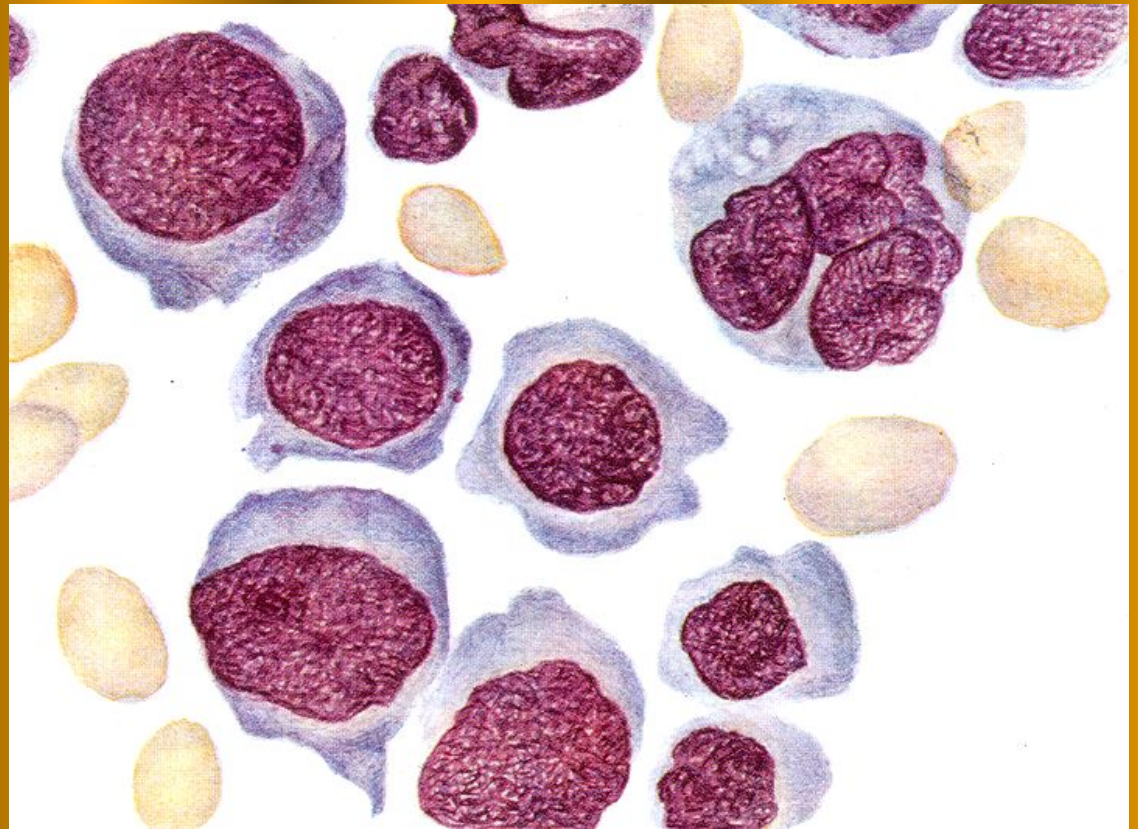
3. Эритроцит с кольцами Кэбота

Примечание: наблюдается гиперхромия эритроцитов



**Пунктат костного мозга при анемии
Аддисона-Бирмера (по И.А.Кассирскому и Г.А.Алексееву)**

**Клетки с крупными,
темными ядрами –
мегалобласты**



Гунтеровский глоссит («лаковый» язык) при B12 - дефицитной анемии (по И.А.Кассирскому и Г.А.Алексееву)

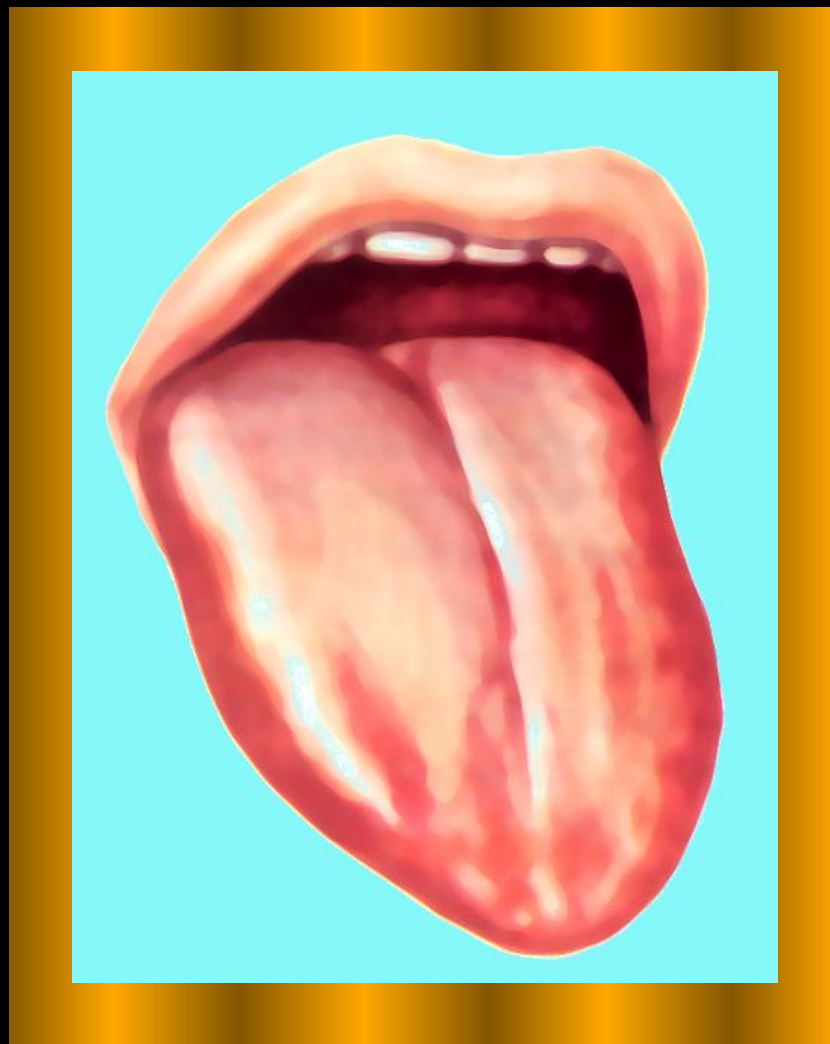
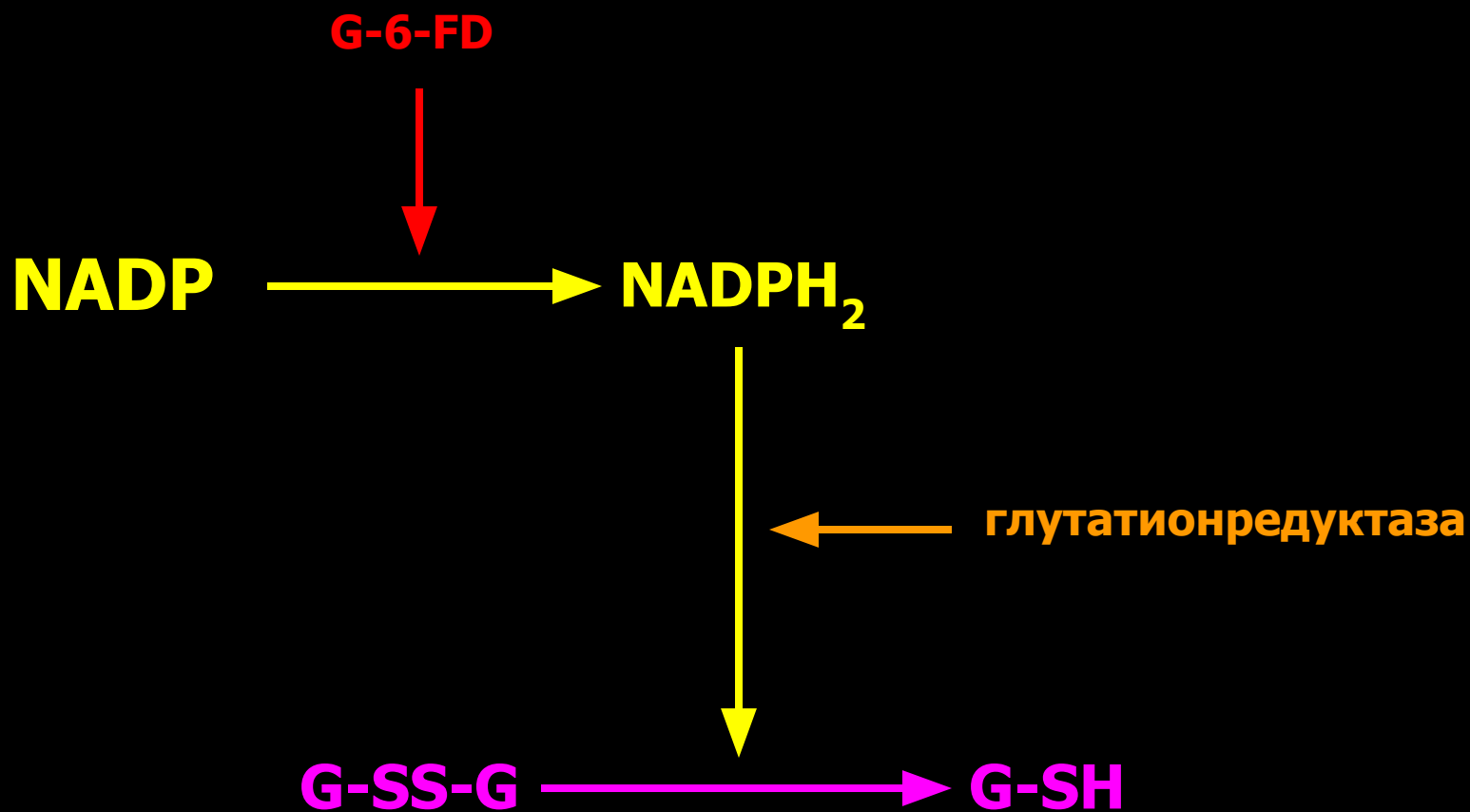
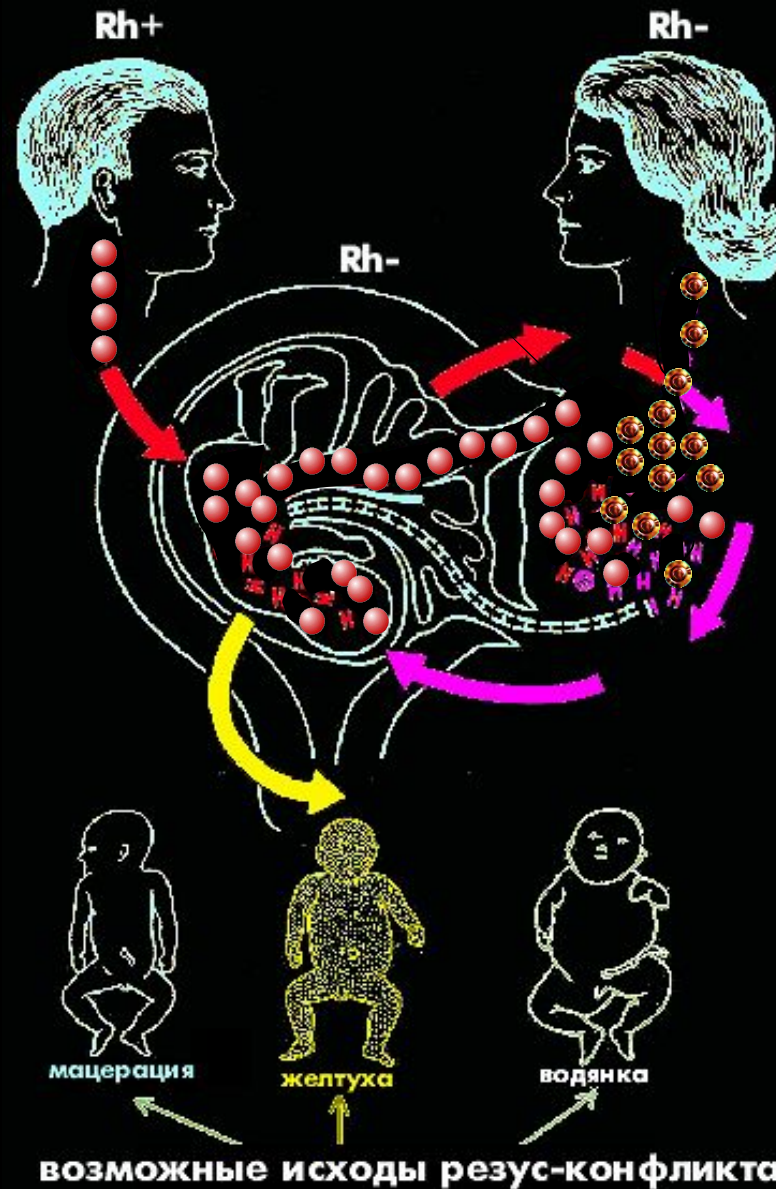


Схема метаболизма глутатиона в эритроците (к патогенезу анемии, связанной с дефицитом глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы)



Механизмы развития гемолитической желтухи новорожденных (по И.А.Кассирскому и Г.А.Алексееву)



2. Гемоглобинозы

* **Определение понятий «гемоглинопатии» и «гемоглинозы»**

Гемоглинопатии – это состояния, характеризующиеся наличием в крови одного или нескольких аномальных гемоглинов.

Гемоглинозы – это заболевания, обусловленные наличием в крови одного или нескольких аномальных гемоглинов.

Таким образом, **гемоглинозы** отличаются от **гемоглинопатий** тем, что они представляют собой манифестирующий патологический процесс.

* Генетика ГЕМОГЛОБИНОВ

цепи
гемоглобина

■ — α

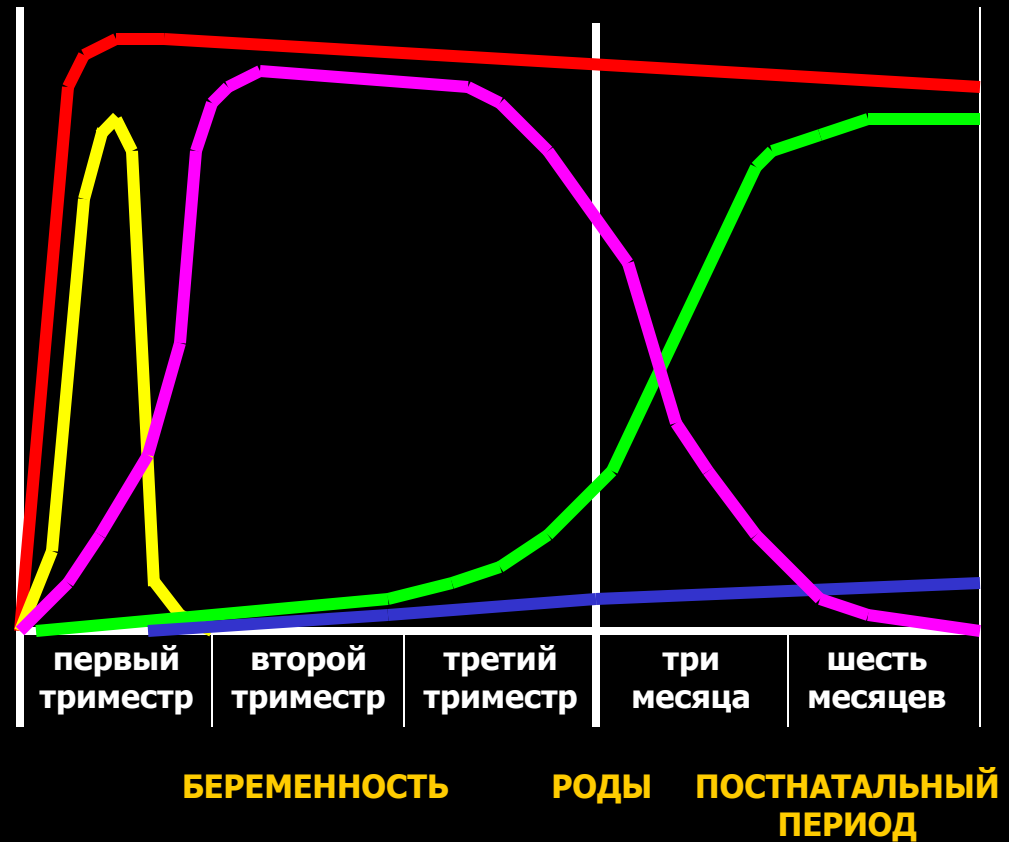
■ — β

■ — ϵ

■ — δ

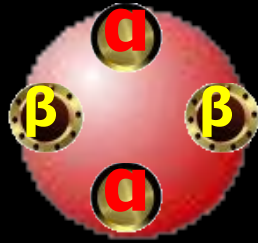
■ — ζ

γ

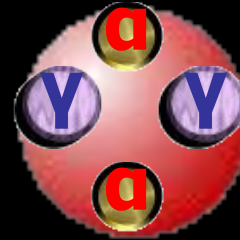


Схематическое строение молекул и биохимическая классификация гемоглобинов (по: Gerala et al.)

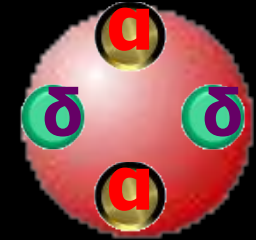
I. Нормальные гемоглобины



Hb A



Hb F

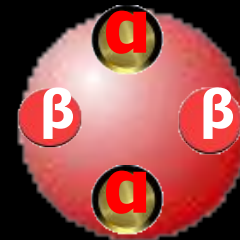


Hb A₂

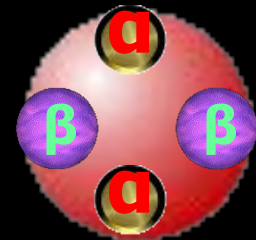
II. Аномальные гемоглобины (вследствие мутации в β-цепи: замена аминокислот)



Hb S



Hb C

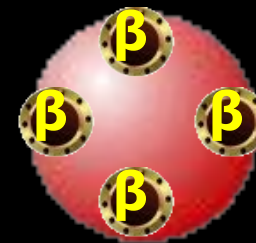


Hb D₂

III. Аномальные гемоглобины (вследствие замены цепей)



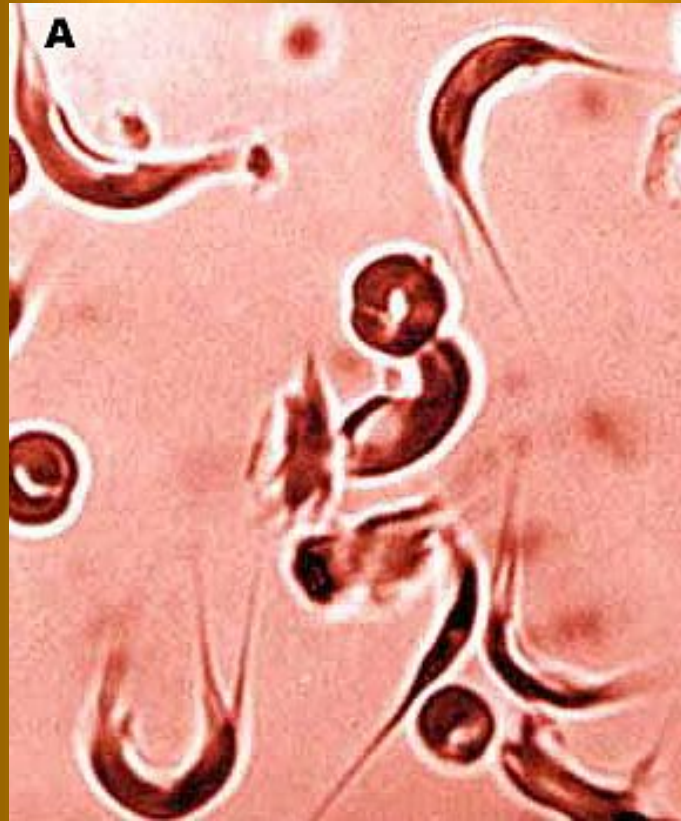
Hb Bart's



Hb H

Картина крови при серповидноклеточной анемии

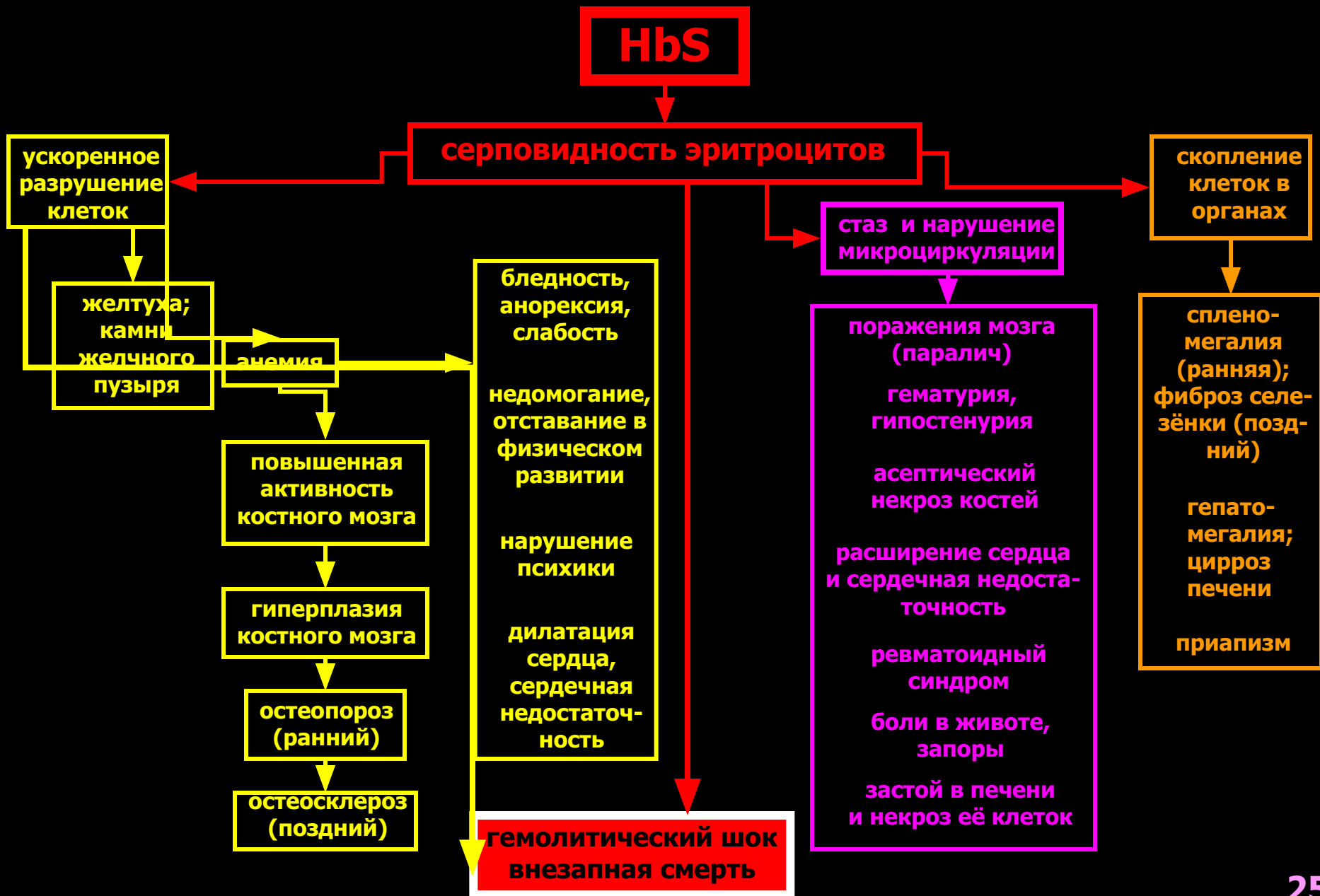
А. Трансмиссионная электронная микроскопия



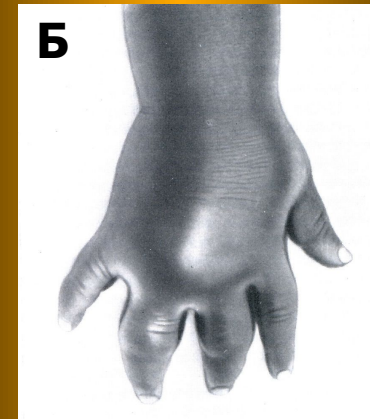
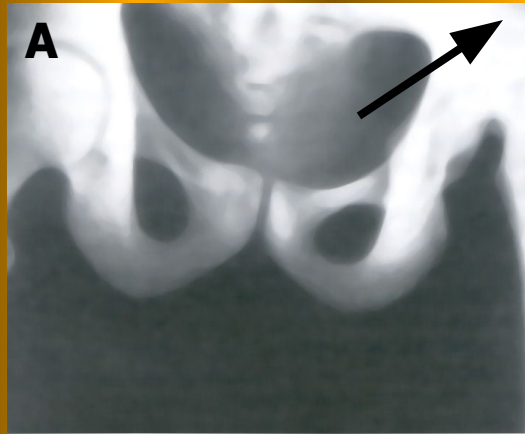
Б. Растровая электронная микроскопия



*** Патогенез основных клинических проявлений серповидноклеточной анемии (по Scott)**



Некоторые соматические изменения при серповидно-клеточной анемии (по И.А.Кассирскому и Г.А.Алексееву)



А. Деформация головки бедренной кости (отмечено стрелкой)

Б. Дактилит

В. Поражение фаланг пястных костей и костей запястья

Г. Трофическая язва голени

Типичные изменения костей черепа при серповидно-клеточной анемии Типичные изменения костей черепа при серповидно-клеточной анемии и талассемии (по И.А. Кассирскому и Г.А.Алексееву)

При серповидноклеточной анемии и талассемии развивается остеопороз, то есть разрежение костной ткани. Особенно характерны изменения в костях черепа (так называемый череп «щёткой»)

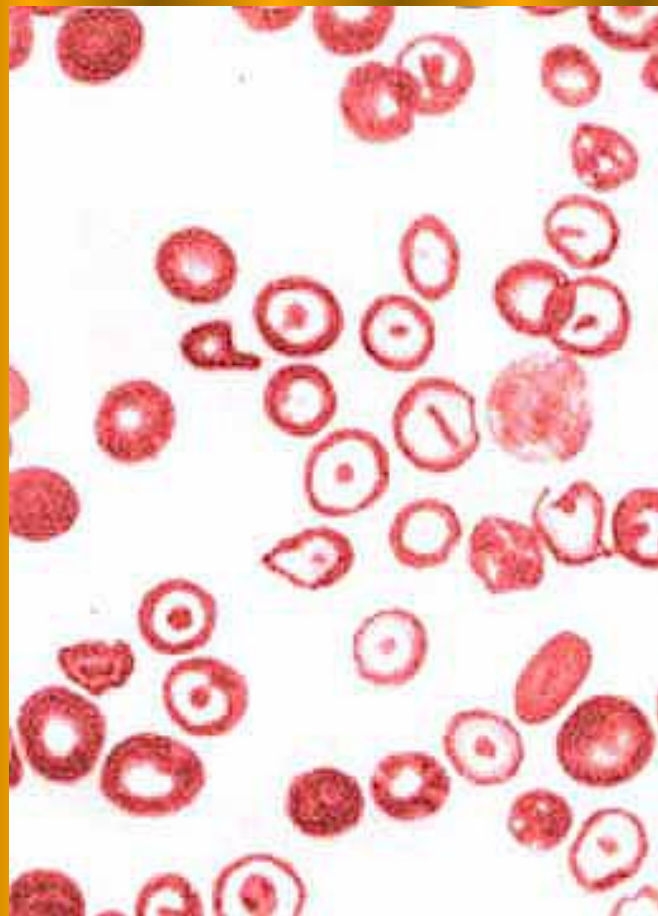


*** Механизмы повреждения эритроцитов при β -талассемии**



Картина крови при талассемии

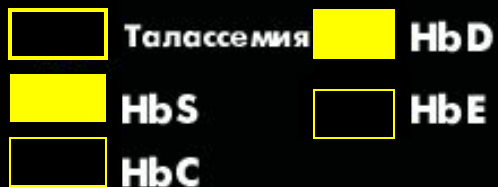
Для талассемии характерно появление в крови так называемых «мишеневидных» эритроцитов, то есть эритроцитов, в которых гемоглобин располагается в центре клетки в виде небольшого скопления и по периферии эритроцита в виде каймы.



География **гемоглобинозов**



Обозначения:



* Серповидно-клеточная анемия и малярия

Защитная роль серповидно-клеточной анемии в отношении малярии связана с тем, что малярийный плазмодий усиленно потребляет кислород, что создает в эритроците с HbS условия для образования тактоидов. Эритроцит разрушается, а вместе с ним гибнет и малярийный плазмодий.

