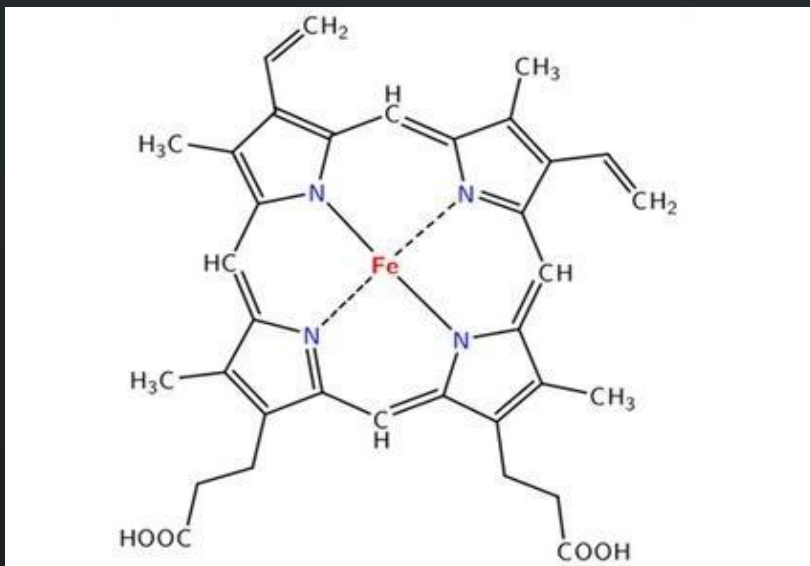


# Патофізіологія системи крові.

## Анемії.



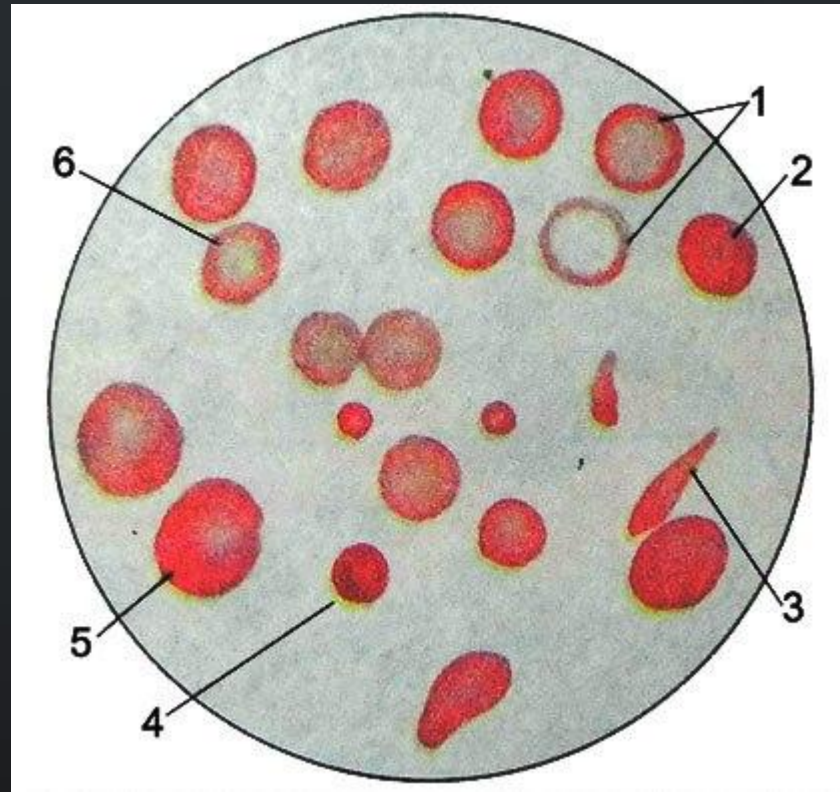
Лектор- к.м.н. Пашевін Д.О

Анемія - хвороба або гематологічний синдром, найбільш характерною ознакою яких є зменшення кількості гемоглобіну або порушення його функції. Часто супроводжується кількісними та якісними змінами еритроцитів.



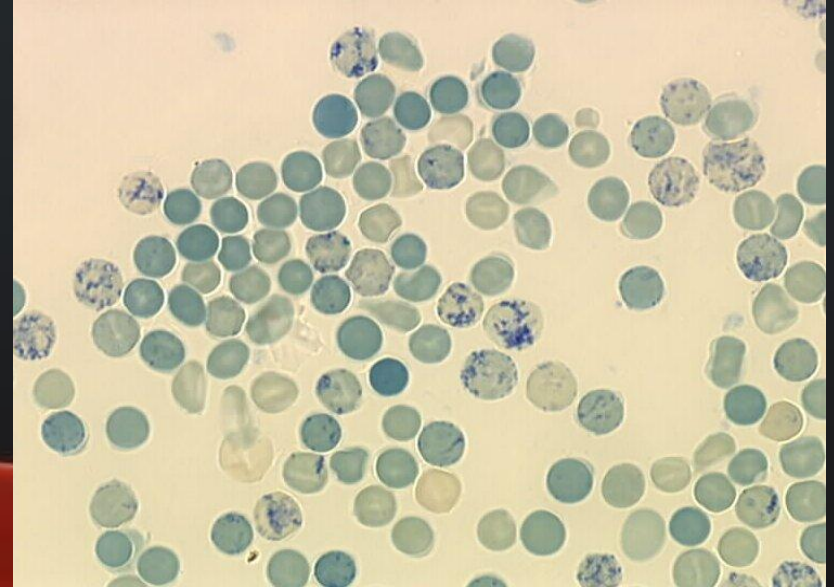
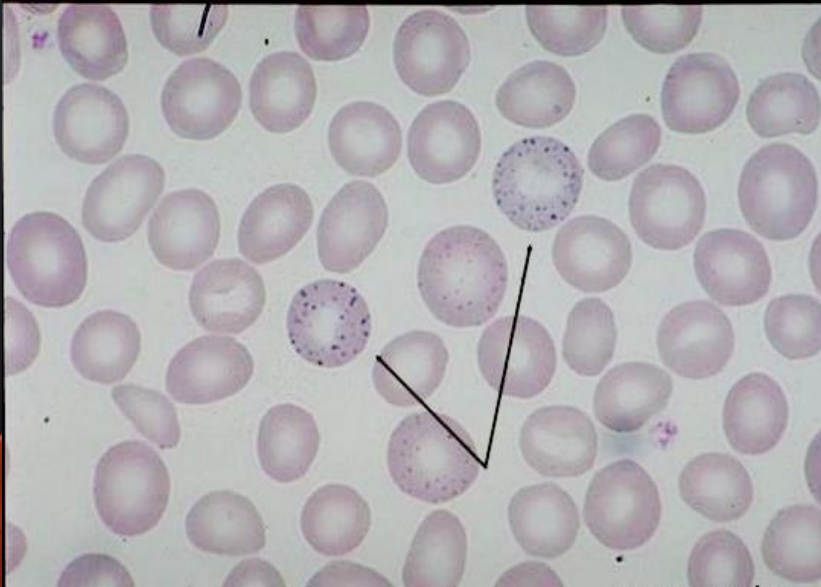
## Дегенеративні форми еритроцитів

1. Гіпохромія
2. Гіперхромія
3. Анізоцитоз
4. Мікроцитоз
5. Макроцитоз
6. Норма



# Регенеративні форми еритроцитів

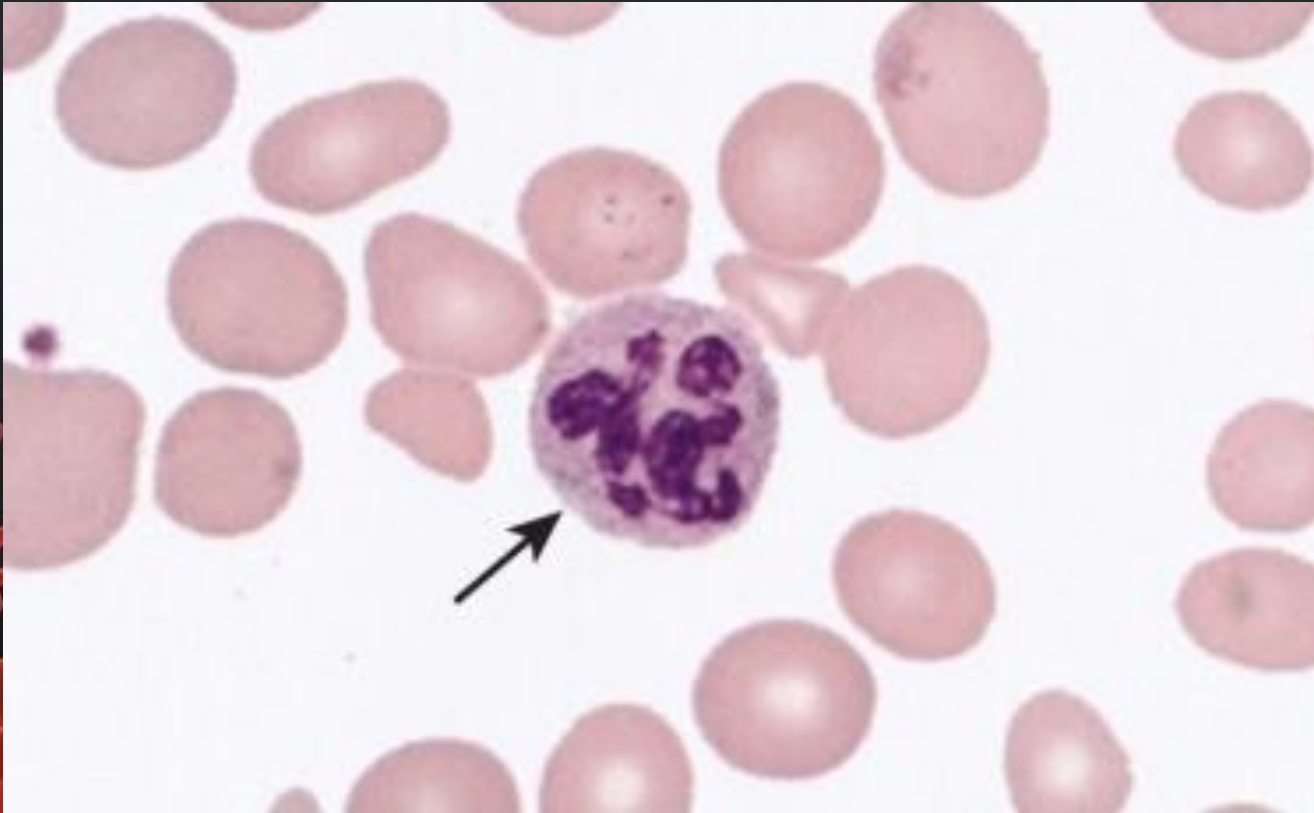
- Поліхроматофільні еритроцити
- Ретикулоцити





# Клітини патологічної регенерації

- Мегалобласти



# Класифікації анемій

- За здатністю до регенерації
- За типом кровотворення
- За колірним показником
- За наявністю спадкових факторів
- За етіологією
- ЗА ПАТОГЕНЕЗОМ



# АНЕМІЯ

Постгеморагічна  
(внаслідок  
крововтрати)

Дизеритропоетична  
(внаслідок порушеного  
еритропоезу)

Гемолітична  
(внаслідок підвищеного еритродієрезу)

# Постгеморагічна (внаслідок крововтрати)

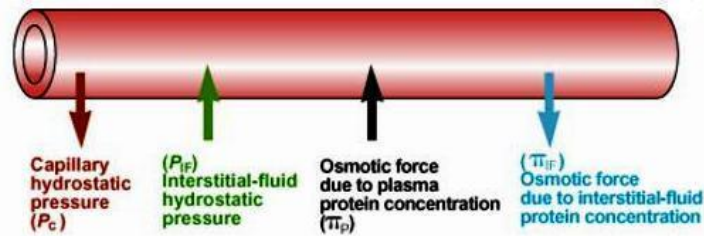
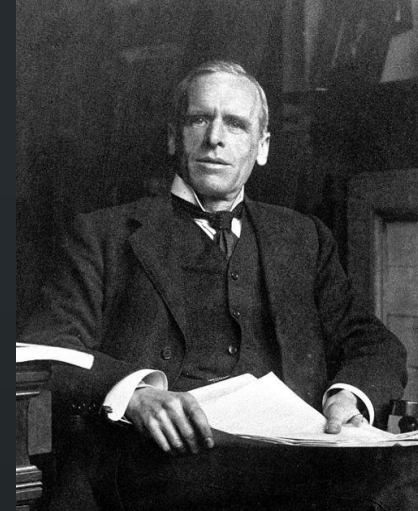




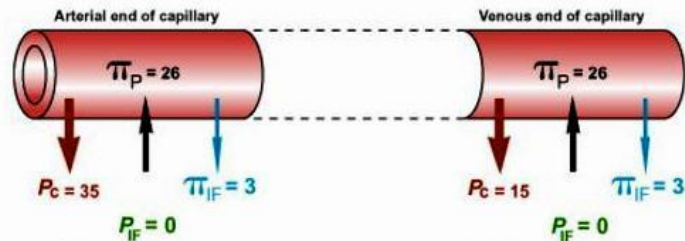
# Пристосувальні реакції

- Спазм ушкодженої судини
- Перерозподіл кровообігу (“централізація”)
- Збільшення ЧСС
- Пришвидшення гемостазу
  
- Вихід міжклітинної рідини в кровеносне русло, гемодилюція
- Відновлення білкової фракції плазми
- Активація еритропоезу

# Starling equation



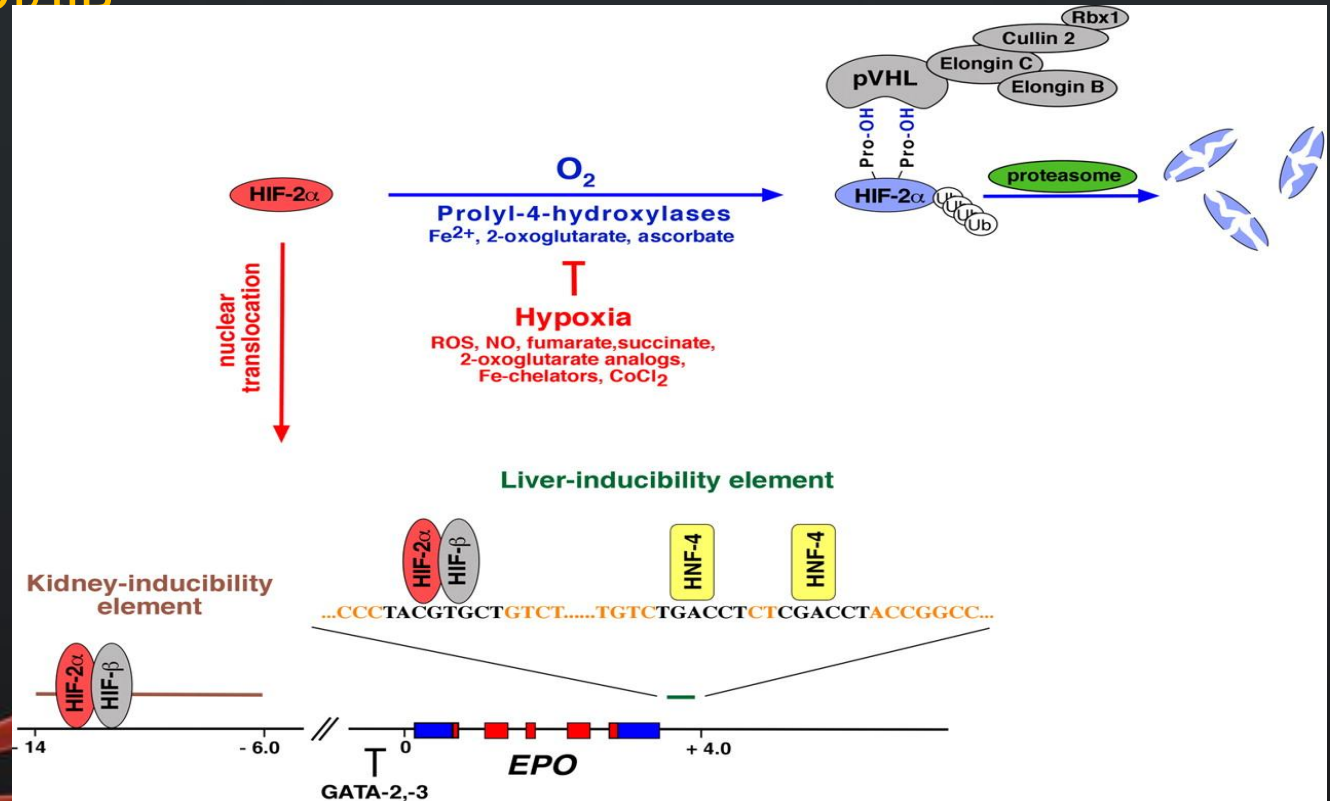
$$\text{Net filtration pressure} = (P_c - P_{if}) - (\pi_p - \pi_{if})$$



Net filtration pressure =  
 $(35 - 0) - (26 - 3) = 10$  mmHg  
10 mmHg favoring filtration

Net filtration pressure =  
 $(15 - 0) - (26 - 3) = -10$  mmHg  
10 mmHg favoring absorption

# Еритропоетин синтезується перитубулярними фібробластоподібними клітинами нирок у відповідь на ішемію та анемію, а також на вплив глюкокортикоїдів



The Journal of Clinical Investigation

RESEARCH ARTICLE

## Renal epithelium regulates erythropoiesis via HIF-dependent suppression of erythropoietin

Navid M. Farsijani,<sup>1,2</sup> Qingdu Liu,<sup>1,3</sup> Hanako Kobayashi,<sup>1,3</sup> Olena Davidoff,<sup>1,3</sup> Feng Sha,<sup>1</sup> Joachim Fandrey,<sup>2</sup> T. Alp Ikizler,<sup>1,3</sup> Paul M. O'Connor,<sup>4</sup> and Volker H. Haase<sup>1,3,5</sup>

# HIF induced genes

## Oxygen delivery

VEGF [57]

FLT 1 (VEGF receptor) [58]

**Haem oxygenase 1** [59]

Adrenomedullin [17]

Erythropoietin [60]

Transferrin [61]

Transferrin receptor [62]

## Metabolism

Glyceraldehyde-3-phosphate dehydrogenase [33]

Triosephosphate isomerase-1 [35]

Lactate dehydrogenase [63]

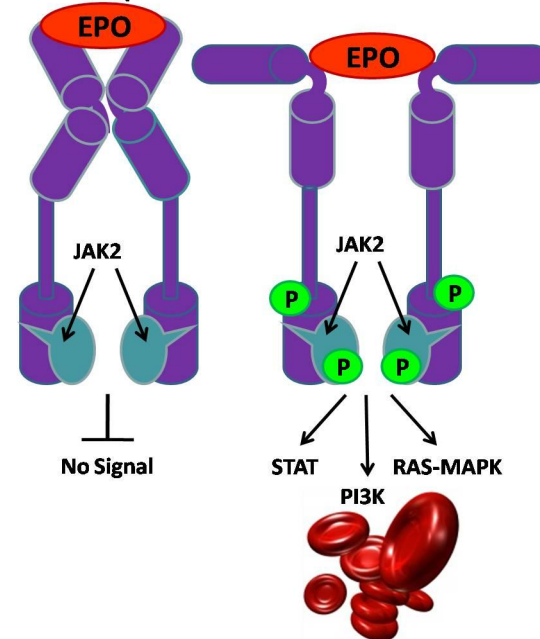
Glucose transporter 1/3 [29]

Insulin-like growth factor binding protein 1/2/3

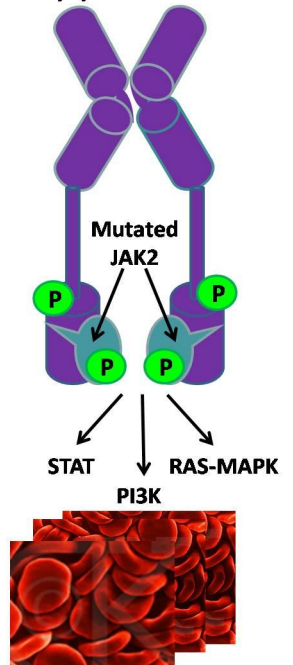
## Adhesion

CD18  $\beta_2$  integrins [48]

EPO Receptor



Polycythemia Vera





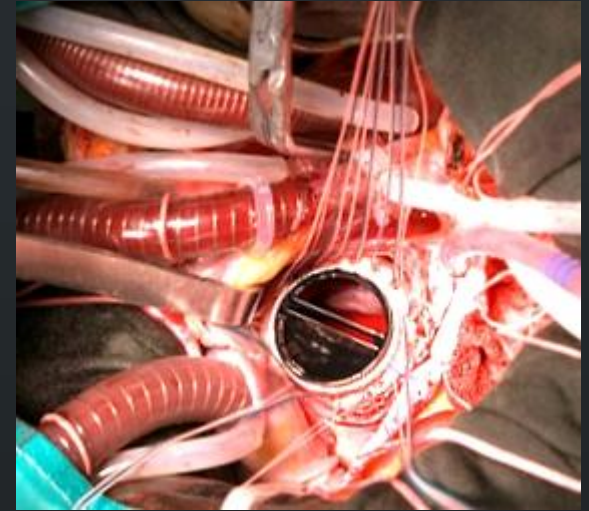
Гемолітична  
(внаслідок  
внутрішньосудинного  
руйнування)





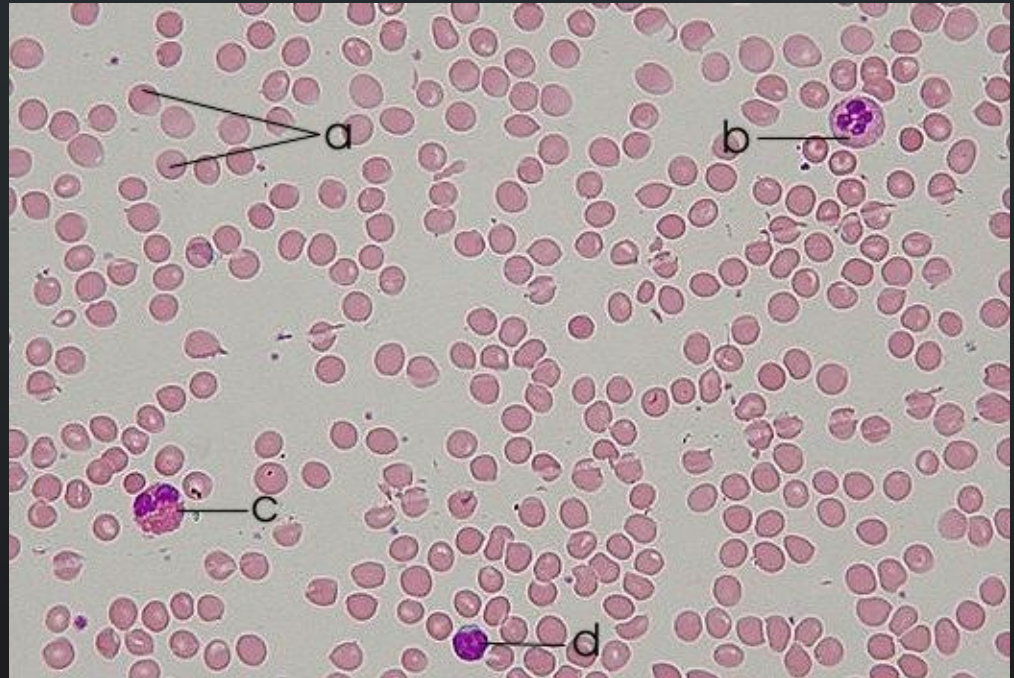
# Набуті гемолітичні анемії

- Інфекційні
- Імуногемолітичні
- Токсичні
- Механічні



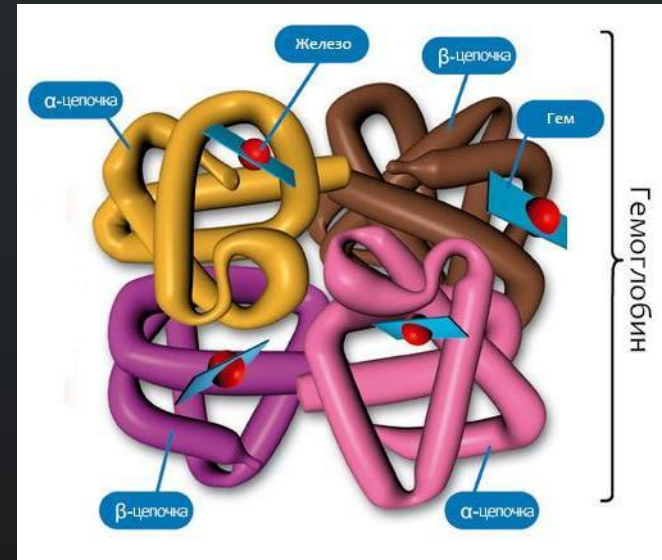
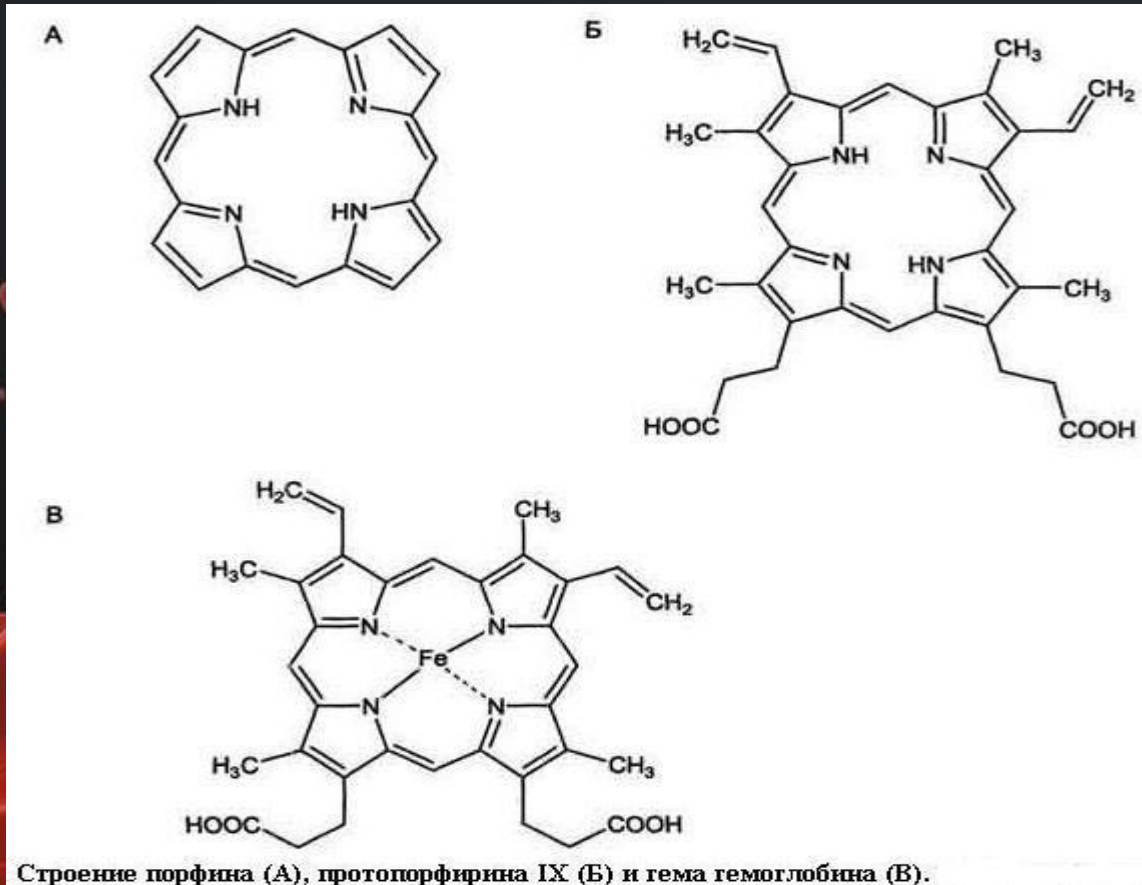
# Структура еритроциту

- Гемоглобін
- Мембрана
- Ферменти



# Гемоглобінопатії

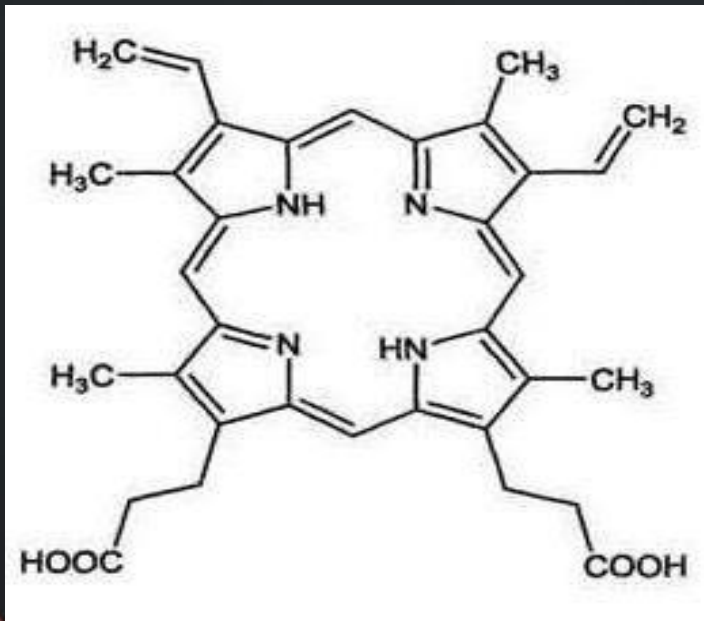
Порушення амінокислотної послідовності  
Порушення синтезу поліпептидних ланцюгів



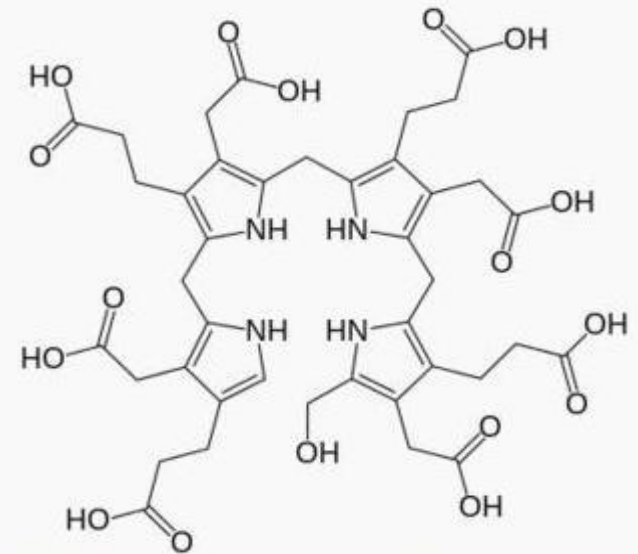
Строение порфина (А), протопорфина IX (Б) и гема гемоглобина (В).



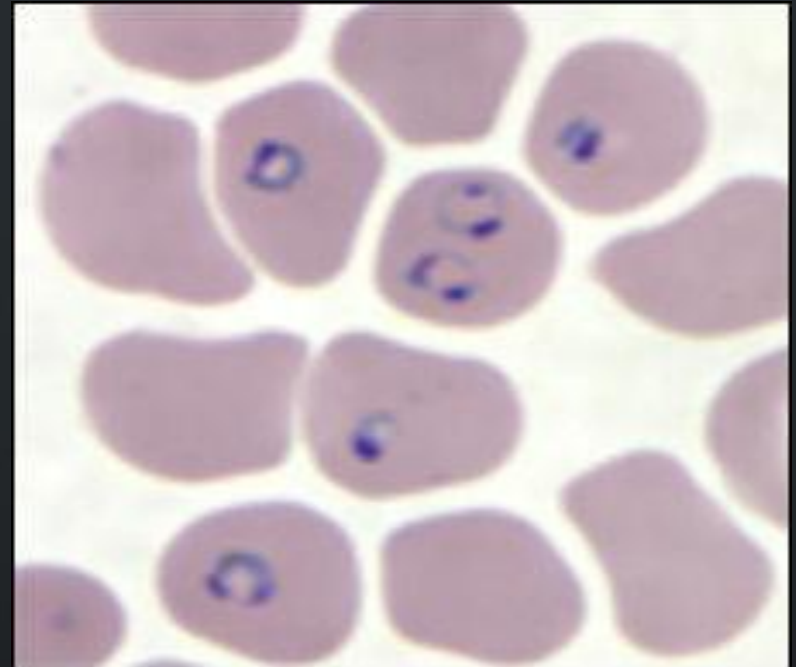
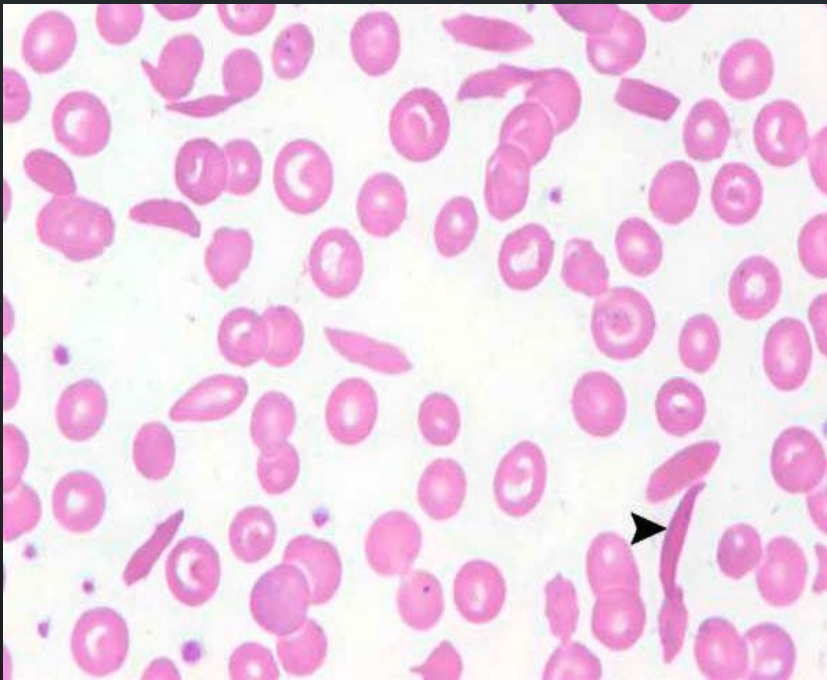
# Порфірія



## Болезнь Гюнтера



# Серпоподібноклітинна анемія



Мутація гену HBB, що призводить до синтезу аномального гемоглобину S, в молекулі якого глутамінова кислота в шостому положенні  $\beta$ -ланцюга заміненна на валін.

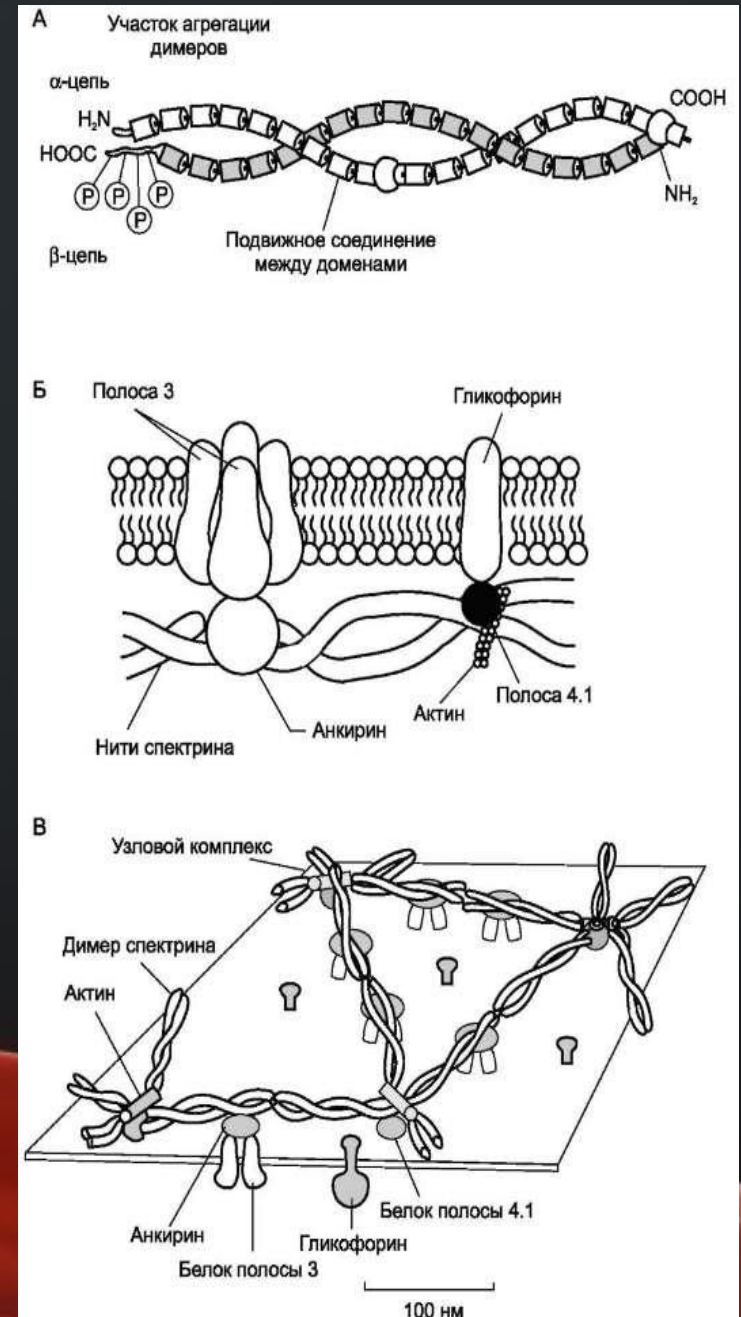


# Таласемія

- Причиною  $\beta$ -талассемії є мутація в локусі  $\beta$ -глобіна на 11-й парі хромосом, що унеможлиблює синтез  $\beta$ -глобінового ланцюга. Також при  $\beta$ -талассемії можливе накопичення HbF з порушенням віддачі кисню.
- $\alpha$ -таласемія менш розповсюджена ( $\alpha$ -ланцюг має 4 копії генів)
- В аналізі крові - гіпохромна гіперрегенераторна анемія різного ступеню, гіпохромні мікроцити, анізоцити, нормоцити. В біохимическом анализе крови выявляются гіпербилирубинемія (вільна фракція), гіперсидеремія, підвищення ЛДГ. В еритроцитах підвищений рівень фетального гемоглобіну.

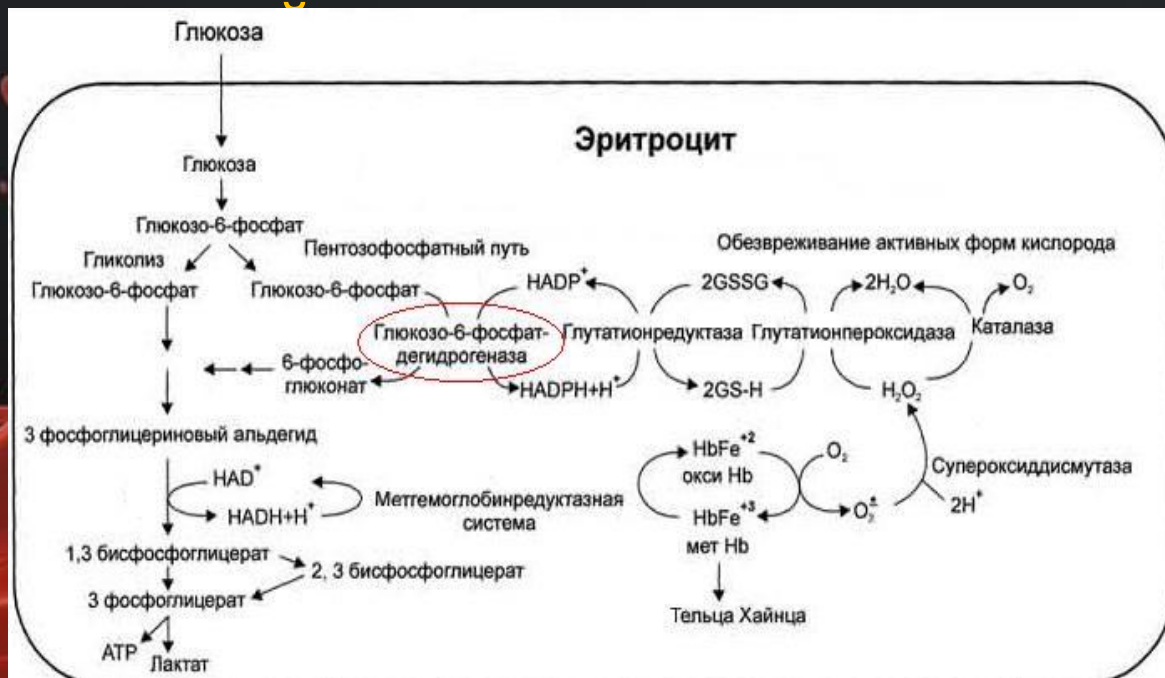
# Мікросфероцитарна анемія (Міньковського-Шоффара)

Генетична модифікація спектрину та/або анкірину призводить до появи сфероцитів зі зниженою осмотичною стійкістю в аналізі. Проявами є жовтяниця, гепатосплено мегалія, тромбози.



# Ферментопатії

Дефіцит Г-6-ФД призводить до зменшення к-сті глутатіону, а це знижує стійкість еритроциту до перекисного окислення і





# Дизеритропоетичні анемії



- Вроджені ДА(зустрічаються вкрай рідко)

- Набуті

1. Дизрегуляторні

2. Дефіцитні (залізо-, В12 фолієво-, білководефіцитні)

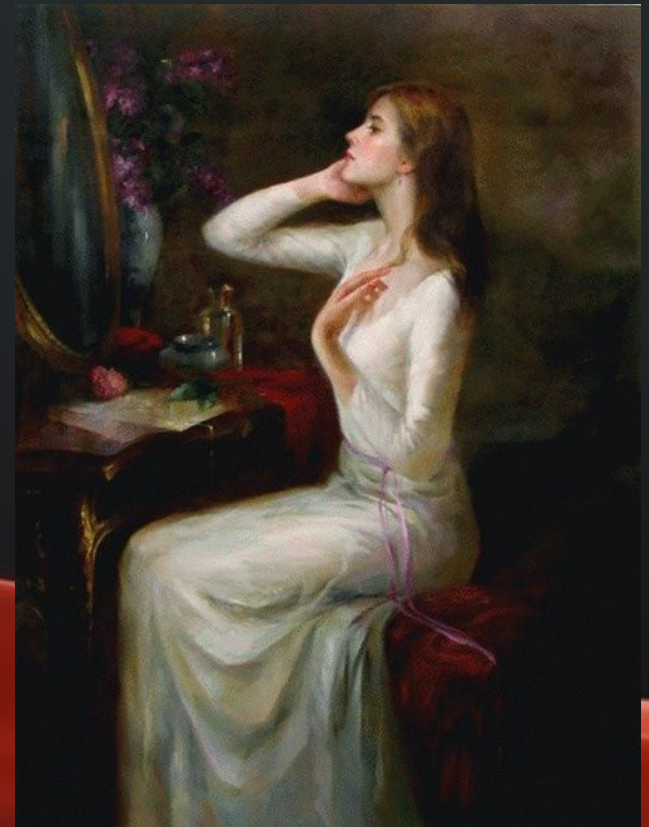
3. Метапластичні

4. Гіпопластичні



# ЗАЛІЗОДЕФІЦИТ

- Денна потреба у залізі складає 10-20 мг (раціон)/1мг(абсорбція в ШКТ)
- Втрата коливається в залежності від статі (15-40 мг на місяць)
- Залізодефіцит є найбільш розповсюдженою
- депривацією
- ( в середньому
- 10% населення)

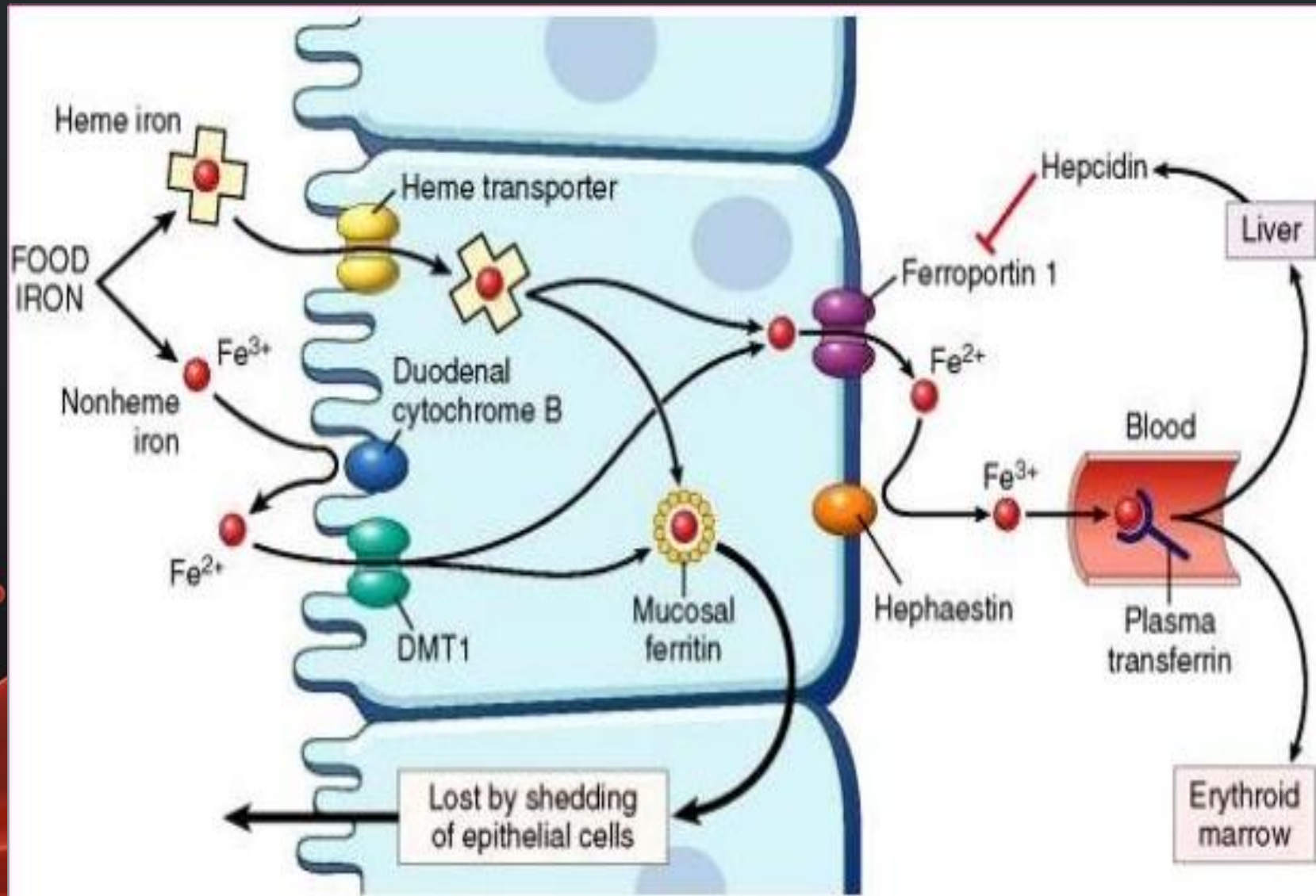


# Причини залізодефіциту

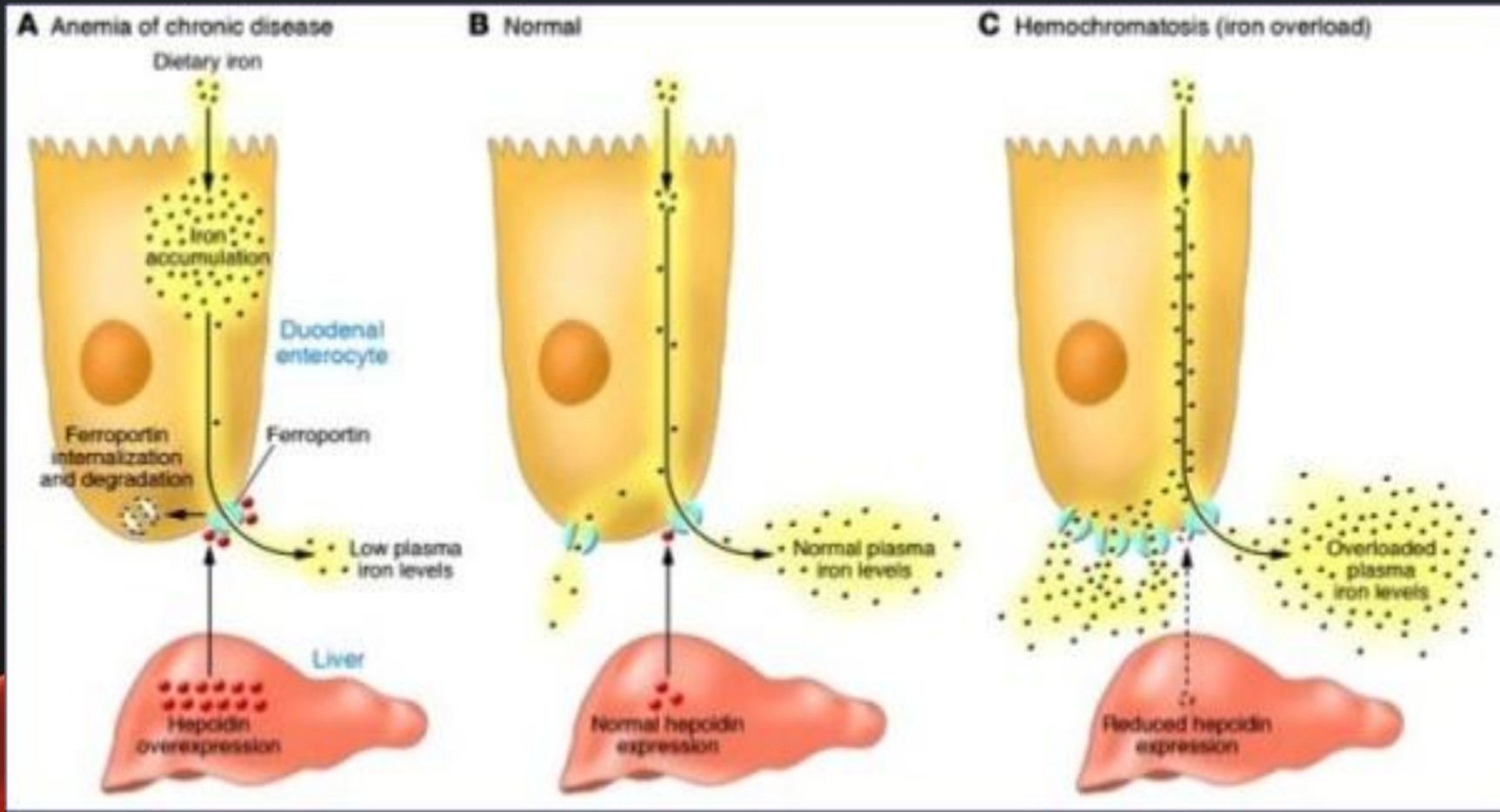
- Нестача в раціоні
- Порушення всмоктування
- Недостатність запасів
- Втрата при крововиливах
- Збільшення фізіологічних потреб



# Механізми всмоктування заліза

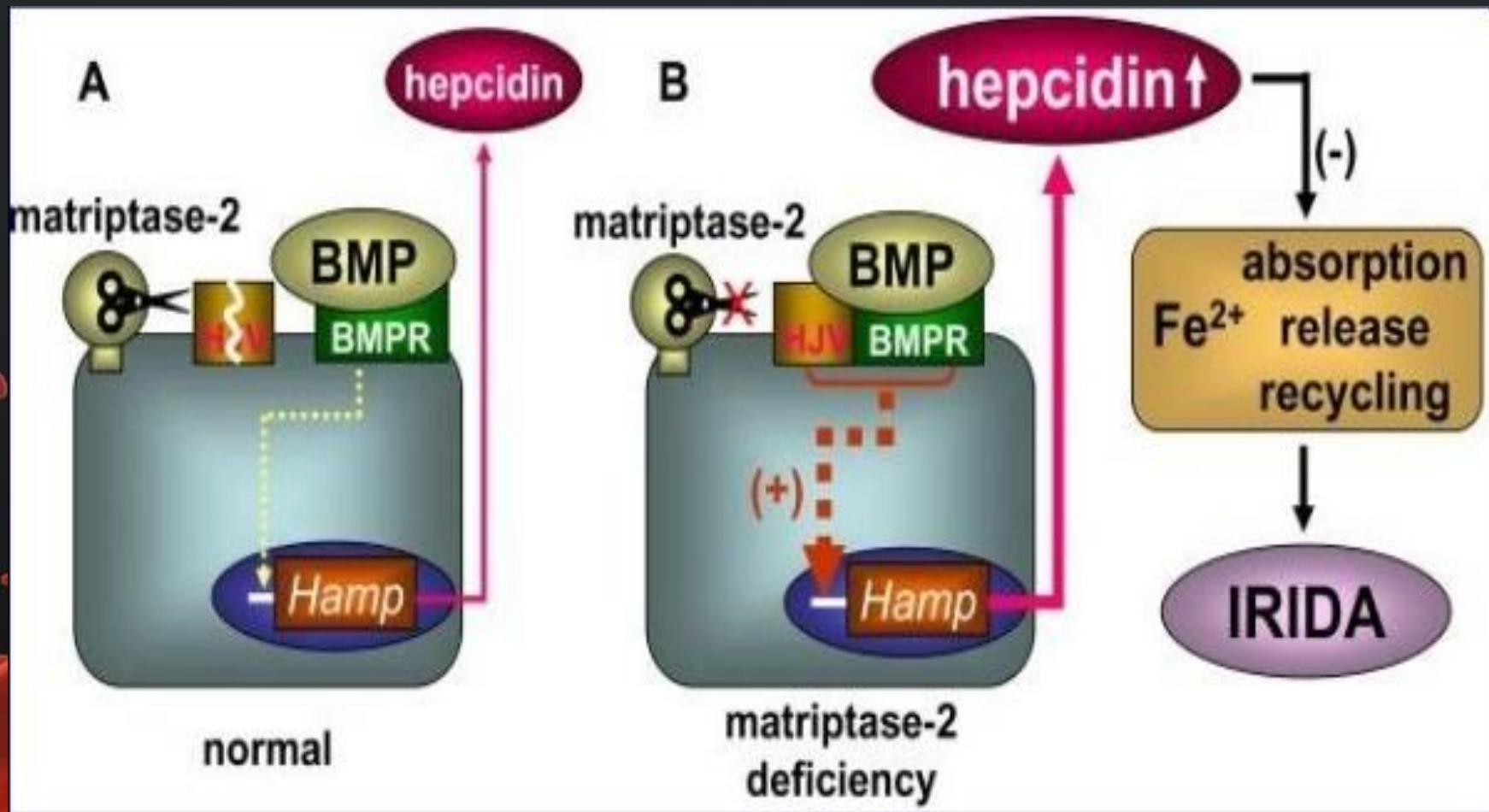


# Гепцидин-регулятор системного рівню заліза

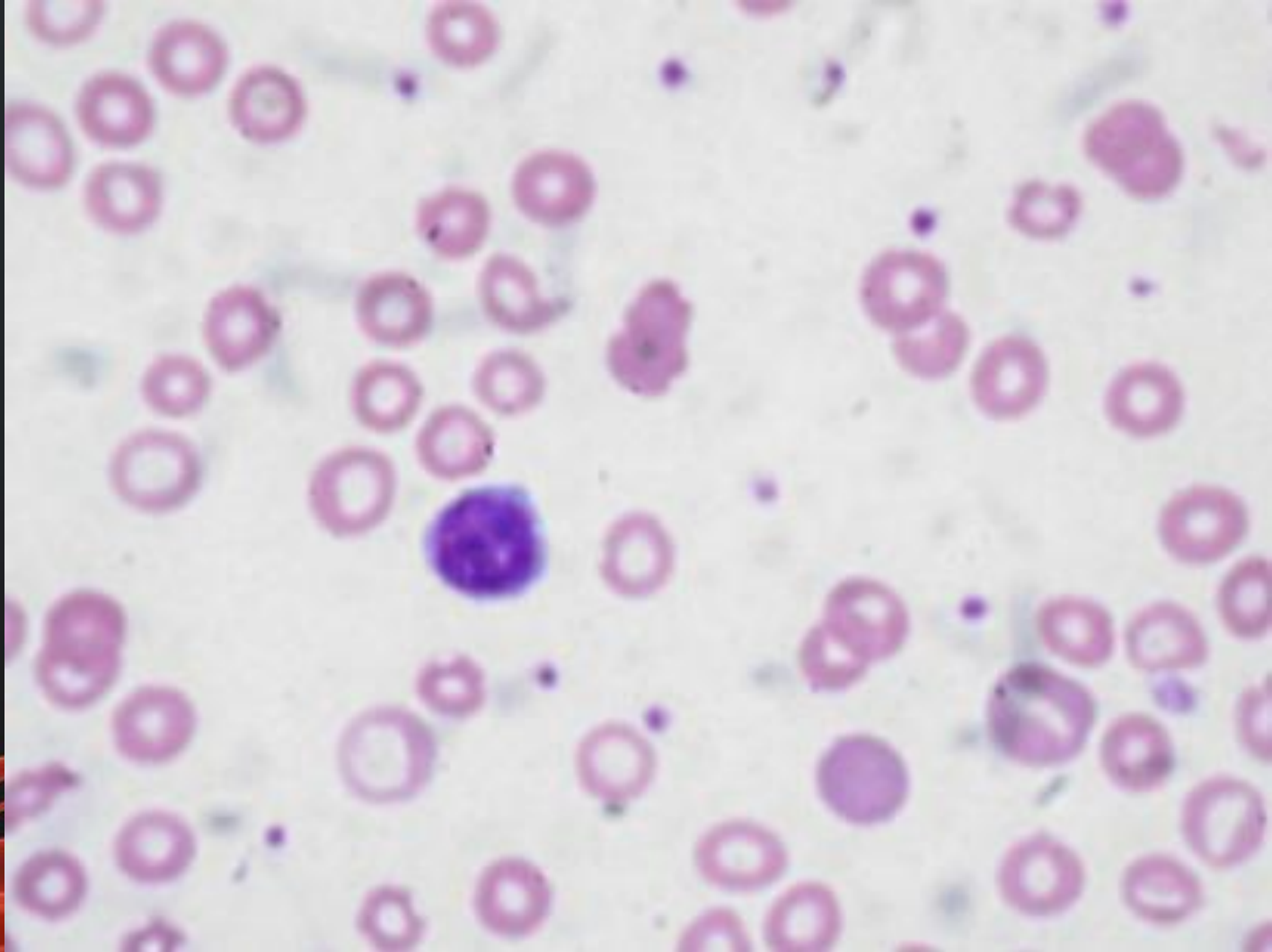




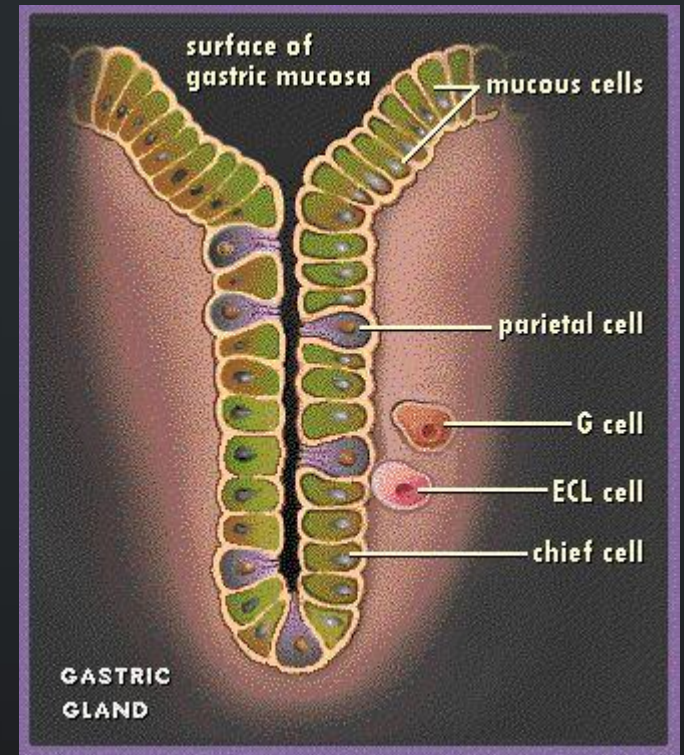
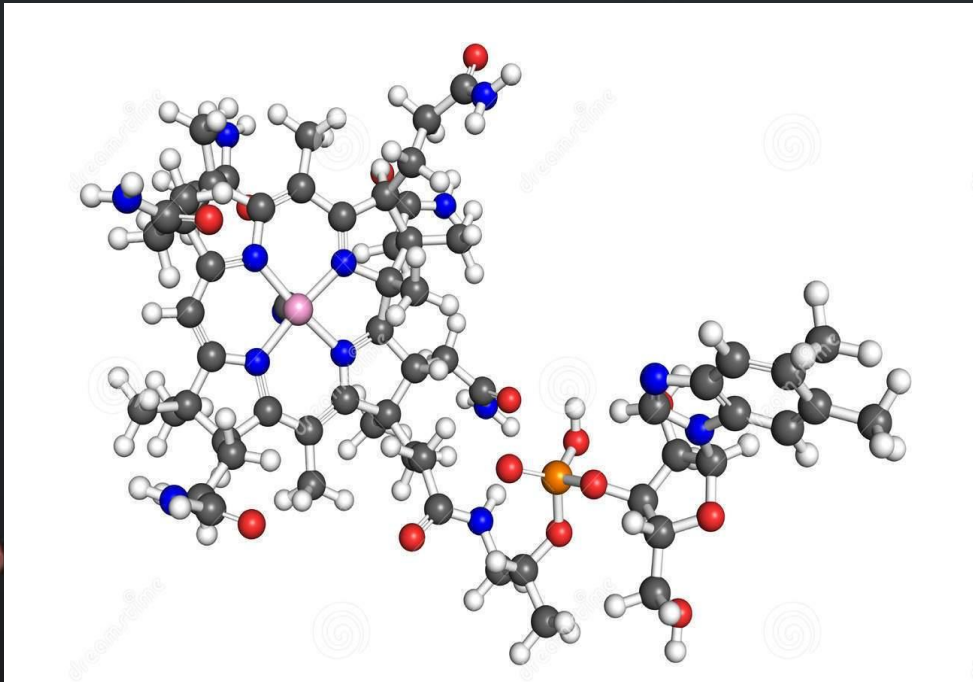
# Порушення регуляції експресії гепцидину- основа залізорефрактерних анемії

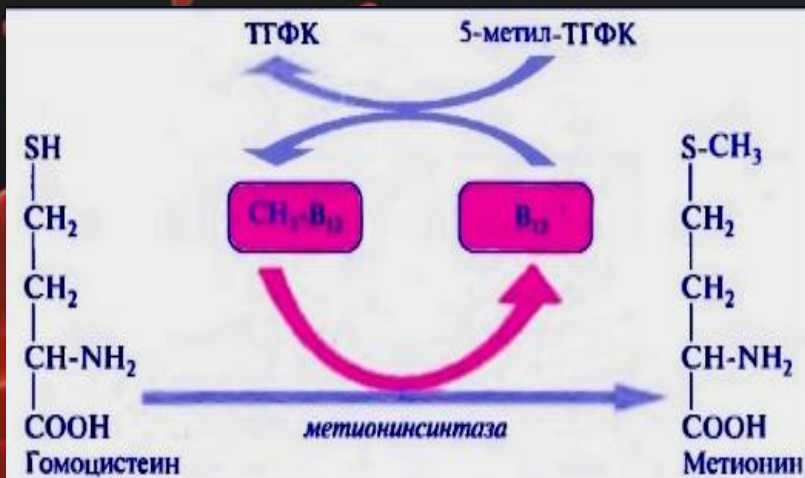
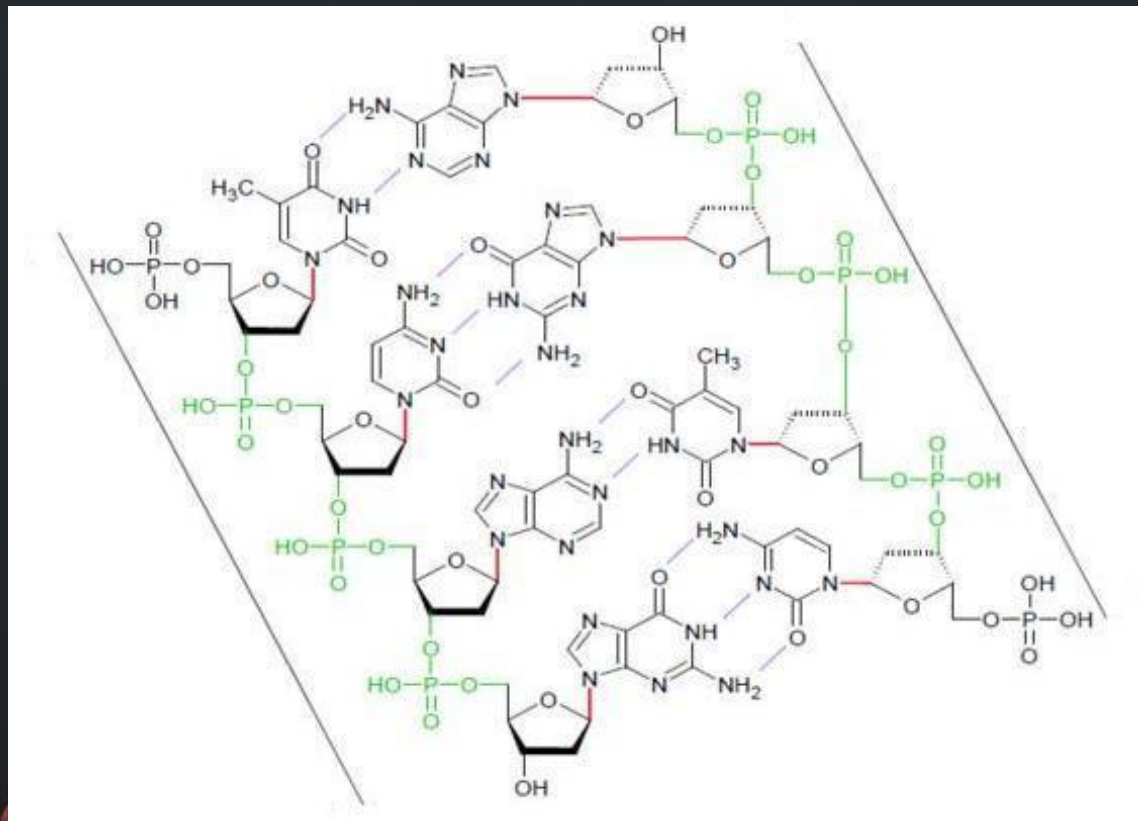






# V<sub>12</sub> дефіцитна анемія











«Вопросы крови - самые сложные вопросы  
в мире»

