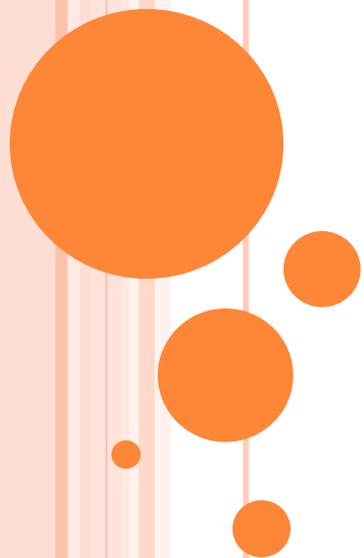
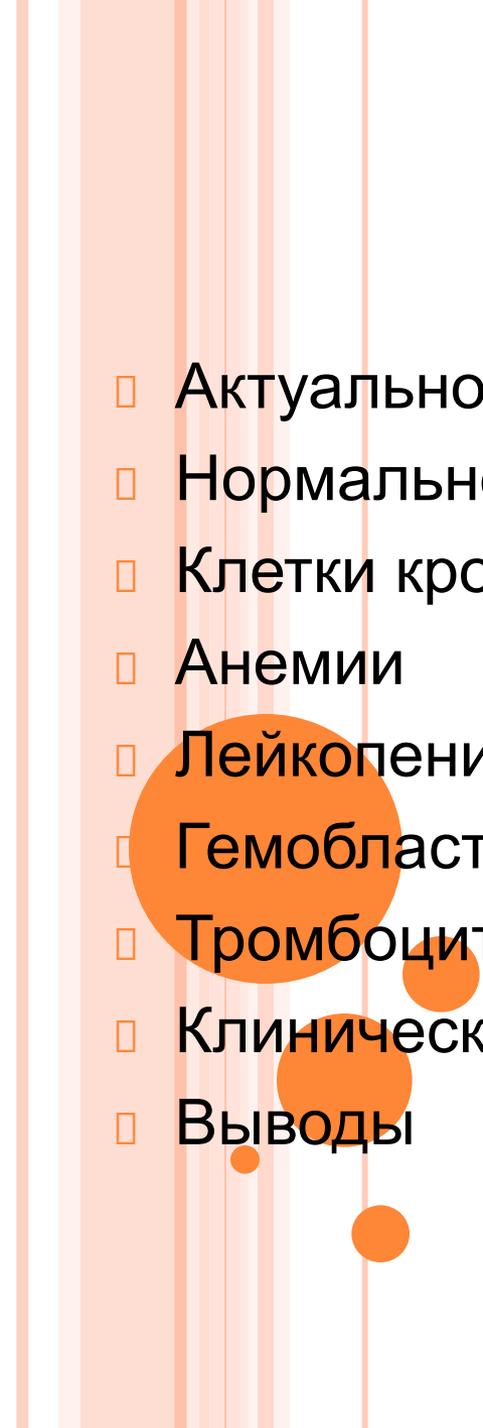


Тема: Кроветворение и болезни крови



- 
- Актуальность
 - Нормальное кроветворение
 - Клетки крови
 - Анемии
 - Лейкопении
 - Гемобластозы
 - Тромбоцитопении
 - Клинический анализ крови
 - Выводы

НОРМАЛЬНОЕ КРОВЕТВОРЕНИЕ

- Кроветворение (гемопоз) — процесс, состоящий из последовательных клеточных делений и дифференцировок, в результате образуются зрелые форменные элементы крови.



СТАДИИ ЭМБРИОНАЛЬНОГО КРОВЕТВОРЕНИЯ У ЧЕЛОВЕКА

- Уже у 3-недельного эмбриона человека можно выявить процесс формирования крови. Все клетки крови – производные эмбриональной паренхимы. Впервые отдельные очаги кроветворения образуются во внеэмбриональной ткани. Кровяные островки желточного мешка дифференцируются по двум направлениям: первичные клетки образуют первичные кровеносные сосуды, а центрально расположенные клетки превращаются в примитивные клетки эритроидного ряда.
- К 35 дню гестации кровообразование начинается в печени, которая становится основным кроветворным органом на 3-6 месяце жизни плода.
- Костномозговое кроветворение начинается на 4-5 месяце и к 6 месяцу это основное место гемопоэза.



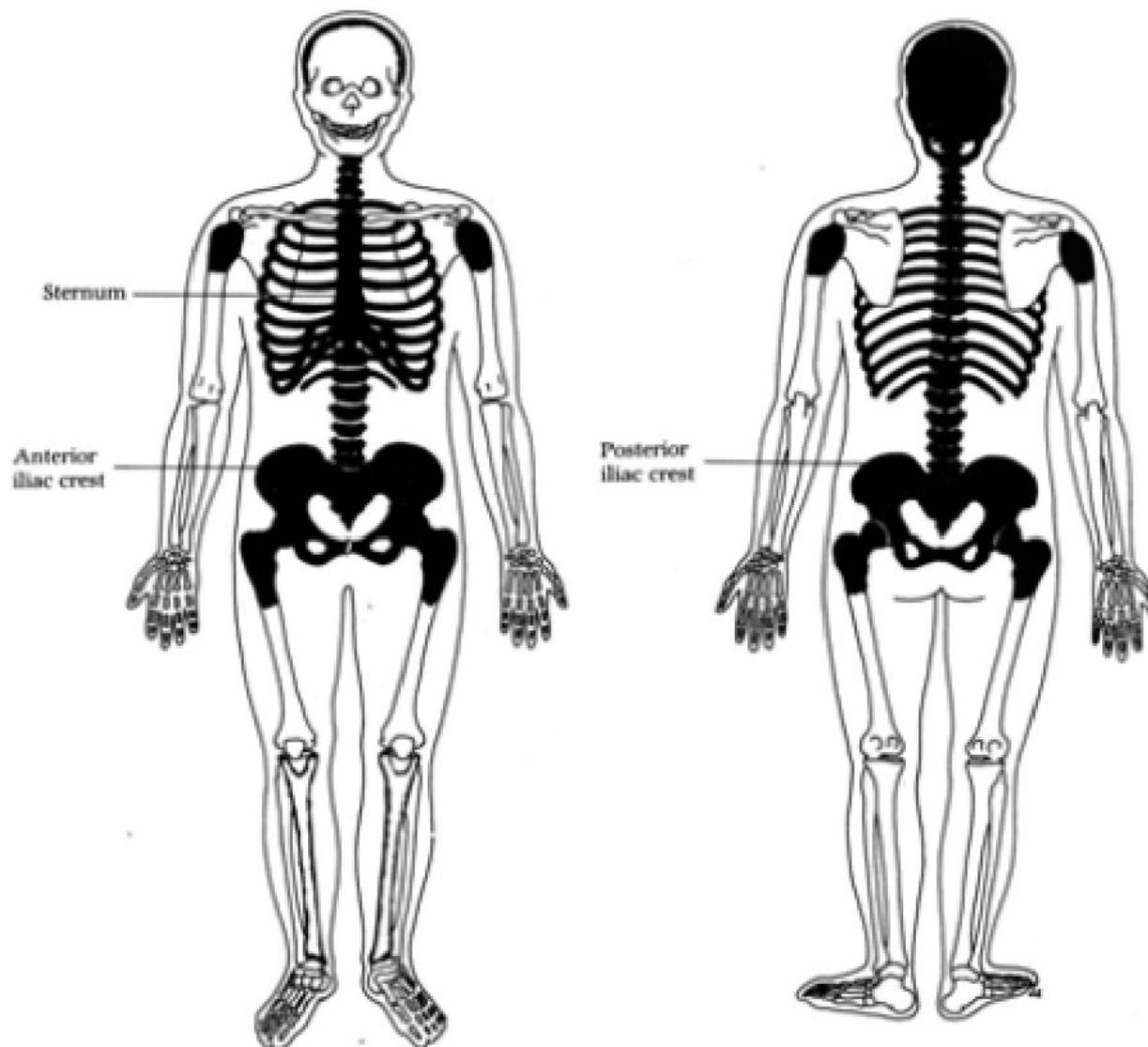
ГДЕ ПРОИСХОДИТ КРОВЕТВОРЕНИЕ?

Места кроветворения:

- ▣ **Эмбрион:** желточный мешок, хорион, печень, селезенка, красный костный мозг, вилочковая железа, лимфатические узлы.
- ▣ **После рождения:** костный мозг.
- ▣ **Молодые:** длинные и плоские кости (череп, позвонки, ребра, грудина, кости таза).
- ▣ **Взрослые:** плоские кости и проксимальные концы длинных костей.



МЕСТА КРОВЕТВОРЕНИЯ У ВЗРОСЛЫХ



Ткани, участвующие в кроветворении

- В костном мозге – продуцируется большинство клеток крови**
- В лимфатических узлах, тимусе и селезенке – продуцируется большинство лимфоцитов**
- Печень, селезенка и костный мозг – хранилище железа**
- Почки – продуцируют эритропоэтин**
- Печень - тромбопоэтин**
- Эндотелий, клетки воспаления – продуцируют множество стимуляторов кроветворения**
- Кишечник – источник питания**



РЕЗЕРВЫ КРОВЕТВОРНОЙ ТКАНИ

- При запросе на клетки крови неактивные участки костного мозга, состоящие в основном из жировых клеток, переходят в активное состояние и начинают продуцировать клетки крови.**
- Аналогично в селезенке и печени возможна продукция кроветворных клеток при экстремальном запросе на клетки крови.**

Такая активность называется экстамедулярным кроветворением и случается очень редко при отсутствии трансформации.



ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ЖИЗНИ КЛЕТОК КРОВИ

- ▣ **Эритроциты 90-120 дней**
- ▣ **Тромбоциты 10-14 дней**
- ▣ **Гранулоциты 8-10 часов**
- ▣ **Лимфоциты от 2 дней до многих лет**



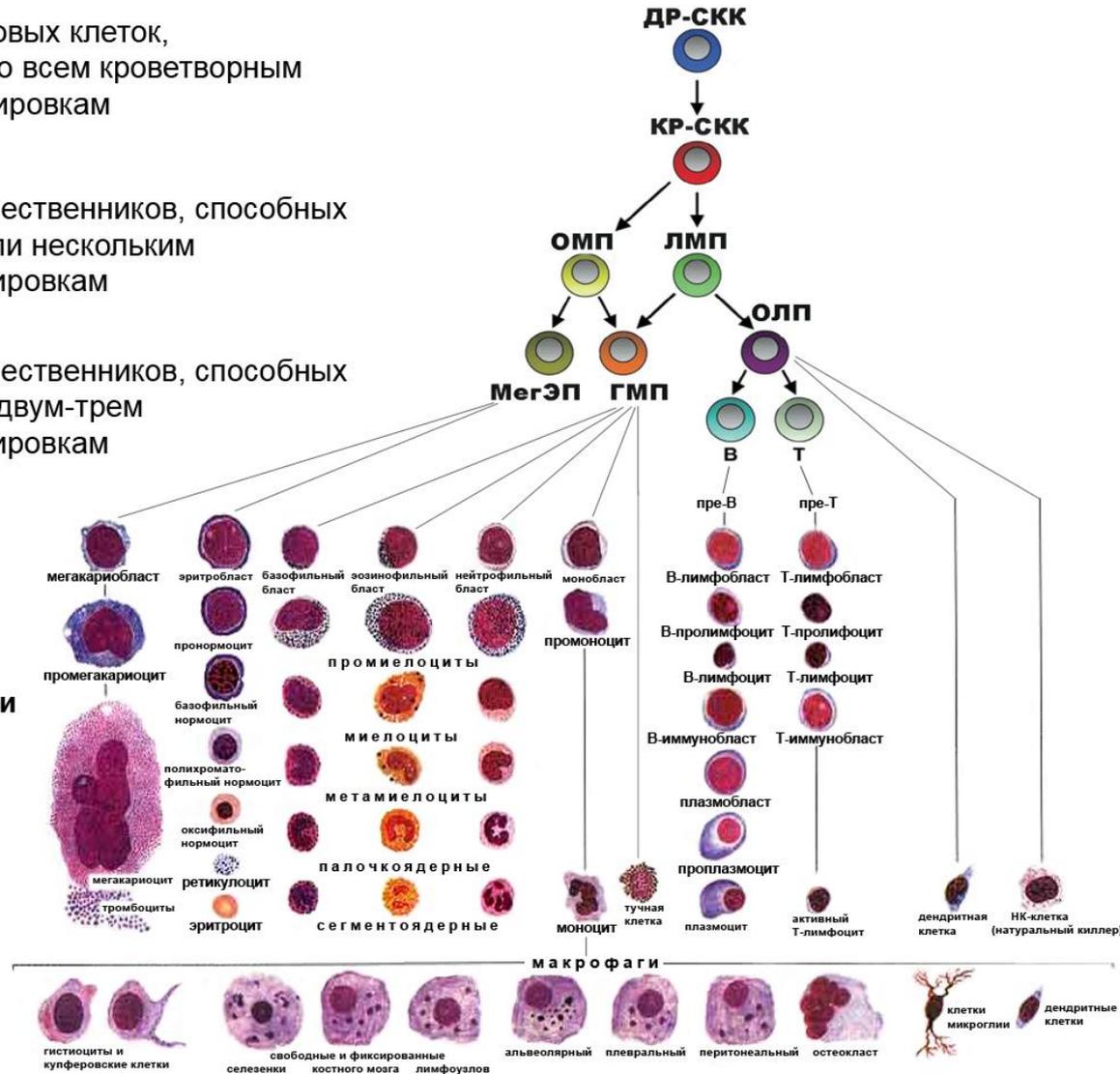
Схема кроветворения

отдел стволовых клеток, способных ко всем кроветворным дифференцировкам

отдел предшественников, способных ко многим или нескольким дифференцировкам

отдел предшественников, способных к одной или двум-трем дифференцировкам

отдел морфологически узнаваемых клеток



СКК - стволовые кроветворные клетки, **ДР** - длительно репопулирующие, **КР** - коротко репопулирующие
ОМП - общий миелоидный предшественник, **ЛМП** - лимфомиелоидный предшественник,
ОЛП - общий лимфоидный предшественник, **МегЭП** - мегакариоцитарно-эритроидный предшественник,
ГМП - гранулоцитарно-макрофагальный предшественник.



РЕТИКУЛОЦИТЫ

- ▣ *Ретикулоциты* являются молодыми формами эритроцитов, и в небольшом количестве присутствуют в периферической крови здорового человека. Норма ретикулоцитов: 0,2-1,2% от общего количества эритроцитов. Также как и эритроциты, Р. несут в себе гемоглобин, обеспечивающий транспорт кислорода к тканям. Данный показатель входит в клинический анализ крови и отражает функциональную активность красного ростка костного мозга. Снижение количества ретикулоцитов свидетельствует о замедлении эритропоэза, увеличение — активизации последнего.



РЕТИКУЛОЦИТЫ

Ретикулоциты повышены (ретикулоцитоз):

- Гемолиз
- Кровопотеря
- Полицитемия
- После назначения витамина В-12 по поводу В-12 дефицитной анемии.
- Острое снижение концентрации кислорода периферической крови.
- Метастазы в кости

Ретикулоциты понижены:

- Апластическая анемия
- Железодефицитная анемия
- В-12 дефицитная анемия
- Фолиеводефицитная анемия
- Талассемия
- Сидеробластная анемия
- Метастазы рака в кость



РЕТИКУЛОЦИТЫ

- Принято выделять:
- **Истинный ретикулоцитоз**, при котором повышение содержания ретикулоцитов в периферической крови, сопровождается увеличением их количества в костном мозге, что свидетельствует об активации эритропоэза (образование эритроцитов).
- **Ложный ретикулоцитоз** – повышение количества ретикулоцитов в крови, при нормальном или сниженном их количестве в костном мозге. Данная ситуация развивается при повышенном вымывании ретикулоцитов из костного мозга в кровотоки, например, за счет раздражения красного ростка метастазами и/или воспалительным процессом.



ЭРИТРОЦИТЫ

- Транспорт кислорода из легких в ткани и перенос углекислого газа от тканей в легкие
- Обмен газами между кровью, тканями и легкими происходит путем диффузии, которая зависит от разницы парциального давления газов в легочных альвеолах, тканях и крови.
- Перенос кислорода – при помощи гемоглобина, способного вступать в непрочное соединение с кислородом (оксигемоглобин). При понижении парциального давления кислорода в тканях оксигемоглобин, отдавая кислород, переходит в восстановленную форму (дезоксигемоглобин)



ЛЕЙКОПОЭЗ

- Основа антимикробной защиты организма, эффекторы противовоспалительных и иммунных реакций.

1. Фагоцитирующие клетки:

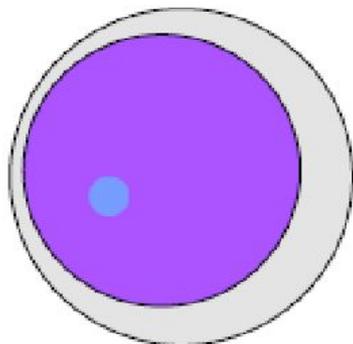
- нейтрофилы

СКК → КОЕ-ГМ → КОЕ-Г
→ Миелобласт → Промиелоцит
→ Миелоцит → Метамиелоцит
→ Базофильный нейтрофил →
Нейтрофил

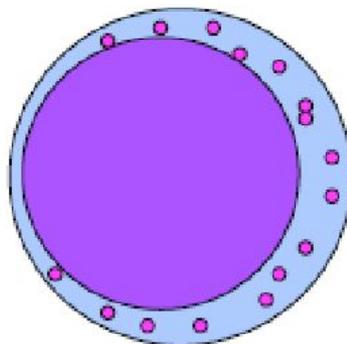


МИЕЛОПОЭЗ

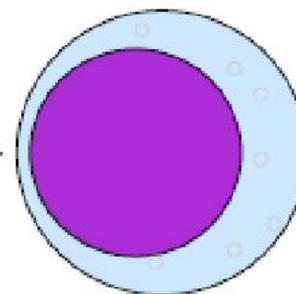
Миелобласт



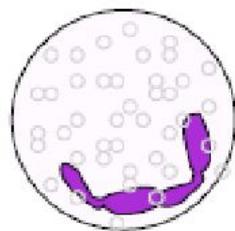
Промиелоцит



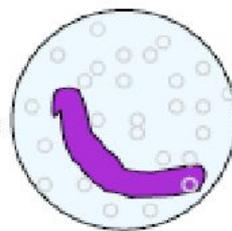
Миелоцит



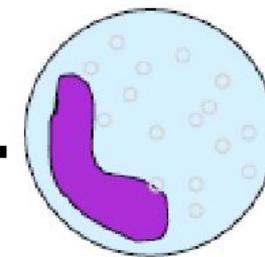
**Продукция
нейтрофилов**



Нейтрофил



**Палочкоядерный
нейтрофил**



Метамиелоцит



НЕЙТРОФИЛЫ

В норме в периферической крови палочкоядерные и сегментоядерные нейтрофилы. При воспалительных и гнойно-септических заболеваниях сдвиг формулы влево (увеличение содержания палочкоядерных нейтрофилов, появление метамиелоцитов и миелоцитов) сдвиг вправо- нейтрофилы гигантских размеров, 6 и более фрагментов ядра (В12-дефицитная анемия)

Главная функция нейтрофилов в защите от инфекции:

а) хемотаксис б) фагоцитоз в) разрушение бактерий



ЛЕЙКОПОЭЗ

- **эозинофилы** участвуют в аллергических реакциях, паразитарная защита (выбрасывают содержимое гранул на мишени) и удаление фибрина, возникшего в ходе воспалительного процесса
- **базофилы** опосредуют аллергические реакции, после перехода в ткани превращаются в тучные клетки, которые также выделяют вазоактивные вещества в ответ на воздействие IgE и антигена.
- **моноциты** – вырабатывают компоненты комплемента, интерфероны, цитокины и КСФ, В лизосомах происходит внутриклеточное разрушение микроорганизмов. В крови циркулируют 20-40 часов, после чего мигрируют в ткани, где дифференцируются в макрофаги – долгоживущие клетки, способные к фагоцитозу и участвующие в иммунных и воспалительных реакциях.



ОСНОВНЫЕ ГРУППЫ ТКАНЕВЫХ МАКРОФАГОВ

- 1) Клетки почечного мезантелия
- 2) Клетки микроглии
- 3) Альвеолярные макрофаги
- 4) Макрофаги серозных полостей
- 5) Купферовские клетки печени
- 6) Клетки Лангерганса в коже
- 7) Макрофаги синусов селезенки
- 8) Макрофаги костного мозга
- 9) Макрофаги синусов лимфатических узлов



ЛЕЙКОПОЭЗ

- **2. Иммуноциты:** лимфоциты и плазмоциты
- **Т-лимфоциты** – антигенраспознающие клетки, осуществляют реакции клеточного иммунитета и регуляцию его ответа. Субклассы Т-лимфоцитов: клетки-киллеры обладают цитотоксичностью по отношению к клеткам-мишеням, клетки-хелперы индуцируют антителообразование, клетки-супрессоры тормозят иммунные реакции.
- **В-лимфоциты** осуществляют гуморальные реакции иммунитета. В-лимфоцит несет на своей поверхности рецепторы, способные связывать комплексы антиген-антитело и комплемент. В В-лимфоцитах синтезируются иммуноглобулины классов М, G, А, Е, D.
- Плазматические клетки развиваются из В-лимфоцитов. Антигенная активация В-лимфоцитов приводит к развитию промежуточных звеньев плазмобласт-проплазмоцит-плазмоцит.



ТРОМБОЦИТОПОЭЗ

колониообразующая клетка

мегакариоцитарная (КОК-мег) -

» промегакариобласт ->

мегакариобласт ->

промегакариоцит -> зрелый

мегакариоцит ->

тромбоцитогенный мегака-

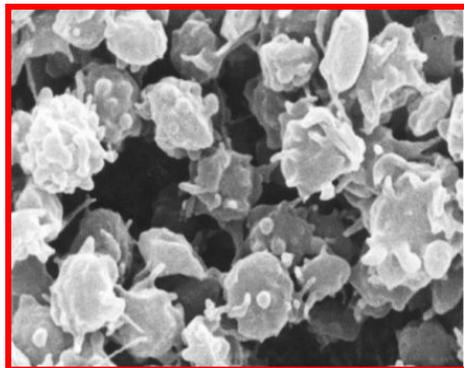
риоцит -> тромбоциты



Множественные функции тромбоцитов

Гемостаз и тромбоз

Адгезия, активация
Распластывание, секреция
Агрегация,
прокоагулянтная
активность
Ретракция, репарация



Поддержание/регуляция сосудистого тонуса

Захват серотонина
покоящимися клетками
Высвобождение
серотонина, тромбоксана,
простагландинов в
процессе активации

Иммунная защита

Фагоцитоз/интернализация
вирусов и бактерий
Высвобождение бактерицидных
протеинов
Супероксидная активность

Воспаление

Атеросклероз,
астма
Заболевание почек

Онкобиология

Опухолевый рост
Метастазирование



ЭРИТРОЦИТОЗЫ

- ▣ **1. Абсолютные** (обусловлены повышенной продукцией):
 - первичный эритроцитоз - эритремия
 - вторичный эритроцитоз (симптоматические):
 - а) вызванные гипоксией – заболевания легких, врожденные «синие» пороки сердца, пребывание на больших высотах, наличие аномальных гемоглобинов
 - б) вызванные повышенной продукцией эритропоэтина – гидронефроз и поликистоз почек, стеноз почечной артерии, гипернефроидный рак
 - в) связанные с избытком адренокортикостероидов или андрогенов – синдром Кушинга, феохромоцитома, гиперальдостеронизм
- 2. Относительные** (обусловлены гемоконцентрацией) – потери жидкости организмом (потоотделение, рвота, понос, ожоги, прием диуретиков), стресс
- 3. Смешанные** (вследствие сгущения крови и плацентарной трансфузии) – физиологический эритроцитоз новорожденных



ЭРИТРОЦИТАРНЫЕ ИНДЕКСЫ

- Цветовой показатель — относительное содержание гемоглобина в одном эритроците, 0,8-1,05

$$\text{Цветовой показатель} = \frac{3 * \text{гемоглобин}}{\text{три первые цифры числа эритроцитов}}$$

- Среднее содержание гемоглобина в одном эритроците (МСН), 26,7-33,3 пг

$$МСН = \frac{\text{гемоглобин}}{\text{кол — во эритроцитов}}$$



ЭРИТРОЦИТАРНЫЕ ИНДЕКСЫ

- Средний объем эритроцитов MCV, 75-95 мкм³

$$MCV = \frac{10 \times \text{гематокрит}}{\text{кол} - \text{во эритроцитов}}$$

- Средняя концентрация гемоглобина в эритроците (MCHC)- степень насыщения эритроцита

гемоглобин

$$MCHC = \frac{\text{гемоглобин}}{\text{гематокрит}}$$



АНЕМИИ

- Клинико-гематологический синдром, характеризующийся снижением ниже нормы гемоглобина, эритроцитов и гематокрита в единице объема крови. Критериями ВОЗ анемия у мужчин уровень гемоглобина ниже 130 г/л и Ht менее 39%, у женщин – гемоглобина ниже 120 г/л, Ht менее 36%.



АНЕМИИ

Патогенетическая классификация

1. Постгеморрагические (острые, хронические)
2. анемии вследствие нарушения продукции эритроцитов (апластические, железодефицитные, мегалобластные, сидеробластные, анемии хронических заболеваний)
3. анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов (гемолитические)



ОПРЕДЕЛЕНИЕ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО ВАРИАНТА АНЕМИИ

Микроцитарная MCV < 75 мкм ³	Нормоцитарная MCV = 75-95 мкм ³	Макроцитарная MCV > 95 мкм ³
Гипохромная	Нормохромная	Гиперхромная
Цветовой показатель < 0,8	Цветовой показатель = 0,8-1,01	Цветовой показатель > 1,01
MCH < 26.7 пг	MCH = 26,7-33,3 пг	MCH > 33,3 пг



ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

- Группа анемий, обусловленных нарушением синтеза гемоглобина в результате снижения уровня железа в организме.
- Гипохромная анемия со снижением МСН, МСНС и МСV
- Биохимическое исследование: снижение сывороточного железа, ферритина, увеличение общей железосвязывающей способности сыворотки



ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ ДЕФИЦИТА ЖЕЛЕЗА

1. Хронические кровопотери
2. Неадекватное поступление железа с пищей
3. Увеличение потребности при ускоренном росте или интенсивной потере железа (во время менструаций женщины теряют более 2 мг железа в сутки, во время беременности и лактации – 3,5 мг в сутки).
4. Нарушение всасывания железа – у 50-80% после резекции желудка



ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ И ПРОФИЛАКТИКИ

- 1. Ликвидация причины, вызвавшей дефицит железа
- 2. Диета с высоким содержанием железа (мясо, печень)
- 3. Профилактический прием препаратов железа в группах риска
- 4. Длительный прием пероральных препаратов железа (4-6 мес)
- 5. Парентеральные препараты железа (по показаниям)
- 6. Трансфузии эритроцитарной массы (при тяжелой анемии или перед операцией).



МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

- Большая группа наследственных и приобретенных анемий, связанных с нарушением синтеза ДНК. Одним из основных признаков анемий является мегалобластический эритропоэз в костном мозге, в периферической крови выявляются макроциты и мегалоциты, повышение МСН, МСV и цветового показателя (гиперхромия), м.б. лейкопения и тромбоцитопения.



В12-ДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- -нарушение всасывания (после гастрэктомии, врожденное отсутствие или дефект внутреннего фактора)
- заболевания подвздошной кишки
- дизбактериоз
- инвазия широким лентецом
- неадекватное поступление с пищей



ФОЛИЕВОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

1. количественный дефицит

- недостаточное поступление с пищей
- неполноценное переваривание
- повышенное потребление при беременности
- быстрый рост
- инфекции
- злокачественные новообразования

2. качественный дефицит

(дефицит фолиевых коферментов, нарушение хранения при циррозе печени, нарушение использования в результате дисбаланса биохимических процессов)



СИДЕРОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

- Гетерогенная группа заболеваний, хар-ся наличием аморфных депозитов железа в митохондриях эритробластов. Насыщенные железом митохондрии располагаются по периферии ядра, образуя кольцо. Накопление железа обусловлено недостаточным синтезом гема в эритроидных клетках в связи со снижением синтеза протопорфирина или нарушением взаимодействия между атомами железа и протопорфирином. Транспорт железа не страдает, поэтому железо постепенно накапливается в митохондриях. В итоге развиваются неэффективный эритропоэз, гипохромия и микроцитоз.



СИДЕРОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ. КЛАССИФИКАЦИЯ

□ **Наследственные**

- 1. Сцепленные с X-ромосомой
- 2. Наследуемые по аутосомно-доминантному типу
- 3. Наследуемые по аутосомно-рецессивному типу

□ **Приобретенные**

- 1. Идиопатические
- 2. Ассоциированные с гематологическими опухолями и химиотерапией
- Обратимые, ассоциированные с
 - 1. алкоголизмом
 - 2. некоторыми медикаментами (изониазид, левомецетин)
 - 3. дефицитом меди



АНЕМИИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

- **Причины:**
- -инфекционные заболевания (туберкулез, абсцесс легкого, остеомиелит, пневмония, инфекционный эндокардит)
- -неинфекционные заболевания (ревматоидный артрит, СКВ, саркоидоз, болезнь Крона)
- -злокачественные новообразования (лимфогранулематоз, неходжкинские лимфомы, лейкозы, множественная миелома)



АНЕМИИ ХРОНИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

- **Патогенез:**
- 1) нарушение метаболизма железа, эндогенное железо задерживается в клетках РЭС и не поступает в созревающие эритроидные клетки костного мозга
- 2) снижается уровень сывороточного железа в крови, увеличиваются его запасы в костном мозге, селезенке, печени, л.у., снижается синтез ферритина
- 3) снижение продукции эритропоэтина и укорочение времени жизни эритроцитов, обусл. возрастанием активности РЭС (повышенный фагоцитоз в сочетании с гемолитическим компонентом)



АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Группа гематологических заболеваний, морфологическим признаком которых является панцитопения в периферической крови и аплазия миелоидной ткани в костном мозге.
- **Врожденные (наследственные) формы:**
 - а)анемия Фанкони
 - б)амегакариоцитарная аплазия
 - в)у больных с негематологической патологией: синдром Дауна, вр. дискератоз
- **Приобретенные:**
 - а)первичная (этиология неизвестна)
 - б) вторичная (при приеме лек. препаратов, воздействии ионизирующей радиации, химических веществ, при вирусных инфекциях, иммунных заболеваниях)



АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- **Классификация:**
- Тяжелая – нейтрофилы $0,5-0,2 \times 10^9/\text{л}$, тромбоциты менее $20 \times 10^9/\text{л}$, ретикулоциты менее 1% (не менее двух из трех показателей)
- Очень тяжелая – нейтрофилы менее $0,2 \times 10^9/\text{л}$
- Средней степени тяжести – нейтрофилы более $0,5 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов более $20 \times 10^9/\text{л}$ и ретикулоцитов более 1% (не менее двух из трех критериев)



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Группа анемий, обусловленных повышенным разрушением эритроцитов в связи с уменьшением длительности их жизни.
- Компенсированный гемолиз - до 20 суток без развития анемии.
- Гемолитическая анемия – продолжительность жизни эритроцитов менее 15 суток
- Анемия нормохромная, реже гиперхромная, повышаются ретикулоциты и свободный билирубин. В миелограмме гиперплазия эритроидного ростка.



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- **Классификация Л.И.Идельсона (1975):**
- 1) наследственные гемолитические анемии, связанные с нарушением
 - а) структуры мембраны эритроцита (микросфероцитоз, эллиптоцитоз, стоматоцитоз)
 - б) активности ферментов эритроцитов (дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, пируваткиназы)
 - в) структуры или синтеза гемоглобина (гемоглобинопатии)



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- 2) приобретенные гемолитические анемии а) иммунные
- б) связанные с изменением структуры мембраны эритроцита
- в) в результате механического повреждения оболочки эритроцитов
- г) химическое повреждение эритроцитов
- д) недостаток витаминов (Е и др)
- е) паразитарное разрушение эритроцитов (малярия)



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Выделяют внутриклеточный (внесосудистый) и внеклеточный (внутрисосудистый) гемолиз. При внутриклеточном гемолизе разрушение эритроцитов осуществляется макрофагами селезенки при прохождении крови через ее синусоиды. Глобиновая часть гемоглобина расщепляется на аминокислоты, железо отщепляется от гема, соединяется с трансферрином плазмы и переносится в костный мозг для синтеза гемоглобина либо в депо железа (печень, мышцы). Протопорфириновое кольцо катаболизируется в желчные пигменты, биливердин и затем билирубин, в плазме билирубин связывается с белками и поступает в клетки печени.
- При разрушении эритроцитов в сосудистом русле комплекс гемоглобин-гаптоглобин удаляется из плазмы клетками РЭС, возрастает концентрация свободного гемоглобина, он может определяться в моче. В клетках проксимальных канальцев происходит катаболизм гемоглобина и железо гема соединяется с белком, образуется гемосидерин, появляется в моче через 3-4 дня после начала гемоглобинурии и может определяться в течение нескольких недель.



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- ▣ **Наследственный микроцитоз** (болезнь Минковского-Шоффара) – наследственная гемолитическая анемия, обусловленная нарушением структуры белков мембраны эритроцитов. Это приводит к повышению проницаемости клеточной мембраны, пассивному проникновению в эритроцит ионов натрия и накоплению воды. Эритроциты приобретают сферическую форму, их способность к деформации значительно уменьшается. Осмотическая резистентность эритроцитов снижается со сдвигом влево.



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- ▣ **Дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы**
— наследственная гемолитическая анемия, связанная с нарушением активности ферментов эритроцитов, в результате чего снижается устойчивость эритроцитов к воздействию активных форм кислорода, продуцирующихся при приеме ряда медикаментов, воздействию бактерий.



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- **Гемоглобинопатии** связаны с врожденными изменениями структуры или синтеза цепей глобина:
- **Серповидноклеточная анемия** – мутация, приводящая к замене аминокислоты в β -цепи глобина, в результате вместо нормального HbA синтезируется патологический HbS, эритроциты серповидные.
- **Талассемии** – наследственное нарушение синтеза одной из цепей глобина. В зависимости от типа цепи выделяют α - и β -талассемии.



ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

□ ПРИОБРЕТЕННЫЕ ИММУННЫЕ

гемолитические анемии характеризуются образованием антител против антигенов на поверхности аутологичных эритроцитов.

- 1. Аутоиммунные а) с тепловыми аутоантителами б) холодowymi аутоантителами
- 2. Аллоиммунные (изоиммунные) при посттрансфузионных реакциях, трансплацентарной передаче материнских аллоантител плоду ГБН
- 3. Иммунные, вызванные приемом лекарственных препаратов



ЛЕЙКОЦИТОЗЫ

□ Физиологический:

- при физической нагрузке
- при беременности
- эмоциональный стресс
- введение лек. препаратов (адреналин, глюкокортикоиды)

Патологический:

- острые инфекционные или воспалительные заболевания
- инфаркты органов
- обширные ожоги
- аллергические реакции
- злокачественные новообразования
- заболевания системы крови (острые лейкозы, хр.лейкозы, лимфогранулематоз, неходжкинские лимфомы)



ЛЕЙКОПЕНИИ

- При острых вирусных инфекциях
- При синдроме гиперспленизма
- Диффузный токсический зоб
- При СКВ
- Воздействие ионизирующей радиации, токсических веществ, медикаментов (цитостатики, НПВП, нек. антибиотики)
- Заболевания крови (острый лейкоз, неходжкинские лимфомы, макроглобулинемия Вальденстрема, апластическая анемия)



ГЕМОБЛАСТОЗЫ

- Большая и гетерогенная группа злокачественных опухолей, морфологическим субстратом которых являются трансформированные кроветворные и лимфоидные клетки.
- 1. 1. Острые лейкозы
- 2. 2. Миелодиспластические синдромы
- 3. 3. Хронические миелопролиферативные заболевания
- 4. 4. Лимфопролиферативные заболевания



ГЕМОБЛАСТОЗЫ

- ▣ **Острые лейкозы** – злокачественные опухоли, происходящие из гемопоэтических клеток-предшественников лимфоидной или нелимфоидной линии, в подавляющем большинстве случаев первично поражающие костный мозг. Морфологическим субстратом опухоли являются злокачественно трансформированные клетки-предшественники гемопоэза, не способные к нормальной дифференцировке до зрелых клеточных форм (бласты).
- ▣ **Миелодиспластические синдромы** – гетерогенная группа клональных заболеваний, хар-ся дисплазией кроветворения с неэффективным гемопоэзом и цитопеническими синдромами периферической крови и различной вероятностью эволюции в острые миелоидные лейкозы.
- ▣ **Хронические миелопролиферативные заболевания** – группа нозологических форм, которые развиваются вследствие клональной пролиферации стволовой кроветворной клетки либо миелоидных клеток-предшественниц и хар-ся увеличением продукции клеток миелоидного ряда (гранулоцитов, эритроцитов и тромбоцитов)
- ▣ **Лимфопролиферативные заболевания** – субстратом являются злокачественно трансформированные лимфоидные клетки. К основным группам лимфопролиферативных заболеваний относятся лимфогранулематоз, неходжкинские лимфомы и иммуносекретирующие опухоли.



ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

I. Иммунные

1. Аллоиммунные, разрушение тромбоцитов связано с несовместимостью по одной из групповых систем крови, либо с трансфузией реципиенту чужих тромбоцитов при наличии к ним антител, либо с проникновением антител к ребенку от матери, предварительно иммунизированной антигеном, отсутствующим у нее, но имеющимся у ребенка

2. Трансиммунные – антитела матери, страдающей аутоиммунной тромбоцитопенией, проникают через плаценту и вызывают тромбоцитопению у ребенка

3. Гетероиммунные – связаны с нарушением антигенной структуры тромбоцита под влиянием вируса или с появлением нового антигена или гаптена

4. Аутоиммунные – антитела вырабатываются против собственного неизмененного антигена



ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

□ II. Неиммунные

- -механическая травматизация тромбоцитов (гемангиомы, спленомегалии)
- -угнетение пролиферации клеток костного мозга (при апластической анемии, химическое и радиационное повреждение костного мозга)
- -замещение костного мозга опухолевой тканью
- -повышенное потребление тромбоцитов (при тромбозах, ДВС-синдроме)



ТРОМБОЦИТОЗЫ

▣ **Реактивный:**

- острая кровопотеря
- хроническая железодефицитная анемия
- сепсис
- аутоиммунные заболевания – ревматоидный артрит, и др.
- после спленэктомии

При хронических миелопролиферативных заболеваниях:

- эссенциальная тромбоцитемия
- истинная полицитемия
- сублейкемический миелоз
- хронический миелолейкоз



КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Жилина Е.В., 27 лет, кровотечение в родах, потеря крови около 2,5 л, постгеморрагическая анемия.

Показатель	Результат	Норма
WBC - ЛЕЙКОЦИТЫ	8,1	4 -10
RBC - ЭРИТРОЦИТЫ	2,23	4,2 – 5,4
HGB - ГЕМОГЛОБИН	76	120- 140 г/л
HCT - ГЕМАТОКРИТ	21,8	36 -47%
MCV - Средний объем эритроцита	84,5	80-100
MCH - Среднее содержание гемоглобина в эритроците	25,1	27-33 пг
MCHC – Средняя концентрация гемоглобина в эритроците	29,7	32-36 г/дл
PLT - ТРОМБОЦИТЫ	286	150 - 400
LYM % - ЛИМФОЦИТЫ	6,4	25-40%
EOS %-ЭОЗИНОФИЛЫ	1,5	
MONO % -МОНОЦИТЫ	5,2	
BAS % БАЗОФИЛЫ	0,8	
NEUT %-НЕЙТРОФИЛЫ	77,4	50 – 70%
СОЭ	44	До 15 мм/час

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

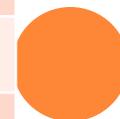
Нишабаева Г, 31 год, беременность 32 недели. Не употребляет мясные продукты по национальным убеждениям. Железодефицитная анемия.

Показатель	Результат	Норма
WBC - ЛЕЙКОЦИТЫ	19,2	4 -10
RBC - ЭРИТРОЦИТЫ	3,33	4,2 – 5,4
HGB - ГЕМОГЛОБИН	66	120- 140 г/л
HCT - ГЕМАТОКРИТ	23,7	36 -47%
PLT - ТРОМБОЦИТЫ	216	150 - 400
MCV - Средний объем эритроцита	76,3	80-100
MCH - Среднее содержание гемоглобина в эритроците	22,5	27-33 пг
MCHC – Средняя концентрация гемоглобина в эритроците	29,5	32-36 г/дл
LYM % -ЛИМФОЦИТЫ	10,6	25 – 40%
EOS %-ЭОЗИНОФИЛЫ	0,2	
MONO % -МОНОЦИТЫ	6,3	
BAS % БАЗОФИЛЫ	0,2	
NEUT %-НЕЙТРОФИЛЫ	82,7	50 – 70%
РЕТИКУЛОЦИТЫ	1,7	0,2 – 1,2%

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Прудникова А.А., ювенильное кровотечение.

Показатель	Результат	Норма
WBC - ЛЕЙКОЦИТЫ	5,48	4 -10
RBC - ЭРИТРОЦИТЫ	2,2	4,2 – 5,4
HGB - ГЕМОГЛОБИН	43	120- 140 г/л
HCT - ГЕМАТОКРИТ	16,1	36 -47%
MCV - Средний объем эритроцита	84	80-100
MCH - Среднее содержание гемоглобина в эритроците		
MCHC – Средняя концентрация гемоглобина в эритроците	30	32-36 г/дл
ТРОМБОЦИТЫ	105	150-400
LYM % -ЛИМФОЦИТЫ	29,4	25 – 40%
EOS %-ЭОЗИНОФИЛЫ	1,1	
MONO % -МОНОЦИТЫ	6,4	
BAS % БАЗОФИЛЫ	0,9	
NEUT %-НЕЙТРОФИЛЫ	62	50 – 70%
РЕТИКУЛОЦИТЫ	1,85	0,2 – 1,2%



КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Воденикова, новорожденный, ГБН

Показатель	Результат	Норма
WBC - ЛЕЙКОЦИТЫ	137,8	4,8-10,8
RBC - ЭРИТРОЦИТЫ	1,17	До 2 дн.: 5,23 – 6,77
HGB - ГЕМОГЛОБИН	64	До 2 дн.: 185 – 231 г/л
HCT - ГЕМАТОКРИТ	20,6	Нов.: 57 - 62%
MCV - Средний объем эритроцита	175,8	80-99
MCH - Среднее содержание гемоглобина в эритроците	54,3	27-31 пг
MCHC – Средняя концентрация гемоглобина в эритроците	30,9	33-37 г/дл
PLT - ТРОМБОЦИТЫ	216	До 5 дн.: 180 - 437
NEUT % - НЕЙТРОФИЛЫ	7,6%	42-75,2
LYMP%	80,9	20,0-51,1
MONO%	3,5	1,7-9,3
EOS%	0,1	0,0-3,0
BAS%	7,9	0,0-3,0

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатель	Результат	Норма
WBC - ЛЕЙКОЦИТЫ	8	4 - 10
RBC - ЭРИТРОЦИТЫ	2,39	4,2 – 5,4
HGB - ГЕМОГЛОБИН	75	120- 140
HCT - ГЕМАТОКРИТ	23	6-16 лет: 36 -40
PLT - ТРОМБОЦИТЫ	28	150 - 400
MCV	96.2	80-100
MCH	31.4	27-33
MCHC	32.6	32-36

Кошляк Ольга, 15 лет, ИТП



КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатель	Результат	Норма
WBC - ЛЕЙКОЦИТЫ	8,7	4 - 10
RBC - ЭРИТРОЦИТЫ	3,46	4-12 мес: 3,7-4,7
HGB - ГЕМОГЛОБИН	37	4-12 мес: 109-135
HCT - ГЕМАТОКРИТ	18,8	6мес-1 год: 33-36
PLT - ТРОМБОЦИТЫ	177	170 - 400
MCV	54,3	80-100
MCH	10,7	25-33
MCHC	19,7	32-36

Мурачева Марина, 10 месяцев, железодефицитная анемия



Выводы

- В кроветворении принимают участие костный мозг, селезенка, л/узлы, тимус
- В кроветворении выделяют эритропоэз, лимфопоэз, тромбоцитопоэз
- В заболеваниях крови выделяют эритроцитозы, анемии, гемобластозы, тромбоцитозы и тромбопении



Литература

- Клиническая гематология : рук. для врачей под ред. А.Н. Богданова, В.И. Мазурова СПб.: Издательство Фолиант, 2008.
- Анестезиология и реаниматология : учебник под ред. О.А. Долиной М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
- Наглядная гематология : учеб. Пособие Ред. В.И. Ершов М.: ГЭОТАР – медиа, 2008.



□ Спасибо за внимание!

