

ЛЕКЦИЯ №1

Тема: «Патология системы крови».

Цель лекции:

- 1). Дать краткое описание нормальных показателей крови, ее функций в организме.
- 2). Дать понятие лейкоцитоза и лейкопении.
- 3). Охарактеризовать анемии.
- 4). Охарактеризовать лейкозы.

Большая медицинская энциклопедия

«Болезнь – жизнь, нарушенная в своем течении повреждением структуры и функции организма под влиянием внешних и внутренних факторов.»

Болезнь в медицинском значении – нозологическая единица

Нозологическая форма - совокупность изменений, имеющих общую этиологию, патогенез, характерные морфологические и клинические проявления и требующие специальных методов лечения.

Этиология-учение о причинах болезней

Патогенез – механизм развития болезней

Клинические проявления болезни (симптомы) являются производными морфологических изменений, выявляемых на разном уровне.

Диагноз-

медицинское заключение о состоянии здоровья, заболеваниях и причинах смерти обследуемого, выраженное в терминах, предусмотренными принятыми классификациями и номенклатурой болезней.

Патологоанатомический диагноз

Основное заболевание — то, которое само или через осложнения, привело больного к смерти (нозологическая единица).

Осложнение – следствие основного заболевания.

Одно из осложнений является **непосредственной причиной смерти**.

Поддержание постоянного состава и V крови является важным условием жизнедеятельности организма (поддержание гомеостаза).

Нормоволемия - это нормальный объем крови!

Нормальный объем крови = V плазмы + V форменных элементов.

V плазмы составляет 52-59% всего объема крови.

48-41% - приходится на долю форменных элементов.

V крови может повышаться - это гиперволемиа. И понижаться - это гиповолемия.

Нормоцитэмическая гиперволиемия встречается при переливании большого количества цельной крови.

Полицитэмическая гиперволиемия - встречается при таком заболевании как эритремия

Эритремия - это заболевание кроветворной системы, возникающее в результате тотальной пролиферации всех ростков костного мозга» течение прогрессирующее, при этом повышается общий V крови и содержание в ней эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов. Встречается чаще в пожилом возрасте у мужчин.

Наиболее часто изменения V крови наблюдается при острой кровопотере, а комплекс симптомов, который при этом наблюдается называется постгеморрагическим синдромом

Лейкоцитоз-повышение числа лейкоцитов в крови.
(физиологический и патологический)/

Физиологический (истинный)-при беременности, у новорожденных при физической нагрузке).

Патологический-при инфекционных заболеваниях, сепсисе,

Лейкопения –снижение числа лейкоцитов в крови(при нарушении кроветворения, при тяжелых инфекциях)

Процентное соотношение между отдельными видами лейкоцитов-лейкоцитарная формула

Лейкемоидная реакция—это лейкоцитоз, протекающий с появлением большого числа нормальных и патологических клеток. Эта реакция напоминает лейкоз. Часто наблюдается при тяжелых реакциях у детей.

Кровотечение haemorrhagia, -

это потеря крови из

кровеносной системы

Кровотечение называют **наружным**, если

кровь поступает во внешнюю среду, и

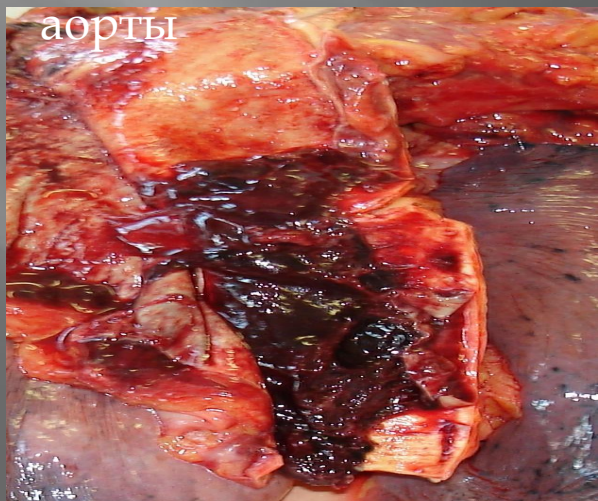
внутренним, если она поступает во

внутренние полости организма или полые органы.



Кровотечение называется **скрытым** в случае кровоизлияния в полости тела, которые не сообщаются с внешней средой. Это плевральная, перикардальная, брюшная полости, полости суставов, желудочков мозга, межфасциальные пространства и т. д. Самый опасный вид кровотечений

Разрыв
аорты



Гематома
мозга



Капиллярное кровотечение - Кровотечение поверхностное, кровь по цвету близка к артериальной, выглядит как насыщено красная жидкость. Кровь вытекает в небольшом объеме, медленно. Так называемый симптом «кровоавой росы», кровь появляется на пораженной поверхности медленно в виде небольших, медленно растущих капель, напоминающих капли росы или конденсата.

Венозное кровотечение характеризуется тем, что из раны струится темная по цвету венозная кровь. Сгустки крови, возникающие при повреждении, могут смываться током крови, поэтому возможна кровопотеря.

Артериальное кровотечение легко распознается по пульсирующей струе ярко-

Паренхиматозное кровотечение наблюдается при ранениях паренхиматозных органов (печень, поджелудочная железа, лёгкие, почки), губчатого вещества костей и пещеристой ткани. Кровоточит вся раневая поверхность. В паренхиматозных органах и пещеристой ткани перерезанные сосуды не сокращаются, не уходят в глубину ткани и не сдавливаются самой тканью. Кровотечение бывает очень обильным и нередко опасным для жизни.

Смешанное кровотечение Возникает при одновременном ранении артерий и вен, чаще всего при повреждении паренхиматозных органов, имеющих развитую сеть артериальных и венозных сосудов.

Кровоизлияние

(*haematoma*) – частный вид кровотечения, при котором кровь накапливается в тканях.

Виды кровоизлияний:

Гематома – кровоизлияние с образованием полости, при котором кровь сначала раздвигает, а потом разрушает окружающие ткани.

Петехии – мелкие (1-2 мм) точечные кровоизлияния на коже и слизистых, образующиеся вследствие повышения сосудистой проницаемости.

Пурпура – геморрагии размером 3- 5 мм, напоминающие монету, вследствие травм, васкулитов и пр.

Экхимозы (кровоподтеки) – крупные (1 - 2 см) плоскостные подкожные гематомы.

ЭКХИМОЗЫ



Гематом

Кровоизлиян^а
ие в ГОЛОВНОЙ
МОЗГ
(гематома),
прорыв в
боковой
желудочек



Кровопотеря



- Острая (организм теряет кровь в течение короткого периода времени). Тяжесть зависит от диаметра сосуда, реактивности организма
- (старики и дети переносят кровопотерю хуже). В ответ на кровопотерю формируются компенсаторные
- Хроническая (организм теряет кровь длительное время). При этом организм теряет железо. Это ведет к развитию гипохромной железодефицитной анемии;

По степени тяжести

Лёгкое

10-15 % объёма циркулирующей крови (ОЦК), до 500 мл, гематокрит более 30 %

Среднее

16-20 % ОЦК, от 500 до 1000 мл, гематокрит более 25 %

Тяжёлое

21-30 % ОЦК, от 1000 до 1500 мл, гематокрит менее 25 %

Массивное

>31 % ОЦК, более 1500 мл

Смертельное

>50-60 % ОЦК, более 2500-3000 мл

Абсолютно смертельное

>60 % ОЦК, более 3000-3500 мл

Патогенез острой

кровопотери

Острая кровопотеря вызывает снижение АД.

Венозное давление тоже снижается. Сразу же вслед за кровопотерей возникает спазм мелких артерий и артериол, что ведет к ограничению кровотока через капилляры. Происходит открытие артерио - венозных анастомозов, т.е. «шунтирование» кровотока. Это ведет к замедлению кровотока в сосудах и стазу крови. Стаз сопровождается образованием сгустков из эритроцитов, выпадением фибрина и образованием тромбов в мелких сосудах. Нарушается работа сердца, эндокринных желез, развивается тахипноэ, расстройство всех видов обмена веществ.

Компенсаторные реакции при острой кровопотере

- 1). Спазм кровеносных на восстановление АД.
- 2). Феномен централизации кровообращения - это когда, кровь минуя капиллярное русло быстро переходит из артериальных сосудов в венозные по шунтам.
- 3). ЧСС повышается. Это ускоряет минутный V крови и повышает скорость кровотока.
- 4). Учащение дыхания.
- 5). Сокращение органов кровяных депо - печени, селезенки, сосудов кожи.
- 6). Резкое падение диуреза, это сохраняет жидкость в сосудистом русле. **Однако любые компенсаторные реакции являются лишь относительно целесообразными!**

A microscopic view of blood cells. Numerous red blood cells (erythrocytes) are visible, appearing as bright red, biconcave discs. In the upper center, a single white blood cell (leukocyte) is visible, characterized by its larger size and a prominent, multi-lobed nucleus. The background is dark, making the cells stand out.

Анемии

Группа заболеваний, состояний, характеризующихся снижением содержания гемоглобина в единице объема крови, чаще при одновременном уменьшении количества эритроцитов.

Классификация по патогенезу и этиологии

Вследствие кровопотери –
постгеморрагическая

Вследствие нарушенного
кровообразования –
гипорегенераторная, дефицитная

Вследствие повышенного
разрушения – **гемолитические**

По цветовому показателю

Нормохромные (цветовой показатель в норме)

Гипохромные (цветовой показатель ниже нормы)

Гиперхромные (с повышенным цветовым показателем)

Постгеморрагическая анемия

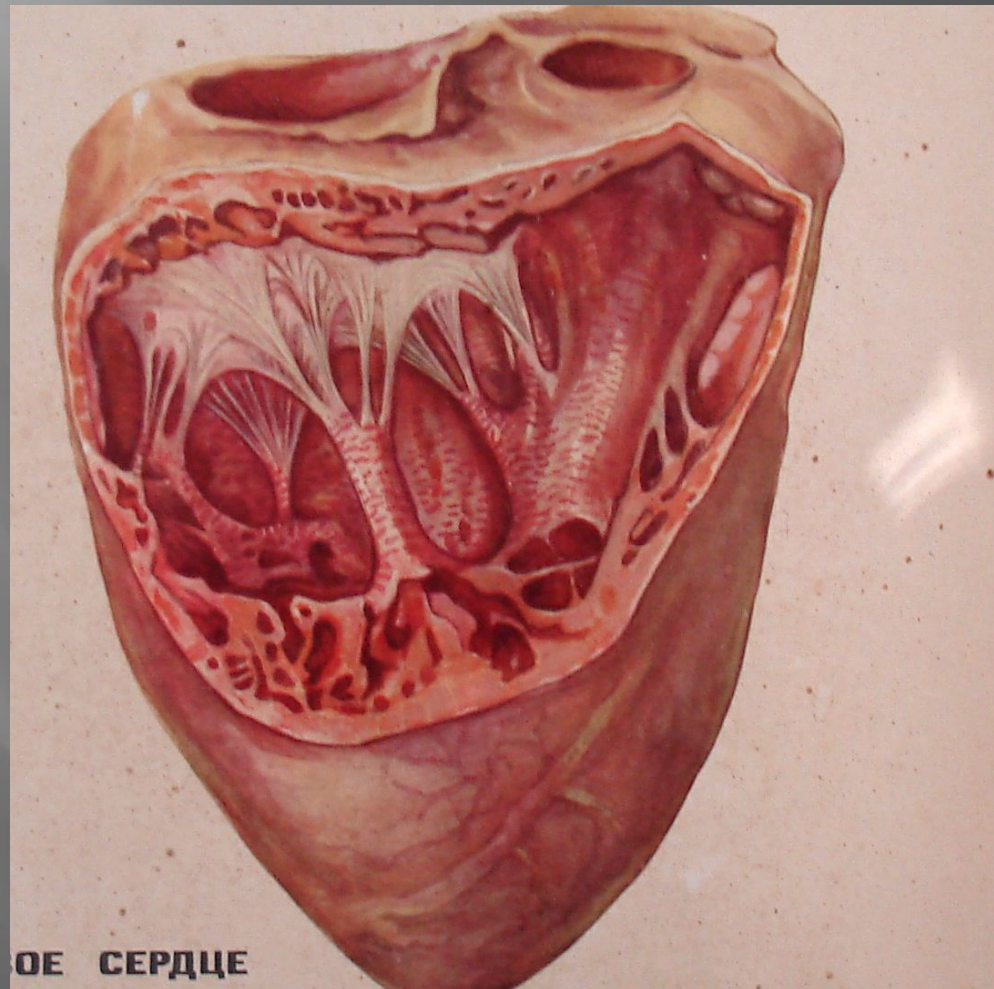
ОСТРАЯ

- ▣ Возникает на фоне острой кровопотери (нормохромная)
- ▣ Через 2-3 дня повышается в крови содержание ретикулоцитов и полихроматофилов;
- ▣ Анизоцитоз (повышается размер эритроцитов)
- ▣ В трубчатых костях очаги экстрамедулярного

ХРОНИЧЕСКАЯ

- ▣ Причины – желудочные, маточные, кишечные, геморроидальные и др. кровотечения и др.
- ▣ Постгеморрагическая анемия (железодефицитная, гипохромная).
- ▣ В сердце, почках, печени, эндотелии сосудов – жировая дистрофия.

Жировая дистрофия миокарда



Тигровое

Анемии вследствие нарушенного крововетворения

Железодефицитные – алиментарные, вследствие кровопотери, в связи с повышенными запросами организма (у беременных, кормящих женщин, при инфекциях и пр.), нарушенной резорбции при болезнях тонкой кишки. Обусловленные нарушением синтеза ДНК и РНК – мегалобластные анемии Гипо- и апластические анемии, связанные с супрессией и недостаточностью стволовых

миелопоэти и клеток

При всех железодефицитных анемиях цветовой показатель резко снижен, плазма крови просветленная. Есть склонность к микроцитозу, количество билирубина понижается.

- Этиология В-12 фолиеводефицитной анемии:
- Недостаток в пище В-12 фолиевой кислоты.
 - Отсутствие фактора Касла или его недостаток - болезнь Аддисона - Бермера (политпоз, рак, сифилома желудка, гастроэктомия, врожденная неполноценность фундального отдела желудка)
 - Нарушение всасываемости кишечника В-12.
 - Повышение разрушения витамина в кишечнике (при дисбактериозе, глистной инвазией)
- Нарушение усвоения В-12 и фолиевой кислоты костным мозгом - ахрестические анемии.

При анемии Аддисона - Бирмира отличается триадой симптомов:

- 1) Нарушение кроветворения и крови
- 2) Нарушение ЖКТ
- 3) Нарушение нервной системы

Клетка увеличивается в размерах, повышается синтез гемоглобина в мегалобластах и мегалоцитах, следовательно наряду с понижением количества эритроцитов и гемоглобина - цветовой показатель повышается (гиперхромная анемия).

В ЖКТ воспалительно-атрофические процессы в слизистых оболочках развивается постепенная атрофия слизистых.

Классические симптомы «гунтеровский язык» - появление на языке (по краям и на кончике) ярко-красных очагов воспаления. В последующем сосочки языка атрофируются, и язык становится гладким (полированным). Слизистая желудка атрофируется участками в виде (перламутровых бляшек).

Гистологически - истощение железистого слоя с атрофией главных и обкладочных клеток. Слизистая кишечника атрофируется участками, секреторная деятельность кишечника понижается.

В крови: понижается число эритроцитов, высокий цветовой показатель (выше 1), появление микроцитов, мегалоцитов. Часть эритроцитов выявляет признаки дегенерации: остатки ядра в виде телец Жолли и колец Кабо. Распад гемоглобина повышается и в крови может наблюдаться гемосидероз. Нарушение ЦНС: параличи, расстройства чувствительности и функции внутренних органов.

Анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов – гемолитические

Развивается, когда в организме процессы разрушения преобладают над процессами кроветворения.

Обусловленные внутрисосудистым гемолизом (инфекции- сепсис, малярия, ожоги, посттрансфузионные осложнения).

Изо- и аутоиммунные поражения – гемолитическая

Гемолитические анемии, обусловленные внесосудистым гемолизом

Наследственные гемолитические анемии – нарушения мембраны эритроцитов – сфероцитоз.

Эритроэнзимопатии – дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы

Гемоглобинопатии – HbF -

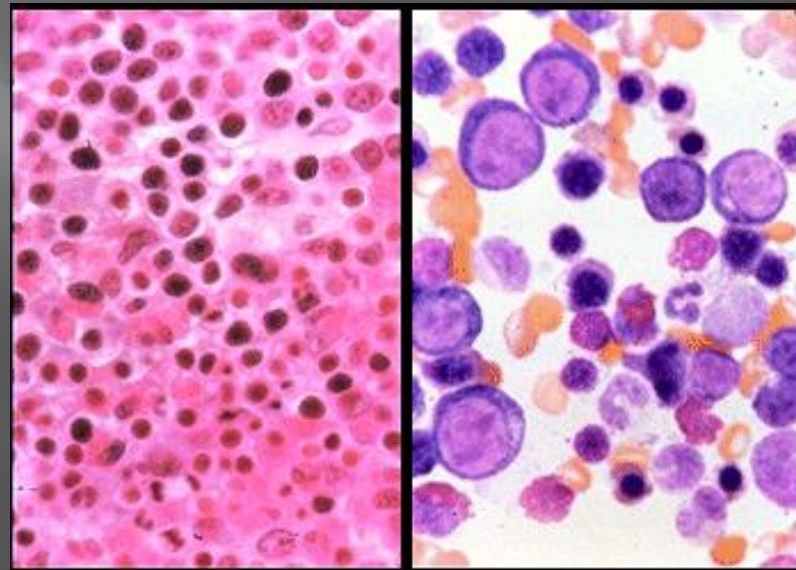
талассемия и HbS -

серповидноклеточная анемия.

Изменения в организме при гемолитической анемии

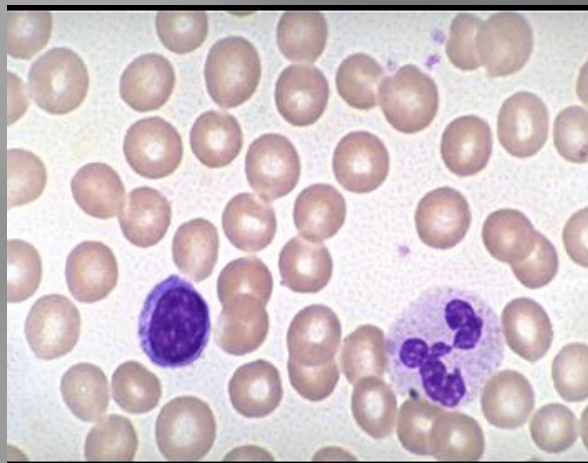
- Гиперпластический костный мозг.
- Эритробластное кроветворение.
- Спленоmegалия.
- Гемолитическая желтуха.
- Гемосидероз.
- Уменьшение продолжительности жизни эритроцитов (норма – 120 дней)

Изменения костного мозга при гемолитической анемии

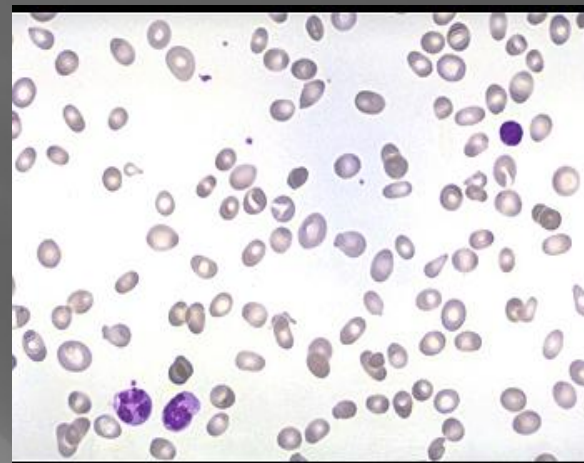


Эритробластное
крововетворение

Изменения эритроцитов



норма



анизоцит

03



Гемолиз
эритроцитов



Серповидноклеточная
анемия

Опухоли кроветворной ткани. Лейкозы.

Опухоли кроветворной ткани представлены *злокачественными опухолями костного мозга*, характеризующимися размножением клона каких-либо клеток его, с последующим поступлением их в кровь.

Они имеют общее название лейкемии (лейкозы)

Лейкемии делятся на две группы – острые и хронические. При острых лейкемиях происходит пролиферация незрелых клеток, в то время, как при хронических лейкозах пролиферируют созревающие клетки.

По цитогенезу опухоли
костного мозга делят на
миелоидные и лимфоидные

Классификация лейкозов

Острые

- 1) Недифференцированный
- 2) Миелобластный;
- 3) Лимфобластный;
- 4) Монобластный;
- 5) Эритромиелобластный;
- 6) Мегакариобластный;

Хронические

- 1) Миелоцитарный;
- 2) Лимфоцитарный;
- 3) Моноцитарный;

Общие
признаки всех
лейкемий

Г. Изменения костного мозга - увеличение плацдарма кроветворения, размножение лейкозных клеток; угнетение нормального кроветворения -



Хронический миелолейкоз «пиоидный» костный



Хронический лимфолейкоз – лимфоидное кроветворение в

Для диагностики используются

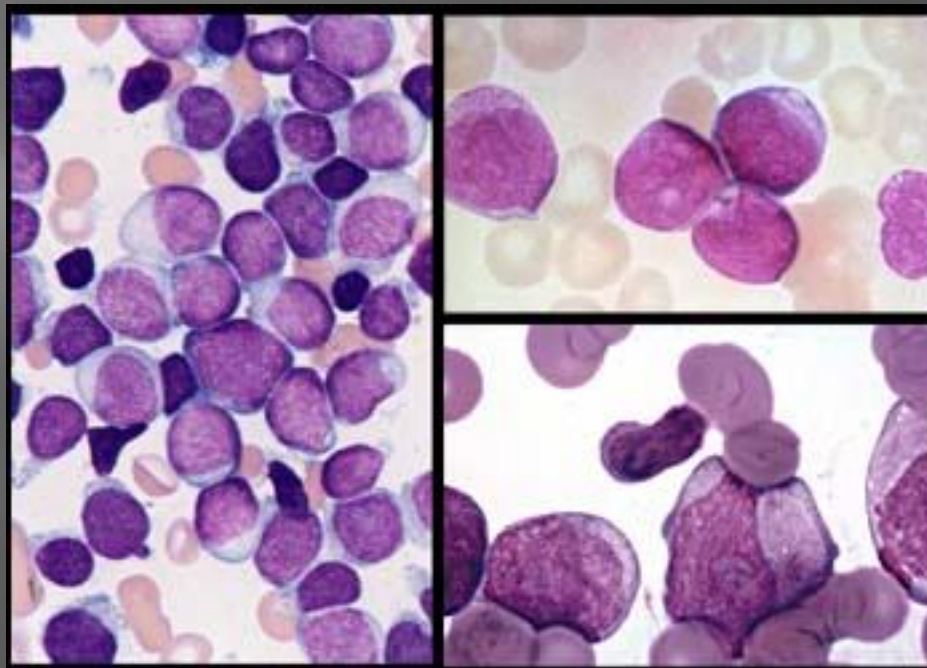
Пункция грудины – изучение миелограммы.

Трепанационная биопсия костного мозга (гребешка подвздошной кости) с исследованием мазков с поверхности биоптатов и гистологических препаратов.

Изменения костного мозга при острой миелоидной лейкемии

Мазок с
поверхности
биоптата.

Многочисленные
миелобласты.



Изменения крови

- а) появление в крови более 5% низкодифференцированных лейкозных клеток.
- б) изменение количества лейкоцитов, чаще увеличение.
- в) анемия.
- г) тромбоцитопения.
- д) ускоренная СОЭ.
- е) изменения уровня сывороточных иммуноглобулинов.

По количеству лейкоцитов выделяют формы

Лейкемический (более 50 тыс. /л)

Сублейкемический (до 50 тыс. /л)

Алейкемический (4-6 тыс. /л)

Лейкопенический (менее 4 тыс./л).

Изменения селезенки

Нормальная
селезенка (слева).

Спленомегалия
при ХМЛ (справа)-
масса 3-4 кг.



Изменения лимфатических узлов



Гиперплазия
парааортальных
лимфатических узлов при
УМП



Гиперплазия брыжжечных
лимфатических узлов при
ХЛЛ

Экстрamedуллярное крововетворение



ПОЧКА



Тонкая кишка

Другие признаки лейкозов

7. Анемия и жировая дистрофия миокарда, печени, почек.
8. Геморрагический или тромбогеморрагический синдром.
10. Вторичный иммунодефицит по гуморальному или клеточному звену.
11. Аутоинфекционные и инфекционные осложнения (бактерии, вирусы, грибы и пр.)

Хронический миелоидный лейкоз
встречается чаще
у взрослых (30 - 40) лет.

**Острая миелоидная лейкемия
встречается у детей старше 15 лет и
редко – у маленьких детей.**

Острые лейкозы характеризуют:

- 1. Лейкемический провал в формуле крови**
- 2. Незначительное увеличение лимфатических узлов, селезенки, печени**
- 3. Анемия**
- 4. Рецидивирующие острые бактериальные инфекции**
- 5. Кровотечения**

Хроническая лимфоидная лейкемия

Хронические лейкозы – лимфоцитарный (ХЛЛ)

1. Чаще возникают у взрослых людей (50-60 лет).

Протекает доброкачественно до 10 лет.

2. Преобладают лейкемические формы (количество лейкоцитов может достигать 100 – 300тыс).

3. Значительно увеличены лимфатические узлы, селезенка и печень.

4. Анемия и тромбоцитопения развиваются в поздние стадии заболевания.

5. Инфекционные осложнения часто носят хронический характер – персистирующие вирусные инфекции, туберкулез.

Опухоли лимфоидной ткани - **ЛИМФОМЫ**

Все лимфомы потенциально злокачественны, но среди них можно выделить высоко - , умеренно - и низкодифференцированные (анапластические) опухоли.

Все лимфомы распространяются по кровотоку (лимфатические узлы, тимус, селезенка костный мозг).

В поздних стадиях может наблюдаться лейкемизация (генерализация процесса), поэтому больным проводят системную химиотерапию.

Лимфома Ходжкина (лимфогранулематоз – ЛГМ)

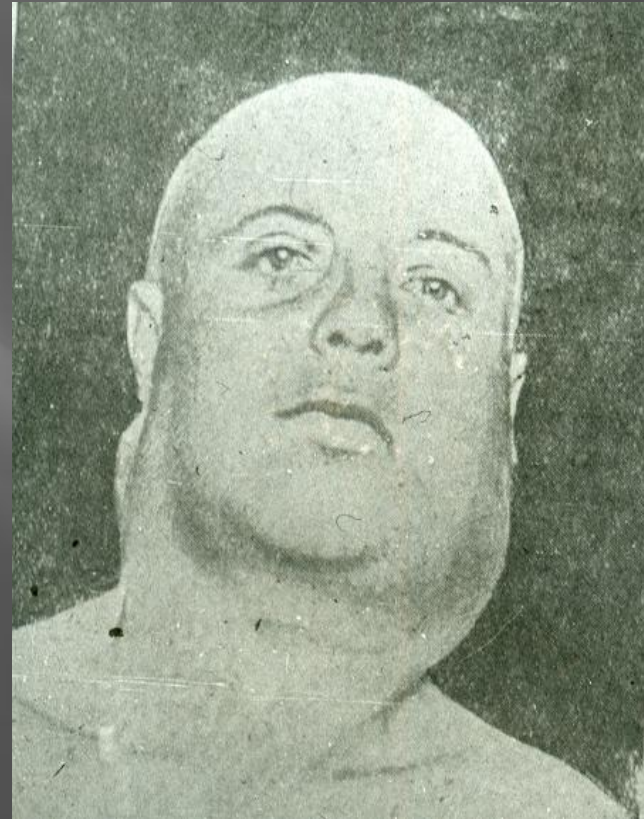
Составляет до 1% всех опухолей,
часто встречается у детей и лиц
молодого возраста.

Средний возраст больных – 32 года.

Часто поражает одну группу
лимфатических узлов и
распространяется по анатомическому
продолжению.

Лимфома Ходжкина

Поражение
лимфатических
узлов шеи с 2-х
сторон



Клинические признаки

Перебежающая гипертермия

Потоотделение

Кожный зуд

Снижение массы тела

Синдром сдавливания

прилежащих органов

Анемия

Лейкоцитоз

Эозинофилия

Увеличение СОЭ

Морфологически
характеризуется присутствием
неопластических гигантских
клеток Березовского – Рид –
Штернберга, которые
сочетаются с реактивными
лимфоцитами, гистиоцитами,
гранулоцитами,
эозинофилами

Лимфома Ходжкина

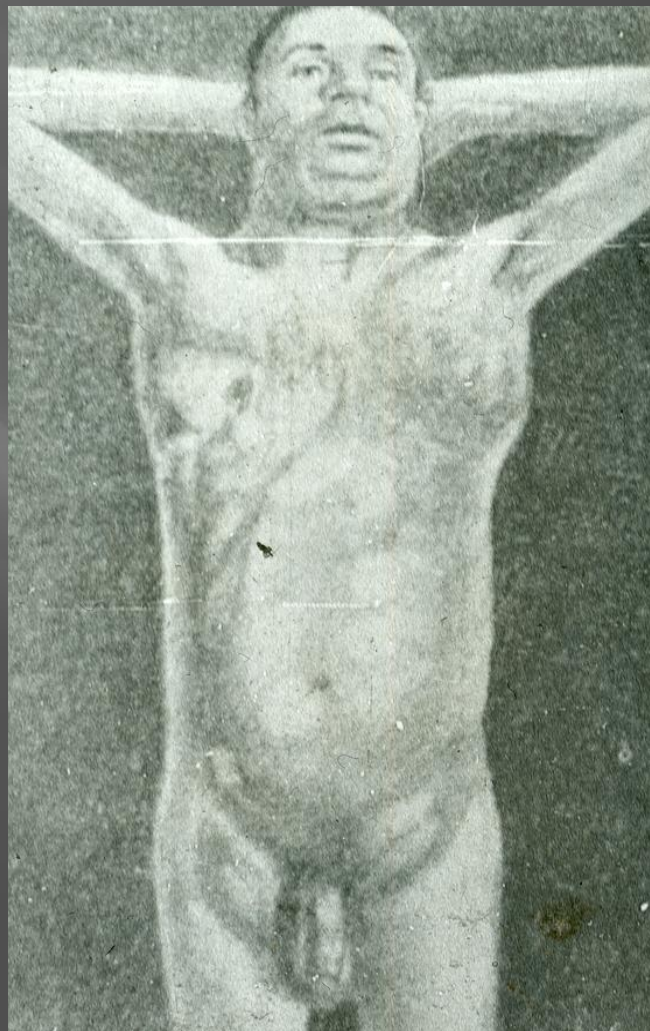
«Порфирировая
селезенка»

Белые участки
опухолевой ткани и
склероза чередуются
с желтыми очагами
некроза и бурыми
зонами
гемосидероза



Лимфома Ходжкина

Поражение
шейных,
подмышечных
и паховых
лимфатически
х узлов
III - стадия



Осложнения и причины смерти больных с лимфомой Ходжкина

Сдавление опухолью прилежащих органов:

гортани и трахеи – удушье;

бронха – ателектаз – пневмония;

воротной вены – асцит;

желчных протоков – механическая желтуха;

мочеточников – гидронефроз.

Поражение костного мозга:

анемия – гипоксия – жировая дистрофия

миокарда

печени, почек;

тромбоцитопения – геморрагический синдром

Иммунодефицит – вирусные, бактериальные,

грибковые инфекции, сепсис, опухоли

Лимфома Burkitt

Высоко злокачественная
В – лимфома у детей,
эндемичная в Африке.
Доказана связь с вирусом
Эпштейна-Барра
 $t(8;14)$, $t(8;2)$, $t(8;22)$ с
образованием онкогена
-МУС

Типично поражение
верхней и нижней
челюсти, л\у.

В США опухоль чаще

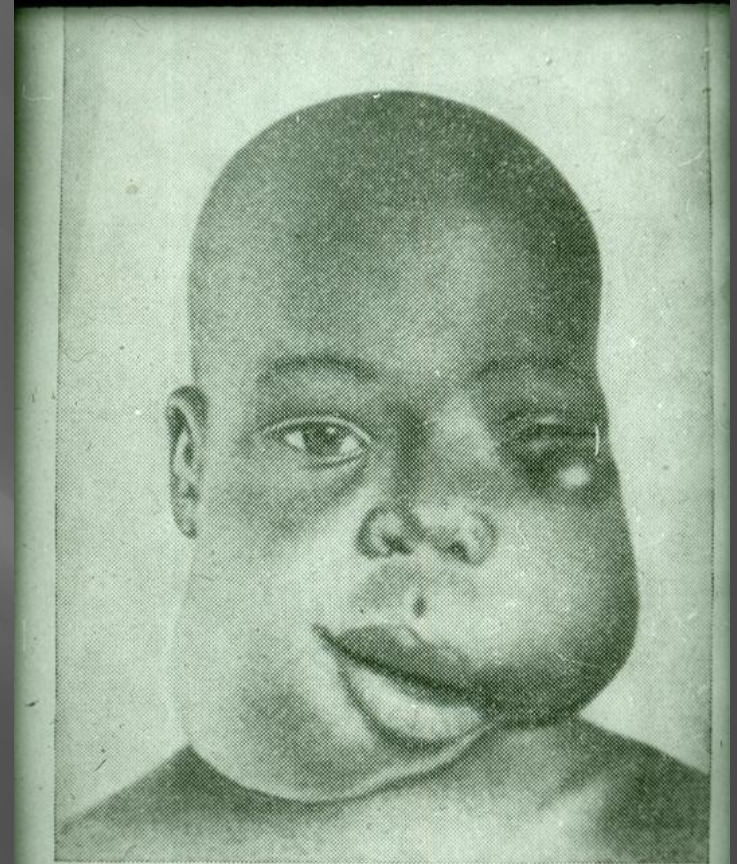


Рис. 66. Африканская лимфома Бер-
китта (по В. М. Бергольцу и
Н. В. Румянцеву).

Миеломная болезнь

Свод черепа с
множественным
и
«штампованным
» очагами
«пазушного
рассасывания»
костной ткани



Домашнее задание: учебник стр. 155-174,
лекция

Спасибо за внимание!