



**Вінницький національний медичний університет
імені М.І. Пирогова**

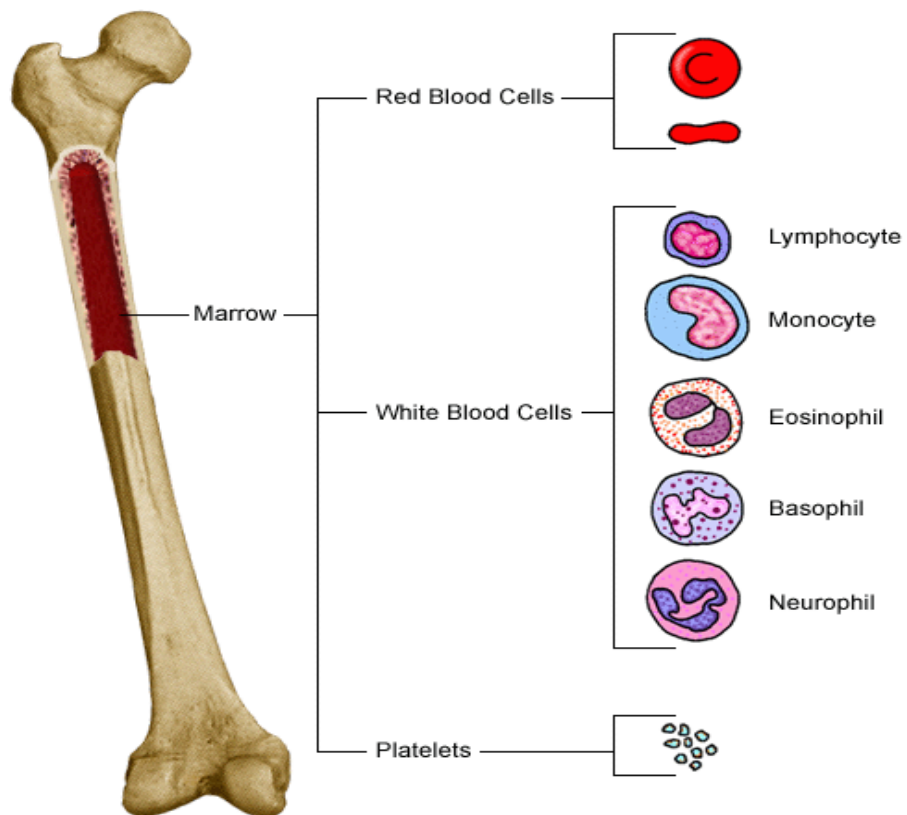
Кафедра патофізіології

**Лекція Патофізіологія системи
крові. Анемії: принципи
класифікації, види, етіологія,
патогенез; клінічні і
гематологічні прояви анемії**

Лектор: к.мед.н., доц. Піліпонова Вікторія Володимирівна

План лекції

- Загальна характеристика гіповолемічних/гіперволемічних станів, змін кількості еритроцитів і гемоглобіну в крові (анемії, поліцитемії/еритроцитози).
- Еритроцитоз (поліцитемія): види, етіологія, патогенез, типові наслідки.
- Анемії: визначення поняття, критерії, принципи класифікації, види.
- Гостра і хронічна крововтрата: етіологія, патогенез. Постгеморагічні анемії. Принципи терапії. Профілактика постгемотрансфузійних реакцій.
- Класифікація анемій, пов'язаних з порушеннями еритропоезу (дефіцитні, дисрегуляторні, гіпо-, апластичні та ін.), загальна характеристика причин і механізмів розвитку.
- Етіологія, патогенез, типові зміни периферичної крові при залізодефіцитних анеміях. Поняття про залізорефрактерні анемії.
- Анемії, спричинені недостатністю вітаміну B_{12} та/або фолієвої кислоти. Причини виникнення і механізми розвитку абсолютного та відносного дефіциту вітаміну B_{12} і фолієвої кислоти. Злоякісна анемія Аддісона-Бірмера.
- Етіологічна класифікація (спадкові, набуті) гемолітичних анемій. Характеристика причинних факторів набутих гемолітичних анемій. Шляхи реалізації генетичних дефектів в патогенезі спадкових гемолітичних анемій (мембрано-, ферменто-, гемоглобінопатій).



В нормі:

у жінок

у чоловіків

Кількість еритроцитів (ер) -

3,9-4,7х10¹²/л

4,5-5,0х 10¹²/л

Гемоглобін (Hb)

120-140г/л

140-160г/л

Кількість ретикулоцитів

----- 0,5 – 2% (5 – 20‰) ---

Колірний показник (КП)

----- 0,85-1,15 -----

КП – показує вміст Hb в одному еритроциті.

$$\text{КП} = \frac{3 \times \text{Hb (г/л)}}{\text{перші 3 цифри еритроцитів}}$$

Mean Corpuscular Volume (MCV)
(the reference range is 80-100fL)



- **Об'єм крові (ОЦК)** у дорослих людей складає 6-8% від об'єму тіла (близько **5 л**).
- 3,5-4л циркулює в судинному руслі (*циркулююча фракція крові*)
- 1,5-2 л депоновано в судинах органів черевної порожнини, легень, підшкірної клітковини й інших тканин (*депонована фракція*).
- Формені елементи складають **36-48%** від загального об'єму крові, що є **гематокритним показником (Ht)**

Зміни загального об'єму крові:

за Броді(1853)

- 1. Нормоволемія**
- 2. Гіповолемія.**
- 3. Гіперволемія.**

За показником Ht:

- Нормоцитемічна (проста)
- Олігоцитемічна (Ht нижче норми)
- Поліцитемічна (Ht вище норми)

Нормоволемія поліцитемічна

Причини:

1. Переливання еритроцитарної, лейкоцитарної, тромбоцитарної маси;
2. Хронічна гіпоксія (патологія нирок, ССС)

Нормоволемія олігоцитемічна:

Причини:

1. масивний гемоліз еритроцитів,
2. пригнічення еритропоезу
3. гостра крововтрата (II стадія)

ГІПОВОЛЕМІЯ – зменшення ОЦК

Гіповолемія проста:

зменшення ОЦК,
гематокрит в нормі (Ht -36-48 %).

Причини :

- гостра крововтрата (І стадія),
- шок,
- колапс.

Олігоцитемічна гіповолемія -
переважне зменшення формених
елементів (Ht - нижче 36 %).

Причини:

- гостра крововтрата
- еритропенія (посилений гемоліз, пригнічення утворення в кістковому мозку (апластичні, арегеногаторні стани)).

Поліцитемічна гіповолемія -

переважне зменшення ОЦК

Ht - вище 48%.

- Причини:
- Дегідратація (блювання, діарея, поліурія, підвищене потовиділення, водне “голодування”, опікова хвороба).

- **ГІПЕРВОЛЕМІЯ** – збільшення ОЦК

Олігоцитемічна гіперволемія - ↑ ОЦК за рахунок рідкої частини. (Ht - нижче 36 %).

Причини:

- надлишкове надходження рідини в організм (патологічна спрага, введення плазмозамінників чи плазми крові)
- зменшення виведення рідини з організму (зменшення екскреторної функції нирок, гіперпродукція АДГ).

Поліцитемічна гіперволемія - ↑ ОЦК за рахунок підвищення кількості формених елементів крові. (Ht вище 48%).

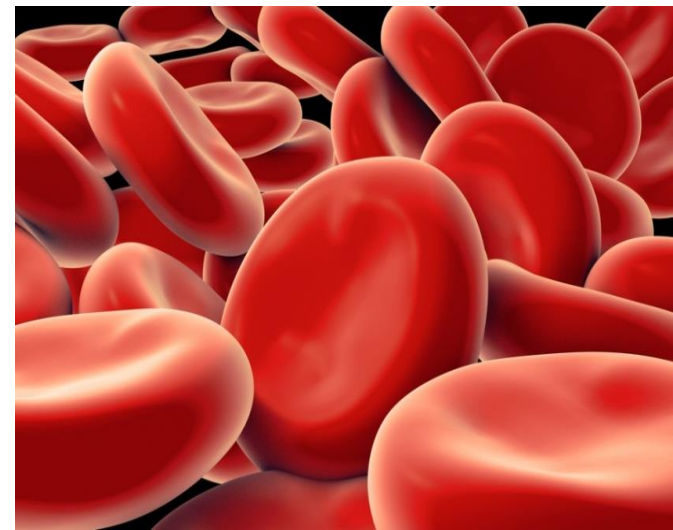
Причини :

- **Хронічна гіпоксія** - в нирках збільшується синтез еритропоетину, що приводить до підвищеної проліферації клітин крові, та вихід їх у судинне русло – еритроцитоз
- **Пухлинна гіперплазія** - Еритремія (хвороба Вакеза).

ЕРИТРОЦИТОЗ - збільшення кількості еритроцитів у циркулюючій крові вище $5,0 \cdot 10^{12}/\text{л}$

Види:

- **Первинний** (самостійні форми хвороби):
 - 1. *еритремія* (справжня поліцитемія, хвороба Вакеза),
 - 2. «сімейні» (спадкові) еритроцитози.
- **Вторинний** (симптоми інших хвороб чи патологічних процесів):
 - 1. *абсолютні*,
 - 2. *відносні*.



ЕРИТРЕМІЯ (хвороба Вакеза) - хронічний лейкоз з ураженням клітини попередниці мієлопоезу і характеризується проліферацією переважно еритроїдного, а в подальшому і гранулоцитарного та мегакаріоцитарного паростків кровотворення.

У крові:

- різке збільшення еритроцитів $> 6 \times 10^{12}/\text{л}$, ретикулоцитів,
- збільшення гемоглобіну $> 180 \text{ г/л}$,
- збільшення лейкоцитів (нейтрофілів, моноцитів)
- збільшення тромбоцитів $> 400 \times 10^9/\text{л}$
- підвищення гематокриту (\uparrow в'язкість приводить до капіляротрофічної недостатності).

У кістковому мозку - ознаки пухлинної гіперплазії мієлоїдного паростка.

З боку ОЦК: **поліцитемічна гіперволемія**

Эритремия



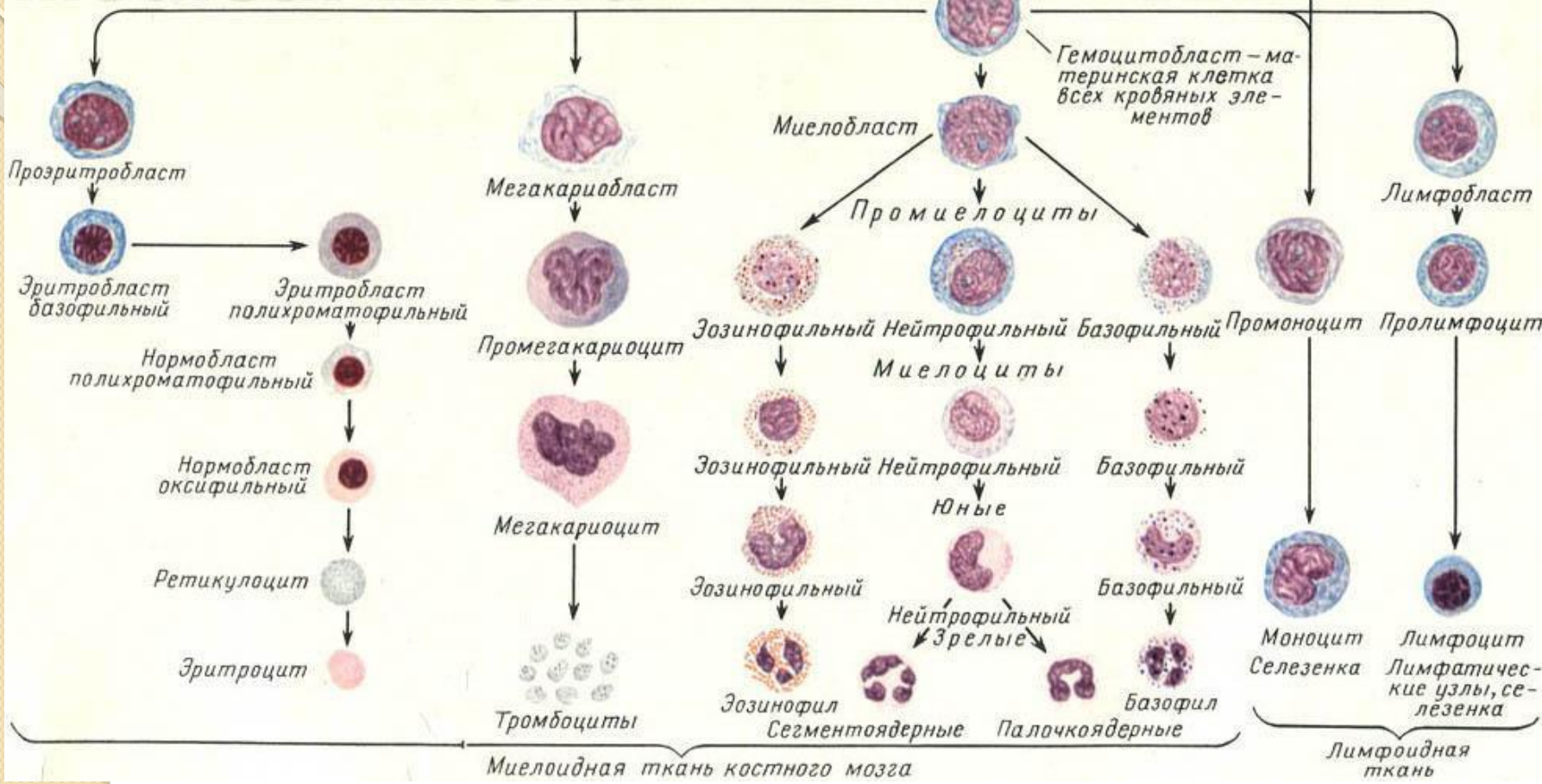
Ретикулярная клетка (ретикулярный синцитий) стромы кроветворных органов



Гемогистиобласт — трансформированная ретикулярная клетка

Гемоцитобласт — материнская клетка всех кровяных элементов

Medical-Enc.ru



Показник	Вторинний еритроцитоз (абсолютний, відносний)	Еритремія (хвороба Вакеза)
Причини виникнення	Реактивна гіперплазія КМ (гіпоксія, гемоглобінопатії, ХОЗЛ, гіпернефроїдний рак або полікістоз нирок, гепатома, фіброміома)	Пухлинна гіперплазія КМ
Кількість еритроцитів	підвищена	підвищена ($> 6 \cdot 10^{12} / \text{л}$)
Кількість гемоглобіну	в нормі	підвищена ($> 180 \text{ г/л}$)
Кількість лейкоцитів	в нормі	підвищена (нейтрофіли, моноцити)
Кількість тромбоцитів	в нормі	підвищена ($> 400 \cdot 10^9 / \text{л}$).

Гіперемія шкіри



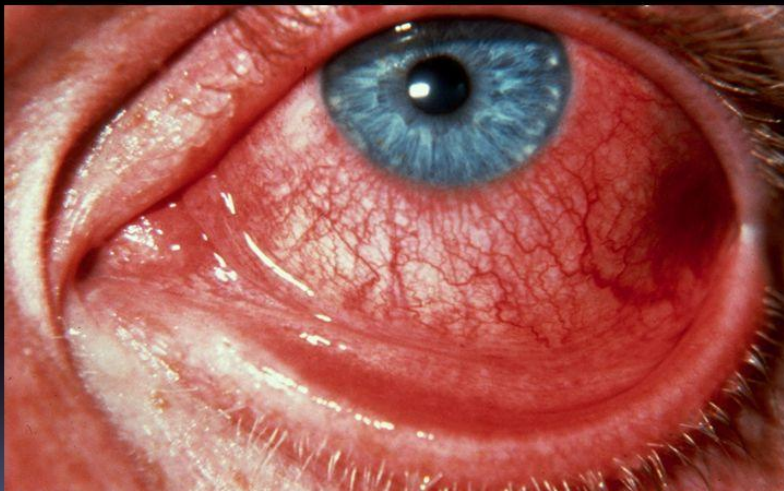
Підвищення АТ



Тромбоз вен



Болєзнь Вакеза



Клінічні прояви:

1. інтоксикація

2. прояви порушень мікроциркуляції:

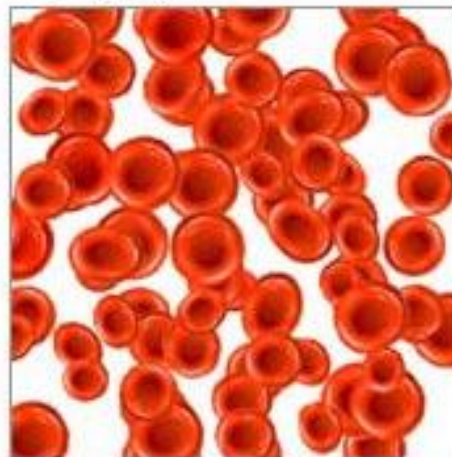
- вишнево-червоне забарвлення шкіри і слизових оболонок, інекція склер,
- в ротовій порожнині різниця між кольором твердого та м'якого піднебіння (симптом Купермана)
- артеріальна гіпертензія (за рахунок поліцитемічної гіперволемі.)
- енцефалопатія
- еритромелалгія (пекучий біль в кінчиках пальців рук і ніг, що знімаються прийомом аспірину);
- тромбози
- біль у кістках, біль у кінцівках
- збільшення печінки та селезінки.

Лабораторна діагностика:

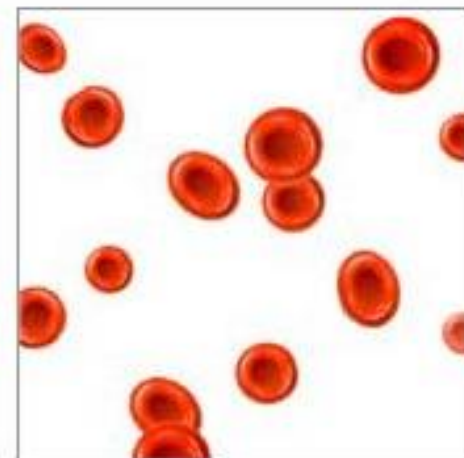
- **Рівень Нв та еритроцитів підвищений**
- **Гематокрит- підвищений**
- **Нейтрофільний лейкоцитоз із зсувом ЛФ вліво**
- **Рівень тромбоцитів - підвищений**

Анемія - це гематологічний синдром або самостійне захворювання крові, яке характеризується зниженням кількості еритроцитів і гемоглобіну в одиниці об'єму крові (1л) і супроводжується якісними змінами еритроцитів.

Нормальная
концентрация
эритроцитов



Анемия



Класифікація анемій.

I. За етіологією: Спадкові та набуті

II. За патогенезом:

1. Пов'язані з порушенням еритропоезу:

Причини:

- дефіцит заліза,
- дефіцит вітаміну В₁₂ і фолієвої к-ти,
- порушення синтезу порфірину і гему (залізорефрактерні),
- гіпо- апластичні,
- метапластичні (пухлини кісткового мозку (лейкози) і метастази в кістковий мозок).

2. Гемолітичні (посилений гемоліз еритроцитів):

1. Набуті

2. Спадкові

✓ *мембранопатії*

✓ *ензимопатії*

✓ *гемоглобінопатії*

3. Постгеморрагічні (внаслідок крововтрати): гострі та хронічні

III. За типом кровотворення:

1. з еритробластичним типом
2. з мегалобластичним типом (В₁₂-дефіцитна анемія)

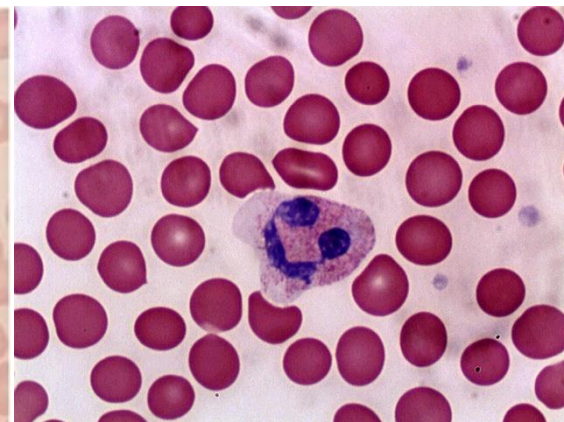
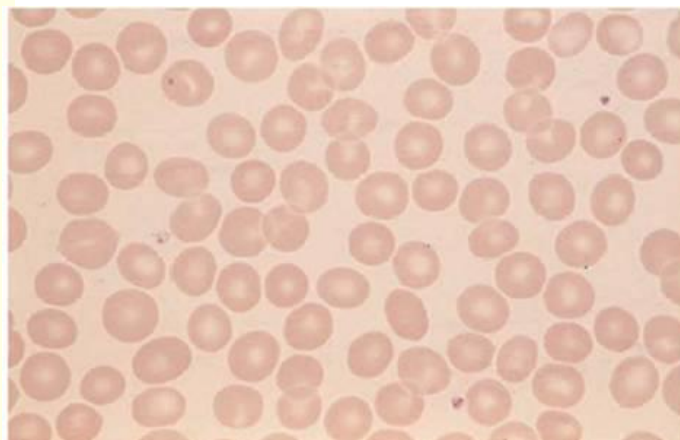
IV. За колірним показником:

1. нормохромна (КП 0,85-1,15)
2. гіпохромна (КП <0,85)
3. гіперхромна (КП > 1,15)

Мікроскопічне дослідження мазка
крові



Мазок крові в нормі



V. За здатністю КМ до регенерації (відновлення):

1. регенераторні

(к-ть ретикулоцитів -0,5-2%)

2. гіперрегенераторні

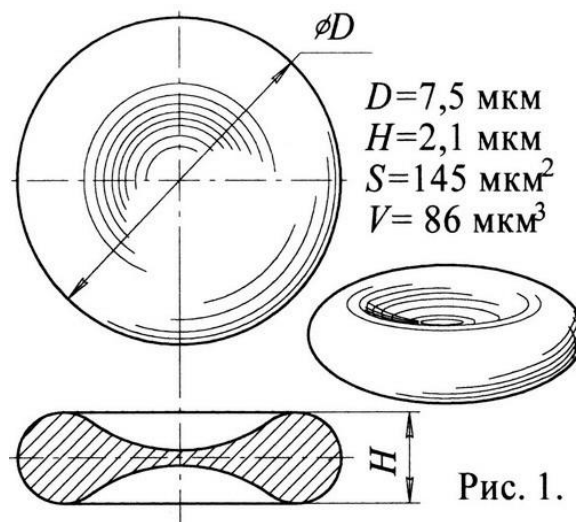
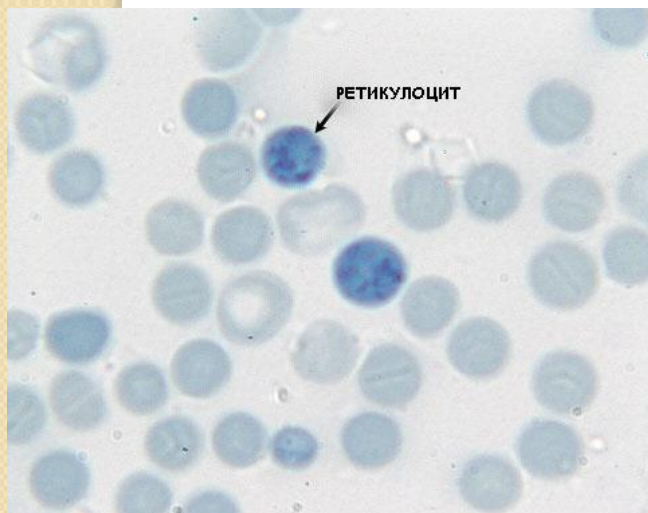
(к-ть ретикулоцитів -більше-2%)

3. гіпорегенераторні

(к-ть ретикулоцитів –менше 0,5%)

4. арегенераторні

(ретикулоци - відсутні)



ПОСТГЕМОРРАГІЧНІ анемії – виникають внаслідок крововтрати.

Етіологія:

- 1.Травми,
- 2.Кровотечі із ШКТ,
- 3.гінекологічна патологія (дисменорея) і інші.

Патогенез:

Iстадія. Початкова

в крові: гіповолемія проста, Нв, ер. , КП - в нормі

IIстадія. Компенсаторна

в крові: поступове зниження - Нв, ер. , КП - в нормі

IIIстадія. Термінальна (гіповолемія олігоцитемічна).

в крові: Нв ↓ к-ть еритроцитів ↓; КП↓ , к-ть ретикулоцитів ↓

Мазок крові: «тіні» еритроцитів, мікроцитоз.

ПРИНЦИПИ ТЕРАПІЇ постгеморагічної анемії:

Етіологічна терапія:

1. Зупинка кровотечі - застосування гемостатиків (амінокапронова кислота та ін);

Патогенетична терапія :

1. Відновлення ОЦК (0,9%NaCl, поліглюкін).

2. Замісна терапія: переливання плазми крові, еритроцитарної маси у поєднанні з препаратами заліза!!

Симптоматична терапія:

1. Корекція АТ.

2. Боротьба з гіпоксією (введення кисневих сумішей, гіпербарична оксигенація і т.п.)

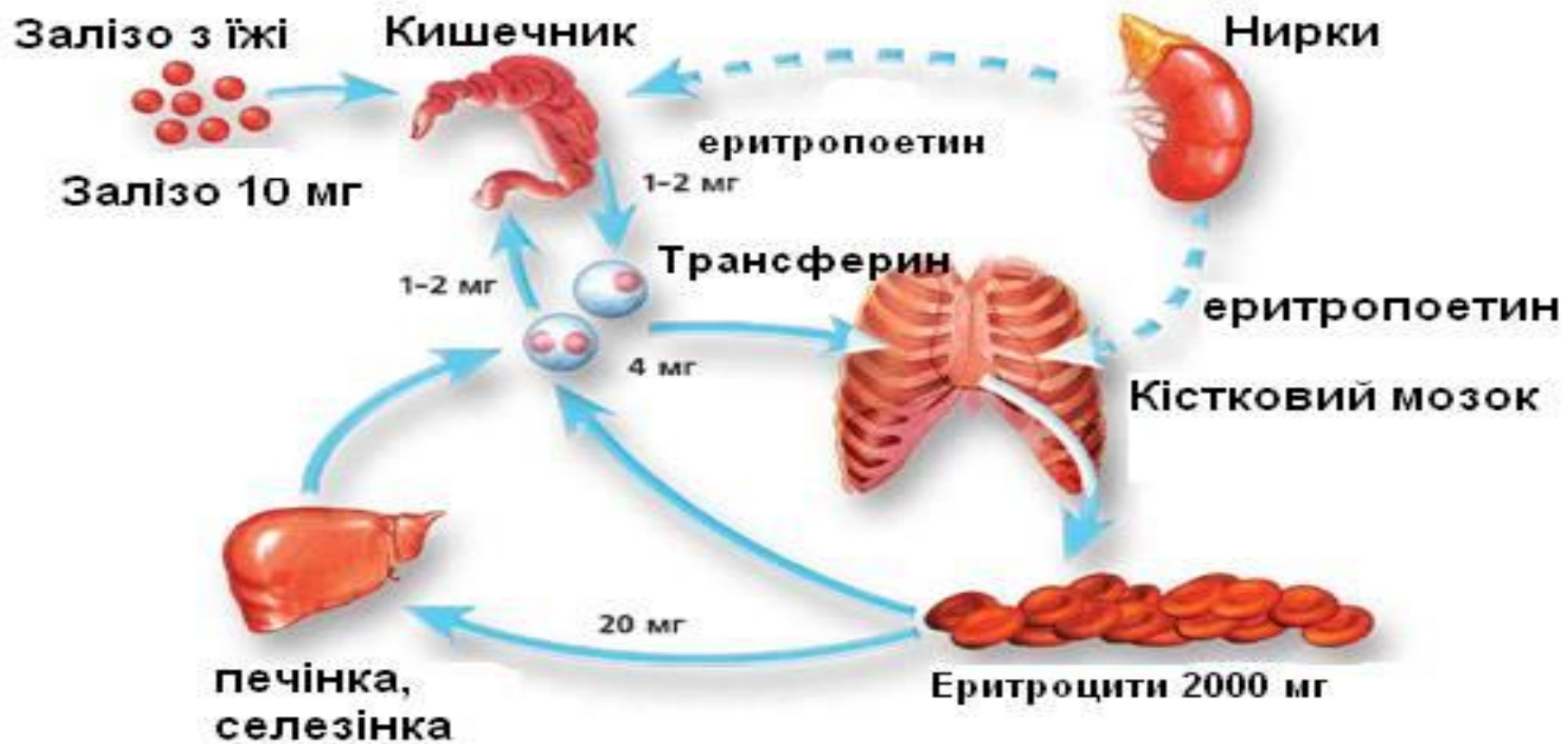
3. Нормалізація КОС

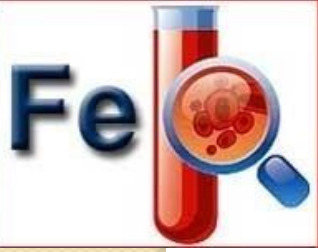
ПРОДУКТ

ВМІСТ ЗАЛІЗА В 100 Г



Сушені гриби	35 мг
Говяжа печінка	20 мг
Какао	11,7 мг
Зелена квасоля	7,9 мг
Полуниця	7,8 мг
Чорниця	7 мг
Кролятина	4,4 мг
Говядина	2,5 мг
яйце	1,5 мг
Морква	0,7 мг





Залізодефіцитна анемія - викликана дефіцитом заліза в організмі в результаті порушення балансу між його надходженням, використанням та втратою.

ПРИЧИНИ:

- 1. Хронічні крововтрати**
- 2. Недостатнє надходження заліза з їжею (голодування, пости, вегетаріанство).**
- 3. Підвищена потреба у залізі (вагітність, лактація, акселерація).**
- 4.Порушення всмоктування заліза в ШКТ.**
- 5. Порушення транспорту заліза (дефіцит трансферину).**
- 6. Порушення депонування та утилізації заліза.**
- 7. Низький вихідний рівень заліза.**

Патогенез ЗДА

При дефіциті заліза порушується синтез гемоглобіну в еритроцитах. Це призводить до затримки їх дозрівання і виходу з кісткового мозку в кровоносне русло. Збільшується **неефективний еритропоез** (у нормі він становить 20%), виникають гемічна та тканинна гіпоксії, і як наслідок атрофічні та дистрофічні зміни в серці та органах ШКТ.

Зміни в аналізі крові:

ЗАК:

- Нв - знижений**
 - к-ть еритроцитів в нормі або дещо знижена;**
 - к-ть ретикулоцитів знижена(гіпорегенераторна);**
 - КП < 0,6 (гіпохромна);**
- Mean Corpuscular Volume (MCV) менше80fL - - -**
еритробластичий тип еритропоезу.

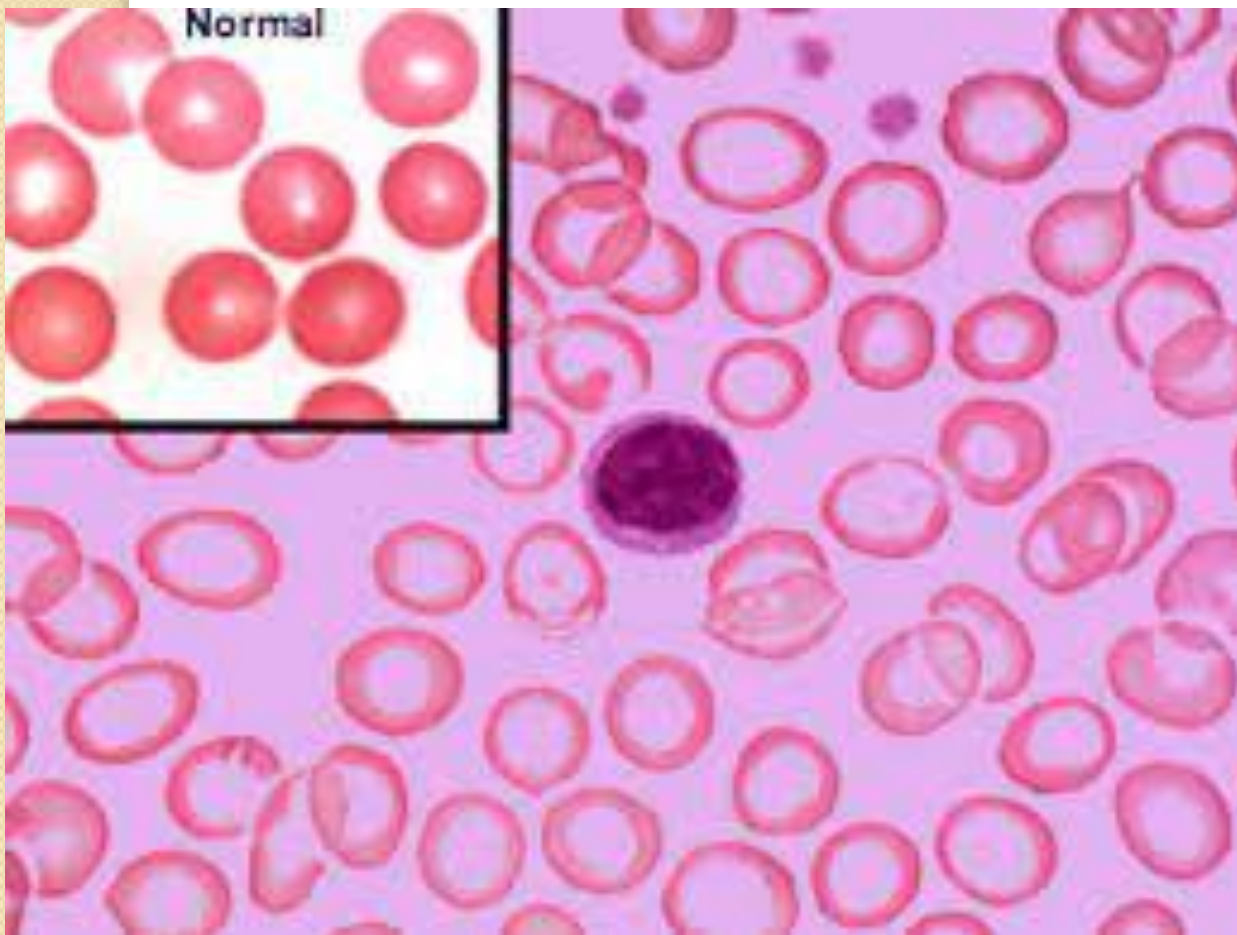
В сироватці крові:

Зменшений вміст заліза !!!

(в нормі за методом Генрі- 12,5- 30,4 мкмоль/л),

В мазку крові :

анізоцити (мікроцити) та поїкілоцити,
гіпохромія еритроцитів – анулоцити.



**гіпохромія еритроцитів –
анулоцити.**

Клінічні прояви:

1. Гіпоксія

2. Синдром трофічних порушень

3. Сидеропенічний синдром

4. Синдром м'язової слабості



Клінічні прояви:

1. **Гіпоксія** (кров'яна (зменшення кисневої ємності крові) і тканинна (порушення клітинного дихання й утилізації кисню) і проявляється загальною слабкістю, запамороченнями, серцебиттям, задишкою, неприємностями.
- 2 **Синдром трофічних порушень** сухість і тріщини шкіри, тріщини в кутах рота ("заїди"), ангулярний стоматит, атрофія сосочків язика (атрофічний глосит), атрофічний гастрит, ламкість нігтів, поперечна їх смугастість, випадання волосся.
- 3 **Сидеропенічний синдром** - специфічний синдром, який проявляється спотворенням смаку і нюху. Хворі часто їдять крейду, зубний порошок, вугілля, глину, пісок, лід, сирі крупи, тісто, сирий м'ясний фарш. Мають пристрасть до запахів газу, бензину, ацетону, вихлопних газів автомобілів. Патогенез зазначених порушень поки не відомий.
- 4 **Синдром м'язової слабості** - є проявом гіпоксії і зменшення вмісту міоглобіну в м'язовій тканині. Проявляється слабкістю і втомлюваністю скелетних м'язів, слабкістю міокарда (міокардіопатія), порушеннями ковтання (дисфагія), порушеннями сечовипускання

**!!!! Лікування та діагностичні обстеження
призначаються ТІЛЬКИ лікарем !!!!**



**!!!Перед прийомом препаратів заліза
ОБОВ'ЯЗКОВО!!! Визначити рівень заліза в крові!!!**

ПРИНЦИПИ ТЕРАПІЇ:

Етіотропне лікування: збалансоване харчування (м'ясо, бобові, зелень, яйш



Патогенетичне лікування:

Прийом препаратів ЗАЛІЗА (двовалеї у поєднанні !! із вітаміном С (вітамін С покращує всмоктування заліза в кров) !!!!

!! Неможна запивати чаєм!!

!! Побічна дія: чорний кал



Замісна терапія:

За показами – переливання крові.

Залізорефрактерна анемія – виникає внаслідок дефіциту ферменту - протопорфірину ІХ, внаслідок чого залізо не включається у склад гему.

Види :

1. **Спадкова** (успадковання за рецесивним типом, а також зчеплене з Х-хромосомою);

2. **Набута**

Причини:

1. **Отруєння свинцем**

2. **Алкоголізм**

3. **Вплив ліків: левоміцетину, цитостатиків протитуберкульозних засобів.**

Картина крові при залізорефрактерної анемії:

- Нв ↓
- Кількість еритроцитів ↓
- КП - ↓ – (гіпохромна анемія)
- Еритробластичний тип

**Кількість заліза в сироватці крові - в нормі
або підвищена!!!!**

В кістковому мозку:

Збільшення кількості сидеробластів

Лікування: Препарати вітаміну В6

ЗАБОРОНЕНО прийом препаратів заліза!!

Гіпопластична (апластична)- анемія - вражається еритроцитарний паросток кісткового мозку на тлі глибокого пригнічення кровотворення і різко знижується продукція еритроцитів, а також гранулоцитів і тромбоцитів (панцитопенія).

Причини:

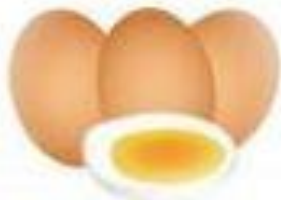
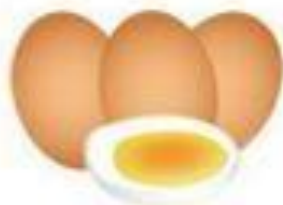
- іонізуюча радіація,
- інфекції,
- хімічні: ліки[сульфаніламід, левоміцетин, цитостатики, протитуберкульозні], бензол, пестициди.

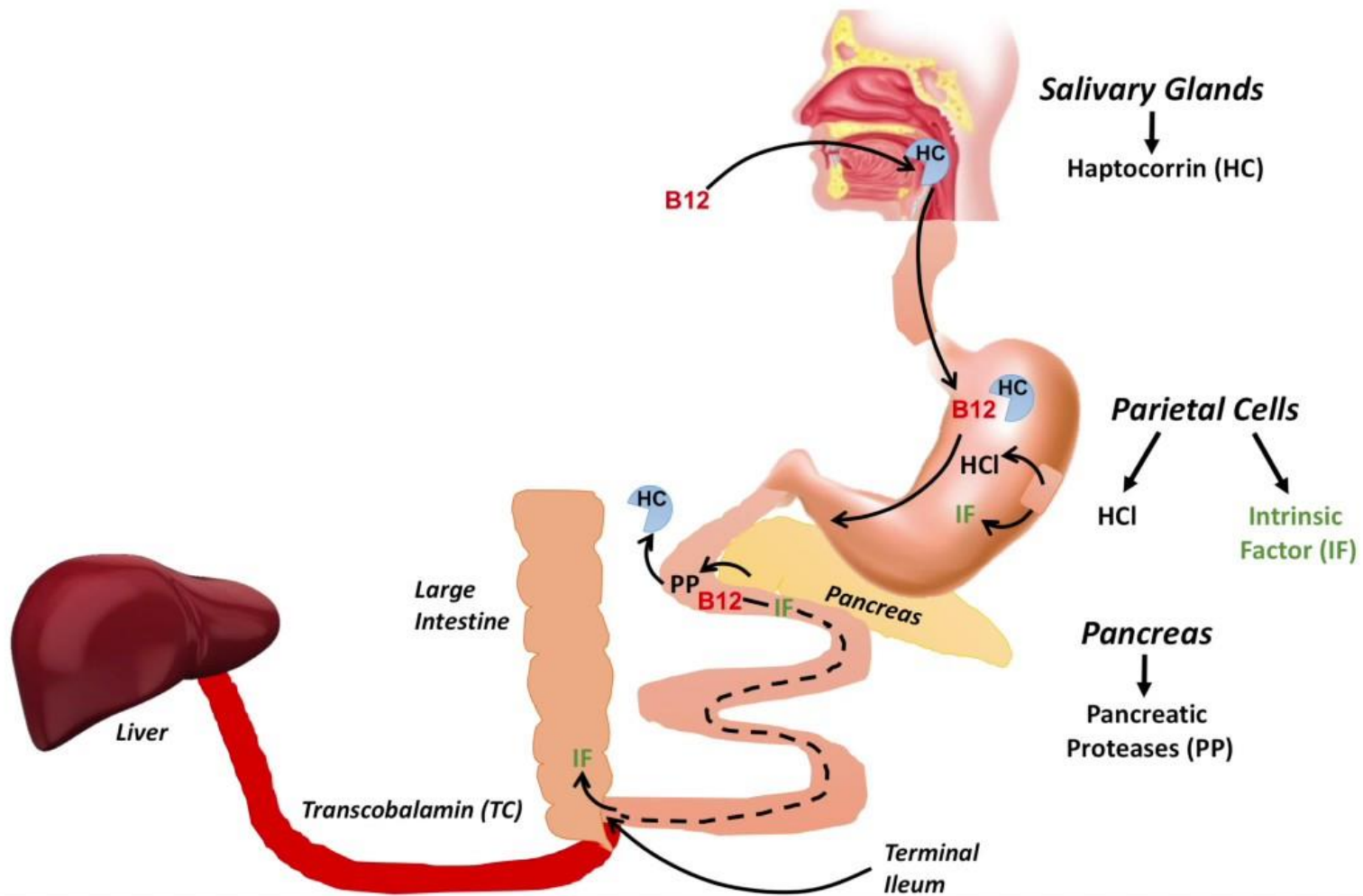
Картина крові.

- Кількість Нв ↓
- Кількість еритроцитів ↓
- КП - N – нормохромний

панцитопенія (↓к-ть лейкоцитів, тромбоцитів).

- **Анемія Фанконі** — спадкова анемія, успадковується аутосомно-рецесивно. Супроводжується затримкою росту, дефектами формування скелету, мікроцефалією та розумовою відсталістю, живуть до 30 років (підвищена ламкість хромосом).
- **Дитяча апластична анемія Ерліха** — спустошується кістковий мозок, ускладнюється сепсисом.
- **Панмієлофтиз** — повне спустошення кісткового мозку з розвитком панцитопенії.





- ***B₁₂-дефіцитна анемія*** (анемія Аддісона-Бірмера)- пов'язана з порушенням синтезу ДНК і появою мегалобластичного типу кроветворення.

В нормі: Вміст вітаміну B₁₂ – 0,4-0,9 мкг/мл

Причини:

- 1. недостатнє надходження vitB₁₂ в організм із продуктами харчування;
- 2. порушення засвоєння vitB₁₂ : дефіцит вн. фактора Кастла (резекція шлунка, атрофічний гастрит);
- 3. порушення всмоктування vitB₁₂ у клубовій кишці (ентерити, проноси, гельмінтози, хвороба Крона);
- 4. дефіцит білків переносників - транскобаламінів у печінці;
- 5. підвищене використання vit B₁₂ (при вагітності);
- 6. «конкурентне» використання вітаміну B₁₂ у кишечнику паразитами (дифілоботріоз).

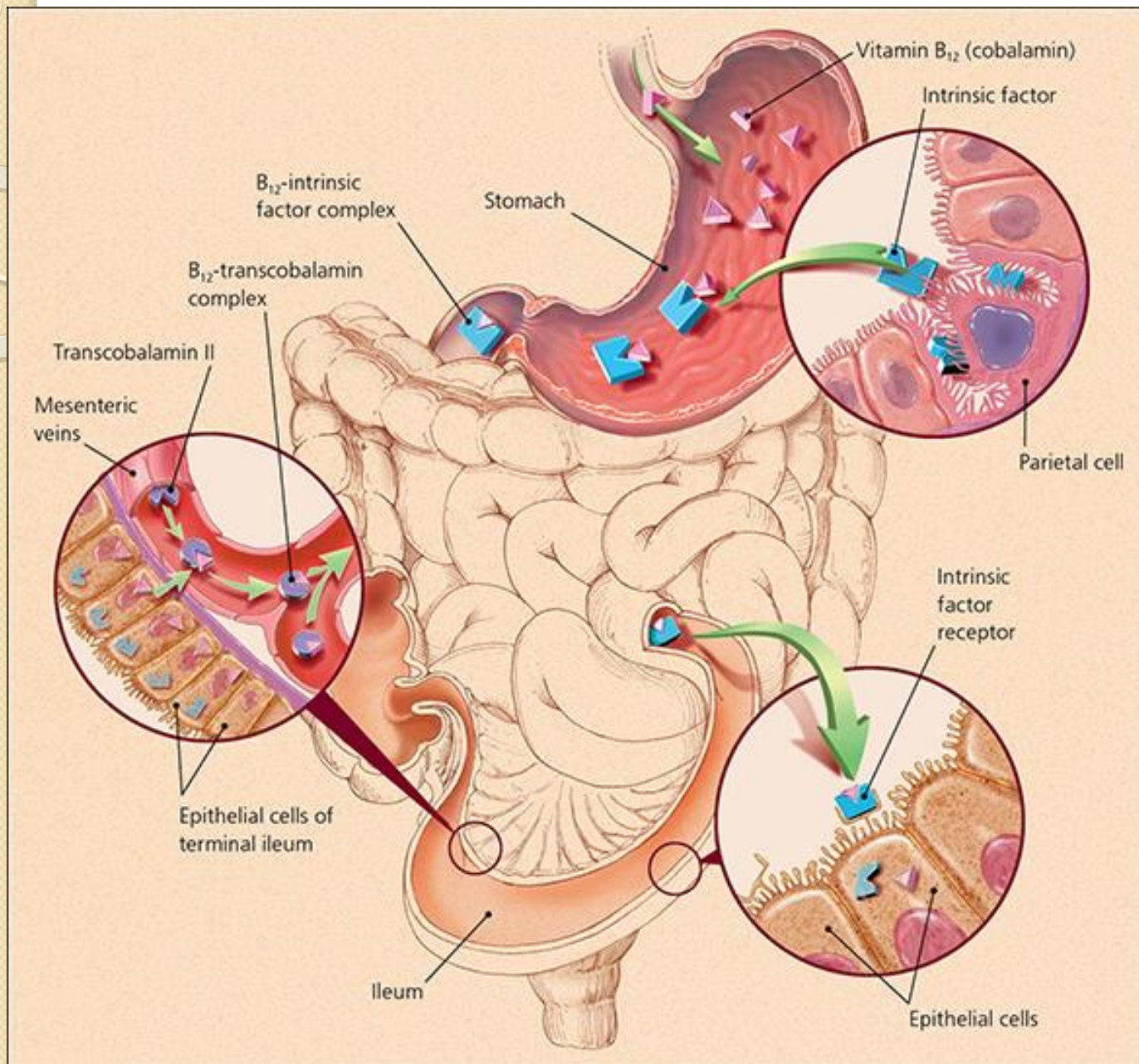


ILLUSTRATION BY JOAN M. BECK

- **Figure** Vitamin B₁₂ absorption and transport.
- *Reprinted with permission from Oh R, Brown DL. Vitamin B₁₂ deficiency. Am Fam Physician. 2003;67(5):981.*

Патогенез В₁₂-дефіцитної анемії

Дефіцит вітаміну В₁₂

Нестача
метилкобаламіну

Порушення синтезу ДНК

**Порушення
гемопоезу:**

- анемія;
- лейкопенія
- тромбоцитопенія

**Порушення
слизової ШКТ:**

- глосит;
- гастрит;
- ентерит.

Нестача дезокси-
аденозилкобаламіну

Порушення обміну
жирних кислот

Накопичення
метилмалонату

**Ураження нервової
системи**
(фунікулярний мієлоз)

Зміна еритробластичного типу кроветворення на мегалобластичний!!!

Картина крові.

- 1. кількість еритроцитів \downarrow ($1,0 - 0,5 \times 10^{12} \backslash \text{л}$);
- 2. кількість Нв \downarrow (50-30г\л);
- 3. **КП – $\uparrow\uparrow$!!гіперхромний! (1,3 – 1,5 і вище)**
- **Mean Corpuscular Volume (MCV) більше 100fL**
- 4. лейкопенія та тромбоцитопенія, \downarrow
 - 5. \downarrow вітаміну B_{12} в сироватці крові

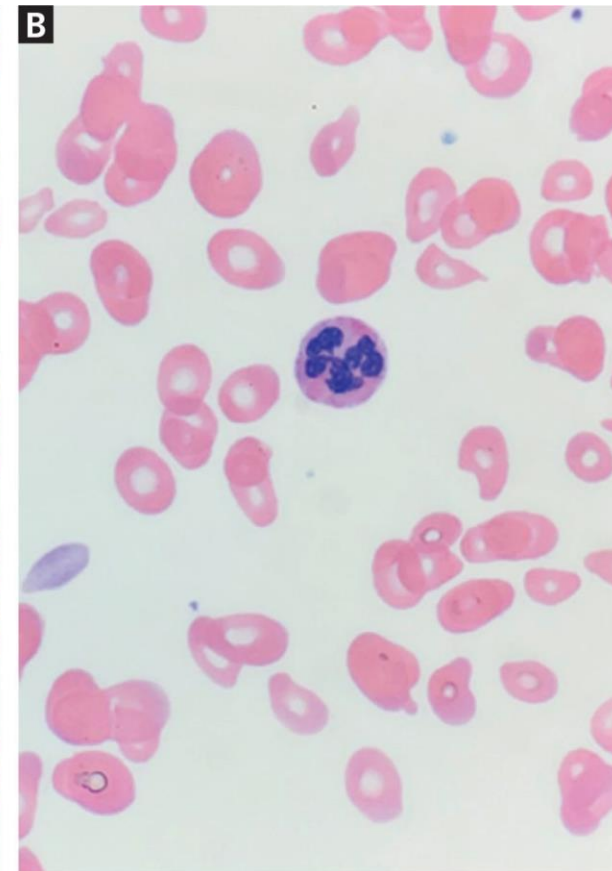
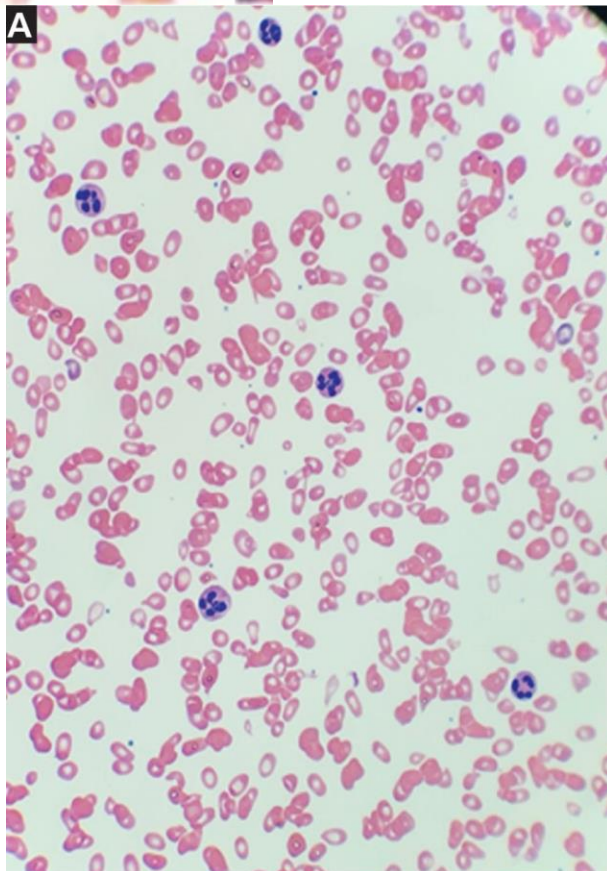
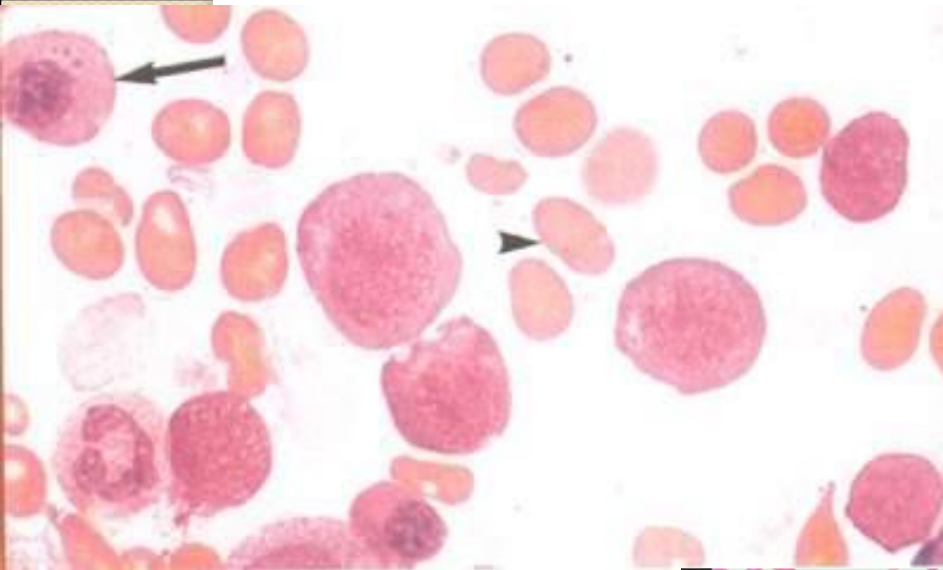
В мазку крові:

Мегалоцити, - Мегалобласти, гіперсегментація нейтрофілів (8-10 сегментів).

Патологічні включення в еритроцитах :

тільця Жоллі ,
кільця Кеботта

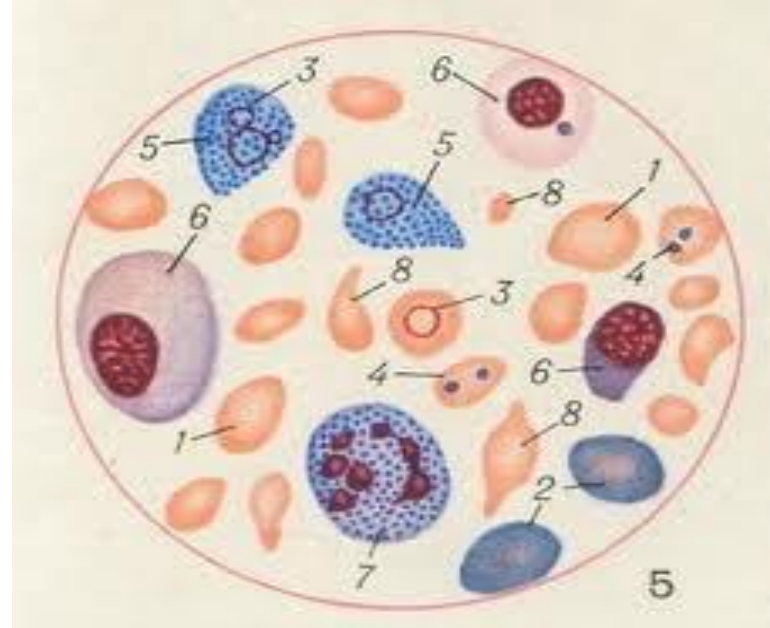
**Мазок крові при В12-
дефіцитній анемії:**



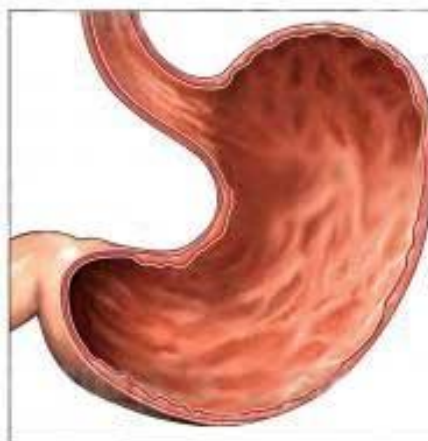
Гунтеровський глоссит – лакований язик



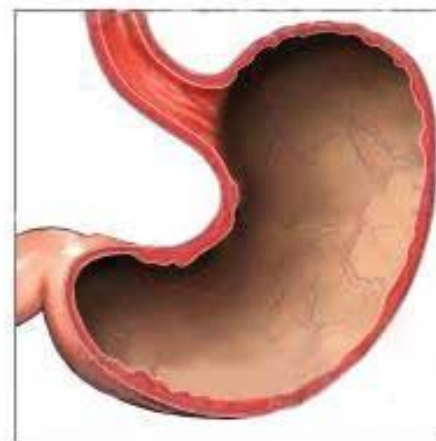
Фунікулярний мієлоз



Атрофічний гастрит



Здоровый желудок



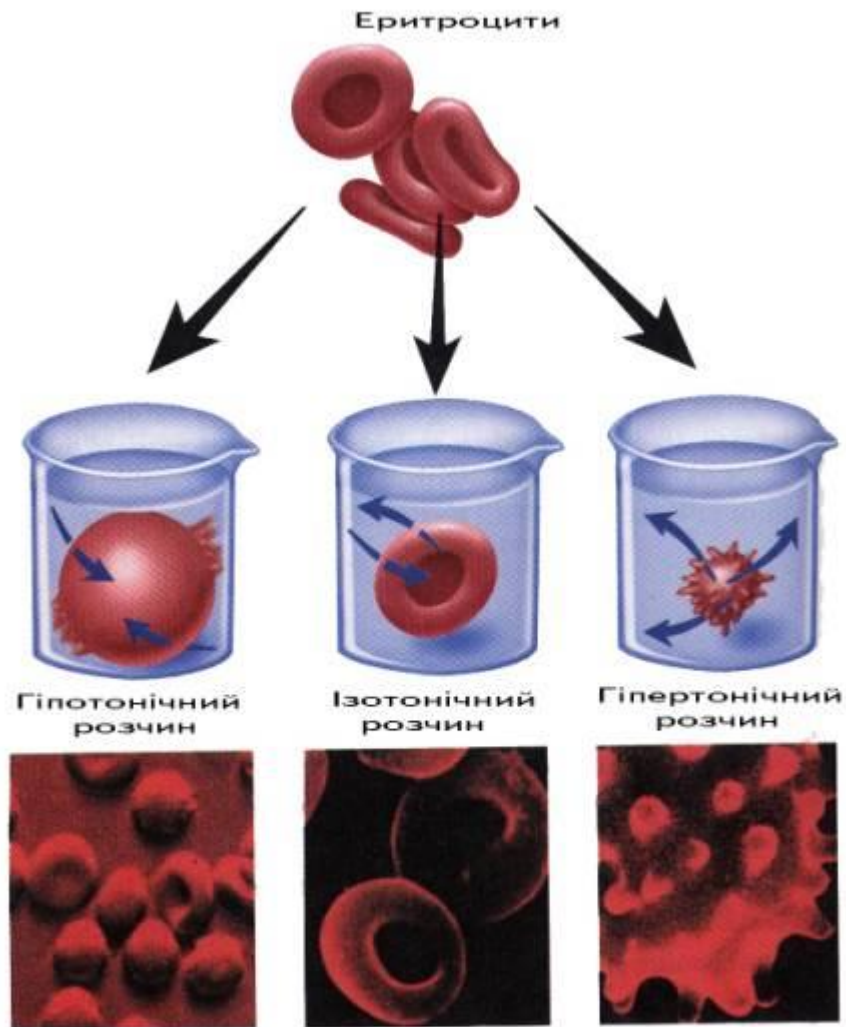
Желудок, пораженный
атрофическим гастритом

Етіотропне лікування:
сбалансоване харчування

Патогенетичне лікування:
ціанокобаламін та фолієва кислота



Гемолітична анемія - виникає у результаті посиленого гемолізу еритроцитів.



Гемолітична анемія Класифікація:

I. Набуті

Токсична: (дія інфекційних та хімічних факторів)

Імунна (ізо-, гетеро- автоімунна – дія комплексу АГ+АТ

н-д: гемолітична хвороба плода, переливання
несумісної крові)

Механічна (механічне руйнування еритроцитів)

Набута мембранопатія (соматична мутація викликає
утворення клону еритроцитів з дефектом структури
мембрани)

Гемолітичні анемії:

II. Спадкові :

- ✓ **Мембранопатії** (мікросфероцитоз)
- ✓ **Ферментопатії** (дефіцит Г-6-ФГ)
- ✓ **Гемоглобінопатії**
 - генетичний дефект структури ланцюгів глобіну
 - порушення синтезу α і β ланцюгів глобіну.

III. В залежності від чого виник гемоліз:

- ✓ **Ендоеритроцитарні** (спадкові)
- ✓ **Екзоеритроцитарні** (набуті)

IV. За місцем гемолізу:

з внутрішньосудинним гемолізом (токсична, імунна, механічна)

з внутрішньоклітинним гемолізом

V. За перебігом: гостра, хронічна

Причини набутих ГА:

Токсична:

Інфекційні: Гемол. стрептокок, маляр. плазмодій, лейшманія, бартонелла;

Хімічні: миш'як, свинець, нітробензол, фенігдризин, жовчні кислоти, прод. азотистого о-ну, отрути (змії, бджоли, грибів)

Імунна: гемолітична хвороба плода, переливання несумісної крові)

Механічна: штучні клапани, маршова, спленомегалія.

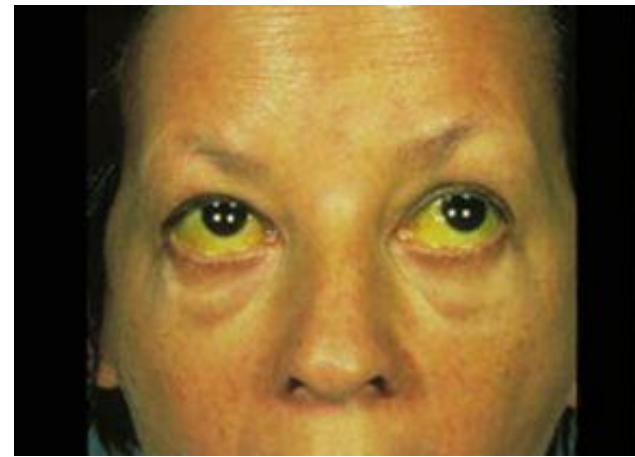
Набута мембранопатія – мутація клітини попередника мієлопоєзу, під впливом вірусів, ліків, та ін., з утворенням патологічного клону еритроцитів, гранулоцитів і тромбоцитів.

Пароксизмальна нічна гемоглобінурія (хв. Маркіафаві Мікелі) – внаслідок мутації в еритроцитах порушується структура мембрани, припиняється синтез гліканіозитолфосфатиду, через що з мембранами не може зв'язатися сироватковий інгібітор комплементу (білок DAF). В нічний час знижується рН і гіперкапнія викликають активацію комплементу, що веде до гемоліз еритроцитів

Патогенез набутих ГА:

- Штучні клапани, тривалий марш - **механічне руйнування** еритроцитів.
- Гемолітичні отрути **руйнують лецитин** мембран еритроцитів
- Імунні комплекси (Ig M, Ig G) приєднують до мембрани еритроцитів **комплемент** – лізис мембран еритроцитів.
- Гемолітичні ф-ри утворюють пори в мембрані і **порушується Na–K баланс** – набряк еритроцита – гемоліз.

Ензимопатії - це гемолітичні анемії, пов'язані з порушенням активності ферментів (**Г-6-ФДГ**).



Причини:

- 1. Прийом лікарських препаратів:**
(протималарійні(**примахін**), сульфаніламід, анальгетики, нітрофуран, похідні ізонікотинової кислоти, протитуберкульозні (фтивазид), хіміопрепарати (фурадонін, ПАСК), вітамін К).
- 2. Вживання в їжу “кінських бобів” (фавизм)**

Ензимопатії

Картина крові:

1. Кількість Нв↓.
2. Кількість еритроцитів ↓.
3. КП – 1 (нормохромна анемія)

Тип кровотворення - еритробластичний.

**!! ↑↑ непрямого білірубіну в крові,
внаслідок посиленого гемолізу
еритроцитів. Як наслідок- ЖОВТЯНИЦЯ.**



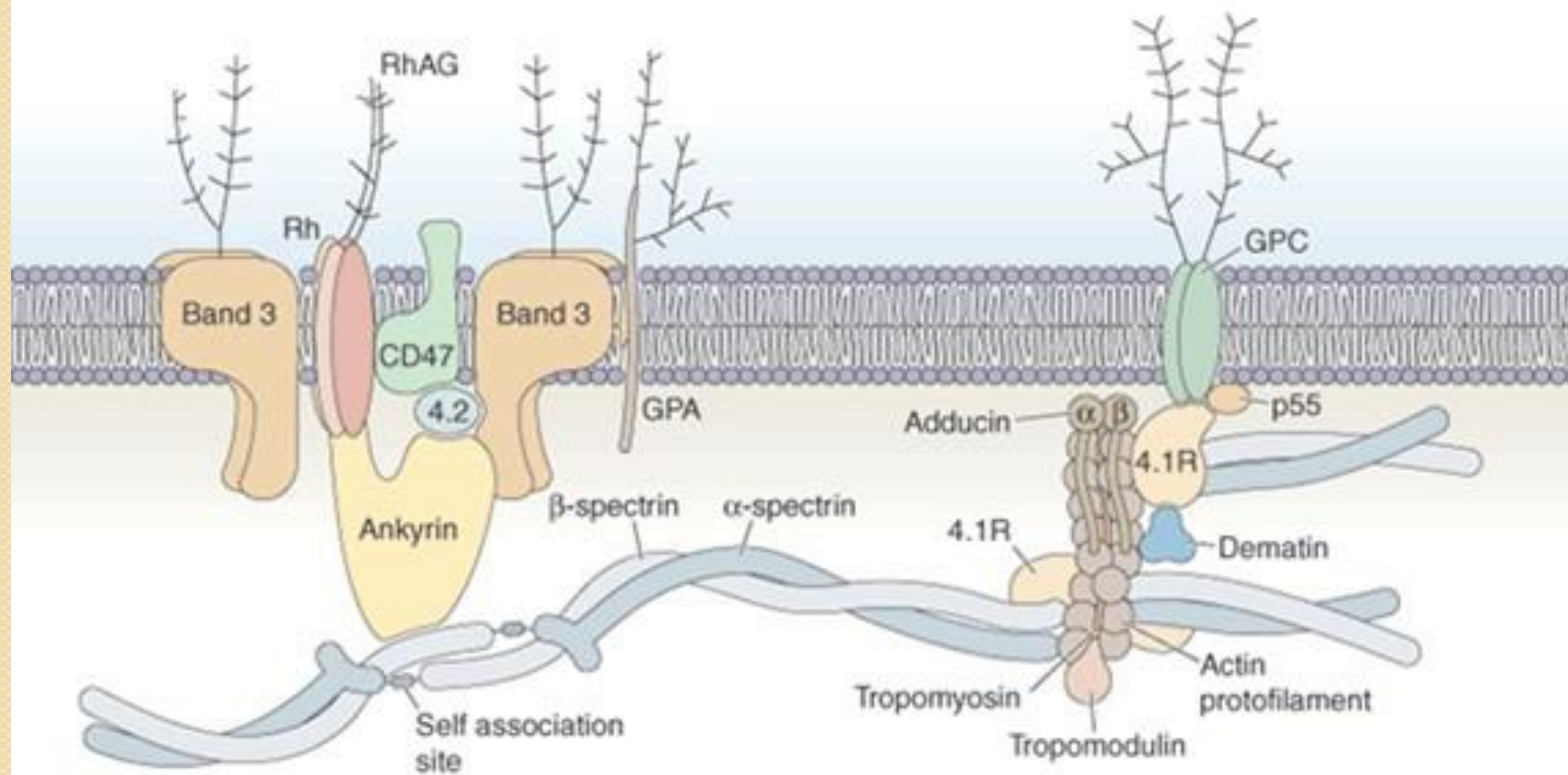
Мембранопатії: Хвороба Мінковського-Шофара (мікросфероцитоз)

Патогенез: дефіцит в мембрані еритроцита спектрину \rightarrow Na^+ в клітину \rightarrow набряк \rightarrow сфероцит \rightarrow \downarrow ORE \rightarrow гемоліз

Картина крові:

1. К-ть еритроцитів \downarrow
2. К-ть гемоглобіну \downarrow
3. КП - нормохромний.
4. К-ть ретикулоцитів \uparrow
5. ORE \downarrow

6. Непрямий білірубін \uparrow (жовтяниця)



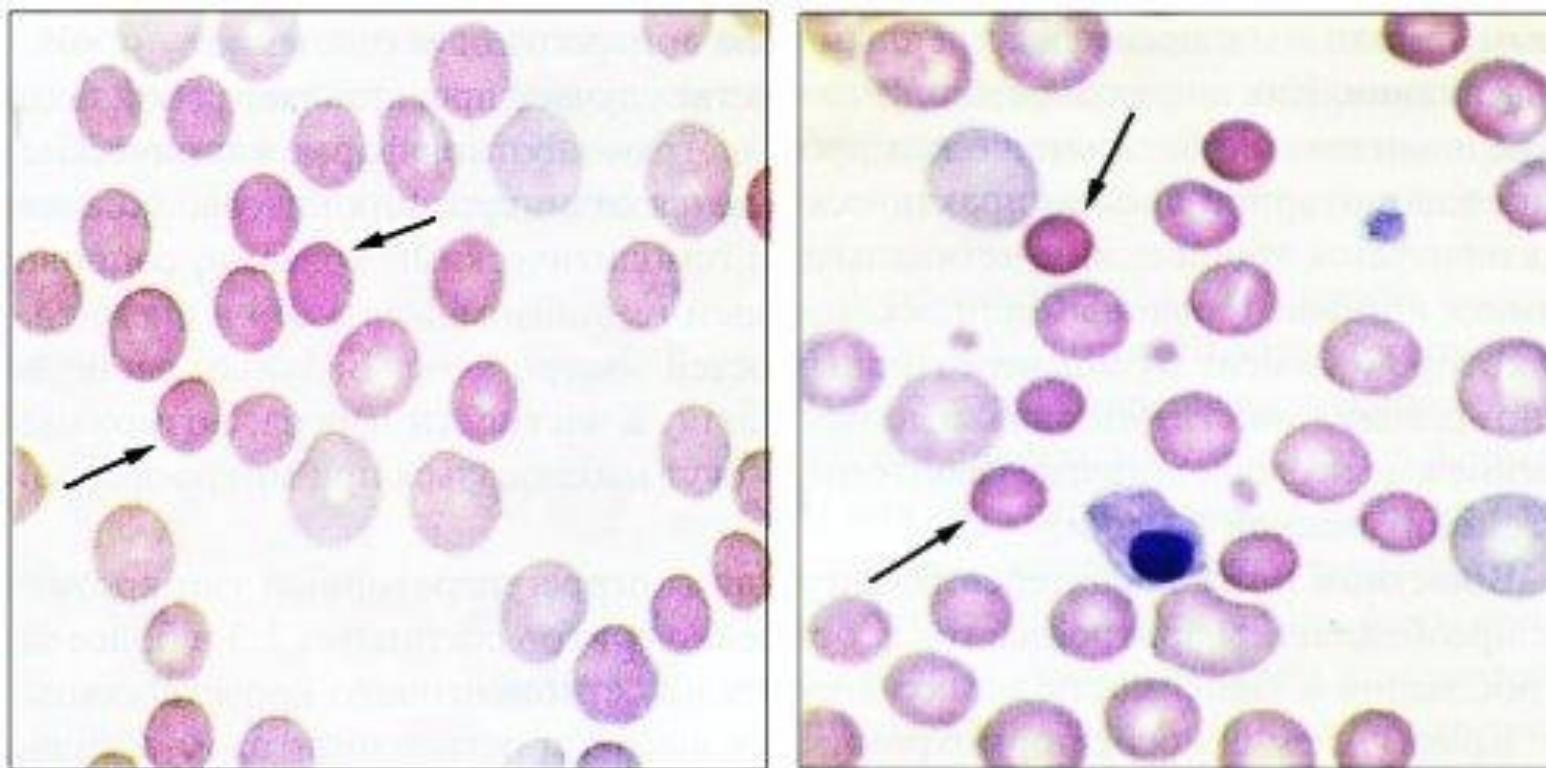


Рис. 52. Болезнь Минковского-Шоффара. Периферическая кровь, микр

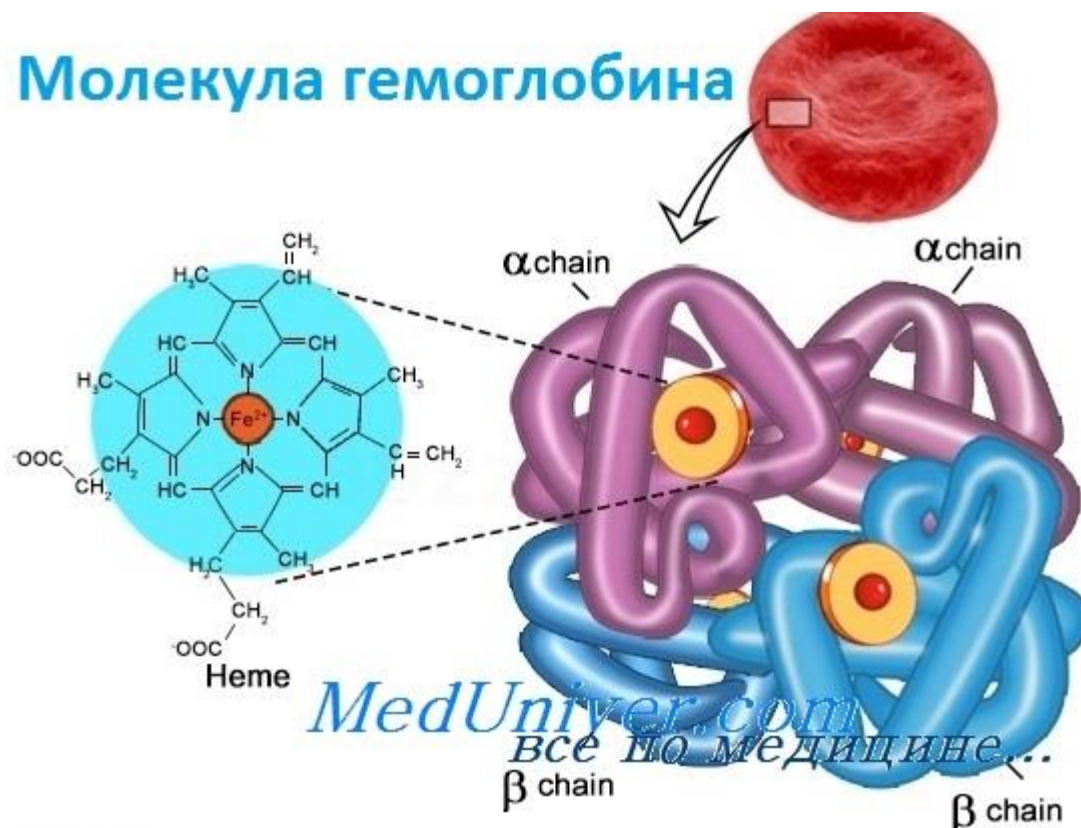


Гемоглобін А утворюють 2α - і 2β -ланцюги;

гемоглобін A_2 - 2α і 2δ ;

гемоглобін F – 2α і 2γ -ланцюги.

Молекула гемоглобина



При таласеміях один із ланцюгів глобіну (α чи β) синтезується в більшій кількості, преципітується і випадає в осад у гіалоплазмі еритроцитів.

Характерний вигляд хворого:

- «МОНГОЛОЇДНИЙ» тип обличчя,
- жовтяниця,
- виразки на нижніх кінцівках,
- баштоподібна голова
- (остеопороз кісток черепа).

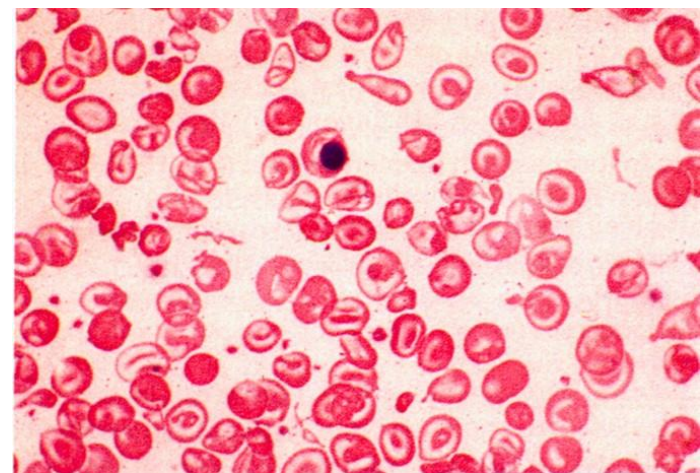


Гемоглобінопатії: α -таласемія

Порушення в α ланцюгу,
Патологічний НвН (4β)

Картина крові:

1. К-ть еритроцитів ↓
2. К-ть гемоглобіну ↓ (НвН)
3. КП – нормохромний
4. К-ть ретикулоцитів ↑
5. ОРЕ ↓
6. Непрямий білірубін ↑ (жовтяниця)



Мазок крові: **мішеневидні еритроцити** (кодоцити)

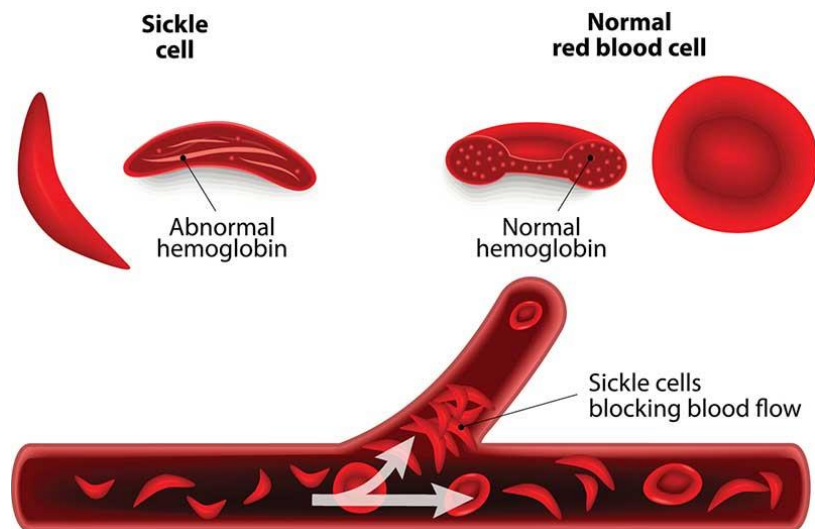
β -таласемія – серповидна анемія

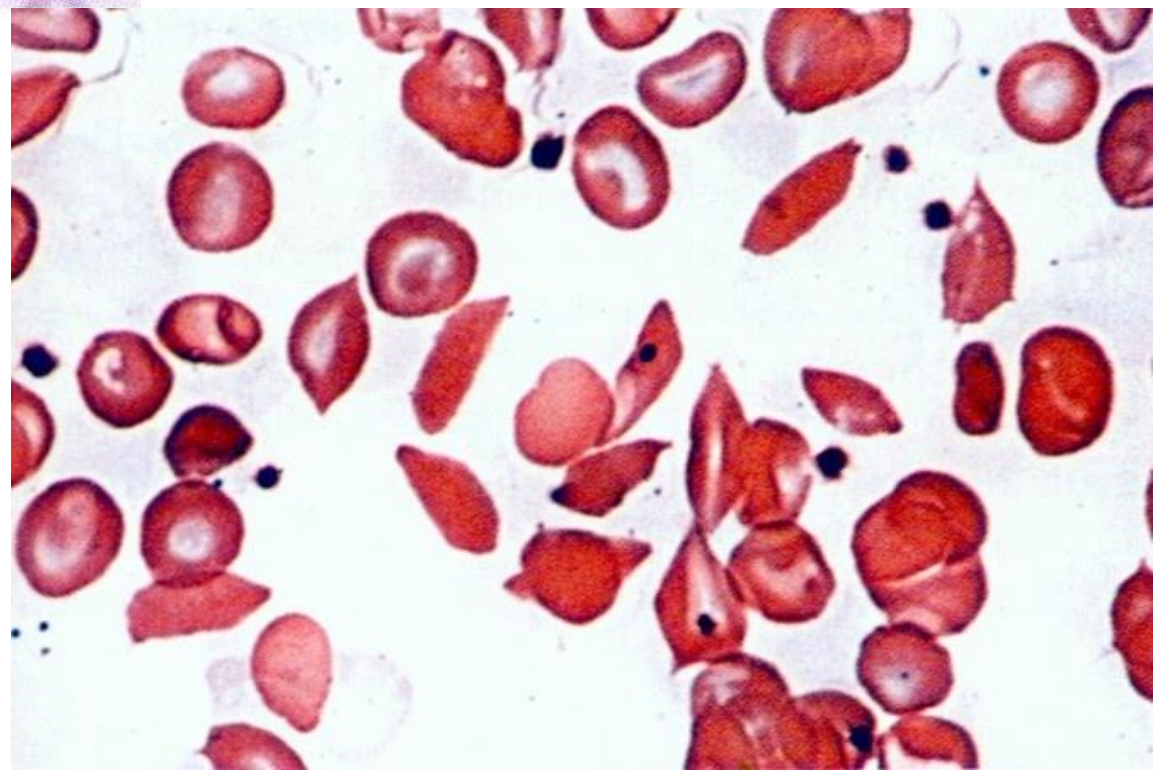
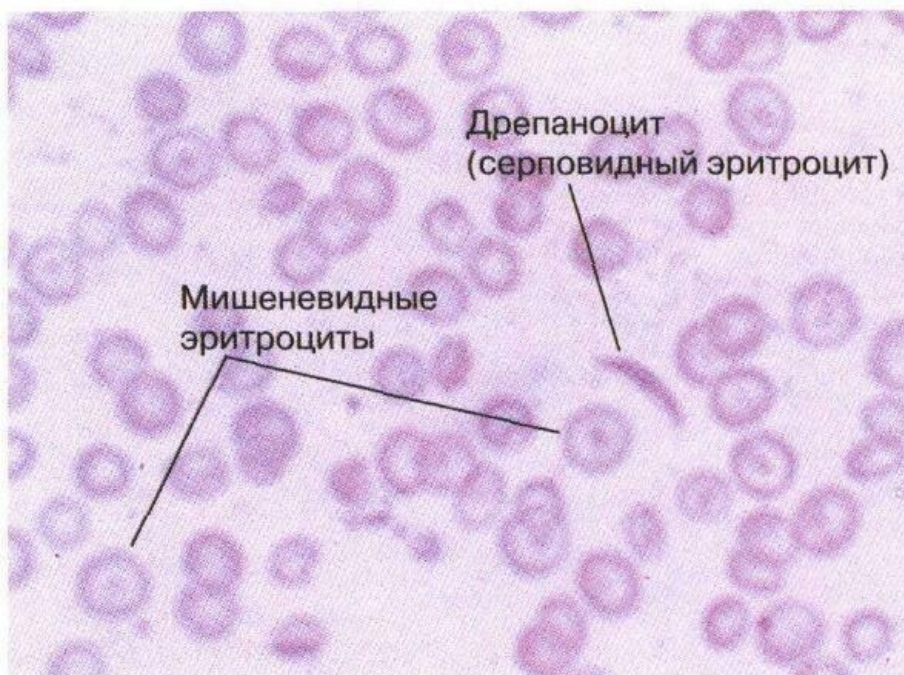
**В β -ланцюгу 6 положенні
глобіну глутамінова
кислота замінена на валін
поява - HbS.**

Картина крові:

- 1. К-ть еритроцитів ↓**
- 2. К-ть гемоглобіну ↓ (HbS!)**
- 3. КП - ↓.**
- 4. Непрямий білірубін ↑
(жовтяниця)**

**Мазок крові:
серповидні еритроцити**





Ознаки регенерації КМ:

З боку периферичної крові:

- **ретикулоцити** - без'ядерні клітини грязно-зеленого кольору (колір "болотної зелені") з чорними включеннями у вигляді гранул. У нормі - 0,5-2%, або 5-20‰;
- **поліхроматофіли** - без'ядерні клітини із синюшним відтінком, що відрізняє їх від зрілих еритроцитів;
- **нормобласти** (ацидофільні, поліхроматофільні, базофільні) - ядерні попередники еритроцитів. В нормі в периферичній крові відсутні, містяться тільки в червоному кістковому мозку.

З боку кісткового мозку:

Лейко-еритроцитарне співвідношення: в нормі складає 3:1 або 4:1.

При анемії це співвідношення змінюється: 1:1, 1:2, 1:3.

Ознаки дегенерації КМ:

- **анізоцитоз** - різні розміри еритроцитів (макро- і мікроцити);
- **пойкілоцитоз** - зміна форми (поява грушо-, серпоподібних, витягнутих, овальних, сферичних еритроцитів)
- **анізохромія** - змінами забарвлення (гіпохромні, гіперхромні);
- **патологічні включення в еритроцитах** (тільця Жоллі - залишки ядра, кільця Кебота - залишки ядерної оболонки; базофільна зернистість - залишки базофільної речовини цитоплазми).

Клітини патологічної регенерації:

- *мегалобласти*
- *мегалоцити*

Використана література:

Атаман О.В. Патологічна фізіологія в запитаннях та відповідях: підруч. для студ. вищ. мед. навч. закл. «Нова книга», 2021 568с.

Віней Кумар, Абул К. Аббас. Джон К. Астер Основи патології за Робінсоном у 2х томах «Медицина» 2020. – 1064с.

Воробель А. В. Основи гематології: монографія. Івано-Франківськ : Вид-во «Плай» ЦІТ Прикарпатського університету імені Василя Стефаника, 2009. 148 с.

Гематологія : посібник / за ред. А. Ф. Романової. Київ : Медицина, 2006. 456 с. 3.

Григорова Н. В. Гематологія: навчально-методичний посібник для здобувачів ступеня вищої освіти бакалавра спеціальності «Біологія» освітньо-професійної програми «Біологія». Запоріжжя : ЗНУ, 2020. 80 с.

Діагностика та лікування захворювань системи крові : посібник для студентів та лікарів-інтернів / за ред. А. С. Свінціцького. Київ : Медкнига, 2011. 336 с.

Третьяк Н. М. Гематологія. Київ : Зовнішня торгівля, 2005. 240 с.

Еритропоетиндефіцитна анемія та її медикаментозна корекція./ Д. Іванов, С.

Кушніренко, Т. Іванова //Ліки України. - 2003. - № 4.. - С. 11-12

