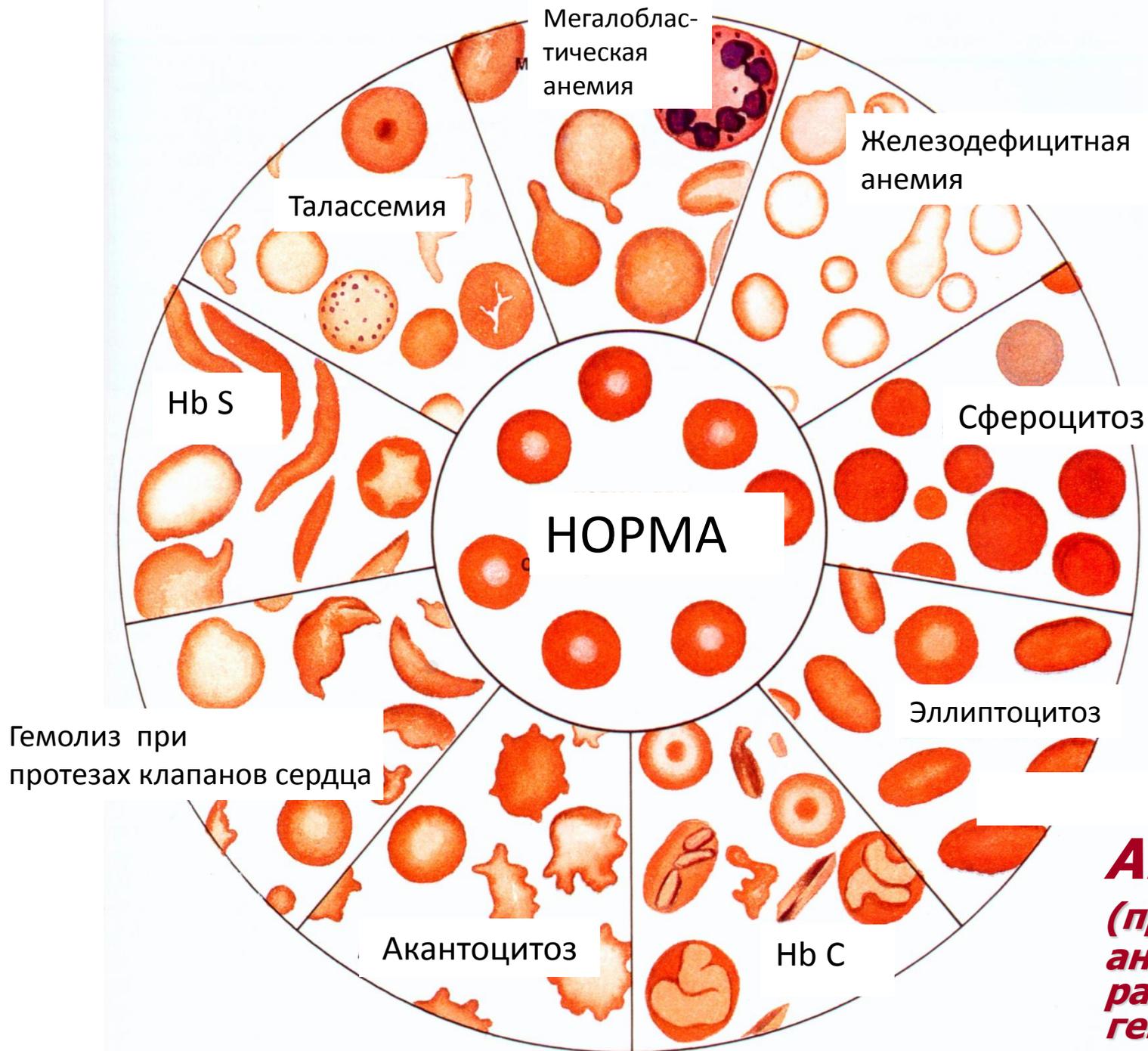


**Тема**  
**Нарушение системы**  
**эритроцитов.**

*Лектор: доцент Замечник Т.В.*

# План:

1. Нарушения системы эритроцитов (определение понятий и классификация).
2. Эритроцитоз. Характеристика абсолютных и относительных, наследственных и приобретенных эритроцитозов. Их этиология, патогенез, клинические проявления, последствия.
3. Анемии. Виды анемий; характеристика по этиологии и патогенезу, типу кроветворения, цветовому показателю, регенераторной способности костного мозга, размеру и форме эритроцитов.
4. Проявления анемических состояний в полости рта. Гипоксический синдром — главный патогенетический фактор анемий.



**АНЕМИИ**  
(признаки  
анемий  
различного  
генеза)

# ЭРИТРОЦИТОЗЫ

- Эритроцитозами называют состояния, при которых наблюдается увеличение числа эритроцитов в единице объема крови.

# Истинные (первичные) эритроцитозы

- Опухолевые миело-пролиферативное заболевания кроветворной системы, характеризующиеся увеличением количества зрелых эритроцитов (одновременно тромбоцитов и зрелых гранулоцитов) в периферической крови, прогрессирующим течением и отсутствием спонтанных ремиссий и выздоровления.
- Наиболее важное значение имеет болезнь Вакеза—Ослера.

# Симптоматические (вторичные) эритроцитозы.

- Вторичные эритроцитозы не являются самостоятельными нозологическими формами заболеваний системы крови, а возникают как одно из проявлений других болезней, например легких, кровообращения, почек, матки и др.
- Эти вторичные эритроцитозы нередко разделяют на абсолютные, при которых возрастание гематокрита связано с увеличением массы эритроцитов, и относительные, когда возрастание гематокрита обусловлено снижением объема плазмы.

- **Абсолютный эритроцитоз** связан со стимуляцией эритропоэза вследствие усиленной выработки эритропоэтина.
- Этот эритроцитоз может быть ***гипоксического*** и ***негипоксического*** происхождения.  
**Гипоксический эритроцитоз** наблюдается при общей гипоксии любого типа: экзогенной, респираторной, циркуляторной и гемической, связанной с изменением свойств гемоглобина и уменьшением в этой связи кислородной емкости крови, и тканевой.

- Негипоксический эритроцитоз наблюдается в следующих случаях:
  - — при ишемии почечной ткани (стеноз почечной артерии, поликистоз почек, гидронефроз);
  - — при гиперандрогенемии (введение извне андрогенов, гиперплазия и гормонредуцирующие опухоли коры надпочечников);
  - — при эктопической гиперпродукции эритропоэтина в опухолях (гепатома, фибромиома матки, феохромотоцитома и др.).

- **Относительный эритроцитоз** возникает во всех случаях значительного уменьшения объема плазмы, например при внеклеточной дегидратации при длительной рвоте, диарее, полиурии, ожогах и других состояниях.
- Здесь, если отсутствует гипоксия, уровень эритропоэтина в крови не увеличивается, не возникают также тромбоцитоз и лейкоцитоз.



# АНЕМИИ.

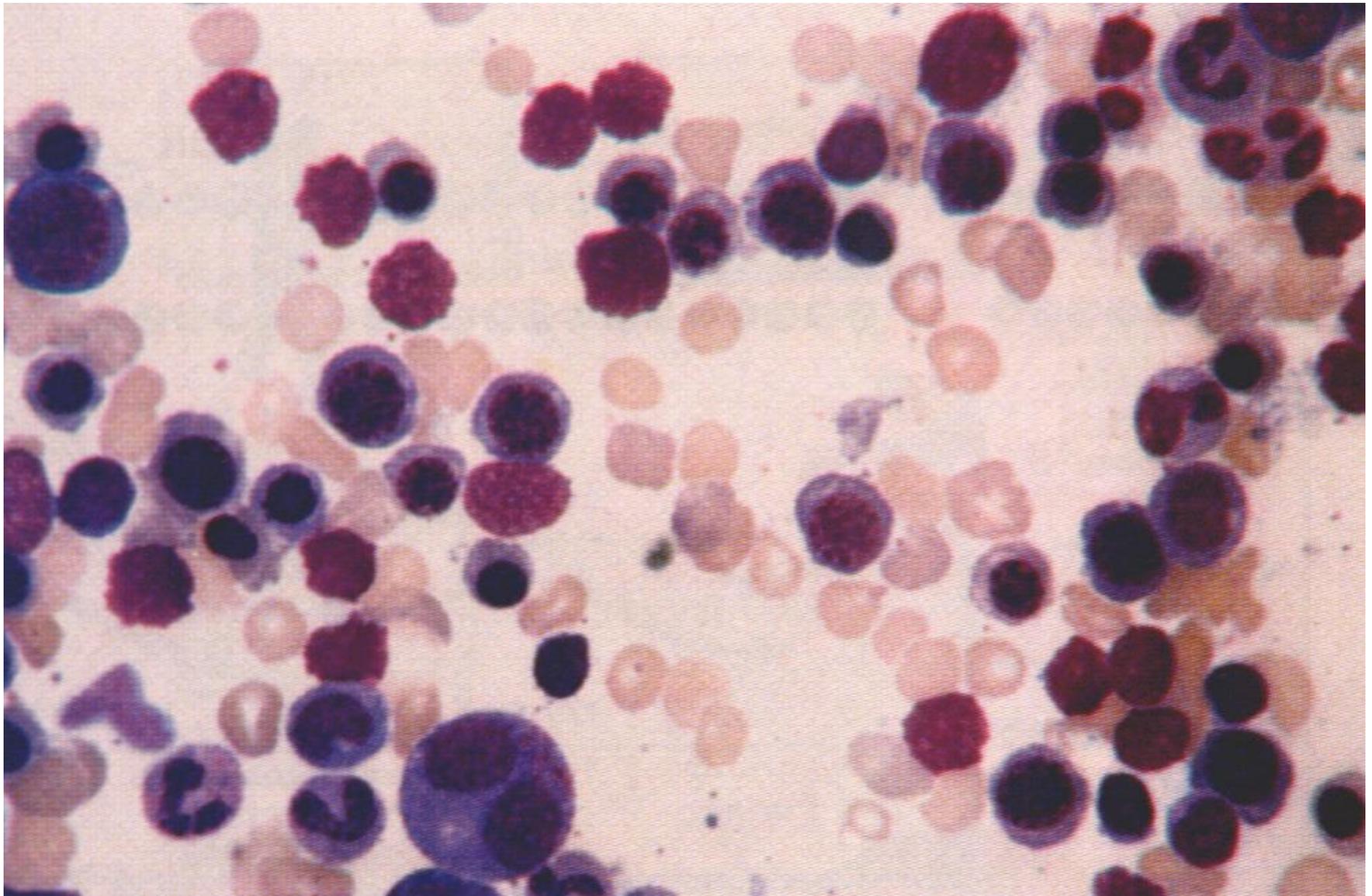
- Анемией называют состояния, при которых наблюдается уменьшение количества эритроцитов и (или) гемоглобина в единице объема крови.

# Классификация и формы анемий.

- Выделяют несколько критериев для классификации анемических состояний.
- **1. По происхождению:**
- наследственные (талассемия, S-гемоглобиноз и др.)
- приобретенные (постгеморрагические, железодефицитные и др.) анемии.
- 
- **2. По механизму развития (патогенезу):**
- **постгеморрагические** (ранение сосуда, язвенное кровотечение и т.п.),
- **гемолитические** (гемотрансфузион-ные, малярия, лекарственные и др.)
- **дизэритропоэтические**, т.е. связанные с нарушением эритропоэза (апластические, железо-дефицитные и др.)

- **3. По типу кроветворения:**
- анемии без его изменения — нормобластические
- с изменением типа кроветворения от нормального до эмбрионального — мегалобластические.
- **4. В зависимости от регенераторных возможностей красного ростка крови,** которые оценивают при анемиях по уровню ретикулоцитов в периферической крови:
  - **арегенераторные** (апластические) анемии — количество ретикулоцитов 0, гипорегенераторные — менее 2 %,
  - **регенераторные** — до 10 %
  - **гиперрегенераторные** — более 10 % (при нормальном количестве ретикулоцитов 0,5—1,2 %).

***КОСТНЫЙ МОЗГ ПАЦИЕНТА ПРИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АНЕМИИ***



***Большое число зон пролиферирующих нормобластов***

- **5. По размеру эритроцитов:**
- нормоцитарные (размер эритроцитов в среднем 7—8 мкм),
- микроцитарные (менее 7 мкм),
- макроцитарные (8—12 мкм)
- мегалоцитарные (более 12 мкм) анемии.
- 
- **6. В зависимости от степени насыщения каждого эритроцита гемоглобином,** т.е. от цветового показателя (цв.п.):
- нормохромные (цв.п. 0,85—1,05),
- гипохромные (цв.п. менее 0,85)
- гиперхромные (цв.п. более 1,05).
- Цветовой показатель рассчитывают как отношение реально измеренного количества гемоглобина (в процентах или единицах по Сали) и числа эритроцитов (в  $1 \text{ мм}^3$ ) к идеальным их величинам, т.е. 100 % или 100 ед.
- 
- **7. По особенностям течения:** **острые** и **хронические** анемические состояния. Первые обычно развиваются в течение нескольких суток, вторые — нескольких недель, месяцев, лет.

# ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- **Острые постгеморрагические анемии** наблюдаются при травмах и ранениях крупных сосудов, особенно артериальных, при массивном легочном кровотечении у больных туберкулезом легких, пищеводном кровотечении, циррозе печени, массивных кровоизлияниях, например при внематочной беременности, разрыве кисты яичника, аневризме сосуда и др.
- **Хронические постгеморрагические анемии**, характеризующиеся постоянной потерей умеренного количества крови, чаще возникают при язве желудка, опухолях, геморрое, нарушениях менструального цикла, геморрагических диатезах и т.п.

## **ОСТРАЯ ПОСТЕМОРРАГИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ**

- Причины: острая кровопотеря
- **стадии:**
  - 1 – скрытая (первые сутки после кровопотери)**
    - Нормоцитемическая гиповолемия (↓ эритроциты и плазма крови). Гематокрит, содержание Hb, эритроцитов в единице объема крови в норме.
  - 2 – Гидремическая (через 2-3 дня после кровопотери)**
    - Олигоцитемическая гипо- или нормоволемия. ↓ Hb, эритроцитов в единице объема крови. ЦП в норме. Восстановление объема крови за счет поступления межтканевой жидкости в сосуды и ↓ выведения воды почками
  - 3 – костно-мозговая (через 4-5 дней после кровопотери)**
    - ↑ эритропоэз
    - Картина периферической крови:
      - ретикулоцитоз, полихроматофилия, появляются нормобласты; ЦП < 0.85; нейтрофильный лейкоцитоз с ядерным сдвигом влево.

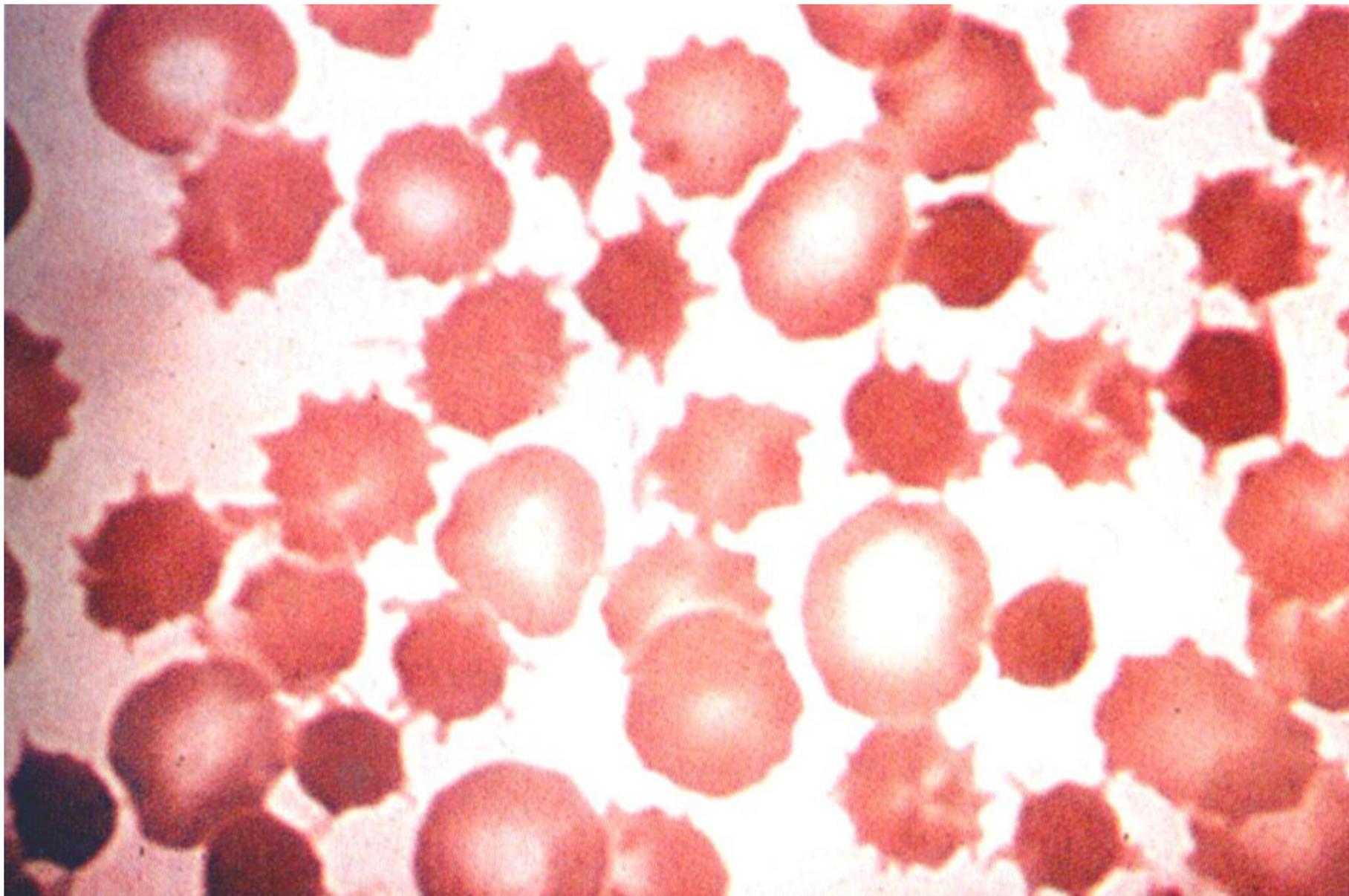
# ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Гемолитические анемии включают большую группу патологических состояний, возникающих вследствие распада эритроцитов.
- Следует учитывать, что в небольшой степени гемолиз происходит и в норме, поэтому *о гемолитической анемии следует говорить в том случае, когда эритродиерез преобладает над эритропоэзом.*
- Гемолитические анемии делят по их происхождению на **наследственные и приобретенные.**

# Наследственные гемолитические анемии.

- Такие анемии дифференцируют на три группы в зависимости от инициального механизма, определяющего возникновение гемолиза:
  - мембранопатии,
  - ферментопатии
  - гемоглобинопатии.

- **Мембранопатии** могут быть связаны с патологией
  - структурных белков (протеинзависимые мембранопатии),
  - липидов (липидзависимые мембранопатии)
  - катионной проницаемости (катионзависимые мембранопатии) эритроцитов.
- Они характеризуются изменением формы эритроцитов, снижением их осмотической резистентности и преимущественным внесосудистым разрушением.
- *Примером протеинзависимой мембранопатии является наследственный сфероцитоз (болезнь Минковского—Шоффара), который обусловлен наличием мутантных генов, кодирующих белки цитоскелета эритроцита, чаще всего спектрина и анкирина.*



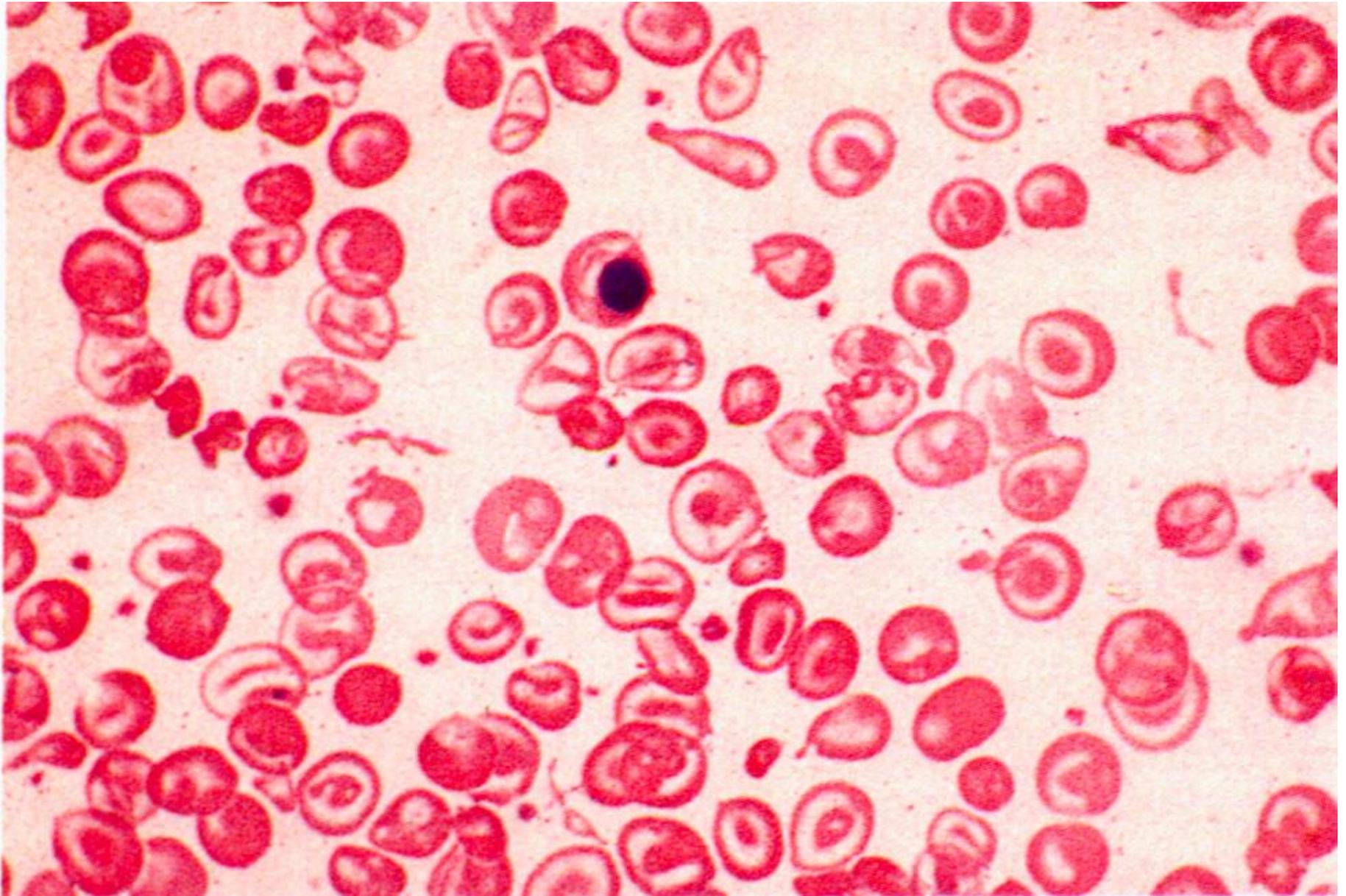
***Акантоцитоз, эхиноцитоз, пойкилоцитоз, аницитоз  
(мазок крови пациента с абеталипопротеинемией)***

- **Ферментопатии** наиболее часто проявляются наследственным **дефицитом Г-6-ФД** или **ферментов гликолиза**, особенно пируваткиназы.

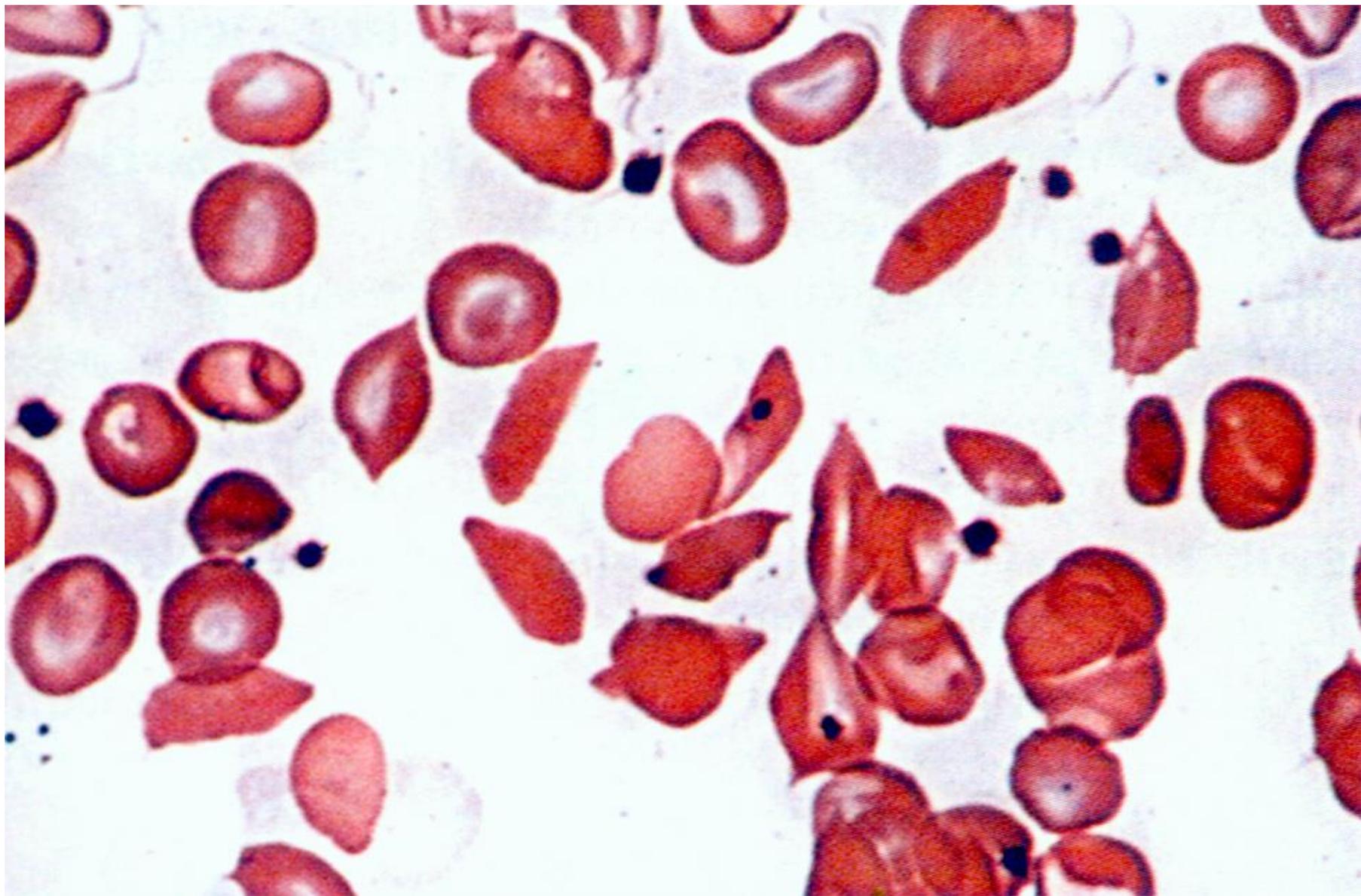
- **Дефицит Г-6-ФД** приводит к ослаблению пентозного шунта и в результате к **уменьшению** образования НАДФН, который необходим для **синтеза глутатиона**.
- **Недостаточность глутатиона** в свою очередь приводит к **ослаблению активности антиоксидантной системы** эритроцита и при действии факторов, стимулирующих свободнорадикальное окисление, происходят распад липидов мембраны эритроцитов и окисление сульфгидрильных групп гемоглобина.
- Распад мембраны эритроцитов приводит к гемолизу, а окисление SH-групп гемоглобина к его преципитации и образованию эритроцитарных включений — телец Гейнца.
- Такие эритроциты, поступая в селезенку, превращаются в «откусанные» эритроциты: происходит удаление части эритроцита, содержащей включение.

- **Дефицит ферментов гликолиза** в эритроцитах может касаться большинства ферментов этого процесса, однако наиболее часто пируваткиназы, превращающей фосфоенолпируват в пируват.
- Ослабление гликолиза **лишает эритроцит основного источника энергии** (тканевое дыхание в эритроците отсутствует), снижает образование 2,3-дифосфоглицерата — важного фактора регуляции сродства гемоглобина к кислороду, нарушает работу  $K^+/Na^+$ -Насоса мембраны.
- Следствием нарушения ионных градиентов становится гемолиз эритроцитов.

- **Гемоглобинопатии** связаны с генетически детерминированным нарушением синтеза белковых компонентов гемоглобина (глобинов).
- Большую группу гемоглобинопатий составляют многообразные точечные мутации, при которых происходит замена в молекуле глобина одной аминокислоты на другую.
- Важное клиническое значение имеют те формы гемоглобинопатии, при которых замена аминокислоты происходит в функционально значимых участках глобина.
- Существует много форм гемоглобинопатий, но среди них наиболее изученными являются серповидно-клеточная анемия и талассемия.



***ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ ТАЛАССЕМИИ***



***ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ КРОВЬ ПРИ СЕРПОВИДНОКЛЕТОЧНОЙ АНЕМИИ***

# Приобретенные гемолитические анемии

- Физические воздействия.
- Гемолиз эритроцитов возможен при их травме об искусственные клапаны сердца, в местах наложения швов при пластике сосудов, при ожогах, облучении и действии других агентов.
- Химические воздействия.
- Химический гемолиз эритроцитов возникает под влиянием гемолитических ядов, к которым относятся соли свинца, меди, мышьяка, фенилгидразин, нитриты, сульфаниламиды и др.

- **Биологические воздействия.**
- Среди биологических факторов гемолитической активностью обладают растительные и животные яды, например яд грибов (бледная поганка, мухомор), пчелиный или змеиный; микробные и паразитарные инфекции, например гемолитический стрептококк и малярийный плазмодий и др. Гемолиз наблюдается при кластридиальном, стафилококковом и энтерококковом сепсисе.
- Гемолитическая анемия — частое явление при **аллергических и иммунопатологических** процессах.

**Гемолиз** – это разрушение оболочки эритроцитов и выход Hb в плазму. Кровь становится прозрачной, «лаковой».

### **Виды гемолиза:**

1. Биологический.
2. Химический.
3. Механический.
4. Температурный.
5. Электрический.
6. Физиологический.
7. Осмотический.

**Осмотическая резистентность эритроцитов:**

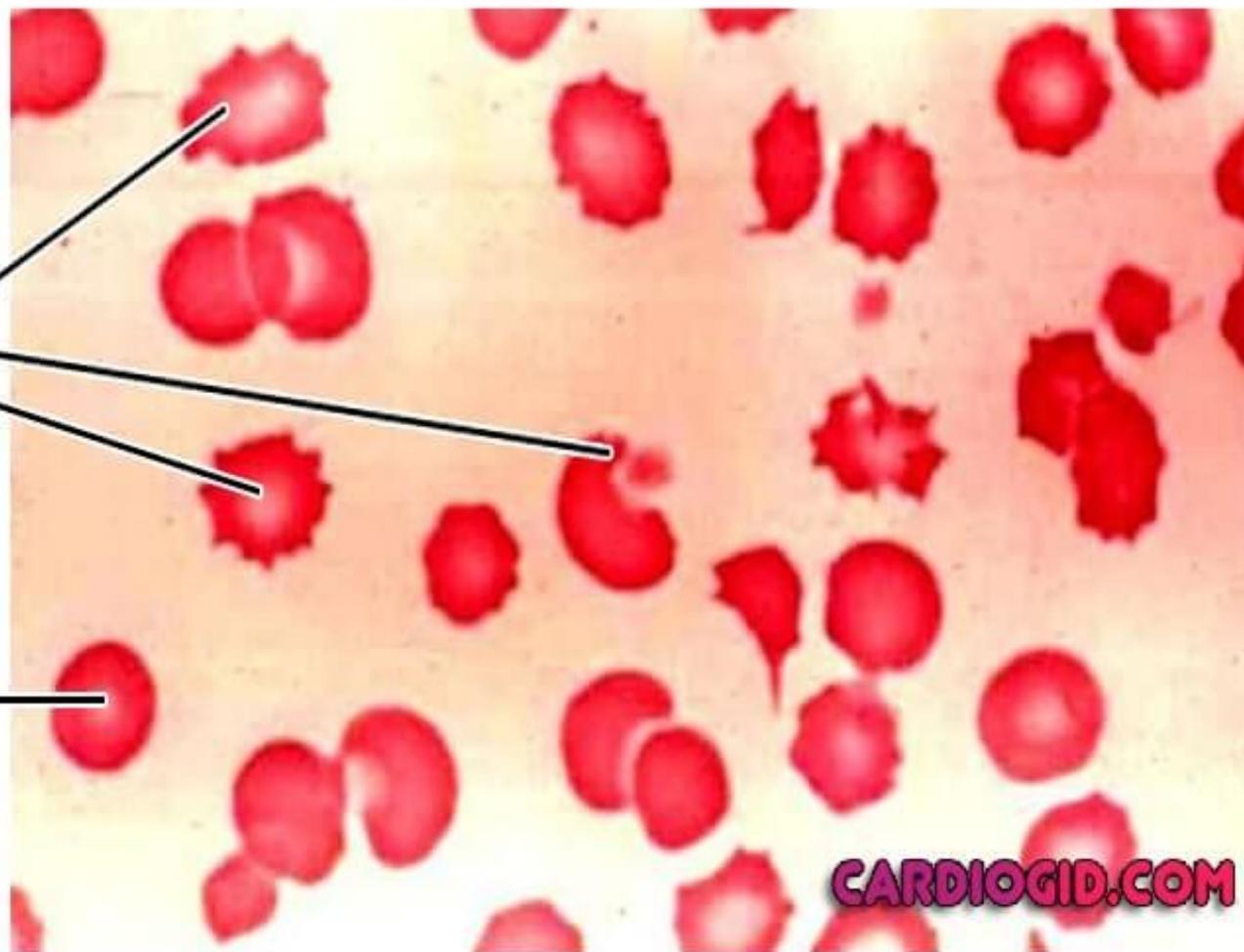
минимальная – 0,42-0,48% NaCl  
максимальная – 0,32-0,34 % NaCl

# МАССОВЫЙ ГЕМОЛИЗ ПРИ ВЫСОКОЙ ТЕМПЕРАТУРЕ ТЕЛА

Кровь под микроскопом

Разрушающиеся под действием  
высокой температуры эритроциты

Здоровый эритроцит  
правильной формы



CARDIOGID.COM

- *Внутриклеточный гемолиз* развивается вследствие поглощения и переваривания эритроцитов макрофагами. В его основе могут лежать следующие причины: а) появление дефектных эритроцитов. Уменьшение пластичности эритроцитов, способности их к деформации, отёк приводит к тому, что они не могут свободно проходить через межэндотелиальные щели венозных синусов селезёнки и надолго задерживаются в красной пульпе, контактируя с макрофагами. б) появление на поверхности эритроцитов химических групп, способных специфически взаимодействовать с рецепторами макрофагов. В этом случае активируется антителозависимый фагоцитоз эритроцитов; в) гиперспленизм — увеличение фагоцитарной активности макрофагов селезёнки.

- **Механизмы внутрисосудистого гемолиза.**
- 1. *Осмотический гемолиз.* Возникает тогда, когда осмотическое давление внутри эритроцита больше, чем осмотическое давление плазмы крови. В этом случае вода по законам осмоса поступает в эритроцит, объём его возрастает, и в результате происходит разрыв мембраны. Причиной гемолитического гемолиза может быть либо уменьшение осмотического давления среды, в которой находятся эритроциты (гипотонические растворы), либо увеличение осмотического давления в самих эритроцитах. Оно, как правило, связано с увеличением концентрации ионов натрия внутри эритроцитов в результате повышения проницаемости их мембраны или вследствие нарушения работы Na-K-насосов.

- **2. Механический гемолиз.** Возникает вследствие механического разрушения мембран эритроцитов, например, при раздавливании эритроцитов в сосудах стопы (маршевый гемолиз).
- **3. Окислительный гемолиз.** Развивается вследствие свободнорадикального окисления липидов и белков плазматической мембраны эритроцитов. Существует два механизма активации окислительного гемолиза эритроцитов:
  - 1) усиленное образование свободных радикалов. Это бывает при:
    - а) действии эндогенных веществ – окислителей (некоторые лекарственные препараты, гемолитические яды, токсические дозы витамина D, продукты, содержащиеся в бобах (*Vicia faba*);
    - б) действии ионизирующей радиации;
    - в) гипероксии.

- **4. Детергентный гемолиз.** Связан с растворением липидных компонентов мембраны эритроцитов веществами детергентами. Этот вид гемолиза вызывают желчные кислоты (холемический синдром), жирорастворимые химические агенты, некоторые токсины бактерий (лецитиназы).
- **5. Комплементзависимый гемолиз.** Обусловлен разрушением (перфорацией) мембраны эритроцитов активным компонентом. Этот механизм лежит в основе иммунного гемолиза.

# ВИДЫ ГЕМОЛИТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

## ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

ПЕРВИЧНЫЕ  
(НАСЛЕДСТВЕННЫЕ, ВРОЖДЕННЫЕ)

ВТОРИЧНЫЕ  
(ПРИБРЕТЕННЫЕ)

ВЫЗВАННЫЕ  
МЕМБРАНОПАТИЯМИ

ВЫЗВАННЫЕ  
ГЕМОГЛОБИНОПАТИЯМИ

ВЫЗВАННЫЕ  
ФЕРМЕНТОПАТИЯМИ

- √ Белокзависимые:
  - микросфероцитоз
  - овалоцитоз
  - стоматоцитоз
  - ...
- √ Липидозависимые:
  - акантоцитоз

- √ гликолиза
- √ пентозофосфатного шунта
- √ системы глутатиона

- √ при талассемии
- √ при анемиях с нарушением первичной структуры глобина (HbS и др.)

# Дизэритропоэтические анемии.

- Анемии, возникающие в результате нарушения созревания эритроцитов, т.е. дизэритропоэтические.
- Среди этих анемий есть состояния, связанные с наследственной (врожденной) или приобретенной патологией, которая возникает при действии различных патогенных факторов, вследствие дефицита необходимых для гемопоэза соединений или как вторичный процесс, являющийся одним из признаков основного заболевания.

# ВИДЫ ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИХ АНЕМИЙ

## ВЫЗВАННЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЕМ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК

ГИПОПЛАСТИЧЕСКИЕ

АПЛАСТИЧЕСКИЕ

## ВЫЗВАННЫЕ ПОВРЕЖДЕНИЕМ КЛЕТОК – ПРЕДШЕСТВЕННИКОВ МИЕЛОПОЭЗА И/ИЛИ ЭРИТРОПОЭТИЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ КЛЕТОК

В РЕЗУЛЬТАТЕ НАРУШЕНИЯ СИНТЕЗА НУКЛЕИНОВЫХ КИСЛОТ ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ (МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИЕ)

$B_{12}$ -дефицитная

фолиеводефицитная

ВСЛЕДСТВИЕ РАССТРОЙСТВ ПРОЦЕССА СИНТЕЗА ГЕМА

железодефицитная

порфиринодефицитная

В СВЯЗИ С НАРУШЕНИЕМ ПРОЦЕССА СИНТЕЗА ГЛОБИНА

талассемии

анемии с дефицитов цепей глобина

В РЕЗУЛЬТАТЕ РАССТРОЙСТВ РЕГУЛЯЦИИ ДЕЛЕНИЯ И СОЗРЕВАНИЯ ЭРИТРОКАРИОЦИТОВ

- *В развитии апластических анемий имеет значение несколько механизмов.*
- При лекарственных и иммунопатологических апластических анемиях в костном мозге и периферической крови обнаруживаются цитотоксические Т-лимфоциты, способные вырабатывать антипролиферативные цитокины, например ФНО-а, который индуцирует апоптоз в клетках-предшественницах эритропоэза.
- Аплазия костного мозга при вирусной инфекции связана со специфической тропностью вирусов к эритробластам.
- Ареактивность эритроидных клеток к дистантным и местным стимуляторам эритропоэза.

- **Мегалобластическая анемия**

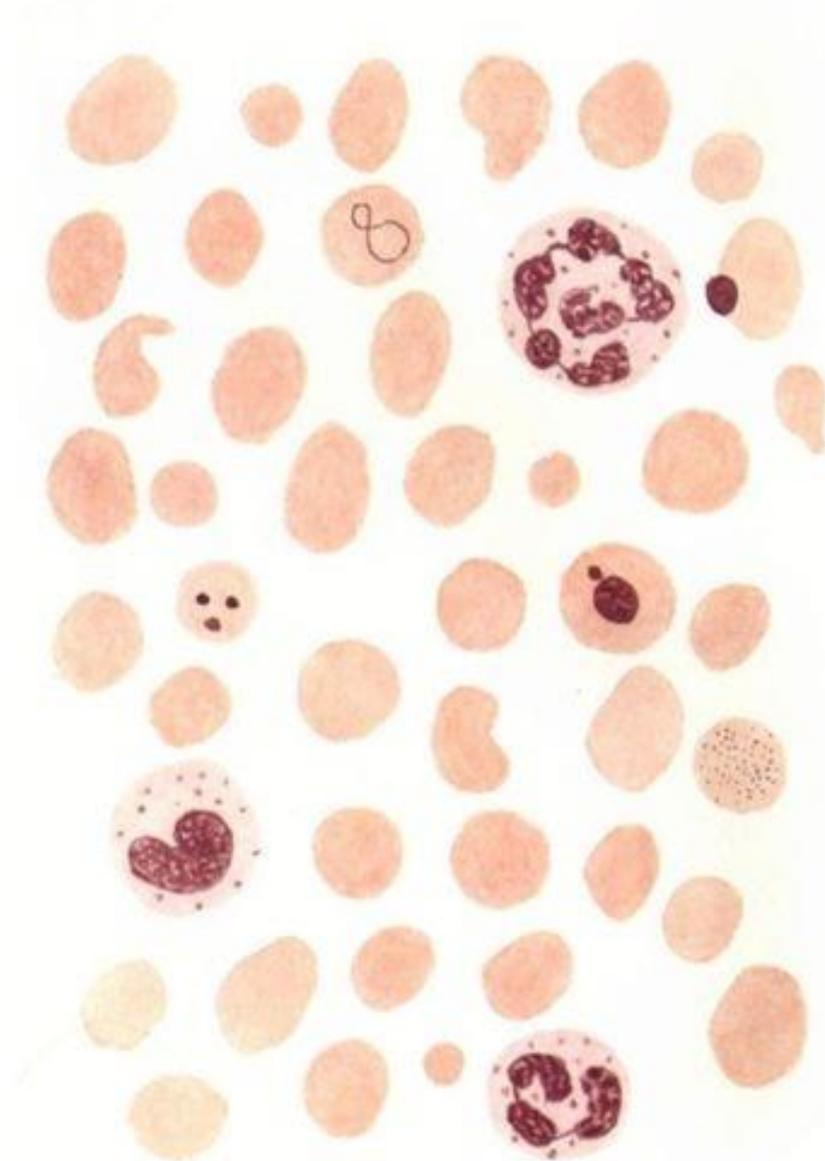
возникает в результате изменения типа кроветворения с нормального, эритробластического, характерного для здорового взрослого человека, на эмбриональный мегалобластический тип.

- **Этиологические факторы**  
мегалобластических анемий разнообразны, но все они приводят к *недостаточности в организме витамина В12 (цианокобаламин) и/или фолиевой кислоты*, нарушению их транспорта или обмена, а также рецепции производных данных соединений в костном мозге.

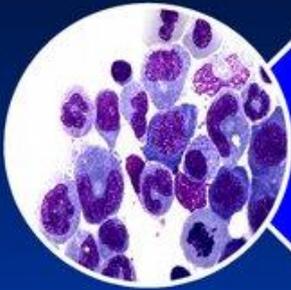
- **Цианокобаламин (Вит В12) имеет два активных компонента:**
- метилкобаламин (хромофорная часть)
- аденозилкобаламин (нуклеотидная часть).
- Метилкобаламин необходим для метилирования гомоцистеина и его перехода в метионин, а дефицит последнего приводит к уменьшению холина и снижению образования фосфолипидов.
- В результате ослабляются деметилирование N-метилтетрагидрофолиевой кислоты и ее переход в тетрагидрофолат; именно тетрагидрофолат может сохраняться и использоваться в клетке, обеспечивая ее пролиферацию и созревание.

- Аденозилкобаламин обеспечивает превращение метилмалонил-КоА в сукцинил-КоА, а при ослаблении этого процесса происходит накопление метилмалоновой и пропионовой кислот, которые при избытке переходят в жирные кислоты с нефизиологическим, нечетным числом углеродных атомов.
- Накопление таких липидов в нервной ткани вызывает дистрофию нейронов и их отростков

# Картина периферической крови при В12-дефицитной анемии



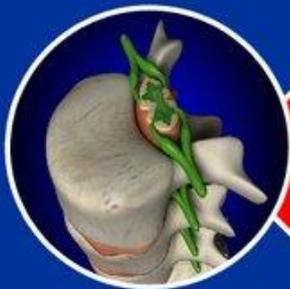
# Основные клинические синдромы В<sub>12</sub>-дефицитной анемии



**Гематологический синдром**  
(проявляется панцитопенией → гипоксия,  
кровотечения, иммунодефицит)



**Гастроэнтерологический синдром** (проявляется атрофическим глосситом, гастритом, энтеритом → нарушение функций ЖКТ)



**Неврологический синдром**  
(проявляется фуникулярным миелозом → шаткая походка, нарушение чувствительности)

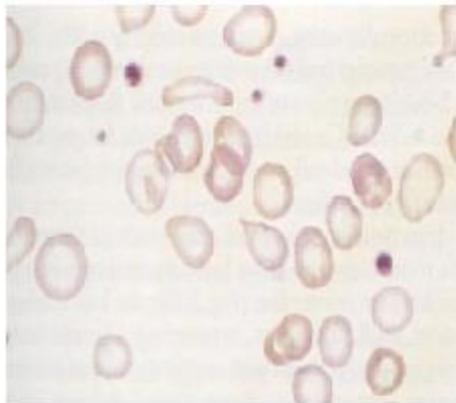
- Действующее начало **фолатов** — **тетрагидрофолат** — в качестве простатической группы входит в состав ферментов синтеза ДНК, обеспечивающих превращение дезоксиуридина в дезокситимидин.
- Снижение уровня тимидиновых нуклеотидов в ДНК приводит к их замене на уридиновые, что, во-первых, замедляет синтез ДНК, а во-вторых, нарушает ее свойства.
- Происходит изменение клеточного цикла в быстропролиферирующих тканях, прежде всего в гемопоэтической и эпителиальной.

- В гемопоэтической системе замедляется процесс деления эритроидных предшественников, они реже делятся и дают меньше красных кровяных телец.
- В результате формируется ядерно-цитоплазматическая асинхрония, в клетках быстрее накапливается гемоглобин и вследствие большего размера клеток увеличивается его объем.
- Клетки эритроидного ряда становятся низкоустойчивыми и быстро разрушаются, в них появляются различные включения .
- Сходные по характеру процессы происходят в клетках гранулоцитарного и тромбоцитарного рядов, а также в клетках слизистой оболочки желудочно-кишечного тракта.

# Железодефицитные анемии.

- Такие анемии возникают вследствие нарушения образования гемоглобина при недостатке в организме железа.
- Поступающее в организм гемеиное ( $\text{Fe}^{2+}$ ) и негемеиное ( $\text{Fe}^{3+}$ ) железо освобождается из связи с белками под влиянием пепсина желудочного сока.
- При действии полипептидов и других факторов этого сока трехвалентное железо восстанавливается до двухвалентного и в двенадцатиперстной кишке поступает в энтероциты.
- В энтероцитах большая часть железа вновь трансформируется в трехвалентное, а затем поступает в кровь.
- Железо транспортируется с помощью плазменного белка трансферрина, который синтезируется печенью.
- В клетке железо освобождается, а трансферрин возвращается в плазму крови.

# Железодефицитная анемия. Морфология крови



**ЖДА. Микроцитоз, гипохромия,  
пойкилоцитоз**



**норма**

- Железо может использоваться в клетках не только для синтеза гемоглобина (эритроидный ряд), но и для образования железосодержащих ферментов, а также депонироваться связанным со специфическим внутриклеточным белком ферритином.
- Основные депо железа — печень (гепатоциты, макрофаги), костный мозг, селезенка, мышцы.
- Большая часть железа (до 80 %) при распаде гемоглобина реутилизируется, а меньшая часть (20 %) поступает в запас

- Порфириндефицитные (железорезистентные) анемии, или анемии от невосприятя железа, т.е. сидероахрестические.
- Для данных анемий характерны неэффективность эритропоэза, увеличение содержания железа в плазме крови и тканях, в связи с чем развиваются проявления гемохроматоза.
- Образование гема происходит в митохондриях эритробластов, нормобластов и ретикулоцитов в результате связывания  $Fe^{2+}$  с четырьмя порфириновыми кольцами.
- Порфирин образуется через ряд промежуточных этапов из глицина и янтарной кислоты; в этом процессе принимают участие витамин В6 (пиридоксаль) и группа ферментов (декарбоксилаза, гемсинтетаза).
- В случае нарушения ферментзависимого синтеза порфирина железо не используется, накапливается в эритроблестах и плазме крови.

## **Анемии, связанные с нарушением синтеза порфиринов (sideroaxresticheskie anemii)**

- Нарушение включения железа в молекулу Hb вследствие дефицита какого-либо из ферментов, катализирующих процессы синтеза гема
- Гипохромия эритроцитов и микроцитоз
- Повышение уровня сывороточного железа
- Сниженная ОЖСС
- Повышение содержания ферритина в сыворотке
- Повышение количества сидеробластов в костном мозге.

# Анемии связанные с нарушением синтеза или утилизации порфиринов (сидеробластные)

- группа гипохромных анемий, при которых содержание железа в организме и его запасы в депо находятся в пределах нормы или даже повышены, однако включение железа в молекулу гемоглобина (в силу различных причин) нарушено, в связи с чем железо не используется для синтеза гема.
- в организме содержится много железа, но оно эффективно не используется для эритропоэза из-за ферментативных нарушений синтеза и обмена порфиринов или нарушения связывания железа с протопорфирином, что ведет, в свою очередь, к нарушению образования гема в эритроблестах костного мозга. Количество железа при этом повышено, оно накапливается в цитоплазме эритроидных клеток (**сидеробластов**) и в тканях (**гемосидероз**).

- **Железорезрактерная анемия** возникает в результате нарушения включения железа в гем при снижении активности ферментов, катализирующих синтез порфиринов и гема.
- 1. Генетическое понижение активности декарбоксилазы копропорфириногена – фермента, обеспечивающего один из конечных этапов синтеза гема (наследуется рецессивно, сцеплено с X-хромосомой);
- 2. Уменьшение содержания пиридоксальфосфата – активной формы витамина В<sub>6</sub>, вследствие чего железо не извлекается из митохондрий эритробластов и не включается в гем;
- 3. Блокада свинцом сульфгидрильных групп ферментов, участвующих в синтезе гема;

- **Надо отметить, что клинические проявления любых анемий обычно включают 2 компонента.**
- **Первый** обусловлен уменьшением кислородной емкости крови и развивающейся гемической гипоксией. Он неспецифичен и наблюдается при любых анемиях.
- **Второй** связан со спецификой патогенного фактора и вызываемого им повреждения: например, при кровопотере с гиповолемией, при гемолизе с гемоглобинемией и ее следствиями, при дефиците железа с его участием в обменных процессах и т.п.

- Например ,гемическая гипоксия при **постгеморрагических анемиях** проявляется общей слабостью, быстрой утомляемостью, головокружением, шумом в ушах, снижением остроты зрения, похолоданием конечностей, бледностью кожного покрова и видимых слизистых оболочек; возможны анемические обмороки.
- **Специфичные проявления острого постгеморрагического состояния** обусловлены гиповолемией и так называемым геморрагическим шоком, проявляющимся смертельной бледностью, обморочным состоянием, резким снижением АД (коллапс), нитевидным пульсом, гипотермией.

- При железодефицитной анемии, помимо общих признаков, характерных для всех анемий и связанных с гемической гипоксией, часто выделяют *сидеропенический синдром*, обусловленный нарушением работы большой группы железосодержащих ферментов, в том числе ферментов системы цитохромов.

- К таким признакам относятся :
- выраженная бледность кожного покрова, в далеко зашедших случаях с алебастровым или зеленоватым (хлороз) оттенком;
- трофические изменения кожи и ее придатков, а также слизистых оболочек: сухость и шелушение кожи, раннее поседение и выпадение волос, их ломкость, уплощение и изгибы ногтей,
- появление поперечной исчерченности, трещин и изъязвлений в углах рта (ангулярный стоматит),
- сглаживание сосочков языка (атрофический глоссит),
- гнойное воспаление десен вокруг шейки зубов (альвеолярная пиорея),
- затруднение глотания сухой и твердой пищи (сидеропеническая дисфагия).
- Возможно также извращение аппетита (парарексия) со стремлением есть мел, уголь, глину и др., а также извращение обоняния в форме пристрастия к запаху ацетона, резины, керосина, гуталина.

- При В12- фолиево -дефицитных состояниях развиваются расстройства эпителизации в первую очередь наблюдаются в желудочно-кишечном тракте (слизистые оболочки рта, пищевода, желудка и кишечника).
- Клинически эти нарушения проявляются хейлитом — эрозивный процесс красной каймы нижней губы, который сопровождается жжением и зудом;
- гунтеровским глосситом — воспаление слизистой оболочки языка со сглаживанием сосочков, зудом и жжением («лакированный» язык),
- эзофагитом, атрофическим или эрозивным гастритом, энтеритом.
- Наличие нейтропении и склонности к гранулоцитопении может способствовать обострению хронических инфекций, инфицированию ран и возникновению септических процессов.

- В отличие от фолатдефицитных при **V12-дефицитных состояниях** развиваются неврологические расстройства, степень которых зависит от тяжести недостаточности. Одним из ранних проявлений обычно становится фуникулярный миелоз.
- Начальные проявления дистрофического поражения задних столбов спинного мозга характеризуются парестезиями («ползание мурашек», покалывание), онемением дистальных отделов конечностей, корешковыми болями, нарушением глубокой чувствительности (проприоцептивной, вибрационной), неуверенной походкой.
- При усугублении процесса эти проявления могут сочетаться с признаками центрального паралича.

- В клинической картине сидеропенической анемии, кроме признаков гипоксии, появляются расстройства, характерные для **гемохроматоза**: отложение железа в тканях, особенно в печени (цирроз печени), надпочечниках (недостаточность надпочечников), поджелудочной железе (сахарный диабет), нервной системе (полиневрит, снижение памяти, судороги или параличи), миокарде (сердечная недостаточность).
- Типичными для гемолитической анемии, особенно при внутрисосудистом гемолизе, помимо анемии, являются желтуха

# Вывод

нарушение системы эритроцитов в организме имеет тяжелые последствия для многих его функций

# *Список литературы для самостоятельного изучения темы*

1. Литвицкий П. Ф. Патолофизиология : учебник для мед. вузов / Литвицкий П. Ф. . - 4-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа , 2007 . - 493 с. : ил.. – Режим доступа: ЭБС «Консультант студента»
2. Патолофизиология : учебник для студ., обучающихся по спец.: "Леч. дело", "Педиатрия", Медико-профилакт. дело", "Стоматология", "Сестр. дело", "Мед. биохимия", "Мед. биофизика", "Мед. кибернетика" / [авт. кол.: А. И. Воложин, Г. В. Порядин и др.] . - 3-е изд., стер. . - М. : Академия , 2010 . - 304 с.: ил. . - Высшее профессиональное образование.
3. Патологическая физиология : учеб. пособие для студ. мед. вузов / ГОУ ВПО СаратовГМУ ФА по здрав. и соц. развитию; под общ. ред. В. В. Моррисона, Н. П. Чесноковой; [сост.: Г. Е. Брель, В. В. Моррисон, Е. В. Понукалина и др.; рец. В. Б. Мандриков] . - Саратов : Изд-во Саратов. мед. ун-та , 2007 . - 664 с.: ил.
4. Тель Л. З. Патологическая физиология : интерактив. курс лекций / Тель Л. З., Лысенков С. П., Шастун С. А. . - М. : МИА , 2007 . - 659 с.
5. Тезисы лекций по патологической физиологии. Учебное пособие/ Авторы Е.И. Губанова, И.А. Фастова.-Волгоград: ВолгГМУ, 2011.-76 с.