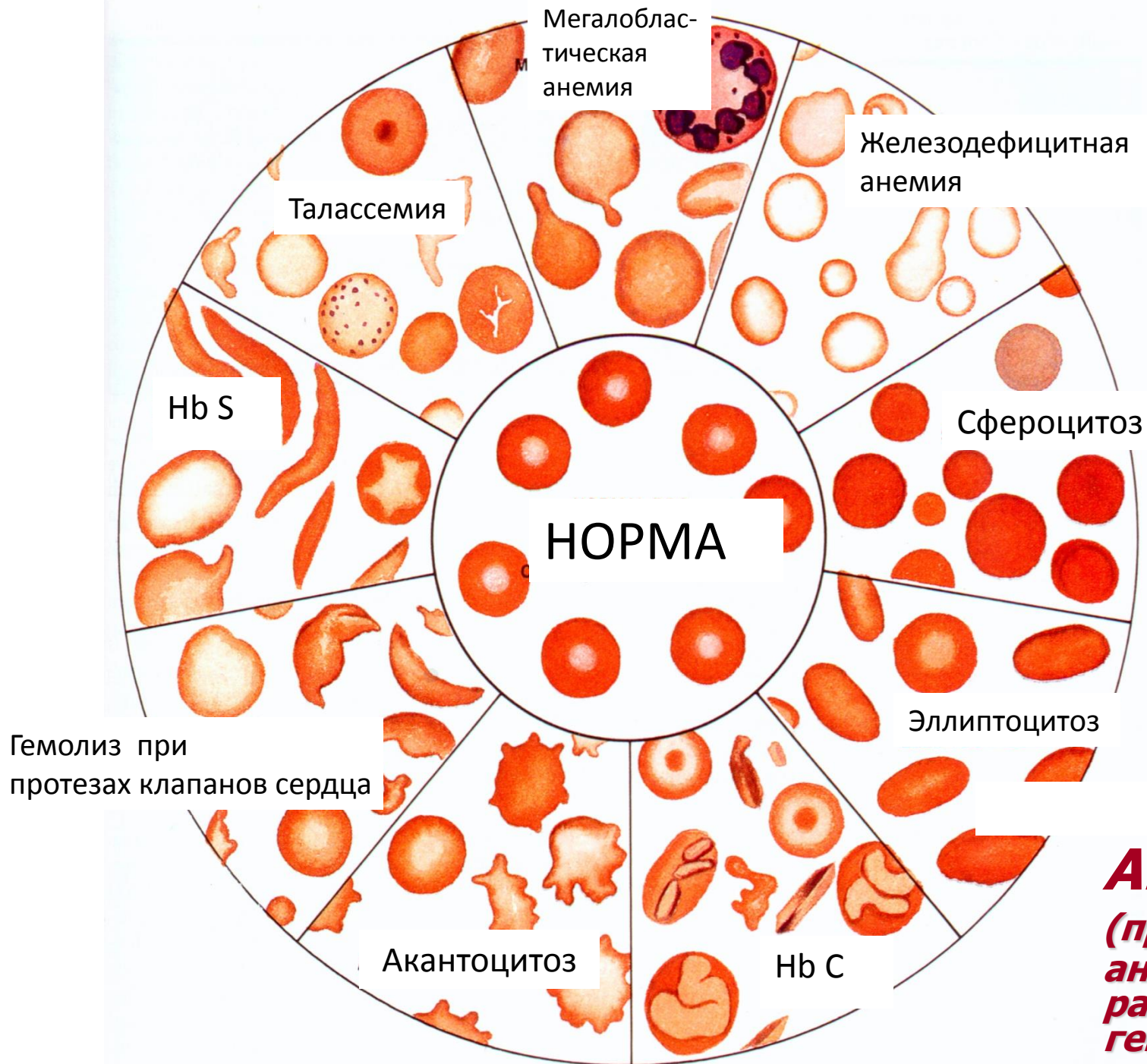


Тема
Нарушение системы
эритроцитов.

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, феохромотоцитомы 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.

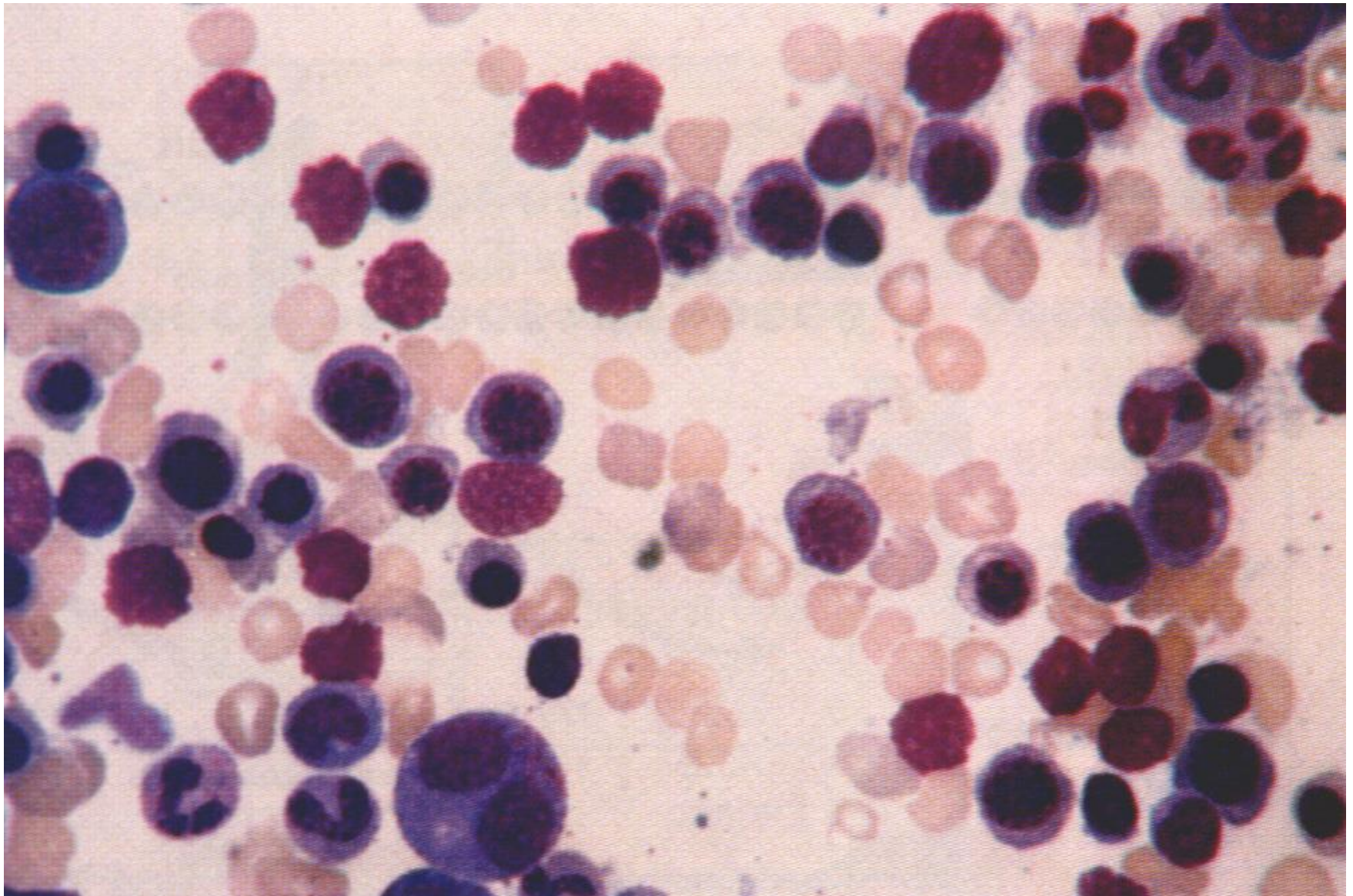
- Анемией называют состояния, при которых наблюдается уменьшение количества эритроцитов и (или) гемоглобина в единице объема крови.

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 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.

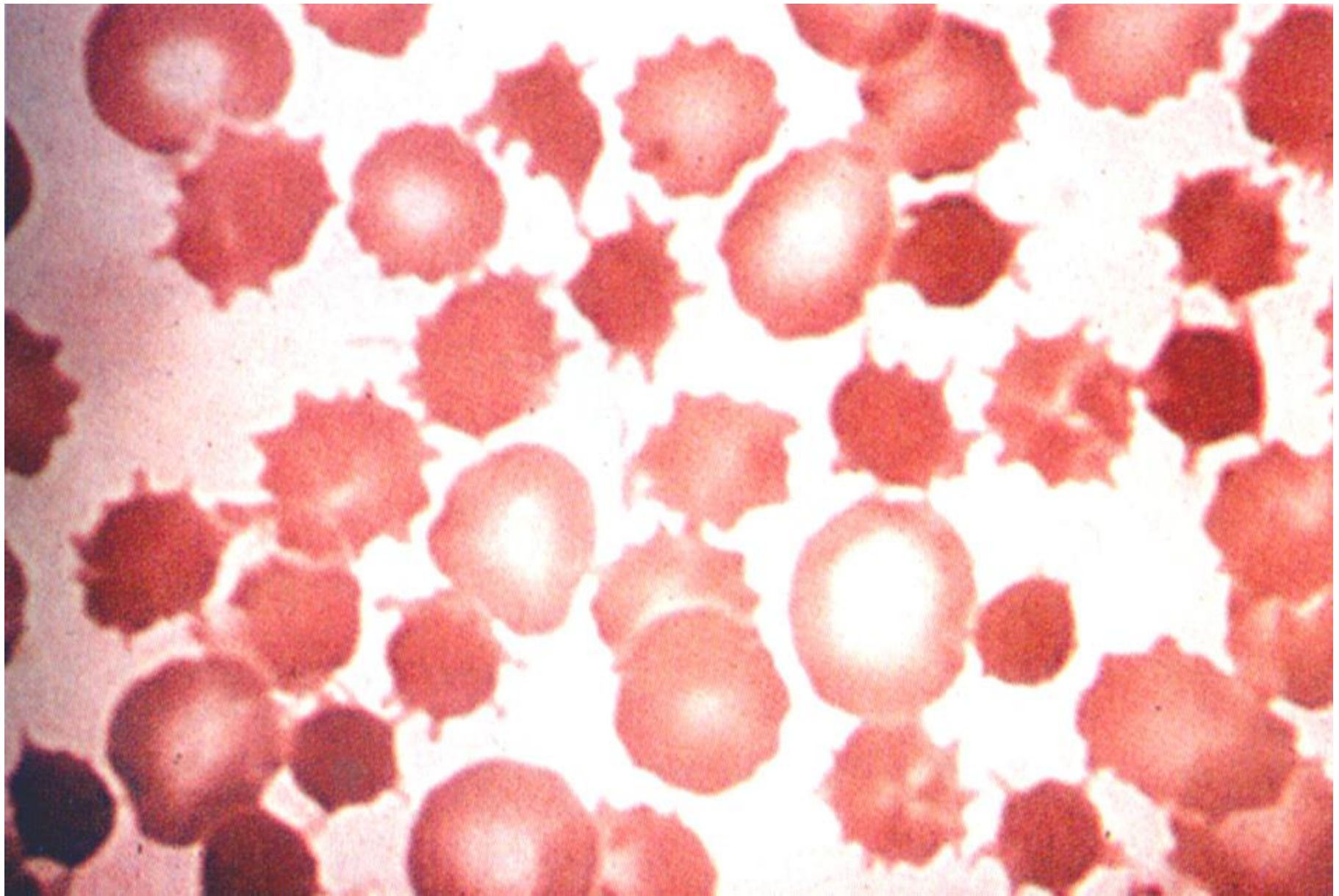
ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- 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.*



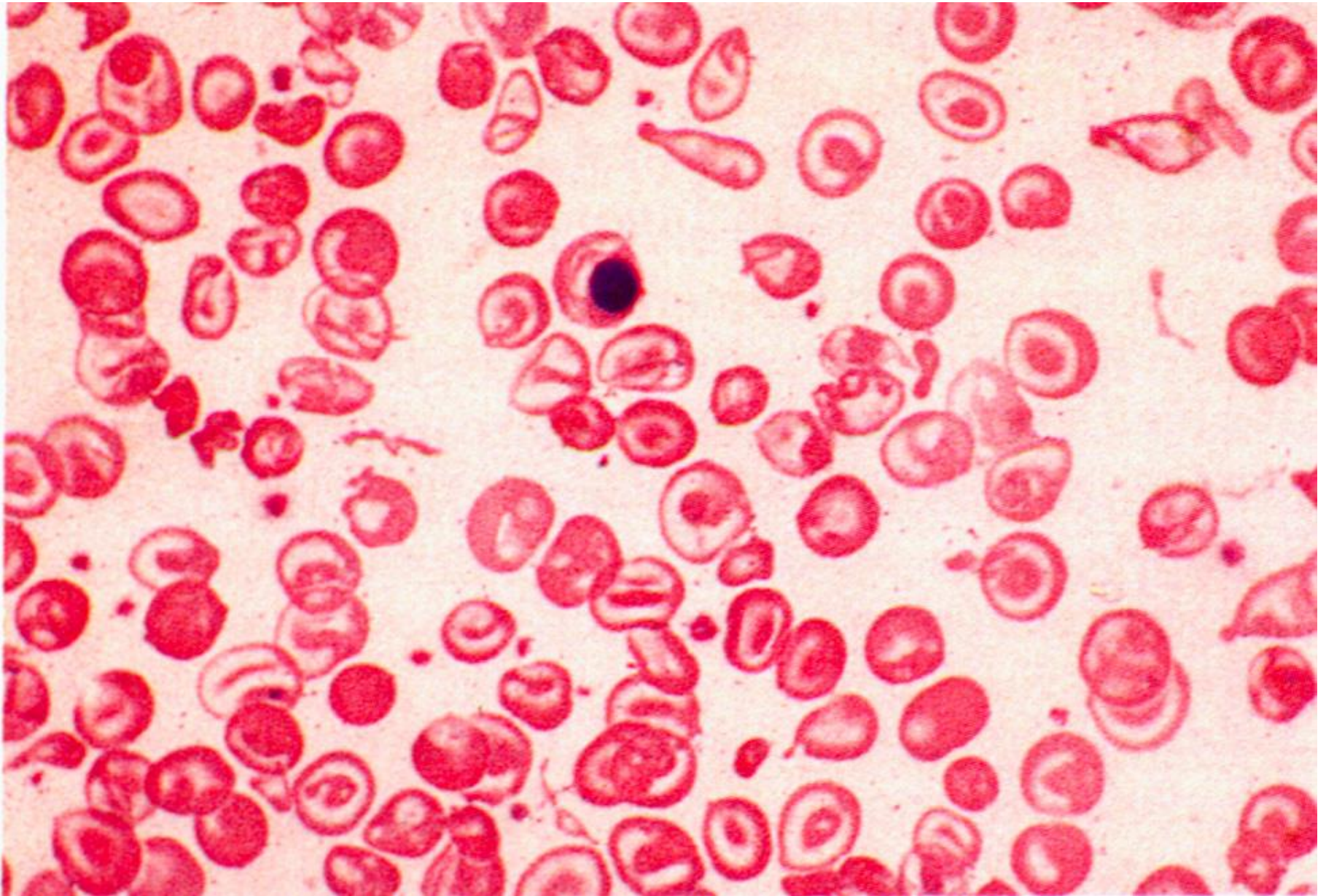
***Акантоцитоз, эхиноцитоз, пойкилоцитоз, аницитоз
(мазок крови пациента с абеталипопротеинемией)***

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

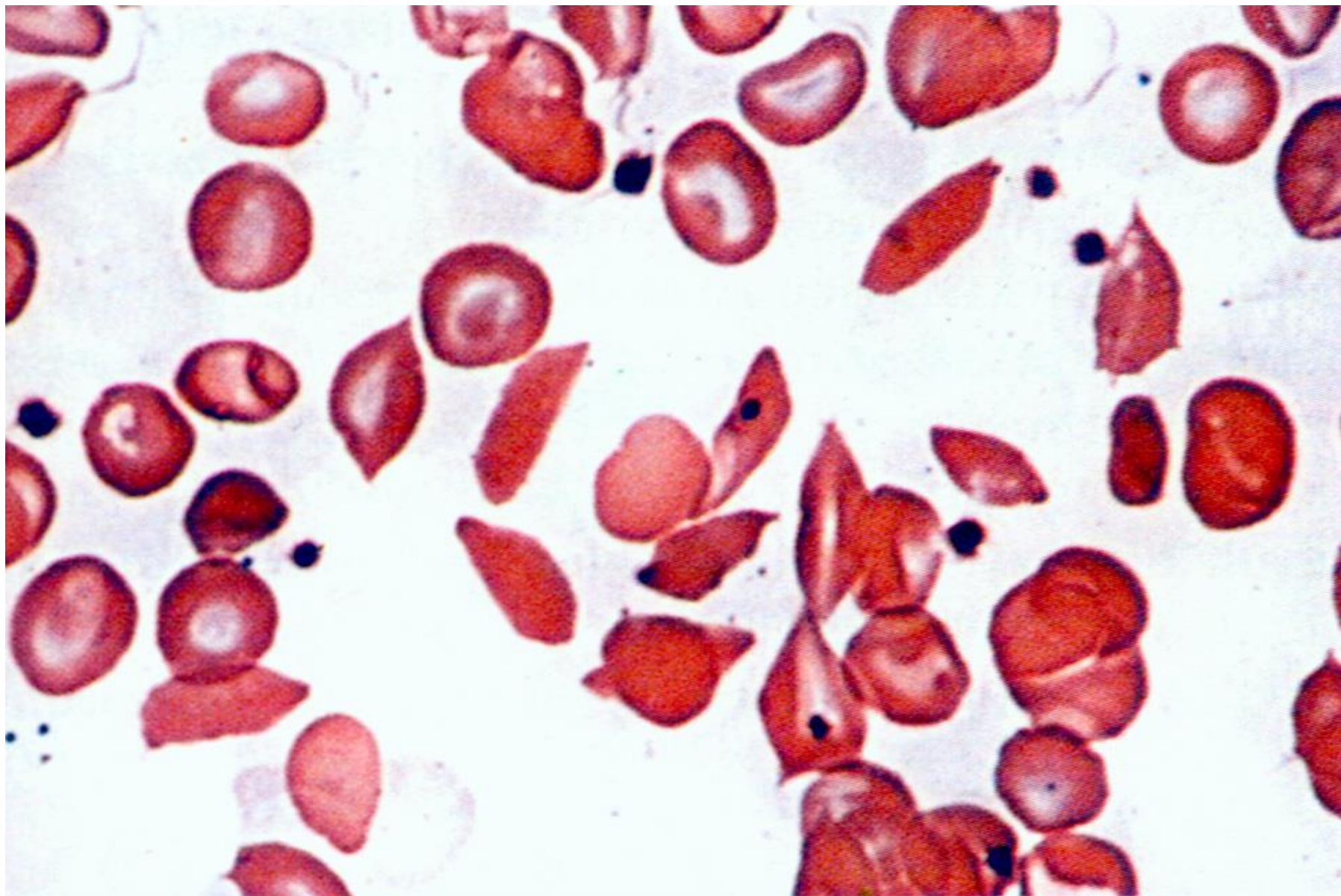
- **Дефицит Г-6-ФД** приводит к ослаблению пентозного шунта и в результате к **уменьшению** образования НАДФН, который необходим для **синтеза глутатиона**.
- **Недостаточность глутатиона** в свою очередь приводит к **ослаблению активности антиоксидантной системы** эритроцита и при действии факторов, 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:

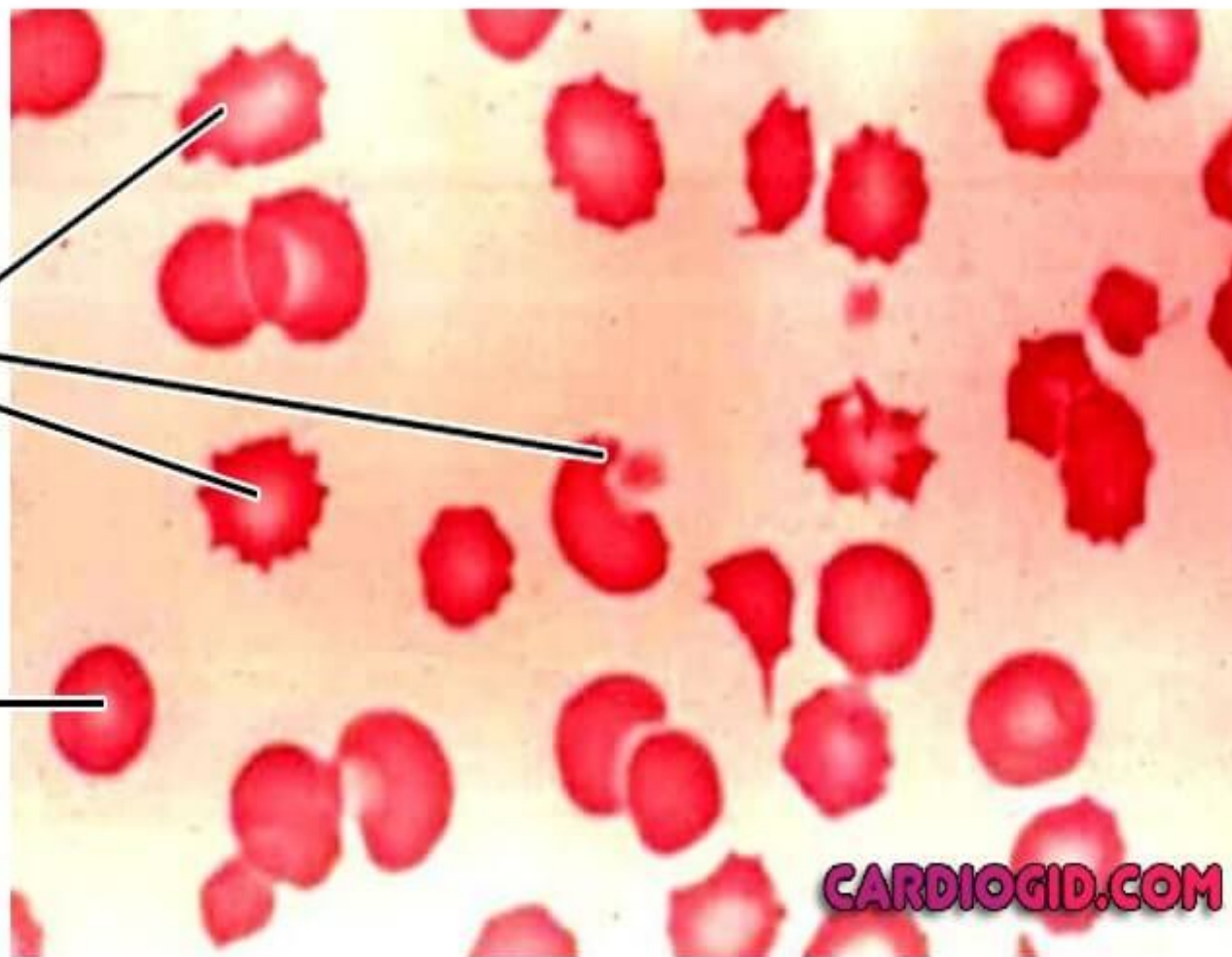
минимальная - 0,42-0,48% NaCl
максимальная - 0,32-0,34 % NaCl

МАССОВЫЙ ГЕМОЛИЗ ПРИ ВЫСОКОЙ ТЕМПЕРАТУРЕ ТЕЛА

Кровь под микроскопом

Разрушающиеся под действием
высокой температуры эритроциты

Здоровый эритроцит
правильной формы



- *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 гемопоеза 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 дефицитами 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**

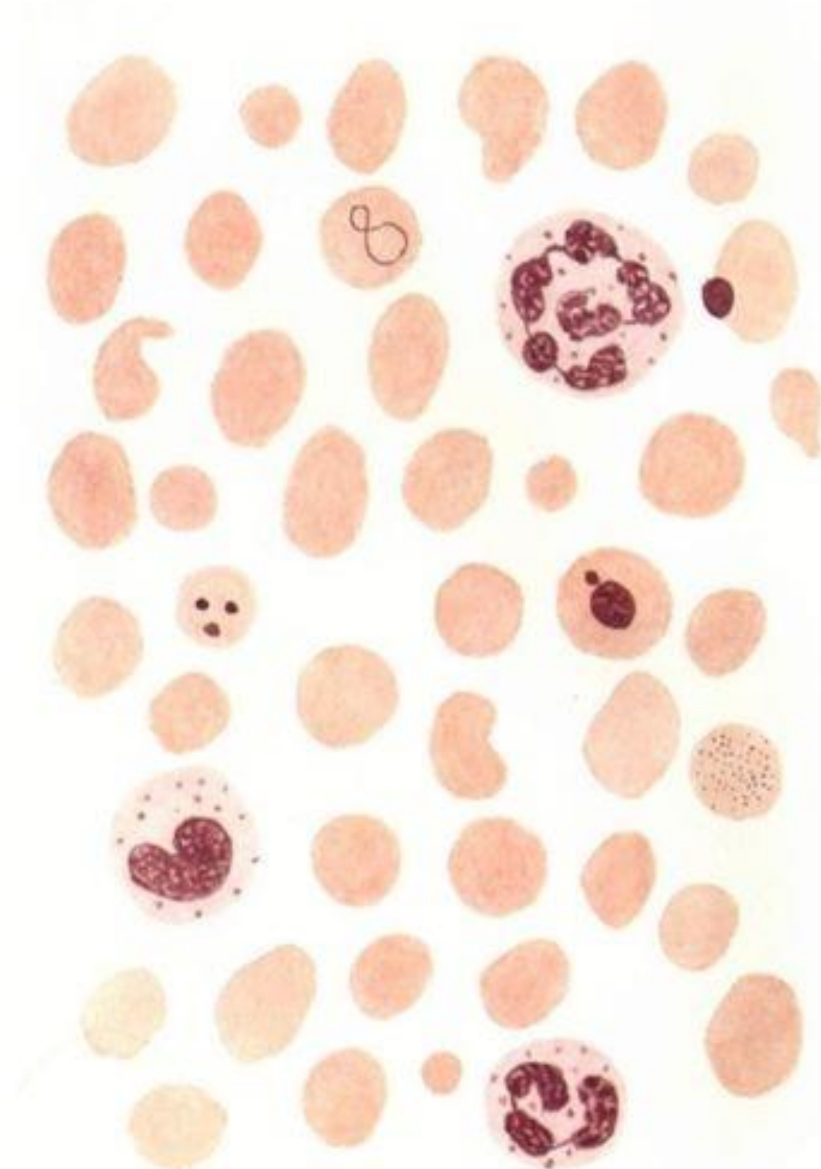
возникает в результате изменения типа кроветворения с нормального, эритробластического, характерного для здорового взрослого человека, на эмбриональный мегалобластический тип.

- **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.

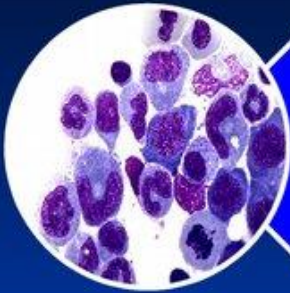
- **Цианокобаламин (Вит В12) имеет два активных компонента:**
- метилкобаламин (хромофорная часть)
- аденозилкобаламин (нуклеотидная часть).
- Метилкобаламин необходим для метилирования гомоцистеина и его перехода в метионин, а дефицит последнего приводит к уменьшению холина и снижению образования фосфолипидов.
- 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



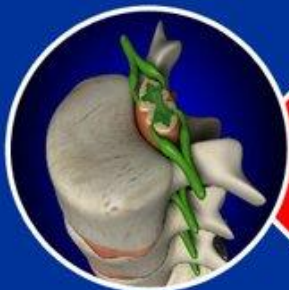
Основные клинические синдромы В₁₂-дефицитной анемии



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)

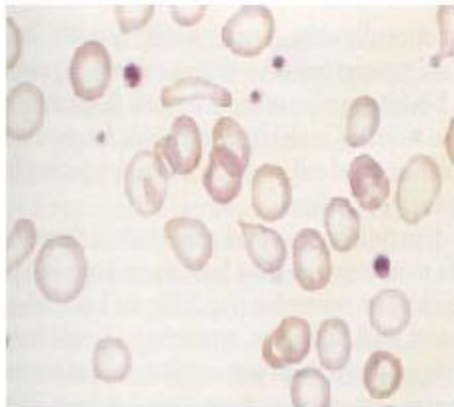
- Действующее начало фолатов — тетрагидрофолат — в качестве простатической группы входит в состав ферментов синтеза ДНК, обеспечивающих превращение дезоксиуридина в дезокситимидин.
- Снижение уровня тимидиновых нуклеотидов в ДНК приводит к их замене на уридиновые, что, во-первых, замедляет синтез ДНК, 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.

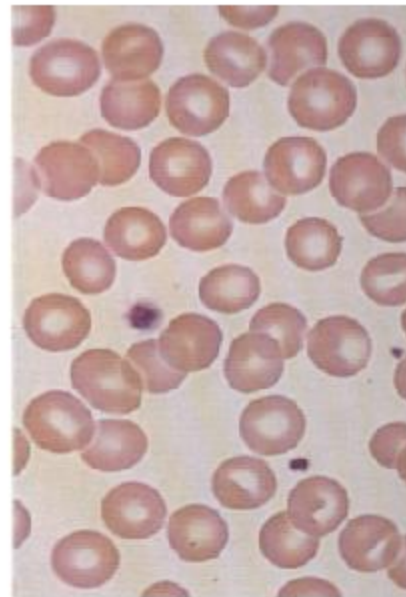
Железодефицитные анемии.

- Такие анемии возникают вследствие нарушения образования гемоглобина при недостатке в организме железа.
- Поступающее в организм гемеиное (Fe^{2+}) и негемеиное (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 невосприятия 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 (сидероахрестические анемии)

- 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 В₆, 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. Патофизиология : 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. Патофизиология : 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.