

Патофизиология  
системы  
эритроцитов



**Анемии** – патологическое состояние, характеризующееся уменьшением концентрации Hb и в подавляющем большинстве случаев и Эр в единице объема крови и изменениями качественного состава эритроцитов.

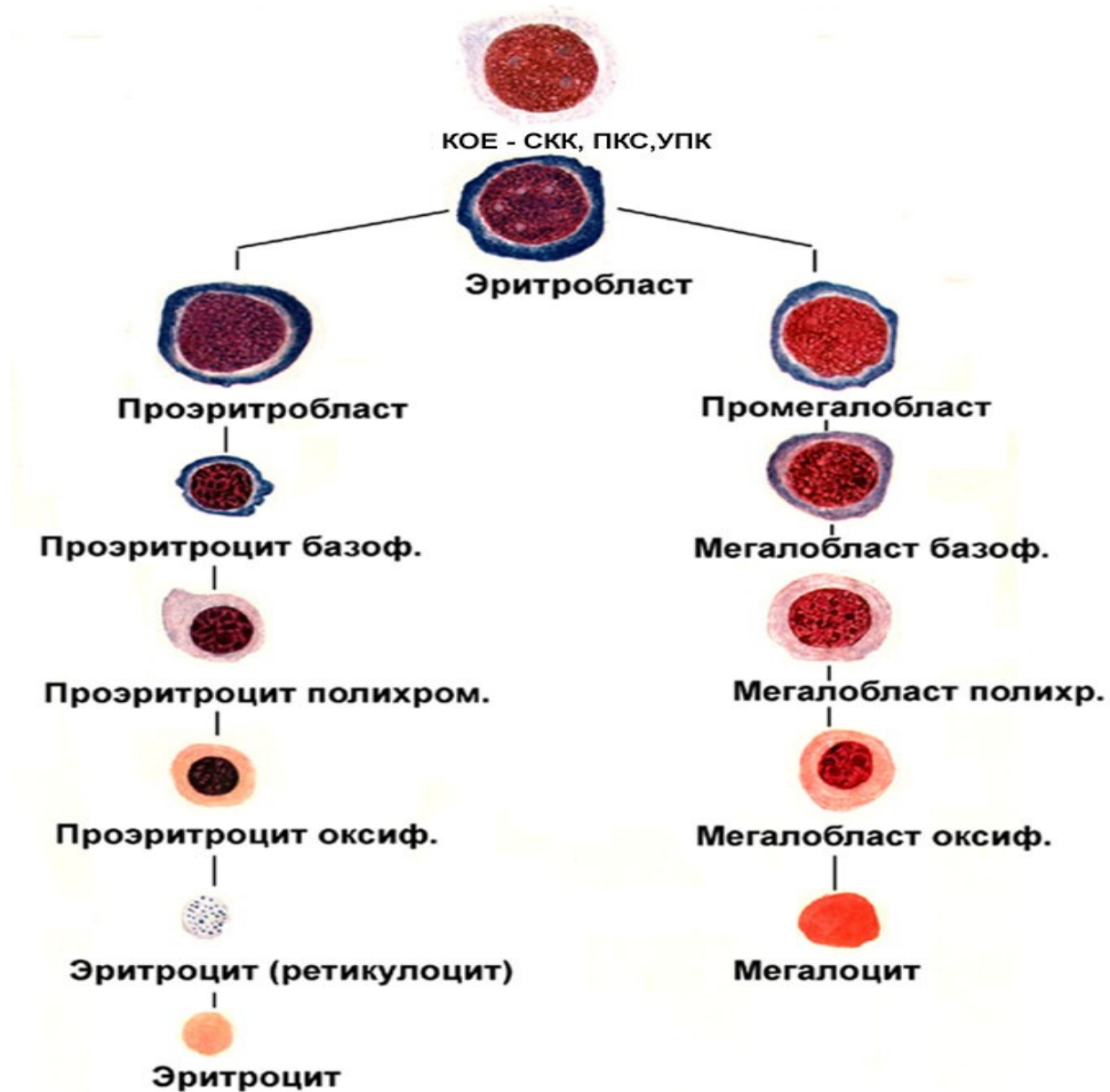
# ***Качественные изменения эритроцитов***

Они касаются в основном степени их зрелости, размеров, формы, окраски, структуры, биохимических свойств и т.д.

## ***Классификация***

- 1. Регенеративные** (клетки физиологической регенерации)
- 2. Дегенеративные**
- 3. Клетки патологической регенерации**

# Схема эритропоэза



**I Регенеративные формы** – клетки физиологической регенерации. Появление их в крови является показателем регенерации, то есть усиленного эритропоэза, признаком омоложения крови и расценивается чаще как процесс компенсации.

**1. Эритробласты** – ядерные клетки, они характеризуют глубокую степень омоложения, появляются в периферическом русле при тяжелых анемиях.

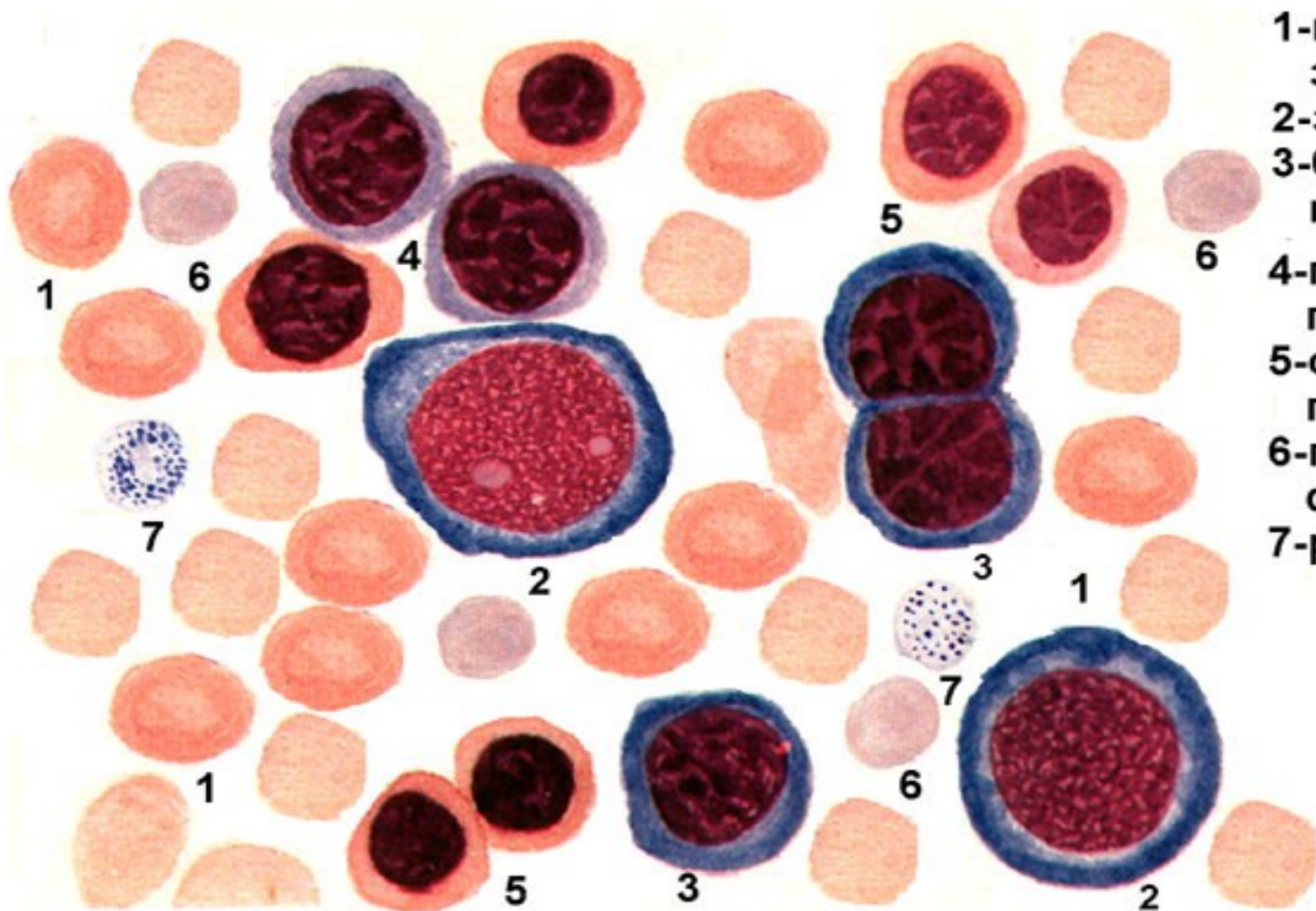
**2. Проэритроциты** (нормобласты, нормоциты) – встречаются чаще других клеток физиологической регенерации. Это ядерные эритроциты и по степени созревания выделяют:

**а) базофильные, б) полихроматофильные, в) оксифильные.**

**3. Полихроматофилы** – незрелые безядерные Эр, не полностью насыщенные Hb, воспринимают как основной (синий), так и кислый (красный) красители.

**4. Увеличение ретикулоцитов** в периферической крови (в норме 0,2 – 1,0% или 2-10 ‰).

# Клетки физиологической регенерации



- 1-нормальный эритроцит
- 2-эритробласт
- 3-базофильный проэритроцит
- 4-полихроматоф. проэритроцит
- 5-оксифильный проэритроцит
- 6-полихроматофил
- 7-ретикулоцит

**II Дегенеративные формы** – появление их в крови является признаком угнетения эритропоэза и свидетельствует о неполноценной деятельности костного мозга:

**1. Анизоциты** – эритроциты разных размеров (в норме СДЭ равен 7-8 мкм), могут быть макро- и микроциты.

**2. Пойкилоциты** – эритроциты различной формы. Как правило основой этого являются нарушения свойства мембраны эритроцита, свидетельствует о неполноценной деятельности костного мозга, неэффективности эритропоэза. Продолжительность жизни Эр снижена.

**3. Гипохромия** – эритроциты с малым содержанием Hb. Расположен Hb по периферии эритроцита – (анулоциты).

**4. Гиперхромия** – эритроциты чрезмерно насыщены Hb, они более интенсивно окрашены и без просветления в центре.

**5. Анизохромия** – в периферической крови имеются гипо- и гиперхромные эритроциты, поэтому эритроциты имеют различную степень окраски.

**6. Гемоглобиновая дегенерация** – эритроциты с неравномерным распределением Hb, чаще это связано с изменением структуры Hb. В основе этого может быть замена одной аминокислоты на другую, например глутаминовой кислоты на валин. Это имеет место при серповидноклеточной анемии.

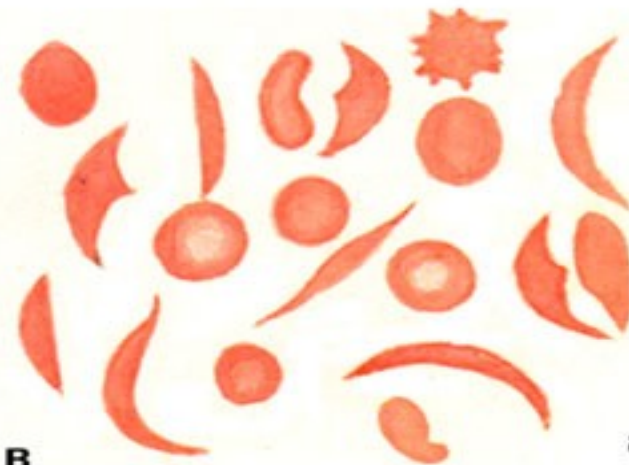
**7. Эритроциты с патологическими включениями:** а) эритроциты с токсической зернистостью, эритроциты с тельцами Гейнца-Эрлиха, которые являются следствием коагуляции белка в цитоплазме эритроцита под влиянием токсических факторов; б) эритроциты с вакуолизацией цитоплазмы и ядра.



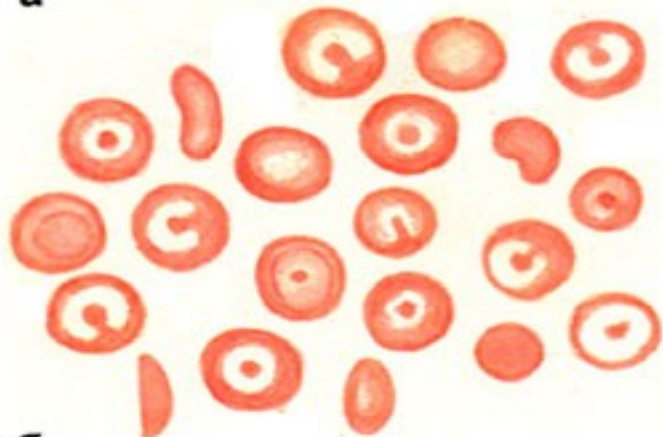
# Дегенеративные формы эритроцитов



а



в



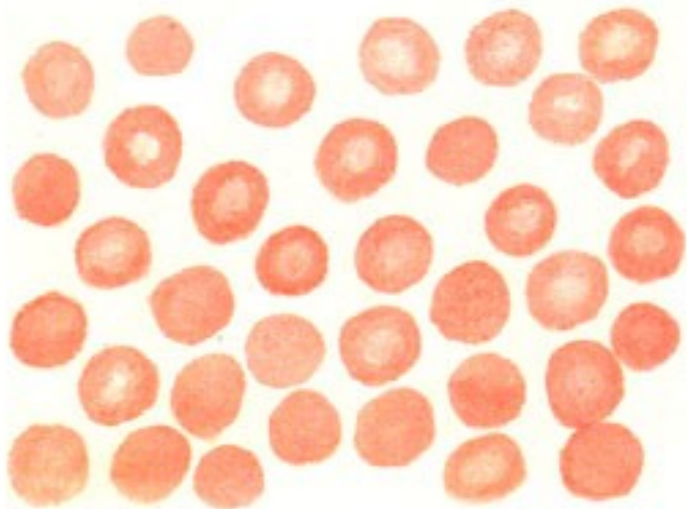
б



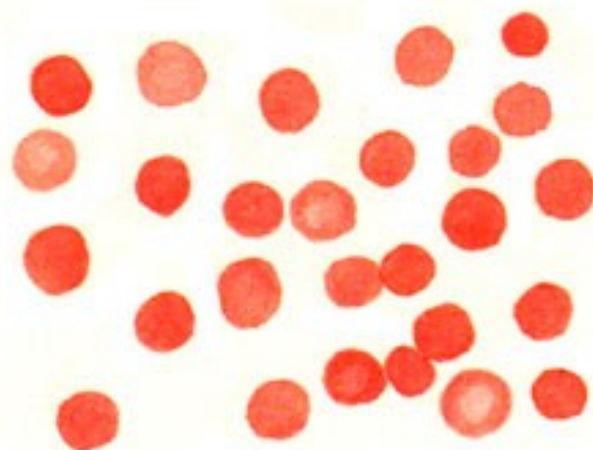
г

а-овалоциты  
(эллипсоциты);  
б-мишеневидные  
эритроциты;  
в-серповидные  
эритроциты  
(дрепаноциты);  
г-акантоциты.

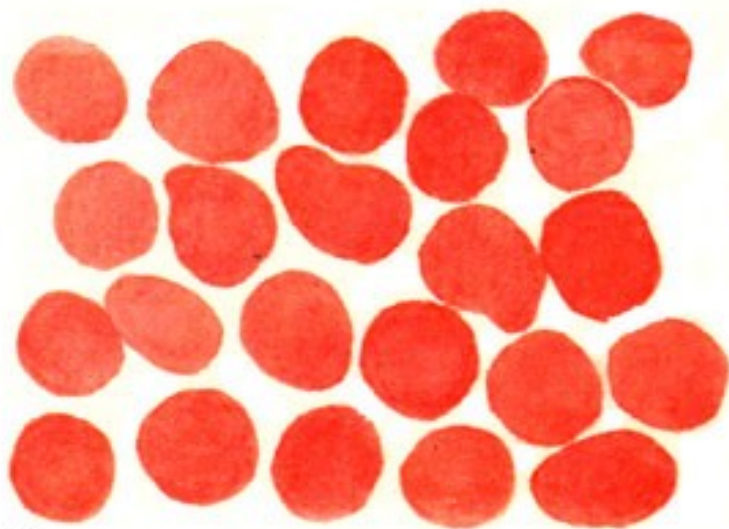
# Дегенеративные формы эритроцитов



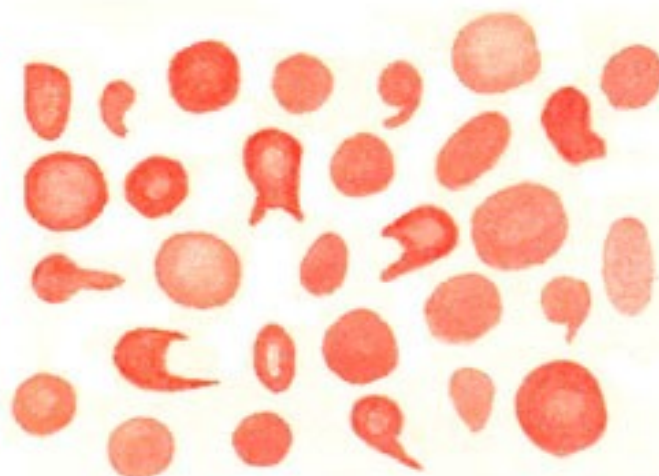
а



б



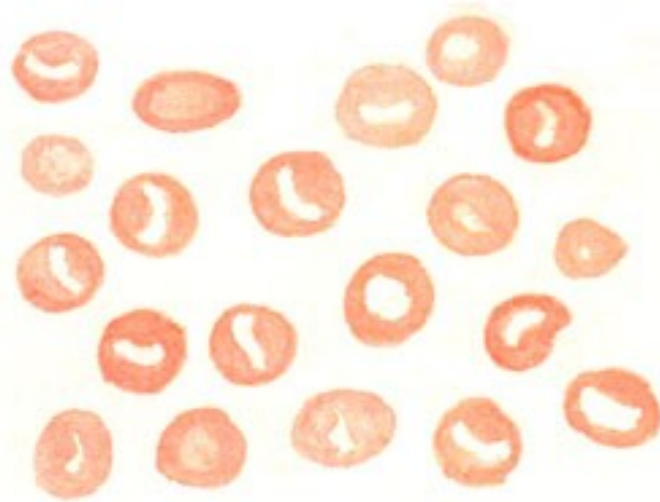
в



г

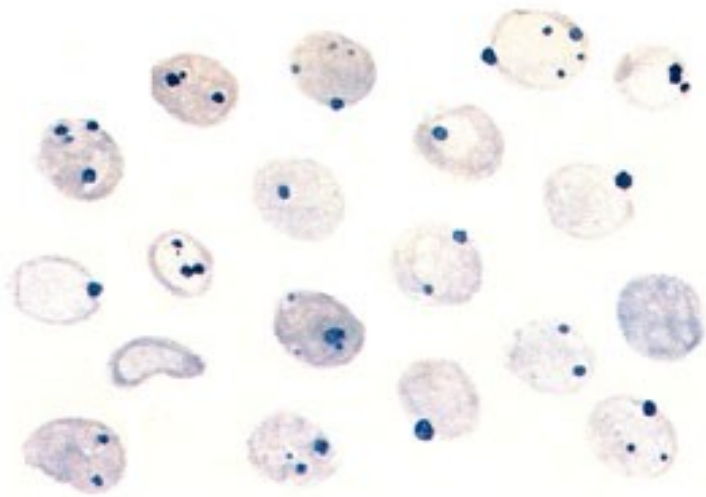
а-нормальные  
эритроциты  
б- макроциты  
в-микроциты  
г-пойкилоциты

# Дегенеративные формы эритроцитов

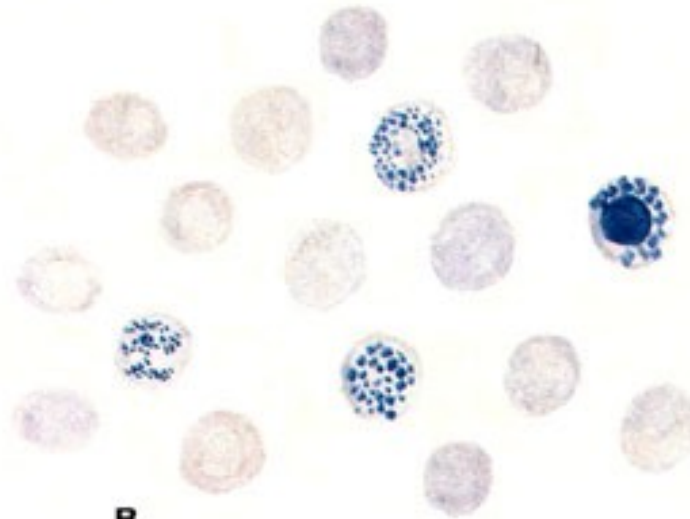


**а**

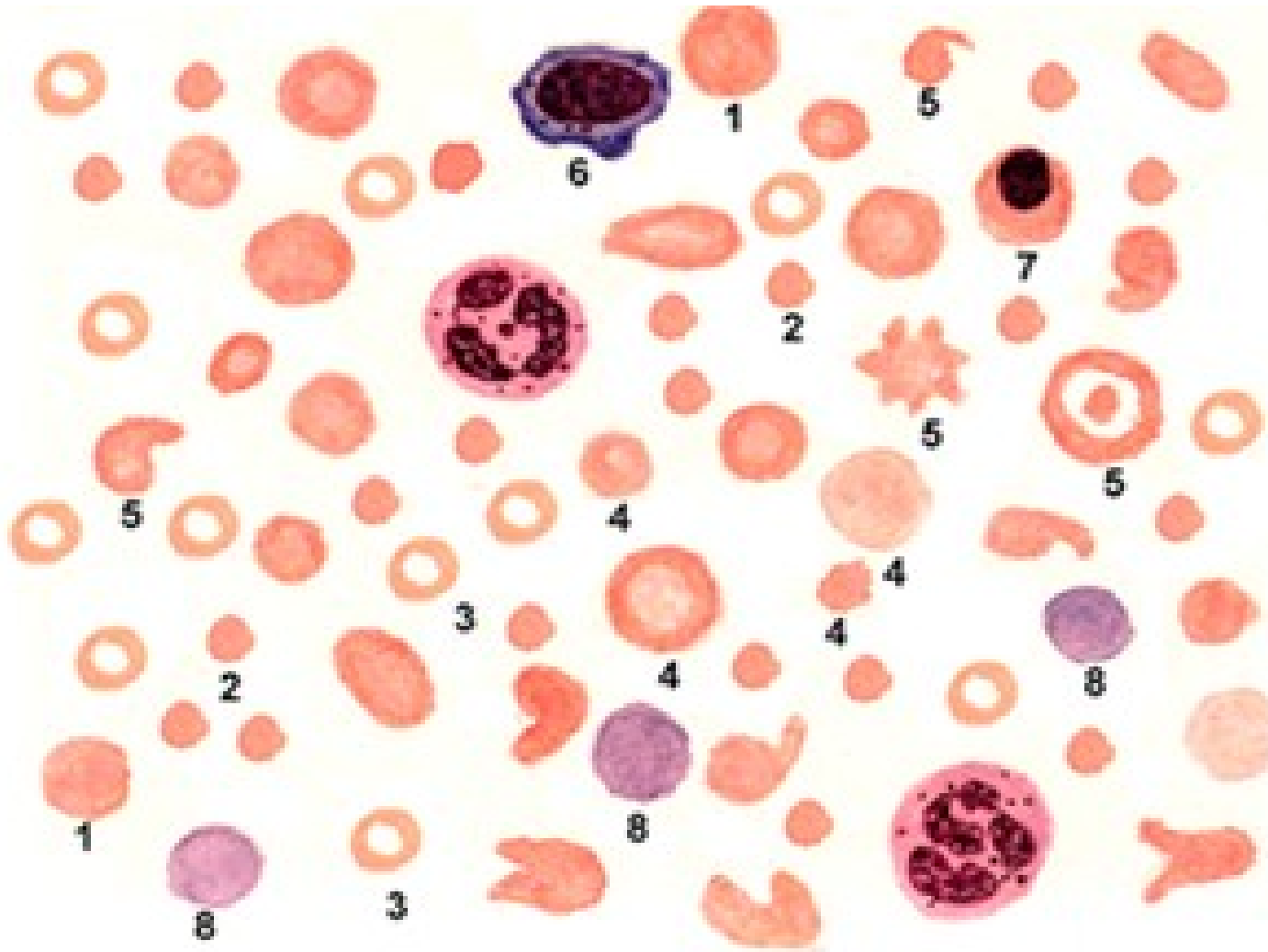
а-стоматоциты;  
б-эритроциты с т.Гейнца  
в-базофильная зернистость  
в эритроцитах и в одном  
проэритроците



**б**



**в**



- 1- нормальный эритроцит
- 2 - микроцит
- 3 - гипохромный эритроцит
- 4 - анизоцитоз
- 5 - пойкилоцитоз
- 6 - базофильный проэритроцит
- 7 - оксифильный проэритроцит
- 8 - полихроматофил

**III Клетки патологической регенерации** – появление их в крови является признаком смены кроветворения.

1. **Мегалобласты** – крупные клетки (>10 мкм), содержат ядро, образуются из эритробласта при смене кроветворения. Они подразделяются на базофильные, полихроматофильные и оксифильные.

2. **Мегалоциты** – крупные гиперхромные эритроциты.

3. **Эритроцит с базофильной пунктацией**, которая объясняется тем, что при мегабластическом типе кроветворения клетка освобождается от ядра не простым выталкиванием ядра, а путем кариорексиса, поэтому в цитоплазме эритроцитов видны остатки ядра в виде зернистости.

4. К клеткам патологической регенерации относятся и **эритроциты с включениями** (которые являются одновременно и признаком незавершенного эритропоэза):

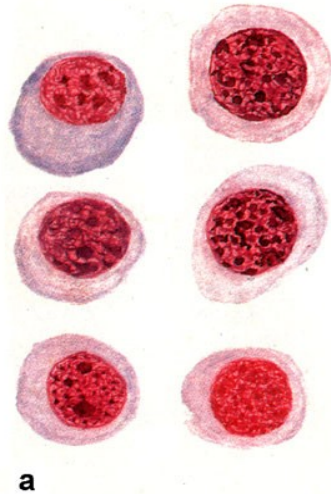
а) эритроциты **с тельцами Жолли** – т.е. остатками ядерной субстанции.

При повышенной продукции эритроцитов последнее деление эритробласта может быть неполным - с образованием ядерных сателлитов.

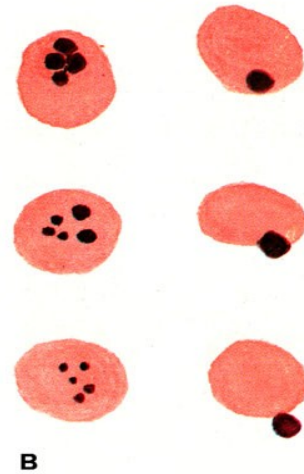
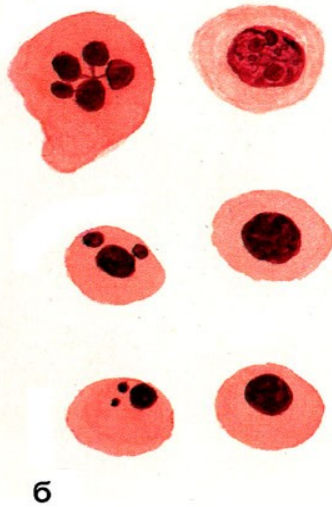
б) эритроциты **с кольцами Кебота** – с остатками ядерной оболочки.

# Клетки патологической регенерации

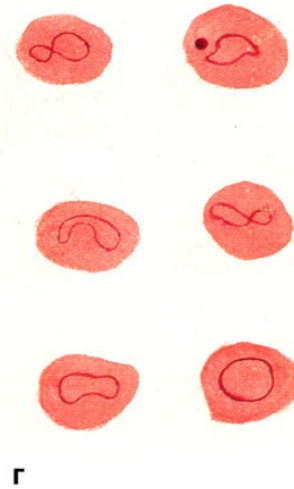
**а - мегалобласты  
полихроматофильные**

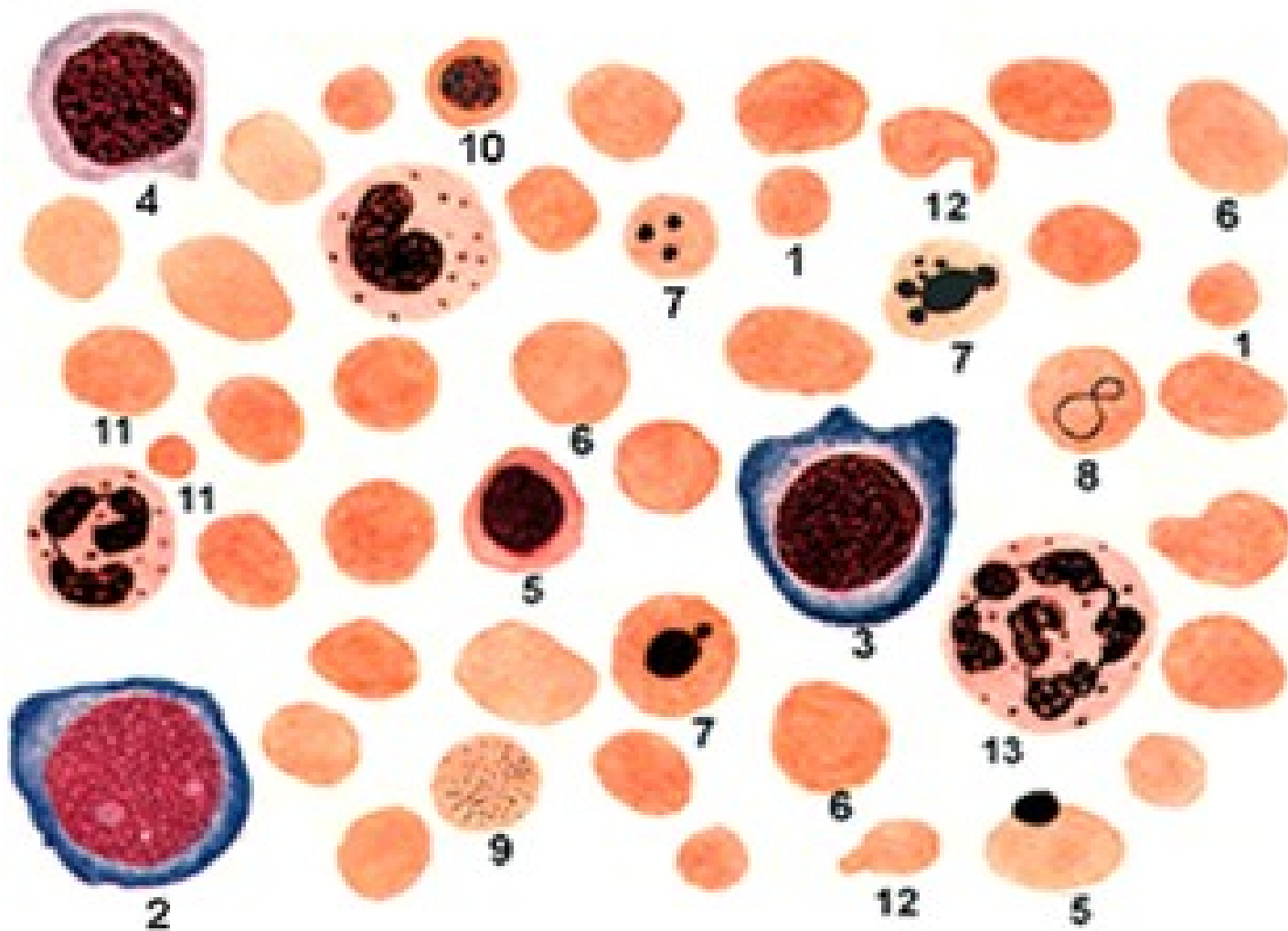


**б - мегалобласты  
оксифильные**



**в, г - остатки  
ядерных образований  
в мегалоцитах**





- 1 - эритроцит
- 2 - эритробласт
- 3 - мегалобласт базофильный
- 4 - мегалобласт полихроматофильный
- 5 - мегалобласт оксифильный
- 6 - мегалоциты
- 7 - эритроциты с т.Жолли
- 8 - эритроцит с к.Кебота
- 9 - эритроцит с базофильной пунктацией
- 10 - проэритроцит оксифильный
- 11 - анизоциты
- 12 - пойкилоциты
- 13 - гигантский гиперсегментированный нейтрофил

# **Классификация анемий**



В основу положена гематологическая характеристика, а также этиологические и патогенетические факторы

## Гематологическая классификация анемий



# Гематологическая классификация анемий

(основана на гематологической характеристике, т.е. по отдельным частным признакам)

**1. По величине цветового показателя** (ЦП) (т.е. степени насыщения отдельного эритроцита гемоглобином)

а) нормохромная - ЦП равен 0,86 - 1,1

б) гиперхромная - ЦП > 1,1

в) гипохромная - ЦП < 0,85

$$\text{ЦП} = \frac{\text{НВ г / л} \times 0,3}{\text{первые 2 цифры числа эритроц. без учёта запятой}}$$

Эр. - 1,5 Т / л

$$\text{НВ} - 60 \text{ г / л} \quad \rightarrow \quad \text{ЦП} = \frac{60 \times 0,3}{15} = \frac{18}{15} = 1,2$$

## 2. По типу эритропоэза (крововетворения)

а) эритробластическая анемия – с нормальным (постэмбриональным) типом эритропоэза.

б) мегалобластическая - с патологическим (эмбриональным) типом крововетворения. В чистом виде встречается редко.

в) мегало–макро- (нормо) эритробластическая – со смешанным типом крововетворения.

**3. По величине эритроцитов**, то есть по СДЭ  
(средний диаметр эритроцита).

а) нормоцитарная, СДЭ равен 7,2 – 8 мкм

б) макроцитарная - СДЭ > 8,1 мкм

в) мегалоцитарная - СДЭ > 12 - 13 мкм

г) микроцитарная - СДЭ < 7,2 мкм

#### **4. По состоянию костно-мозгового кроветворения,**

т.е. по способности костного мозга к регенерации,

которая зависит от функционального состояния

костного мозга и отражает разную степень

компенсации (в том числе и адекватность терапии):

а) (Гипер) регенеративные анемии

б) Гипорегенеративные анемии

в) Арегенеративные анемии

# **Этиологическая и патогенетическая классификация анемий.**

(дается в сокращенном виде по М.П.Кончаловскому и И.А.Кассирскому)

**В основе патогенеза анемий лежат  
три основных механизма:**

- 1. Кровопотеря**
- 2. Повышенное кроворазрушение**
- 3. Нарушение кровообразования (эритропоэза)**

# Этиологическая классификация анемий





К анемиям, связанным с нарушением кроветворения относятся следующие:

а) Дефицитные анемии

б) Анемии, связанные с поражением эритроидного ростка:

1) гипо-, апластические анемии

2) ахрестические

3) дисрегуляторные анемии

4) метапластические

Таким образом, в основе анемий могут лежать 2 основных патогенетических фактора:

**1. Убыль эритроцитов**, превышающая регенераторную способность костного мозга (кровопотеря, гемолиз).

**2. Недостаточная продукция эритроцитов**, вследствие нарушения кровообразования (при недостатке факторов кроветворения или их неусвоении и /или поражением эритроидного ростка).

Так как при всех анемиях снижается уровень гемоглобина Hb, а следовательно уменьшается кислородная емкость крови, то у больных, страдающих анемией возникает гипоксический синдром (гемическая гипоксия).

## 5. Классификация анемий по тяжести

(в основу положена прежде всего степень снижения эритроцитов и Hb в единице объема крови)

**1 степень – легкая анемия** - Эр снижено до 2,5 – 3,0 Т/л,  
Hb - до 80 -100 г/л

**2 степень – средняя степень тяжести анемии** –  
Эр снижено до 2,0-2,5 Т/л,  
Hb – до 60-80 г/л

**3 степень – тяжелая анемия** - Эр < 2,0 Т/л, Hb < 60 г/л

## Признаками тяжести анемий также могут быть:

1. Степень омоложения красной крови: количество проэритроцитов и эритробластов.
2. Наличие и количество клеток патологической регенерации.
3. Выраженность признаков дегенерации:

<b>+</b>	<b>++</b>	<b>+++</b>	<b>++++</b>
<b>слабо</b>	<b>умеренно</b>	<b>выражен</b>	<b>резко</b>
<b>выражен</b>	<b>выражен</b>		<b>выражен</b>

4. Снижение содержания ретикулоцитов – прогностически неблагоприятный признак, который свидетельствует о подавлении физиологического эритробластического типа кроветворения.

# *Отдельные виды анемий*

# ***Постгеморрагические анемии***

Постгеморрагические анемии классифицируются на **острые** и **хронические**.

## **Острые постгеморрагические анемии**

Они возникают после быстрой массивной кровопотери.

В развитии острой анемии выделяют несколько фаз:

**I фаза** - рефлекторная фаза компенсации

**II фаза** – гидремическая фаза компенсации

**III фаза** – костно-мозговая фаза компенсации

По **гематологической характеристике** постгеморрагические анемии могут соответствовать следующей классификации:

1. По цветовому показателю - **нормо - , гипохромные**
2. По типу эритропоэза - **эритробластические**
3. По среднему диаметру эритроцитов - **нормоцитарные**
4. По выраженности регенерации - **регенеративные (гипер-)**

Хронические постгеморрагические анемии имеют все проявления железодефицитных анемий (так как с кровопотерей теряется и Fe).

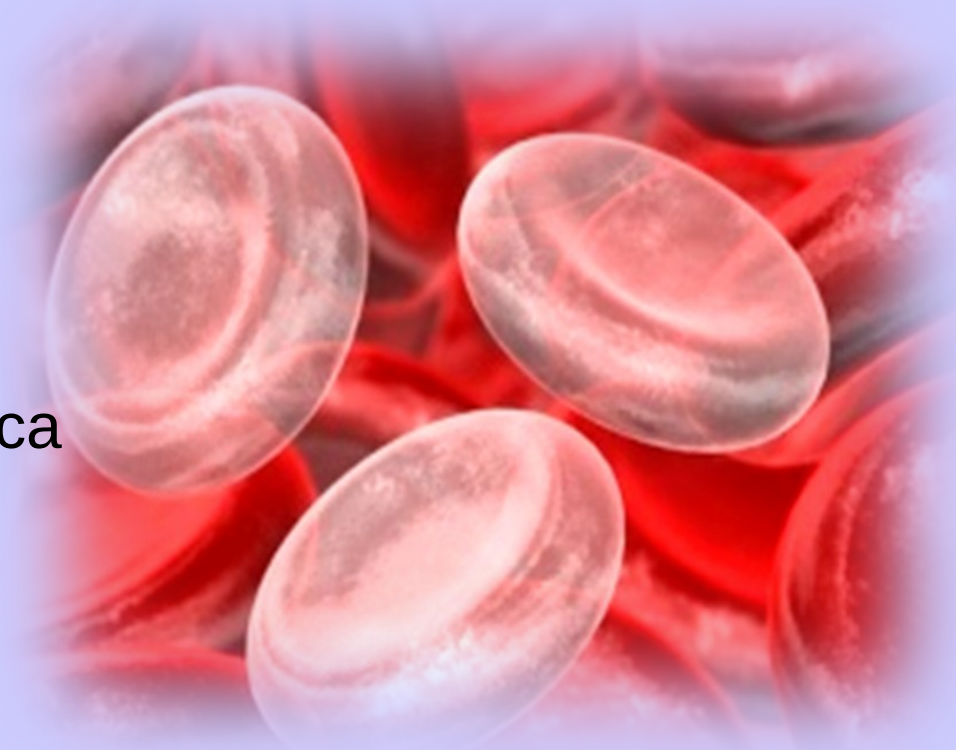


# Анемии, связанные с нарушением эритропоэза

# Железодефицитные анемии.

Они занимают наибольший удельный вес среди всех анемий (составляют 70-80%). В основе лежит нарушение обмена **Fe** в организме.

**Дефицит железа** развивается в результате нарушения баланса между его **поступлением, использованием и потерей.**



## Причины железодефицитных анемий:

1. Хронические небольшие повторные кровопотери.
2. Неадекватное поступлением Fe в организм.
3. Нарушение всасывания Fe.
4. Нарушение транспорта Fe.
5. Нарушение депонирования Fe в печени.
6. Нарушение утилизации Fe , то есть нарушение встраивания железа в гем.

Такие анемии называются **железорефрактерные**, **сидероахрестические** или **сидеробластные** анемии

В основе сидеробластных анемий лежит дефект ферментов, участвующих в синтезе гема.

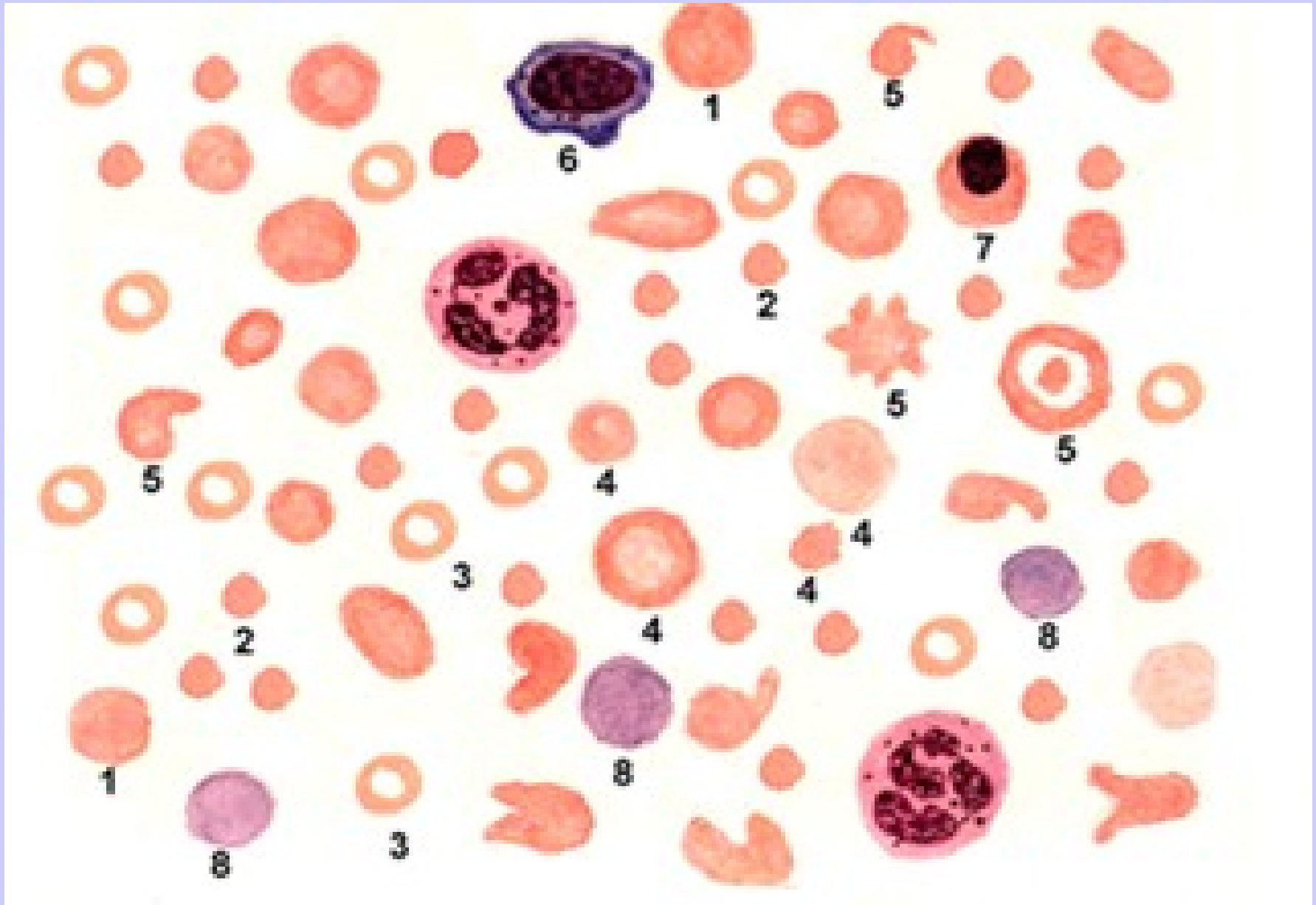
Дефект ферментов может быть **наследственного и приобретенного** характера.

**Врожденные анемии** наследуются аутосомно-рецессивным путем. При этом имеет место недостаток ферментов: аминолевулинсинтетазы и копропорфириногенаксидазы.

**Приобретенные сидеробластные анемии.**

# **Патогенез и картина крови**

# Картина крови при железодефицитной анемии



По гематологической характеристике **железодефицитные анемии** могут соответствовать следующей классификации:

1. по цветовому показателю - **гипохромные**
2. по типу эритропоэза – **эритробластические**
3. по среднему диаметру эритроцитов - **микроцитарные**
4. по выраженности регенерации - **гипорегенеративные**

**$V_{12}$  - и фолиеводефицитные  
анемии**



# Этиология $V_{12}$ - и фолиеводефицитных анемий

1. Алиментарная недостаточность.
2. Нарушение всасывания витамина  $V_{12}$ .
3. Уменьшение содержания витамина  $V_{12}$  в кишечнике.
4. Нарушение транспорта витамина  $V_{12}$ .
5. Нарушение депонирования в печени.
6. Повышенное расходование витаминов  $V_{12}$  и фолиевой кислоты.
7. Нарушение усвоения костным мозгом витамина  $V_{12}$  и фолиевой кислоты (ахрестические анемии).
8. Наследственное отсутствие рецепторов к витамину  $V_{12}$  (синдром Имерслунда).

**Фактор Кастла – транскоррин гастромукопротеид**

**Пернициозная анемия Аддисона – Бирмера**

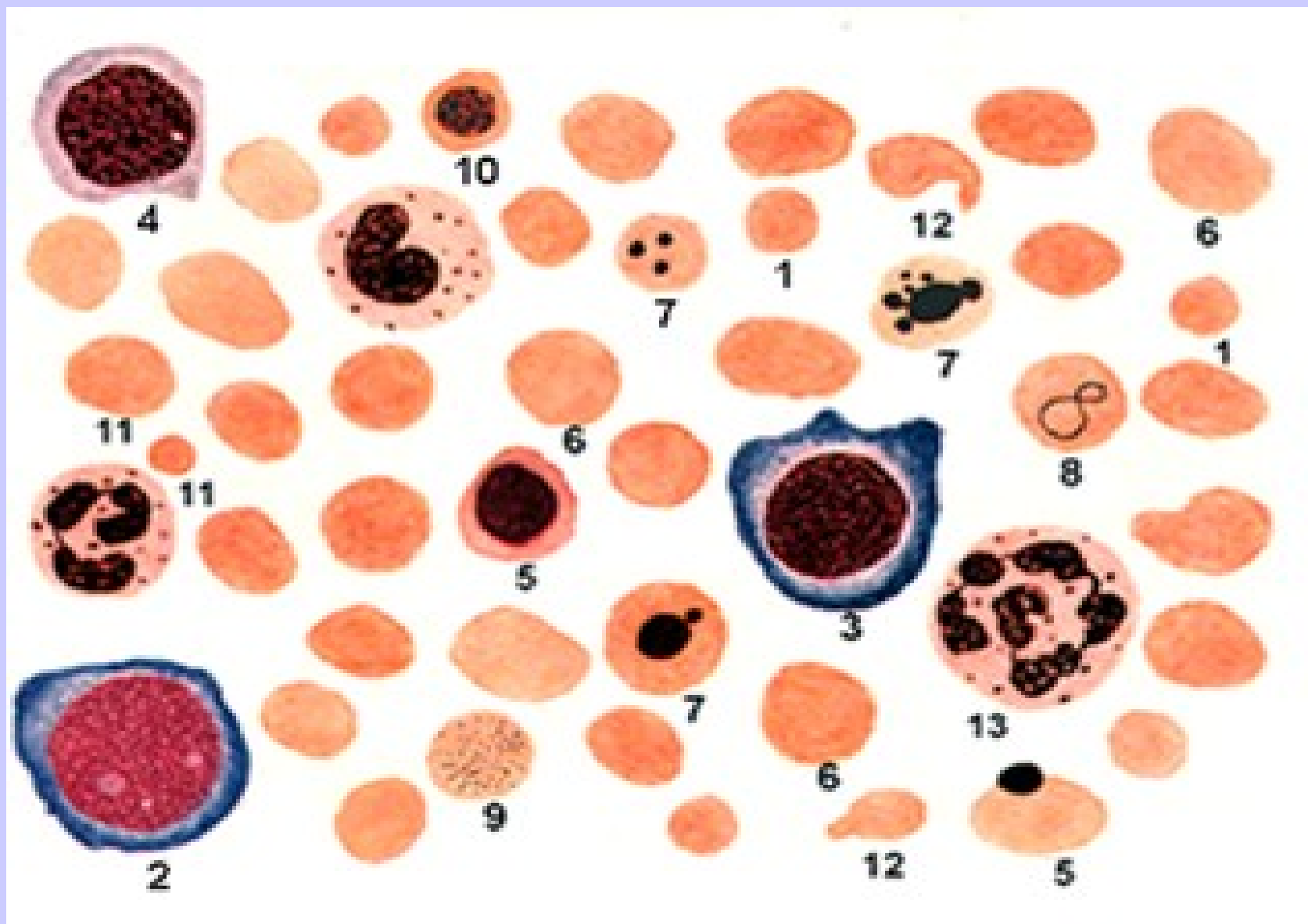
**эритроциты с т.Жолли и к. Кебота**

**Метотрексат**

**Патогенез и картина крови**

**$B_{12}$  - и фолиеводефицитных анемий**

# Картина крови при $B_{12}$ – фолиеводефицитной анемии



По гематологической характеристике  $B_{12}$  – и фолиеводефицитные анемии соответствуют следующей классификации:

1. По цветовому показателю - **гиперхромные**
2. По типу эритропоэза – **мегалоэритробластические**
3. По среднему диаметру эритроцитов – **макро-, мегалоцитарные**
4. По выраженности регенерации - **гипорегенеративные**

Данные анемии относятся к **тяжелым**, так как в разгар заболевания отмечается резкая степень снижения Эр и Нв, появляются клетки патологической регенерации (идет смена кроветворения), глубокая степень омоложения крови (появляются эритробласты), отмечается резкая степень выраженности дегенерации, уменьшение количества ретикулоцитов (что свидетельствует о подавлении эритробластического типа кроветворения)

## **Гипо- и апластические анемии.**

**Связаны с нарушением кроветворения. Данные анемии относятся к прогностически неблагоприятным, основным звеном патогенеза которых является резкое угнетение кроветворения.**

# Классификация гипо- и апластических анемий

1. Врожденные, наследственно обусловленные

2. Приобретенные:

а) первичные

б) вторичные

**Врожденная форма апластической анемии** встречается редко, примером может служить анемия Фанкони. В основе лежит наследование мутантного гена по рецессивному типу. У больных обнаруживаются разнообразные хромосомные aberrации в кроветворных клетках. При этом наблюдается повреждение: а) либо стволовой клетки родоначальной для грануло-, эритро-, и тромбоцитопоэза, либо дефект микроокружения стволовой клетки, а это препятствует нормальной жизнедеятельности стволовой клетки.



# Приобретенные формы апластической анемии.

## Этиология

Они связаны с действием повреждающих факторов:

1. **Ионизирующее излучение.**
2. **Химические факторы:** анилиновые красители, пары ртути, бензин, бензол и его производные, соединения мышьяка, инсектициды (ДДТ).
3. **Длительное применение лекарственных препаратов:** цитостатические средства, антибиотики, сульфаниламиды, противовоспалительные, противотуберкулезные.
4. **Острая вирусная инфекция**, в том числе бактериальная (протекающая с тяжелой интоксикацией).
5. **При лейкозах**, метастазировании опухолевых клеток в костный мозг (метапластические анемии).
6. Нередко в основе лежит **иммунный конфликт.**

Но более, чем в 50% случаев этиология данных анемий остается невыясненной.

# **Патогенез и картина крови гипо- и апластических анемий**

По гематологической характеристике гипо- и апластические **анемии** соответствуют следующей классификации:

1. По цветовому показателю - **нормохромные**
2. По типу эритропоэза – **эритробластические**
3. По среднему диаметру эритроцитов – **нормоцитарные**
4. По выраженности регенерации – **гипо-, арегенеративные**

Данные анемии относятся к **тяжелым** анемиям.

Клиническая картина их проявляется сочетанием трех ведущих синдромов: гипоксического – в результате снижения Hb и эритроцитов, геморрагического – вследствие дефицита тромбоцитов и нарушения гемостаза и иммунодепрессивного – из-за дефицита гранулоцитов, обеспечивающих антимикробную защиту (фагоцитоз).

# Гемолитические анемии

# **Гемолитические анемии, связанные с повышенным кроворазрушением.**

## **Классификация гемолитических анемий:**

**I. Приобретенные.** Чаще они связаны с внеэритроцитарными изменениями, имеет место внутрисосудистый гемолиз в результате повреждения мембраны эритроцитов.

**II. Врожденные, наследственно обусловленные,** связанные с внутриэритроцитарными изменениями.

## Приобретенные гемолитические анемии.

Они бывают **иммунной** (связаны с антителообразованием) и **неиммунной** природы.

**Пароксизмальная ночная гемоглобинурия**

**Картина крови при гемолитических анемиях** неоднородна, и данные анемии могут иметь свои особенности, однако наиболее общими признаками этих анемий являются: **нормохромия** (реже гипохромия), **нормоцитоз** (реже микроцитоз), **токсическая зернистость**. Может быть достаточно высокий **ретикулоцитоз** (более 100‰), появляются ядросодержащие эритроциты, отмечается умеренная лейкопения, тромбоцитопения, гемоглобинурия, билирубинемия.

По гематологической характеристике приобретенные гемолитические анемии соответствуют следующей классификации:

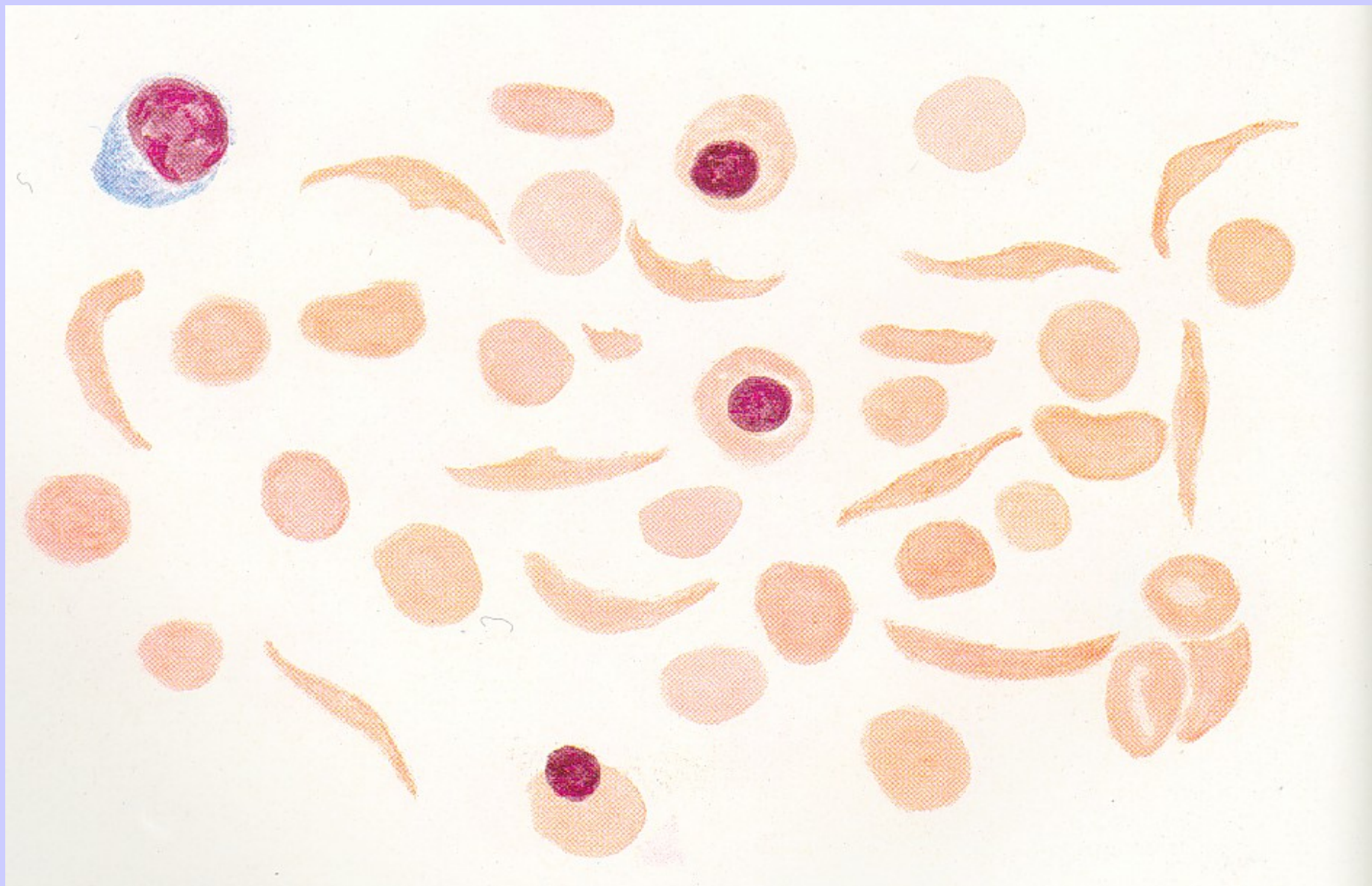
1. По цветовому показателю - **гипо-, гипер-, нормохромные**
2. По типу эритропоэза – **эритробластические**
3. По среднему диаметру эритроцитов – **нормоцитарные**
4. По выраженности регенерации – **регенеративные, при тяжёлых формах – гипорегенеративные**



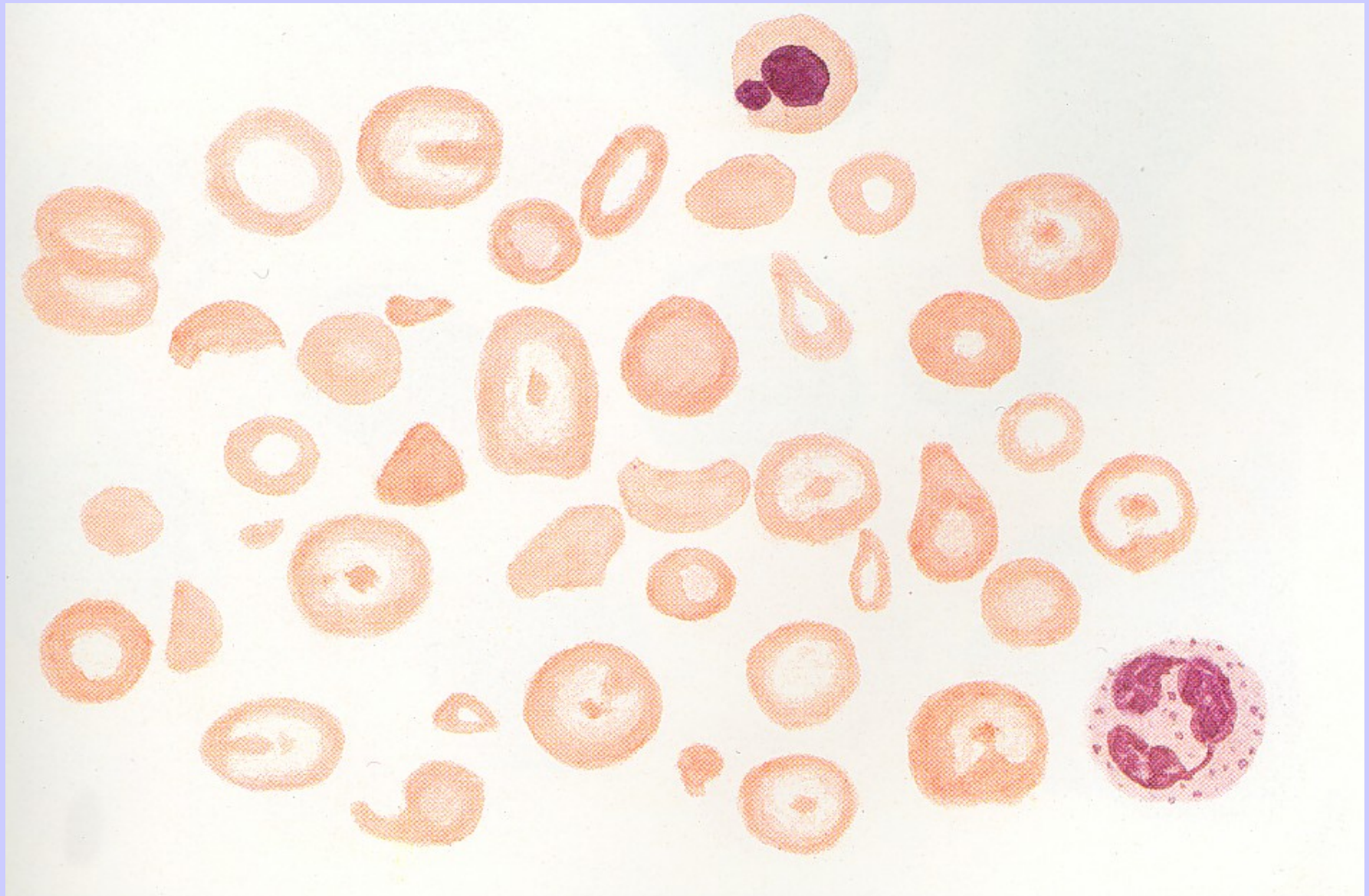
## **II Наследственные гемолитические анемии**

Различают три группы наследственных гемолитических анемий: гемоглобинопатии, энзимопатии и цитопатии (эритроцитопатии). При гемоглобинопатиях в эритроцитах содержится Hb аномальной структуры, при энзимопатиях имеется дефицит или аномалия фермента, при эритроцитопатиях нарушена структура клеток.

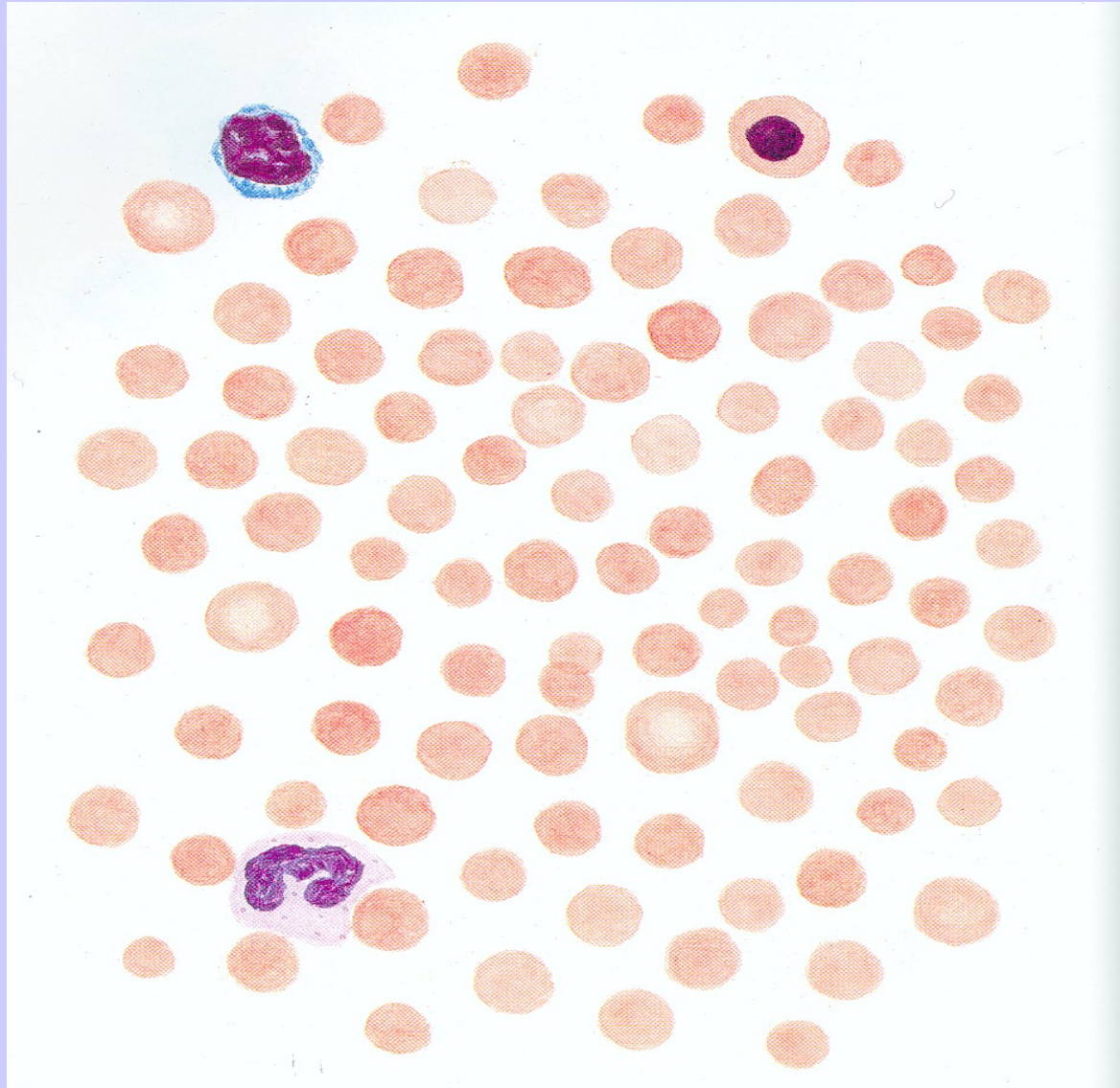
# *Картина крови при серповидноклеточной анемии*



# ***Картина крови при талассемии***



***Картина крови при наследственной  
микросфероцитарной гемолитической анемии***



# Эритроцитозы

**Эритроцитозы** – это состояние, характеризующееся увеличением содержания эритроцитов и гемоглобина в единице объема крови.

Различают **абсолютные** и **относительные** эритроцитозы.

### **Абсолютные эритроцитозы**

- I **Первичный эритроцитоз**, истинная эритремия (болезнь Вакеза)
- II **Вторичные эритроцитозы**

# Вторичные эритроцитозы

## 1. Абсолютные эритроцитозы

а) Адекватные (компенсаторные) эритроцитозы, обусловленные генерализованной гипоксией (общие расстройства кровообращения, заболевания дыхательной системы, пребывание на большой высоте).

б) Неадекватные эритроцитозы, в результате повышенной продукции эритропоэтина и других факторов стимулирующих эритропоэз без гипоксии (заболевания почек, опухоли мозжечка, эндокринные расстройства).

## 2. Относительные эритроцитозы

Возникают при обезвоживании организма (неукротимая рвота, профузные поносы, быстро развивающиеся отеки, недостаток поступления воды в организм).

## Первичный эритроцитоз, истинная эритремия (болезнь Вакеза)

**Истинная эритремия** – системное заболевание крови опухолевой природы с преобладанием эритроидной пролиферации. Имеет место нецелесообразная неконтролируемая пролиферация Эр без стимуляции эритропоэтинами. В картине крови наблюдается резкое увеличение количества Эр, Hb, ретикулоцитов, Ht. Отмечается гранулоцитоз, тромбоцитоз (панцитоз), гиперволемиа (преимущественно за счет увеличения эритроцитов). Повышается артериальное давление, увеличена вязкость крови, капилляры расширены, кровоток в сосудах микроциркуляторного русла замедлен, наблюдается стаз. Кожные покровы гиперемированы, отмечается повышенное тромбообразование. Высокая частота тромбоза сосудов обусловлена полицитемией, повышением вязкости крови, снижением скорости кровотока в сосудах, а также тромбоцитозом. В последующем развивается сердечная недостаточность и очень выраженная гипоксия.



# Экспериментальные анемии

1. Постгеморрагические анемии.
2. Гемолитические анемии (фенилгидразин)
3. Нейрогенные анемии
4. Органопривные анемии
5. Алиментарные анемии
6. Гиперхромная мегалобластическая анемия

Для прохождения теста нажмите [здесь](#)