The background of the slide is a dense field of red blood cells, depicted as biconcave discs with a reddish-pink hue and a slight shadow, giving them a three-dimensional appearance. A semi-transparent white rectangular box with a thin red border is centered on the slide, containing the title text.

Патология крови

Содержание эритроцитов в крови: $4,5-5,0 \times 10^{12}$ кл/л – у мужчин
 $3,5-4,0 \times 10^{12}$ кл/л – у женщин

Содержание гемоглобина : 130-160 г/л – у мужчин
120-140 г/л – у женщин

Цветовой показатель: 0,85-1,0

Осмотическая резистентность эритроцита: 0,45-0,3% раствор NaCl

Показатель регенерации

Норма: эритроциты- $4,0 \times 10^{12}$ кл/л ретикулоциты -1-2%

При убыли эритроцитов на 1×10^{12} кл/л , количество ретикулоцитов увеличивается на 5-7%

Нормальная регенерация

эритроциты- $4,0 \times 10^{12}$ кл/л ретикулоциты -1-2%

эритроциты- $3,0 \times 10^{12}$ кл/л ретикулоциты -1-2%+5-7%=**6-9%**

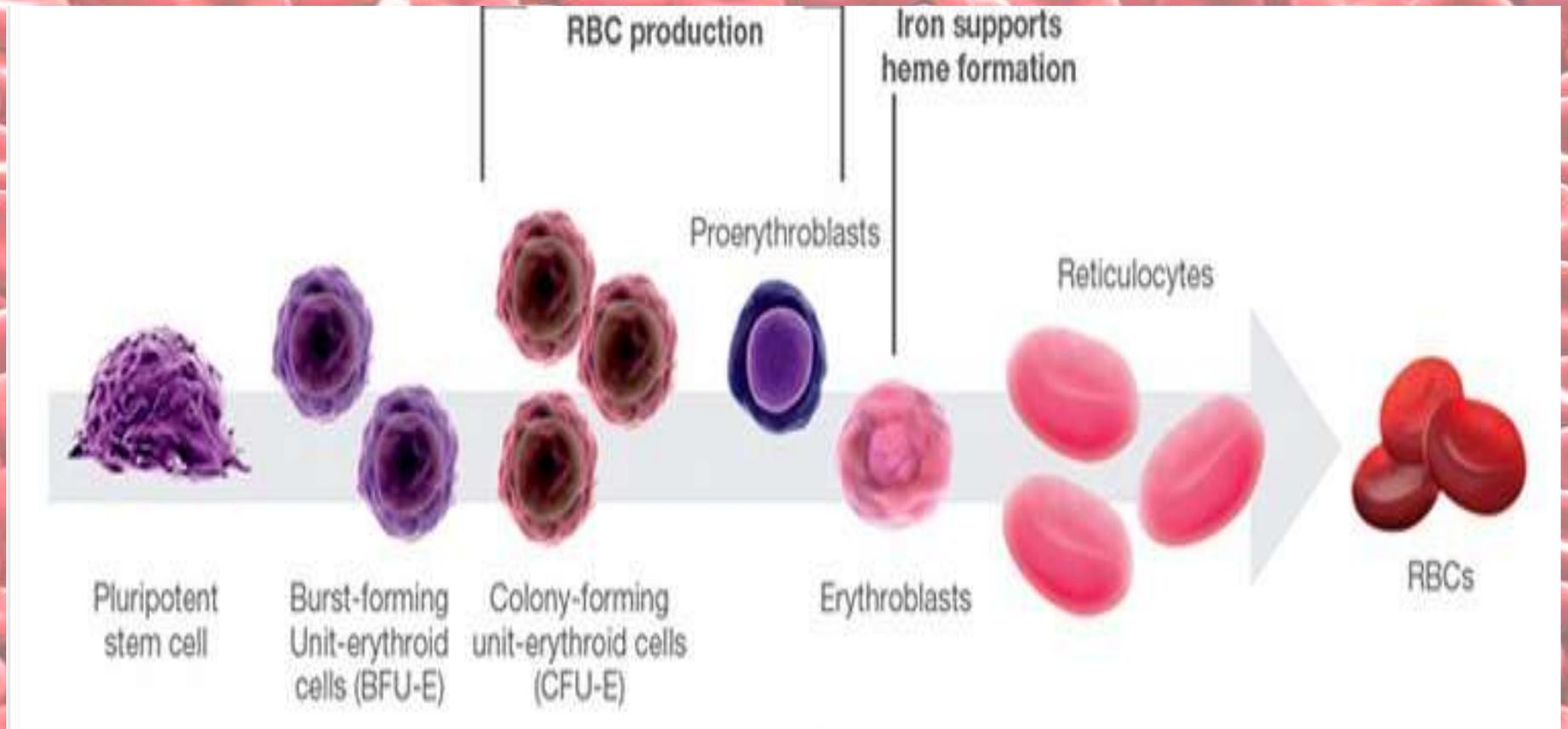
эритроциты- $2,0 \times 10^{12}$ кл/л ретикулоциты -1-2%+5-7%+5-7%=**11-16%**

эритроциты- $1,0 \times 10^{12}$ кл/л ретикулоциты -1-2%+5-7%+5-7%+5-7%=**16-23%**

The background of the slide is a dense field of red blood cells, shown as biconcave discs with a reddish-pink hue. A solid red horizontal band is superimposed over the center of the image, containing the title text in white.

Система эритроцитов (эритрон) и ее нарушения

Эритроцит – это совокупность зрелых и незрелых клеток красной крови – эритроцитов



РЕГУЛЯЦИЯ ЭРИТРОПОЭЗА

Регулируется нервными и гуморальными механизмами

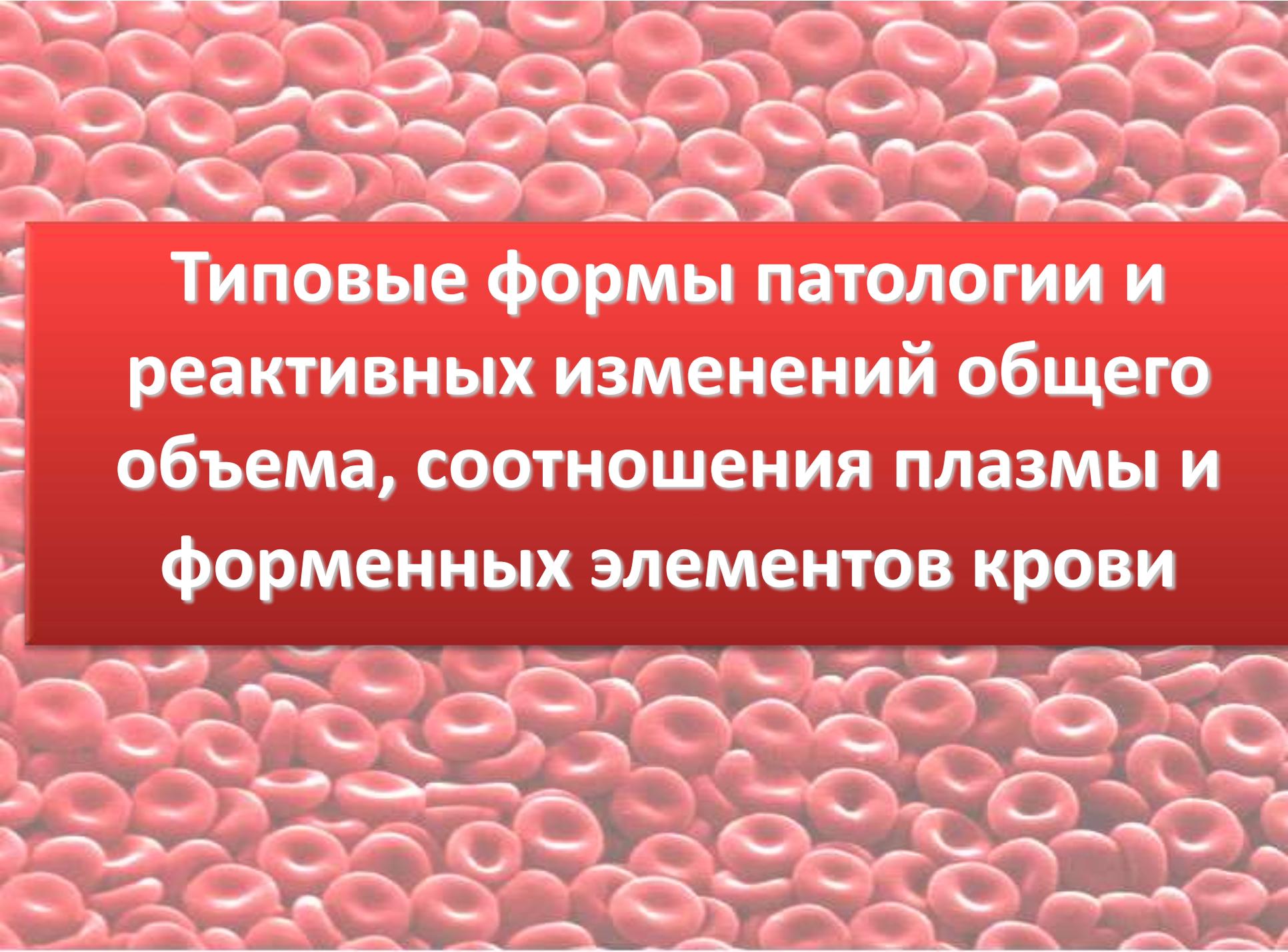
стимулируют эритропоэз

АКТГ,
ГК,
тироксин,
андрогены,
активация симпатика

угнетают эритропоэз

женские половые
гормоны
активация
парасимпатика

**Vit B12, vit C, фолиевая кислота
способствуют усвоению ионов железа в
ЖКТ, синтезу Hb**

The background of the slide is a dense field of red blood cells, depicted as biconcave discs with a reddish-pink hue and a slight shadow, giving them a three-dimensional appearance. They are scattered across the entire frame.

**Типовые формы патологии и
реактивных изменений общего
объема, соотношения плазмы и
форменных элементов крови**

В крови важно знать соотношение эритроцитов и плазмы

ГЕМАТОКРИТ (Ht) = ФЭК/плазма = 45-47% -

это соотношение между плазмой и
эритроцитами

Величина Ht определяется 2
параметрами:

1. ОЦК

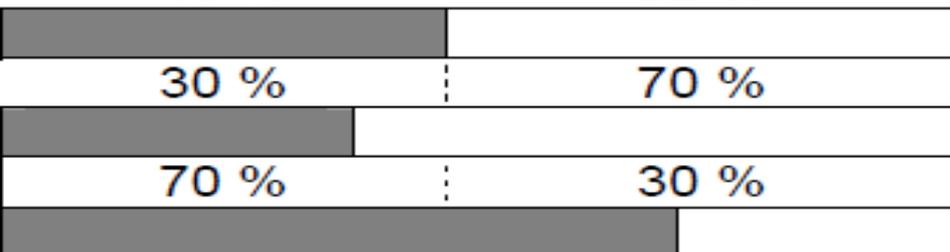
2. Содержанием Эр. в крови

NB! Объем плазмы напрямую зависит от ОЦК
(ОЦК=6-8% от массы тела)

Нормоволемия

48 %

52 %



Простая нормоволемия

Олигоцитемическая нормоволемия

Полицитемическая нормоволемия

Нормоволемия (лат. — norma (образец) + фр. volumen (объем) + греч. haima (кровь)) — состояние, при котором сохраняется нормальный объем крови, но изменяется соотношение форменных элементов и плазмы.

1. Простая нормоволемия — состояние, при котором имеет место нормальный объем крови и нормальное соотношение форменных элементов и плазмы.

2. Олигоцитемическая нормоволемия (гемодиллюция) характеризуется нормальным объемом крови при уменьшении числа форменных элементов (главным образом эритроцитов), что сопровождается падением величины гематокрита ниже 36 %.

3. Полицитемическая нормоволемия (гемоконцентрация) характеризуется нормальным общим объемом крови при увеличении числа форменных элементов более 48 %.

Состояния

Норма

1. Гипо-апластические анемии
2. 2-я стадия ОПГА
3. Гемолитическая анемия

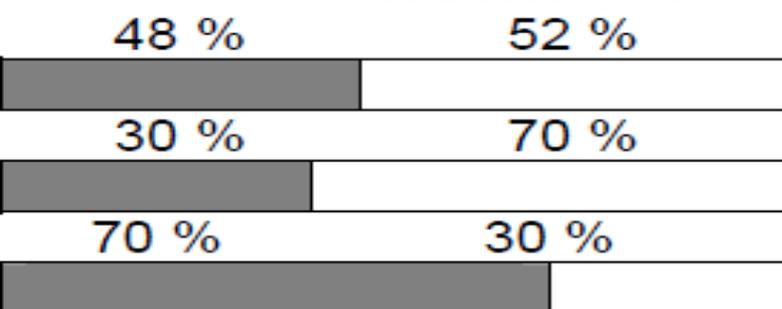
1. Хроническая гипоксия

Механизм развития

1. Подавление эритропоэза
2. Гемодиллюция
3. Усиление разрушения эритроцитов

1. Стимуляция эритропоэза

Гиповолемиа



Простая гиповолемиа

Олигоцитемическая гиповолемиа

Полицитемическая гиповолемиа

Гиперволемиа (от греч. hyper — над, сверх нормы + волемиа) — состояние, характеризующееся увеличением общего объема крови и чаще всего нарушением соотношения форменных элементов и плазмы.

1. Простая (нормоцитемическая) гиперволемиа

— увеличение общего объема крови при сохранении нормального процентного соотношения плазмы и форменных элементов.

2. Олигоцитемическая гиперволемиа (гидремиа)

— увеличение объема крови за счет преимущественного возрастания ее жидкой части, при этом показатель гематокрита — ниже 36 %.

3. Полицитемическая гиперволемиа —

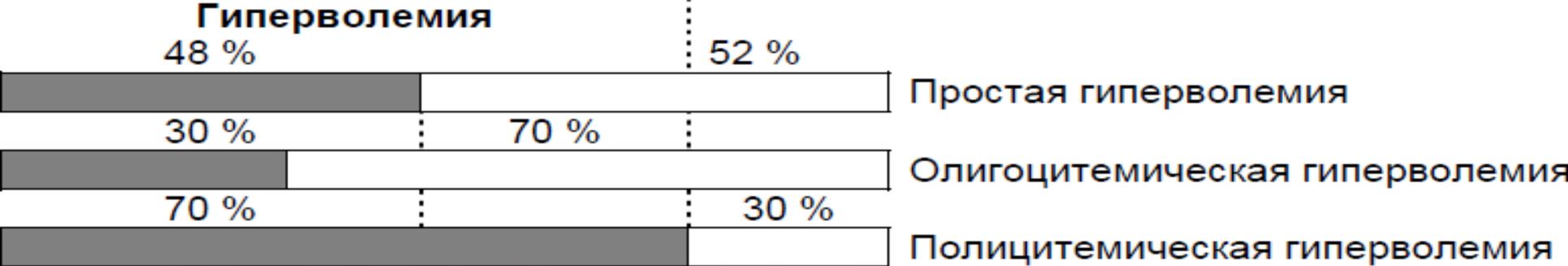
состояние, при котором увеличивается ОЦК преимущественно за счет форменных элементов (эритроцитов), в связи с чем показатель гематокрита > 48 %.

Состояния

1. Физическая нагрузка
2. Переливание крови
1. Гиперонкия
2. Схождение отеков
3. Увелич. прод. АДГ
4. Болезнь Конна
5. Болезнь Кушинга
6. Болезнь Вакеза в развернутую стадию

Механизм развития

1. Мобилизация депонир. крови
2. Перелив. Крови
1. Перераспределение ВЖК во внутрисосудистое пространство
- 2-5 - Гипергидратация
1. Избыточная активация эритропоэза



Гиповолемиа (от греч. *hupo* — под, ниже нормы + *volemia*) — состояние, характеризующееся уменьшением общего объема крови и нарушением соотношения форменных элементов и плазмы.

	Состояния	Механизм развития
<p>1. В большинстве случаев простая (нормоцитемическая) гиповолемиа характеризуется уменьшением ОЦК при нормальном гематокрите.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. I стадия ОПГА 2. Шок, коллапс 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Потеря крови 2. Депонирование крови
<p>2. Олигоцитемическая гиповолемиа характеризуется уменьшением общего объема крови с преимущественным снижением числа форменных элементов и снижением гематокрита ниже 36 %.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Анемия при болезни Аддисона 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Нарушение эритропоэза и дегидратация
<p>3. Полицитемическая гиповолемиа наблюдается при снижении общего объема крови вследствие преимущественного уменьшения объема плазмы, уровень гематокрита при этом превышает нормальный.</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Дегидратация 2. Гиперонкия 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Потеря жидкости 2. Перераспределение ВЖК во внесосудистое пространство

Патология эритроцитарной системы включает:

- **Анемии**

- **Эритроцитозы**

Анемия — клинико-гематологический синдром, характеризующийся ↓ количества эритроцитов и/или концентрации гемоглобина в ед. объема крови.

Главная патофизиологическая суть анемии - ↓ кислородной емкости крови, приводящей к гипоксии гемического типа.

С гипоксией связаны основные клинические симптомы и расстройства жизнедеятельности у больных анемией.



Классификация анемий

I. По патогенезу

1) Анемии вследствие убыли эритроцитов из периферической крови
-постгеморрагические анемии

2) Анемии вследствие нарушения кроветворения

- железодефицитные анемии
- В12-, фолиеводефицитные анемии
- гипо-, апластические анемии

3) Анемии вследствие разрушения эритроцитов в периферической крови
-гемолитические анемии (экзоэритроцитарные, эндоэритроцитарные)

II. По типу кроветворения

-нормобластические

-мегалобластические (наличие в крови мегалобластов и мегалоцитов при В12-, фолиеводефицитной анемии)

III. По содержанию гемоглобина

1) нормохромные (ЦП-0,85-1,0)

- эндоэритроцитарные гемолитические анемии
- 1,2 стадия постгеморрагической анемии

2) гипохромные (ЦП <0,85)

- железодефицитная анемия
- микроцитоз
- ускоренное созревание эритроцитов

3) гиперхромные (ЦП >1,0)

- 1) ложная гиперхромия (при экзоэритроцитарной гемолитической анемии)
- 2) истинная гиперхромия (при мегалобластическом типе кроветворения, В12-,фолиеводефицитная анемия)

IV. По степени регенерации

(показатели регенерации – нормобласты, ретикулоциты) (см. расчет нормальной степени регенерации)

- 1) **Норморегенераторные** (острая постгеморрагическая анемия)
- 2) **Гипорегенераторные** (анемии вследствие нарушения кроветворения: при дефиците железа, витамина В12, фолиевой кислоты, гипо-, аплазии костного мозга)
- 3) **Гиперрегенераторные** (анемии вследствие разрушения эритроцитов)

V. По размерам эритроцитов

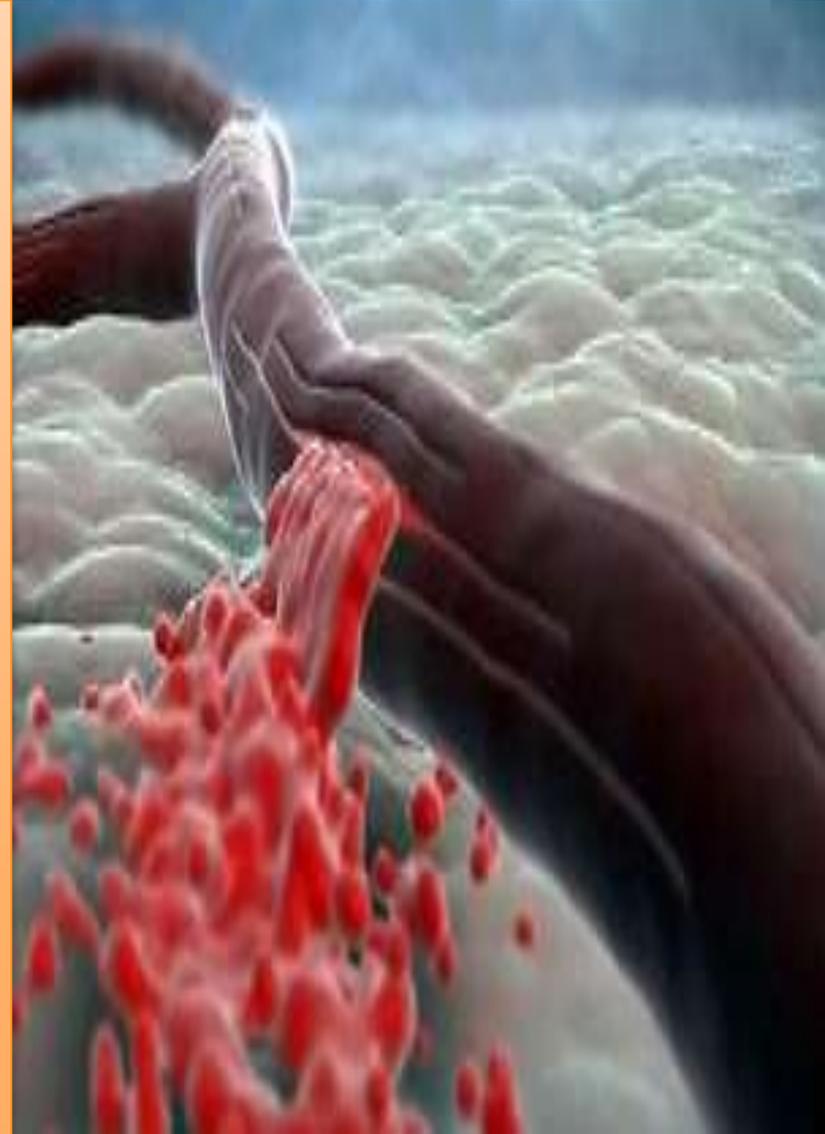
- микроцитарные (железодефицитная анемия)
- макроцитарные (В12-дефицитная анемия)

VI. По остроте течения

- острая (экзоэритроцитарная гемолитическая анемия, острая постгеморрагическая анемия)
- хроническая (все остальные)

Острая постгеморрагическая анемия

Развивается в результате быстрой и массивной, обычно разовой потери крови (за счет наружного или внутреннего кровотечения)



Кровопотеря — состояние, возникающее в результате утраты части крови (**кровотечение**), характеризующееся сложным комплексом патологических и приспособительных реакций, ведущее к выраженным в различной степени расстройствам жизнедеятельности организма.

Причины кровотечения :

- 1) **разрыв сосуда** (механическое повреждение) — haemorrhagia per rhexin;
- 2) **разрушение стенки сосуда патологическим процессом** (язва желудка, опухоль, атеросклероз крупных сосудов) — haemorrhagia per diabrosin;
- 3) **повышение проницаемости сосудистой стенки** (лучевая болезнь, гематосаркома, экстрамедуллярные очаги кроветворения, некоторые инфекционные процессы) — haemorrhagia per diapedesin.

3 стадии ОПГА

1 ст. Рефлекторная стадия

Кровотечение

Спазм сосудов

Простая гиповолемия

**Равномерное уменьшение
плазмы, Hb и эритроцитов**

**Понижение объема
сосудистого русла**

2 ст. Гидремическая стадия

гиповолемия

раздражение волюморецепторов

Полидипсия (жажда)

Гипоксия

↑ поступление жидкости извне

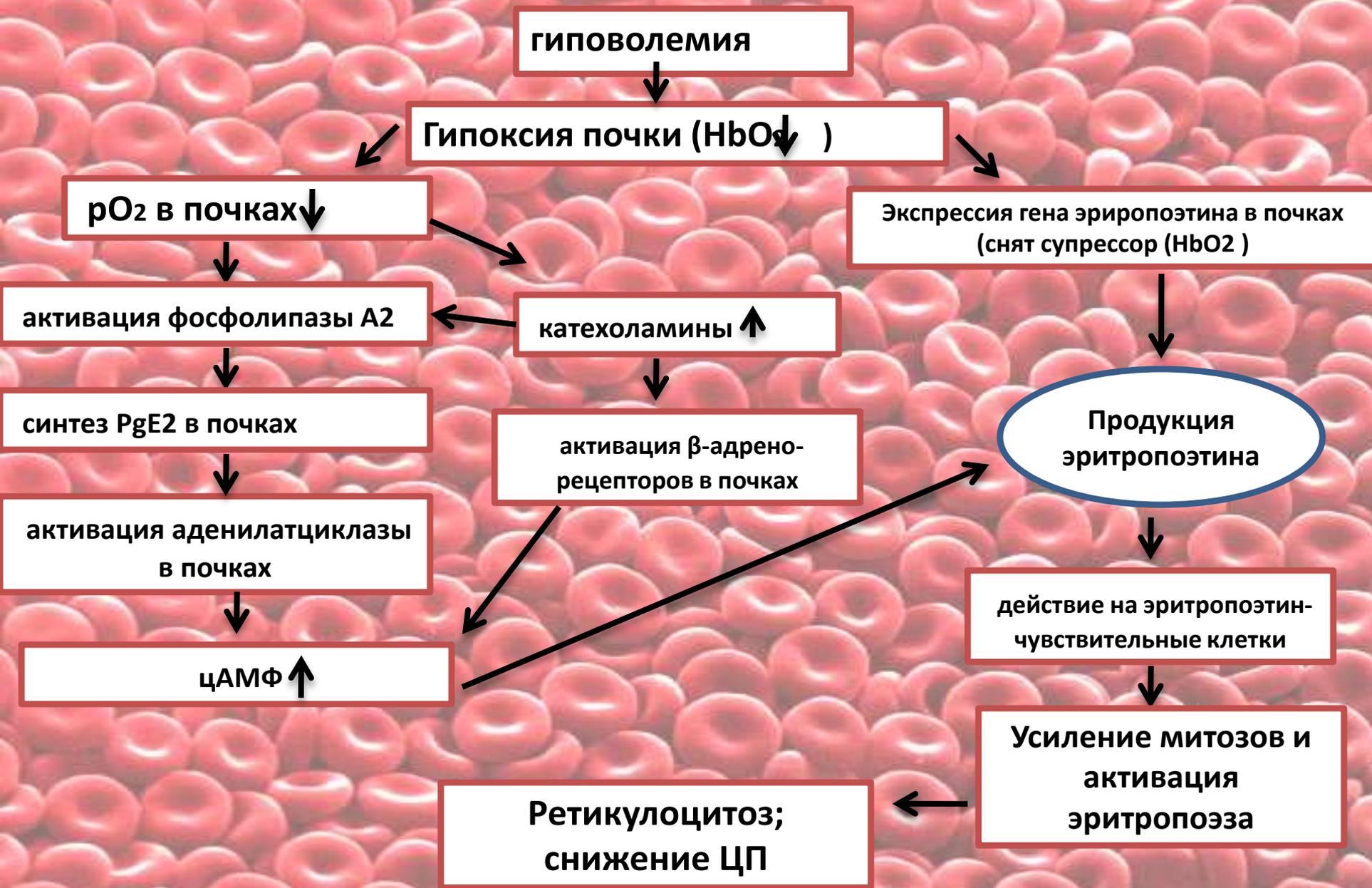
выделение эритропоэтинов
почками

тканевая жидкость
переходит в сосуды, спазм
сосудов почек

↑ эритропоэз

↓ диурез, активация РААС,
задерживается Na и вода

3 ст. Костно-мозгового кроветворения

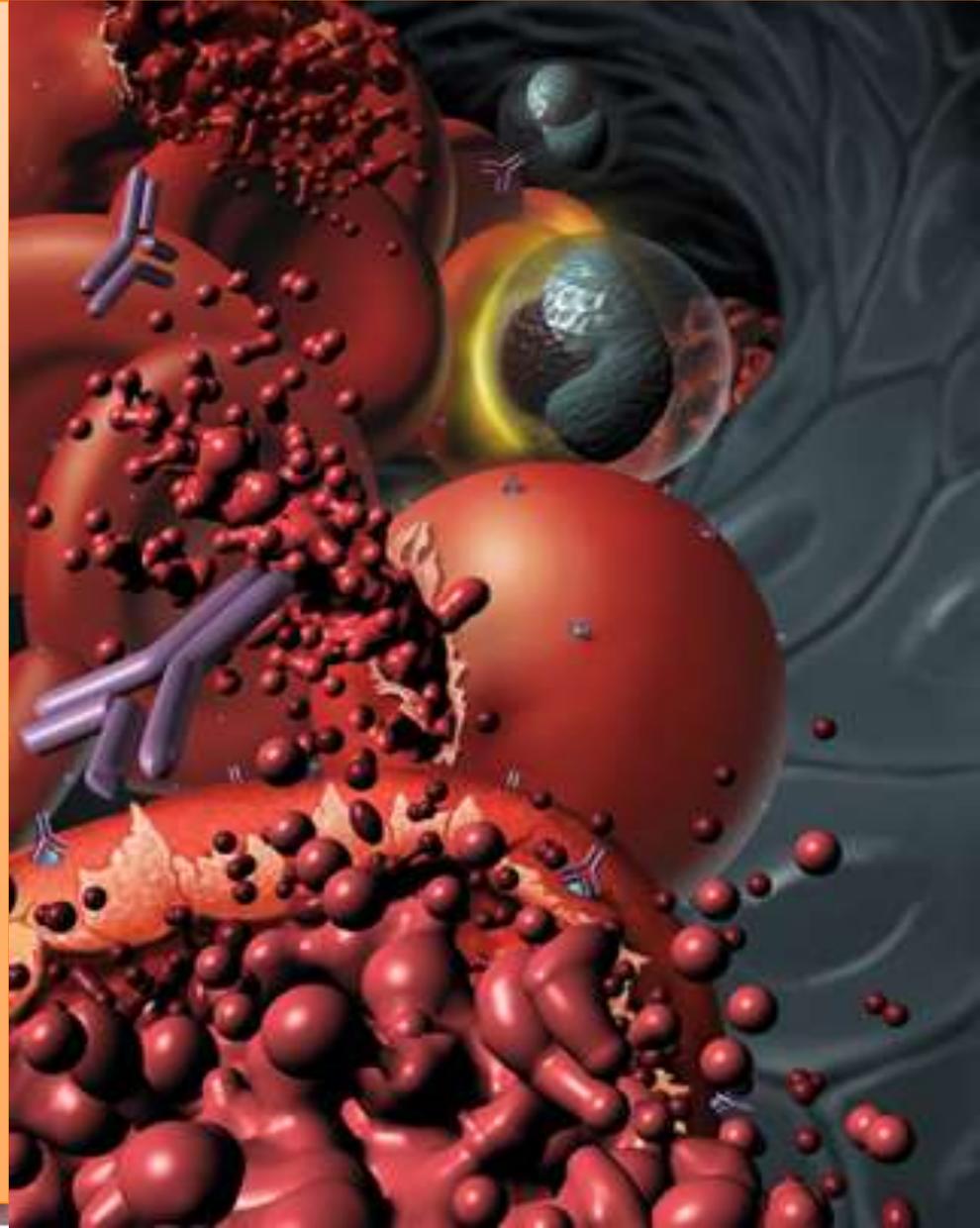


Изменение картины крови по стадиям острой постгеморрагической анемии

Стадии	ОЦК	Эритроциты и гематокрит	Гемоглобин	Цветовой показатель	Ретикулоциты
1. Рефлекторная		N	N	N	1-2%
2. Гидремическая	N			N	1-2%
3. Костно-мозгового кроветворения	N				До 12%

Гемолитические анемии (ГА)

В основе лежит гемолиз эритроцитов различного происхождения (наследственный и/или приобретенный, внутриклеточный и/или внутрисосудистый)



Основные отличия экзо- и эндоэритроцитарных гемолитических анемий

Экзоэритроцитарная гемолитическая анемия	Эндоэритроцитарная гемолитическая анемия
Этиология – приобретенные	Этиология – наследственные
Течение – острое	Течение – хроническое
Локализация гемолиза – внутрисосудистый	Гемолиз – внутриклеточный (внесосудистый)
Гемоглобинемия – есть	Гемоглобинемия не выражена
ЦП – ложная гиперхромия	ЦП – гипохромия
Злокачественное течение	Доброкачественное течение
Функция почек – ОПН+++	Функция почек – ХПН +++
Гепатолиенальный синдром ±	Гепатолиенальный синдром +++

Приобретенные ГА (экзоэритроцитарные)

Этиология

Возникают в результате действия на эритроциты повреждающих веществ (ядов), находящихся в плазме

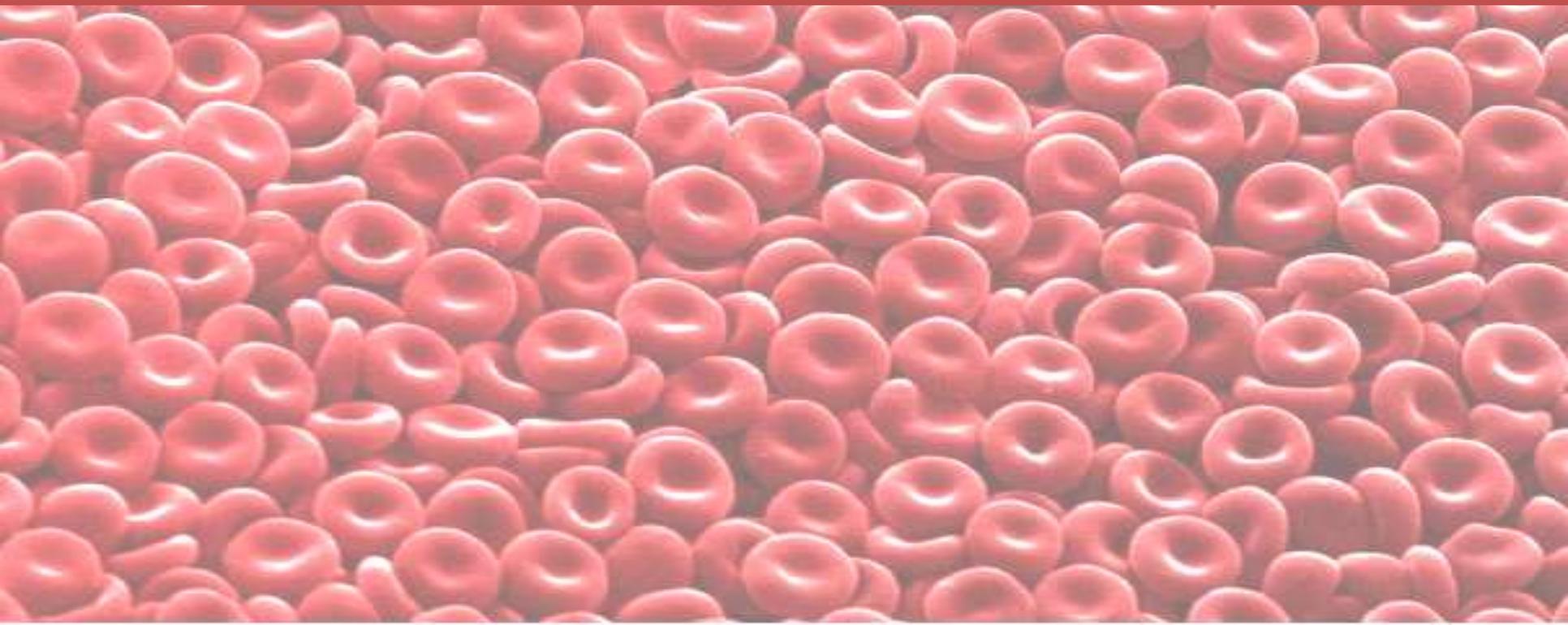
В основе патогенеза гемолиза лежат:

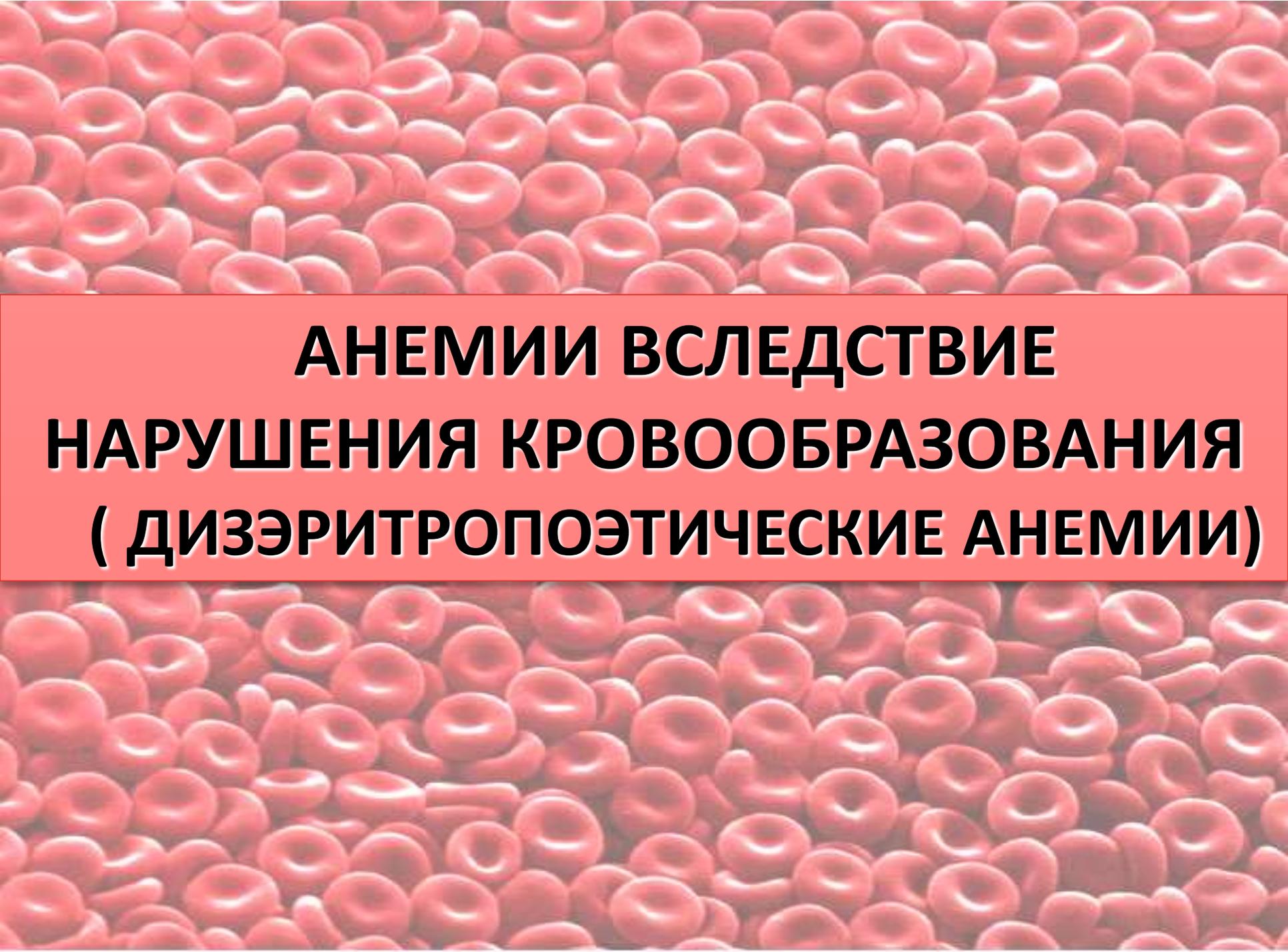
- 1) метаболические или структурные повреждения мембран эритроцитов (активизация процессов ПОЛ и др.);
- 2) увеличение осмольности внутриклеточного содержимого эритроцитов;
- 3) снижение способности эритроцитов к деформации (обычно происходящей в микрососудах органов)



Наследственные гемолитические анемии

1. Мембранопатии
2. Энзимопатии
3. Гемоглобинопатии



The background of the slide is a dense field of red blood cells, shown as biconcave discs with a reddish-pink hue and a slight shadow, giving them a three-dimensional appearance. They are scattered across the entire frame, with a central white rectangular box containing text.

**АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ
НАРУШЕНИЯ КРОВООБРАЗОВАНИЯ
(ДИЗЭРИТРОПОЭТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ)**

Причины развития ЖДА :

- 1) хронические, даже необильные и скрытые **кровопотери** (маточные, желудочно-кишечные, почечные, легочные, носовые, десневые и пр.);
- 2) **недостаточное поступление железа с пищей**;
- 3) **усиленный расход железа** в период роста и созревания, в период беременности, лактации;
- 4) **пониженное всасывание железа** после резекции желудка, части тонкого кишечника, заболеваниях кишечника, синдроме мальабсорбции;
- 5) **нарушение обмена и утилизации железа** при инфекциях, интоксикациях, глистных инвазиях, последние особенно часто встречаются в странах жаркого климата (анкилостомидоз, шистосомоз и пр.);

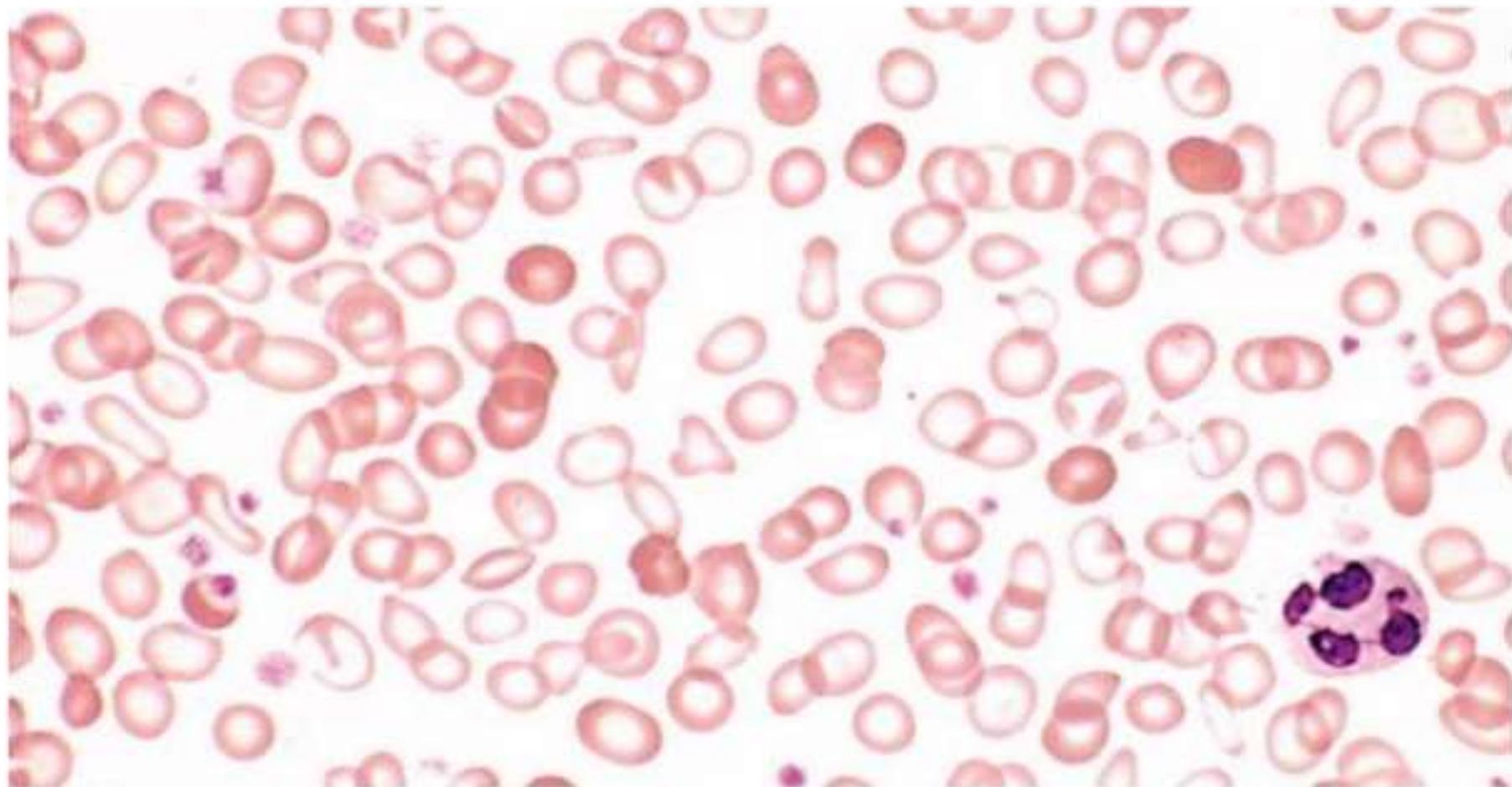
6) обширные **хронические очаги инфекции**,
быстро растущие **опухоли**
(перераспределительный дефицит железа),

7) **нарушение транспорта железа** (гипо-,
атрансферринемия). Нередко действуют
комбинации указанных факторов, вызывающих
отрицательный баланс железа. Примером ЖДА,
развивающейся вследствие комплексного влияния
нескольких факторов, является хлороз (от греч.
«хлорос» — бледно-зеленый, или «бледная не-
мочь»).

Клинические проявления:

- 1) Гипоксический синдром (недостаточное обеспечение тканей кислородом; проявляется слабостью, головокружением, сердцебиением, одышкой)
- 2) Сидеропенический синдром (вызван дефицитом железа в организме; приводит к нарушению клеточных механизмов иммунорезистентности и развитию инфекций, а также наблюдаются: извращению вкуса, ломкость ногтей, выпадение волос, развитие атрофического гастрита и т.д.)

Microcytic hypochromic anemia of iron deficiency (peripheral blood smear)



Лабораторные показатели:

- Снижение количества гемоглобина;
- Снижение цветового показателя;
- Микроцитоз;
- Снижение концентрации ферритина;
- Увеличение трансферрина и общей железосвязывающей способности сыворотки;

Анемии, связанные с дефицитом витамина В12 и фолиевой кислоты

- Анемии, связанные с дефицитом витамина В12 и фолиевой кислоты (мегалобластные анемии)- относятся к группе анемий, связанных с нарушением синтеза
ДНК и РНК

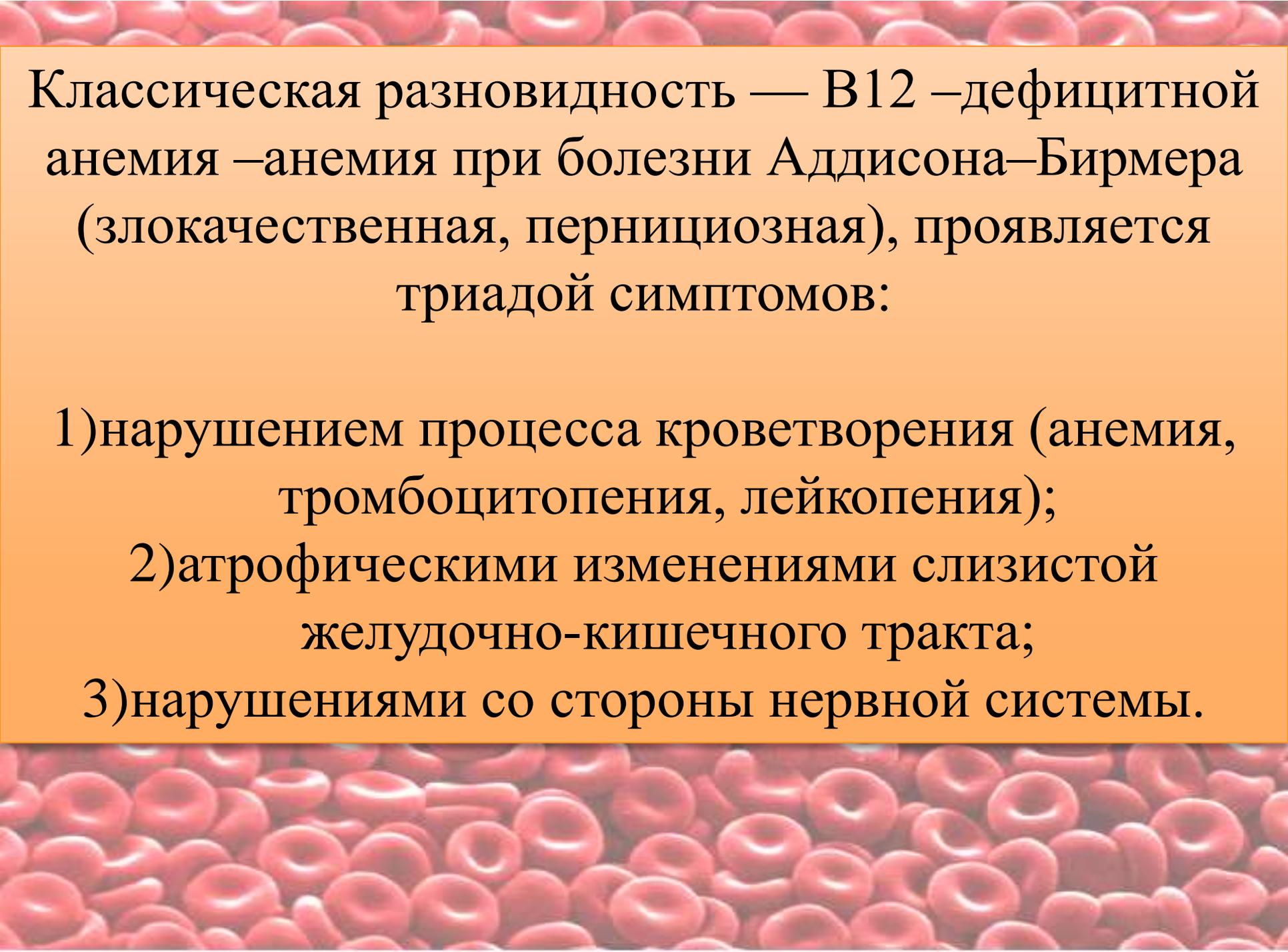
Причины мегалобластических анемий

I. Недостаточность витамина В₁₂

- • Нарушение поступления витамина в организм (недостаток витамина в пище, сырая вегетарианская диета);
- • Нарушение всасывания (дефицит-внутреннего фактора: пернициозная анемия, гастрэктомия, состояния малабсорбции, патология подвздошной кишки: лимфомы, системный склероз, илеиты и резекция);
- • Избыточное поглощение витамина паразитами (дифиллоботриоз, избыточное размножение бактерий в слепых петлях и дивертикулах толстого кишечника);
- • Повышенное потребление витамина при беременности, гипертироидизме и диссеминированном раке.
- • Нарушение транспорта витамина В₁₂, в силу наследственно-обусловленного отсутствия белка-транскобаламина.
- • Нарушение усвоения витамина В₁₂ костным мозгом (метастазы рака в костный мозг, лейкозы, лучевая болезнь, нарушение усвоения витамина В₁₂ эссенциальной природы).

II. Недостаточность фолиевой кислоты

- • Нарушение поступления фолатов в организм (алиментарного происхождения у детей, алкоголизм);
- • Нарушение всасывания (состояния малабсорбции, заболевания тонкого кишечника, резекция тощей кишки, где всасываются фолаты, антиконвульсанты и оральные контрацептивы);
- • Повышенная потребность
- • Блок использования фолатов лекарственными антагонистами (антиметаболитами);
- • Целиакия (спру, глютеновая энтеропатия, опухоли тонкого кишечника, лимфоматоз кишечника, хронические энтероколиты, сопровождающиеся упорной диареей).

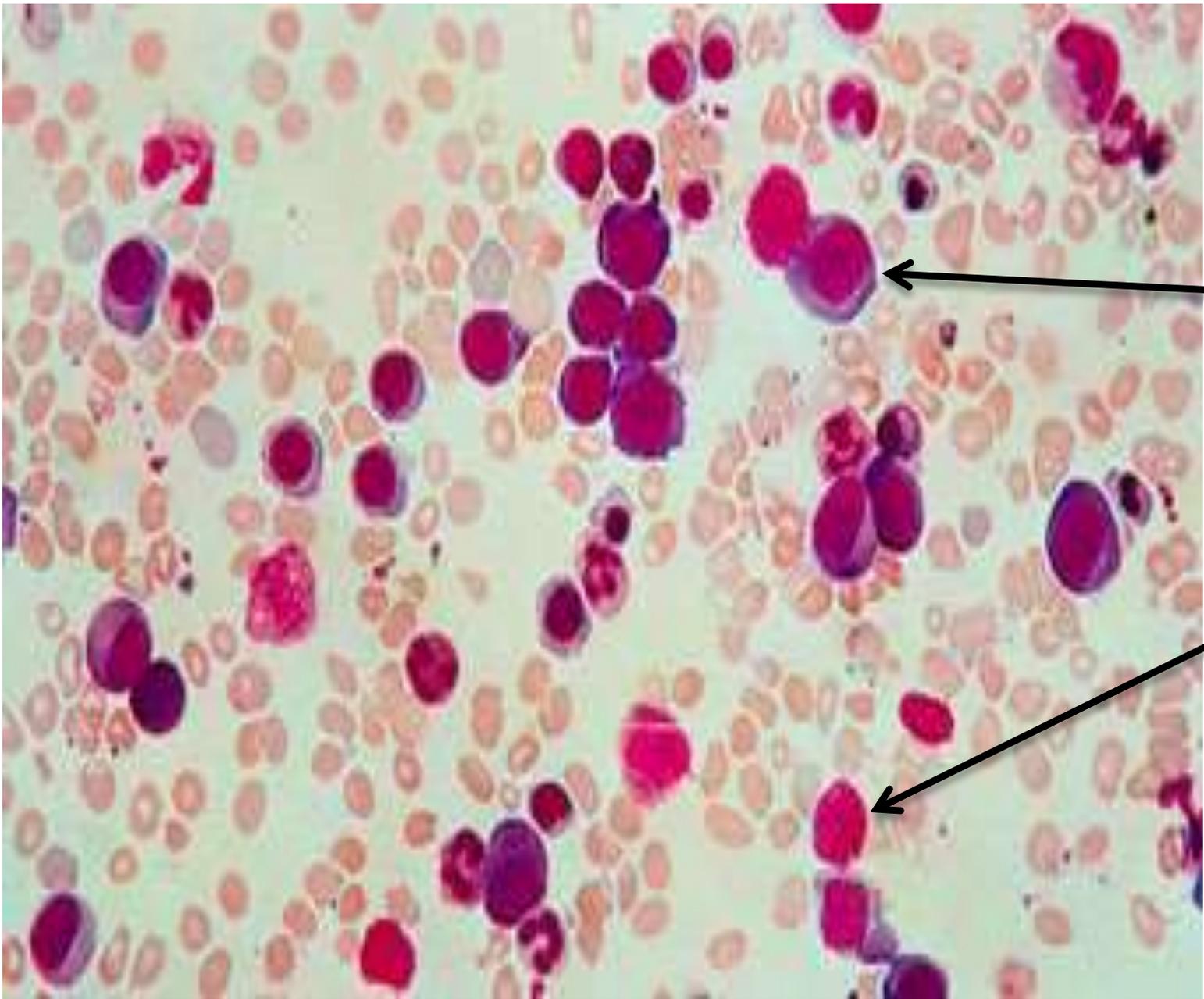


Классическая разновидность — В12 –дефицитной анемия –анемия при болезни Аддисона–Бирмера (злокачественная, пернициозная), проявляется триадой симптомов:

- 1) нарушением процесса кроветворения (анемия, тромбоцитопения, лейкопения);
- 2) атрофическими изменениями слизистой желудочно-кишечного тракта;
- 3) нарушениями со стороны нервной системы.

Картина крови при В12-дефицитной анемии

- высокий цветовой показатель (истинная гиперхромия);
- макроцитоз, мегалоцитоз;
- лейкопения, тромбоцитопения;
- гиперсегментация нейтрофилов;
- появление в мегалоцитах колец Кэбота (нарушение энуклеации)



Мегалобласт

Мегалоцит

Гипо-, Апластические анемии

Являются главным проявлением синдрома **костномозговой недостаточности**.

Для такого состояния характерны:

1. уменьшение объема гемопоэтической ткани;
2. замещение костного мозга жировой тканью;
3. панцитопения в периферической крови;
4. общеанемический синдром (бледность, вялость, одышка и др.);
5. иммунодефицитный синдром (инфекции, сепсис);
6. геморрагический синдром (петехии, кровоподтеки, кровотечения);
7. гемолитический синдром (короткоживущие эритроциты);
8. увеличение содержания железа в сыворотке крови как следствие нарушения включения железа в гемоглобин (насыщение им трансферрина достигает 100 %);
9. высокий уровень эритропоэтина в крови при сниженной эффективности его действия на костный мозг.



Картина крови

- резкое снижение количества эритроцитов и гемоглобина;
- снижение цветового показателя (гипохромия);
- снижение уровня ретикулоцитов (гипо,-арегенераторная анемия);
- гранулоцитопения;
- тромбоцитопения;
- ускорение СОЭ

Панмиелофтиз-аплазия костного мозга

Алгоритм анемий

Эритроцитоз

Эритроцитоз — состояние, характеризующееся увеличением количества эритроцитов и *Hb* в единице объема крови, *повышением гематокрита*.

Абсолютные эритроцитозы возникают в результате усиления эритропоэза и сопровождаются увеличением массы циркулирующих эритроцитов.

Относительные эритроцитозы (ложные) развиваются вследствие уменьшения объема плазмы и сгущения крови без усиления эритропоэза

Первичные эритроцитозы представляют собой самостоятельные нозологические формы – болезни.

- 1) эритремия (истинная полицитемия, болезнь Вакеза)
- 2) «семейные» (наследуемые) эритроцитозы

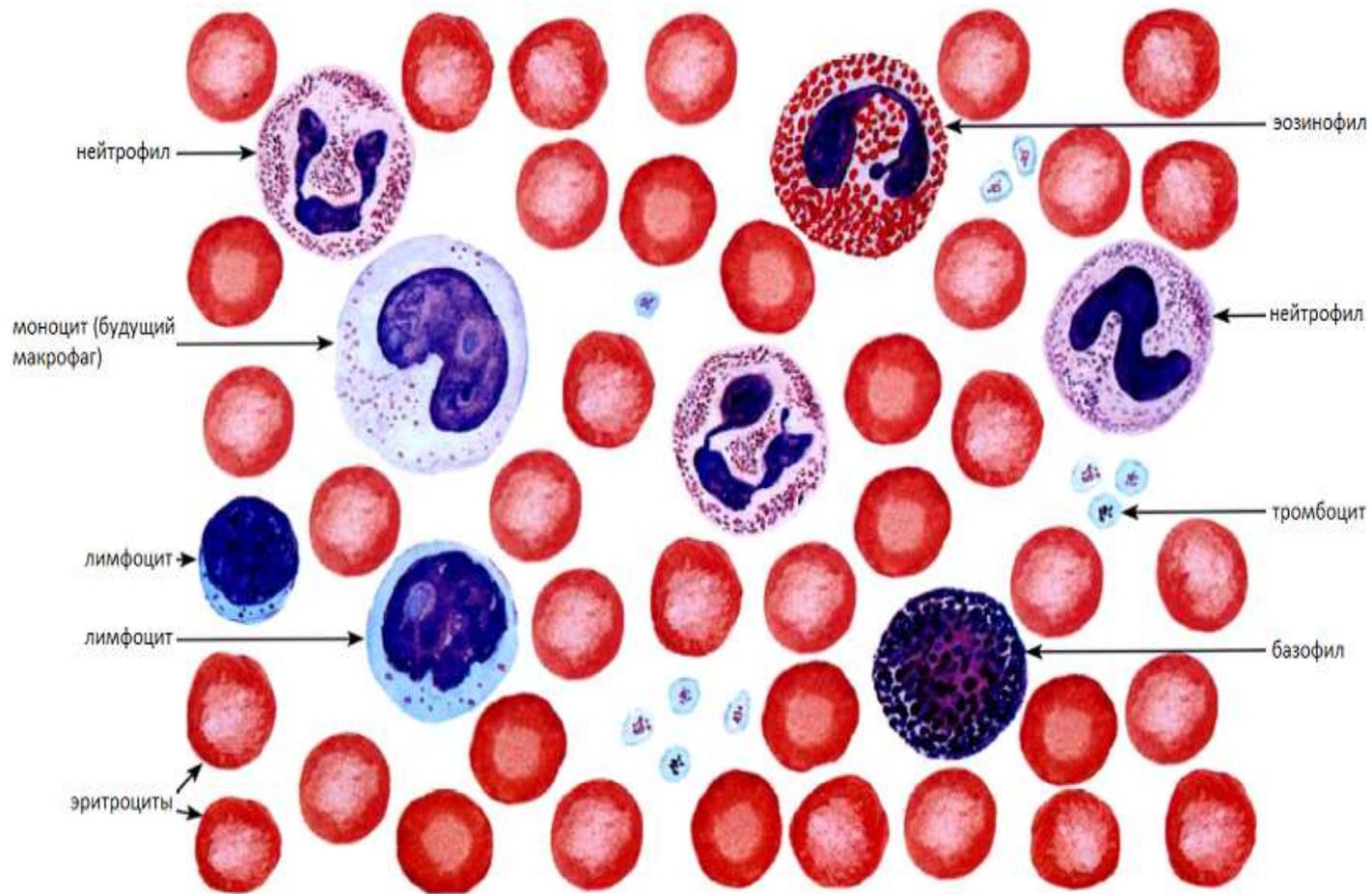
Вторичные эритроцитозы являются симптомом того или иного заболевания. Чаще всего они развиваются при гипоксии и усилении процесса выработки эритропоэтинов

Патология белой крови

Количественные и качественные показатели белой крови

- Общее количество лейкоцитов в сосудистом русле составляет $5 \times 10^9/\text{л}$ - $7 \times 10^9/\text{л}$
- Лейкоформула (качественный –клеточный состав лейкоцитов):

Показатели	Э	Б	Н/Ф(ю)	Н/Ф(п/я)	Н/Ф(с/я)	ЛФ	М
Относительные(%)	2-4	0-1	0-1	1-5	51-70	23-40	2-8
Абсолютные (кол-во клеток)	100-280	0-70	2500-5000			1150-2800	100-560



Ядерный индекс

(в норме)

- Определяется в популяции нейтрофилов и отражает соотношение молодых и юных форм к зрелым клеткам.

$$\text{ЯИ} = \frac{\text{метамиелоциты} + \text{юные} + \text{палочкоядерные}}{\text{сегментоядерные}}$$

$$\text{ЯИ} = 0,065 - 0,08$$

Изменения ядерного индекса

• Сдвиг влево

ЯИ > 0,08

1. Регенераторный:

*повышено общее количество лейкоцитов,

*содержание нейтрофилов более 50%,

*повышено содержание молодых форм нейтрофилов,

2. Дегенеративный:

*повышено общее количество лейкоцитов,

*содержание нейтрофилов более 50%,

*повышено содержание молодых форм нейтрофилов,

• Сдвиг вправо

ЯИ < 0,065

как правило всегда дегенеративный

Лейкоцитозы

- Повышение общего количества лейкоцитов (или их отдельных форм) в периферической крови более $7 \times 10^9/\text{л}$

Виды лейкоцитозов

- **Физиологический**
 - Лейкоцитоз новорожденных
 - Лейкоцитоз беременных

Данные формы лейкоцитоза развиваются в результате стимулирования красного костного мозга

 - Миогенный (при интенсивной физической работе)
 - Пищеварительный

Данные формы характеризуются перераспределением лейкоцитов в зону интенсивного функционирования
- **Патологический** (как симптом патологических процессов)
 - При инфекционных процессах (пневмония, перитонит и т.д.)
 - При острой кровопотере
 - При распаде опухоли
 - При действии химических веществ (анилин)
 - При развитии в организме экстремальных ситуаций (уремическая кома, диабетическая кома).

Данные формы сопровождаются стимуляцией миелопоэза в ККМ и поступление в кровь повышенного количества лейкоцитов. Такая форма лейкоцитоза – истинная.

Существуют перераспределительные формы, связанный с изменением тонуса сосудов –шок, эпилепсия, агония.

Лейкоцитоз

(по механизму развития)

- Перераспределительный

-возрастание

лейкоцитов в

периферическом

русле за счет выхода

клеток из депо

- Истинный

(реактивный)

-возрастание

количества

лейкоцитов в

периферическом

русле в результате

активации

гемопозеза

Так как лейкоциты представляют неоднородную популяцию, то увеличение их количества в крови может быть обусловлено различными клетками

- **Нейтрофилия** -увеличение популяции нейтрофилов в периферическом русле в абсолютном количестве.

Механизм развития :

- высвобождение маргинального пула (значительная физическая или эмоциональная нагрузка);
- ускоренное высвобождение клеток из костного мозга (острое воспаление);
- Увеличение продукции нейтрофилов в костном мозге (гнойная инфекция, опухоли, сепсис);
- Уменьшение использования нейтрофилов (нарушение мембраны и нарушение выхода за пределы сосудистого русла).

Так как лейкоциты представляют неоднородную популяцию, то увеличение их количества в крови может быть обусловлено различными клетками
(продолжение)

- **Базофилия** -увеличение популяции базофилов в периферическом русле в абсолютном количестве.

Механизм развития :

- Как признак миелопролиферативного заболевания (хронический миелолейкоз, истинная полицитемия);
- Как результат аллергических и аутоиммунных заболеваний (лекарственная и пищевая аллергия, ревматоидный артрит);
- В результате инфекционных заболеваний (ветряная оспа, грипп, туберкулез);
- В результате эндокринной патологии (сахарный диабет , микседема).

Так как лейкоциты представляют неоднородную популяцию, то увеличение их количества в крови может быть обусловлено различными клетками
(продолжение)

- **Эозинофилия** -увеличение популяции эозинофилов в периферическом русле в абсолютном количестве.

Основные заболевания , сопровождающиеся эозинофилией:

- Болезни крови(истинная полицетемия, хронический миелолейкоз, эозинофильный лейкоз);
- Аллергические заболевания (бронхиальная астма, крапивница, сывороточная болезнь и т.д.);
- Паразитарные заболевания (кишечные гильминты, трихинеллез, эхинококкоз, малярия, токсоплазмоз, амебиоз);
- Эозинофилия после облучения;
- Врожденная семейная эозинофилия.

Так как лейкоциты представляют неоднородную популяцию, то увеличение их количества в крови может быть обусловлено различными клетками
(продолжение)

- **Лимфоцитоз**-увеличение популяции лимфоцитов в периферическом русле в абсолютном количестве.

Основные заболевания , сопровождающиеся лимфоцитозом:

- Лимфопролиферативные заболевания
- Острые инфекционные и паразитарные заболевания
- Вирусные инфекции (вирус Эпштейна-Барр, цитомегаловирусы, герпес II , аденовирусы, инфекционные гепатиты, ВИЧ);
- Хронические инфекции (туберкулез, лепра);
- Хронические неинфекционные заболевания (тиреотоксикоз, опухолевые заболевания, саркоидоз).

Так как лейкоциты представляют неоднородную популяцию, то увеличение их количества в крови может быть обусловлено различными клетками
(продолжение)

- **Моноцитоз**-увеличение популяции моноцитов в периферическом русле в абсолютном количестве.

Основные заболевания , сопровождающиеся моноцитозом:

- Гематологические заболевания (хронический миелолейкоз, гемолитические анемии, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, хроническая нейтропения);
- Воспалительные и иммунные нарушения (коллагенозы, ревматоидный артрит, спру, саркоидоз, сифилис, туберкулез).

Лейкопения

- Снижение общего количества лейкоцитов (или их отдельных форм) в периферической крови менее $5 \times 10^9/\text{л}$

Классификация лейкопений

- **Лейкопении, связанные с нарушением лейкопоэза:**
 - Аплазия костного мозга с исчезновением миелоидных элементов из ткани костного мозга;
 - Метаплазия костного мозга-опухоли гемопоэтических клеток, вытеснение миелоидных элементов (опухолевые метастазы);
 - Токсическое или токсико-аллергическое воздействие на костный мозг – химическими веществами (бензол, мышьяк), лекарственными препаратами (салицилаты, сульфаниламиды, антибиотики);
 - Воздействие на гемопоэтическую ткань физических факторов (радиация);
 - Наследственные и врожденные нейтропении;
 - Лейкопении, связанные с дефицитом фактором (железа, витамина В₁₂, фолиевой кислоты);
 - Лейкопении, при патологии клеток, образующих гемопоэтические факторы роста и цитокины (ГМ-КСФ, Г-КСФ, ИЛ-3)

Классификация лейкопений

(продолжение)

- Лейкопении, связанные с задержкой выхода нейтрофилов (элиминации) из костного мозга
- Лейкопении, обусловленные повышенным разрушением лейкоцитов:
 - Иммунные лейкопении (разрушение лейкоцитов в периферическом русле);
- **Неэффективный миелопоэз**: в гранулоцитарном ростке отмечается «сдвиг вправо»;
- **Перераспределительные лейкопении** (при пищеварении, при шоке, коллапсе)

ЛЕЙКОЗЫ

Лейкоз- это опухоль клеток кроветворной ткани в результате мутации стволовых и унипотентных клеток красного костного мозга.

Лейкоз (лейкемия, белокровие) – злокачественное заболевание системы крови, при котором в костном мозге образуется патологический автономный клон клеток с безудержной пролиферацией и нарушенной дифференцировкой.

Лейкоз – это опухоль, происходящая из кроветворных клеток с первичным поражением костного мозга .

(Алмазов В.А., Петрищев Н.Н. и др, 1999г.)

Лейкоз- это опухоль, исходящая из кроветворных клеток костного мозга, в основе развития которой лежит неконтролируемый рост клеток с преобладанием процессов их пролиферации над дифференцировкой и образованием очагов патологического кроветворения в органах и тканях, в норме не участвующих в гемопоэзе.

(Новицкий В.В., Гольдберг Е.Д., Уразова О.И., 2010г.)

Патогенез лейкоза:

Свойства, которые должна приобрести клетка – потеря контроля клеточного цикла.

□ Мутация:

а) Выключение генов супрессоров (p53, Rb) выводят клетку из под контроля – неограниченное деление;

б) Гены, регулирующие клеточную пролиферацию – активация онкогенов (активация факторов роста, рецепторов факторов роста).

□ Иммуортализация (приобретение бессмертности)- выключение механизмов апоптоза:

а) Снижение синтеза проапоптотических факторов (Bax, Bad);

б) Увеличение синтеза антиапоптотических факторов (Bcl);

с) Выключение доменов белков, связанных с рецепторами домена смерти, приобретение устойчивости к самоапоптозу и микроокружению.

Свойства, приобретенные опухолевой клеткой

- Бессмертие
- Независимая пролиферация
- Агрессивность (изменение мембран клеток- снижение чувствительности к внеклеточному матриксу, либо взаимодействию к микроокружению).

Механизмы активации онкогена клетки

- С помощью вирусов:
 - Приносить свой собственный онкоген и встраивать его в ген клетки;
 - Активировать онкоген самой клетки;
- Встраивание хромосомы из неактивного участка в активный – транслокация, это приводит к образованию химерного гена и активация онкогенов, имеющихся в клетке;
- Амплификация (увеличение числа копий аминокислотной последовательности) при действии ионизирующей радиации;
- Мутация генов, обладающих проапоптотическим эффектом (mt p53, p21)

Классификация лейкозов

- **Острые** (в классификации не отражено время и скорость развития) ;
- Нарушение дифференцировки – грубое нарушение, которое останавливается на 3-4 уровне, срок жизни бластов короткий;
- Картина крови: бластные формы, оставшиеся зрелые клетки, лейкоемический провал (отсутствие промежуточных форм), продолжительность жизни определяется наличием зрелых клеток.
- **Хронические**(в классификации не отражено время и скорость развития);
- Дифференцировка может быть до конца (наравне с патологическим клоном есть здоровый росток).
- В крови бластные формы, зрелые клетки и промежуточные клетки;
- Нет лейкоемического провала

Патогенез лейкоза определяется признаками

• Первичные

- Клоновость – потомки одной клетки, имеющие один генотип, моноклоновость переходит в поликлоновость, приобретаются злокачественные свойства, происходит увеличение потенциала пролиферации, устойчивы к факторам защиты;
- Диссеминация – способность к распространению;
- Опухолевая прогрессия – угнетение всех ростков кроветворения, появление очагов экстрамедуллярного кроветворения, увеличение общего количества лейкоцитов, нарастание количества бластов до формирования бластного криза; нарастание морфологического атипизма (изменение ядерно-цитоплазматического индекса); цитохимический атипизм, приобретение устойчивости к химиопрепаратам

• Вторичные

- Анемии – подавление эритроидного роста опухолью;
- Геморрагический синдром – вытеснение мегакариоцитарного роста;
- Вторичные инфекции – подавление миелоидного и лимфоидного роста

Лейкемоидная реакция

это ответная реакция красного костного мозга у людей молодого (реактивного) возраста в ответ на действие чрезвычайных факторов, сопровождается появлением в периферической крови бластных форм лейкоцитов на фоне нормальных показателей крови (эритроидного и мегакариоцитарного роста), имеет обратимый характер .

Сравнительная характеристика лейкозов и лейкомоидных реакций

- **Лейкоз** – опухоль КKM;
- Возрастной период - до 10 лет и старше 50 лет;
- Этиологический фактор не известен (потеряна связь с причиной);
- Бластные клетки в периферической крови могут быть и единичными (хронические формы), но чаще больше 1-2 бластов;
- Характерны вторичные признаки лейкозов (анемии, тромбоцитопении, иммунодефициты);
- Этиотропная терапия неэффективна;
- Необратимость.
- **Лейкемоидная реакция** – это ответная реакция КKM;
- Возрастной период – люди молодого (реактивного) возраста;
- Этиологический фактор – имеет четкую связь с развитием реакции;
- Бластные клетки единичные (1-2) в периферической крови;
- Нет вторичных признаков лейкозов;
- Положительный эффект от этиотропной терапии;
- Обратимость