

## ЛЕКЦИЯ:

# ЗАБОЛЕВАНИЯ КРОВИ

## (АНЕМИИ, ТРОМБОЦИТОПАТИИ, КОАГУЛОПАТИИ)

**Анемия** – заболевания крови, которые характеризуются изменением количества эритроцитов или насыщения их гемоглобином в единице объема крови.

Одновременно в периферической крови могут появляться эритроциты разных размеров- пойкилоцитоз,  
разной формы – анизоцитоз,  
разной степени расцветки – гиперхромия та гипохромия,  
эритроциты с включениями – тельца Жоли, кольца Кабо,  
ядерные эритроциты – эритробласты, нормобласты, мегалобласты.

Для определения особенностей морфогенеза анемий и других заболеваний крови широко используется **биопсия костного мозга** путем стерильной пункции.

В пунктате грудины можно диагностировать состояние регенерации костного мозга при анемии и тип эритропоэза – *эритробластический, нормобластический, мегалобластический*.

### ***Классификация анемий.***

За этиологией и патогенезом различают три группы анемий:

**постгеморрагические анемии** – в результате кровопотери,  
**анемии в результате нарушения кроветворения**(возникают при дефиците железа, витамина В-12, фолиевой кислоты.

**гемолитические анемии** – в результате повышенного разрушения эритроцитов.

По течению анемии бывают **острые и хронические**.

### **Постгеморрагические анемии**

развиваются в результате массивного кровотечения из сосудов желудка, кишечника при их изъязвлении или опухолевом поражении, при разрыве маточной трубы в результате внематочной беременности, разрыве аорты, разъедании сосудов легких туберкулезным процессом.

При кровотечении из больших сосудов развивается ***острая постгеморрагическая анемия*** и смерть наступает быстрее, чем развиваются морфологические проявления анемии.

При длительном кровотечении из мелких сосудов возникает ***хроническая постгеморрагическая анемия***. Она проявляется бледностью кожи, слизистых оболочек, внутренних органов. Красный костный мозг в плоских костях, эпифизах гиперплазируется, становится ярким, сочным. Желтый костный мозг метаплазируется в красный, появляются очаги экстрамедулярного кроветворения в селезенке, тимусе, лимфатических узлах и других тканях. В результате гипоксии во внутренних органах развиваются дистрофические изменения, мелкие кровоизлияния на слизистых и серозных оболочках.

### **Анемии в результате нарушения кроветворения**

возникают при дефиците железа,  
витамина В-12,

фолиевой кислоты. Сюда относят гипо- и апластические анемии.

**Железодефицитные анемии** всегда гипохромные и развиваются при недостаточном поступлении железа в организм с едой. Такие анемии чаще развиваются у детей, а также при усиленной потребности организма в железе у беременных, молодых девушек при ювенильном или климактерическом хлорозе у женщин преклонных лет. Они могут возникать при заболеваниях желудка, кишечника, особенно после резекций этих органов.

**Витамин В-12, фолиеводефицитные анемии** или мегалобластические гиперхромные, пернициозные анемии характеризуются нарушением эритропоэза и возникают при нарушении ассимиляции пищевого витамина В-12 в желудке, который наблюдается при его заболеваниях, *когда имеет место выпадение секреции гастромукопротеина*. Такие изменения могут иметь наследственное происхождение или аутоиммунный генез.

При лимфогранулематозе, полипозе, сифилисе, коррозивному гастрите, злокачественных опухолях желудка, после резекций желудка, кишечника развиваются *пернициозоподобные анемии*. Причиной таких анемий может быть экзогенная недостаточность витамина В-12 или фолиевой кислоты у детей при выкармливании их козьем молоком. В результате этого кроветворения происходит по мегалобластическому типу, кроворазрушение преобладает над кроветворением.

#### **Патоморфологические проявления анемии:**

гемосидероз печени, селезенки, почки, жировая дистрофия паренхиматозных органов, общее ожирение, кожа бледного цвета с лимонно-желтым оттенком, на слизевых, серозных оболочках, коже мелкие кровоизлияния.

В желудочно-кишечном тракте атрофические и склеротические изменения, костный мозг становится малиново красным с преобладанием эритробластов, нормобластов, мегакариобластов. В задних и боковых столбах спинного мозга фуникулярный миелоз, в головном мозге – очаги размягчения и ишемии.

**Гипопластические и аластические анемии** могут быть эндогенными или наследственными (семейная апластическая анемия Фанкони и гипопластическая анемия Эрлиха) и экзогенными или приобретенными (радиационная анемия, токсическая анемия, медикаментозная анемия).

**Гемолитические анемии** характеризуются повышенным разрушением эритроцитов, которое может быть внутрисосудистое и внесосудистое.

**Внутрисосудистые гемолитические анемии** возникают при попадании в организм гемолитических ядов, при тяжелых ожогах - токсичные анемии; при малярии, сепсисе и других инфекциях – инфекционные анемии; при переливании несовместимой за группой или резусом крови – посттрансфузионные анемии; при иммунопатологических процессах – иммунные, изоиммунные и аутоиммунные анемии (гемолитическая болезнь новорожденных, хронический лимфолейкоз, карциноматоз костного мозга, системная красная волчанка, медикаментозный иммунный гемолиз, температурные гемоглобинурии).

**Внесосудистые (внутриклеточные) гемолитические анемии** преимущественно имеют наследственное происхождение и разделяются на эритроцитопатии (микросфероцитоз, наследственный овалоцитоз) эритроцитоферментопатии (при недостаточности фермента пентозофосфатного цикла – глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и пируваткиназы) и гемоглобинопатии (талассемия, серповидно - клеточная анемия)

**Морфологические проявления гемолитических анемий** в подавляющем большинстве достаточно специфические:

общий гемосидероз,

сверхпеченочная или гемолитическая желтуха с развитием в тяжелых случаях гемоглобинурийного нефроза,

спленомегалия при наследственных гемолитических анемиях, наличие очагов экстрамедулярного кроветворения.

### **Тромбоцитарные заболевания.**

#### **Тромбоцитопении-**

заболевания, которые проявляются снижением количества тромбоцитов в периферической крови в результате их **повышенного разрушения или недостаточного образования.**

**Тромбоцитопении** могут быть:

**наследственными**

**приобретенными.**

**Приобретенные** тромбоцитопении разделяются на *иммунных и неиммунных*.

**Иммунные** тромбоцитопении возникают при несовместимости крови за одной из систем, при нарушении антигенной структуры тромбоцитов (гетероиммунные), при выработке антител против собственных тромбоцитов (аутоиммунные).

**Неиммунные** тромбоцитопении возникают при механических травмах тромбоцитов, притеснении пролиферации клеток костного мозга в результате действия токсичных веществ, действия лучевой радиации, метастазирования злокачественных опухолей, гемобластозов, недостаточности витамина В12 или фолиевой кислоты, при ДВС-синдроме.

**Морфологическими проявлениями тромбоцитопении** является наличие геморрагического синдрома на коже, слизистых оболочках, паренхиме внутренних органов.

#### **Тромбоцитопатии**

– заболевания, при которых наблюдается морфологическая, функциональная, биохимическая неполноценность тромбоцитов, которая предопределяет развитие геморрагического синдрома на уровне сосудов микроциркуляторного русла.

Тромбоцитопатии могут быть **наследственными и приобретенными**.

Они характеризуются нарушением образования гемостатической тромбоцитарной пробки, включая адгезию, секрецию, агрегацию.

**Наследственные** варианты патологии преимущественно сообщаются с другими наследственными дефектами. В их основе лежат **аутосомно-рецессивное нарушение синтеза мембранных гликопротеинов и секреции тромбоцитов.**

**Приобретенные** тромбоцитопатии возникают при многих болезнях: гемобластозы, В-12 дефицитной анемии, циррозе и опухолевых заболеваниях печени, уремии, лучевой болезни, массивных гемотрансфузиях, ДВС-синдроме, гормональных нарушениях, медикаментозных и токсичных поражениях организма.

### **Коагулопатии**

— группа заболеваний связанных с нарушением системы коагуляции крови. Стойкая недостаточность одного из факторов коагуляции является причиной развития геморрагического синдрома в организме: длительные кровотечения, которые длительное время не останавливаются, спонтанные петехии, большие гематомы после травм, кровотечения в желудочно-кишечный тракт, суставы и тому подобное.

**Расстройства коагуляции могут быть наследственными и приобретенными.**

#### ***Приобретенные коагулопатии***

возникают при недостаточности витамина К, когда подавляются факторы коагуляции: II, VII, IX, X, та белка С. Такие состояния часто возникают при заболеваниях печени, так как здесь синтезируются практически все факторы коагуляции; ДВС-синдроме.

ДВ-синдром - коагулопатия, при которой имеет место активация коагуляции, которая приводит к образованию микротромбов в микроциркуляторном русле. Как результат тромботического диатезу возникает дефицит тромбоцитов, фибрина, факторов коагуляции и вторичной активации механизмов фибринолиза, который усиливает геморрагический диатез.

#### ***Наследственные коагулопатии***

проявляются недостаточностью какого-то одного фактора коагуляции. Примеры: (династии правителей в Европе, России) – гемофилия А при недостаточности фактора VIII и гемофилия В при недостаточности фактора IX.

Для большинства коагулопатий характерным является **аутосомный тип передачи**. Нарушение гемостаза проявляется следующими изменениями в коагулограмме: увеличение длительности кровотечения, протромбинового времени (длительность в секундах формирования свертка плазмы крови в присутствии тромбопластина и солей кальция), тромбопластинового времени (период формирования тромбопластина – фактора III тромбоцитов, который способствует превращению протромбина в тромбин).