ФГБОУ ВО «Тверской государственный медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ

Презентация по производственной практике «Ознакомительная» на тему:

«Серповидно-клеточная анемия»

ПОДГОТОВИЛ СТУДЕНТ 107 ГРУППЫ

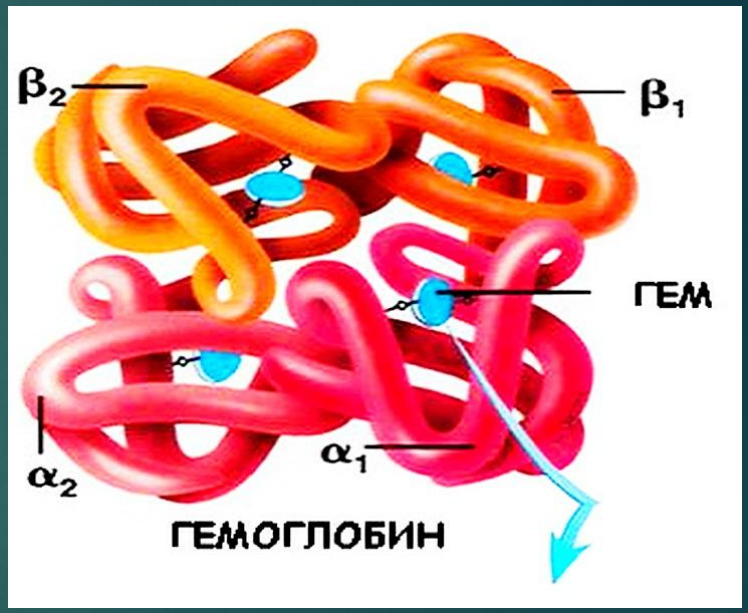
ЛЕЧЕБНОГО ФАКУЛЬТЕТА

РАМЕНСКИЙ АЛЕКСАНДР ДМИТРИЕВИЧ

ТВЕРЬ 2021

Аномальный гемоглобин

В аномальных гемоглобинах имеет место нарушение первичной структуры той или иной полипептидной цепи HbA. Аминокислотные замены влияют на структурные и функциональные свойства аномальных гемоглобинов. В результате, нарушаются строение и функции мембраны эритроцитов, что, в свою очередь, приводит к разрушению их в селезёнке. Изменение первичной структуры полипептидных цепей HbA связаны с различными мутациями, которые наследуются.



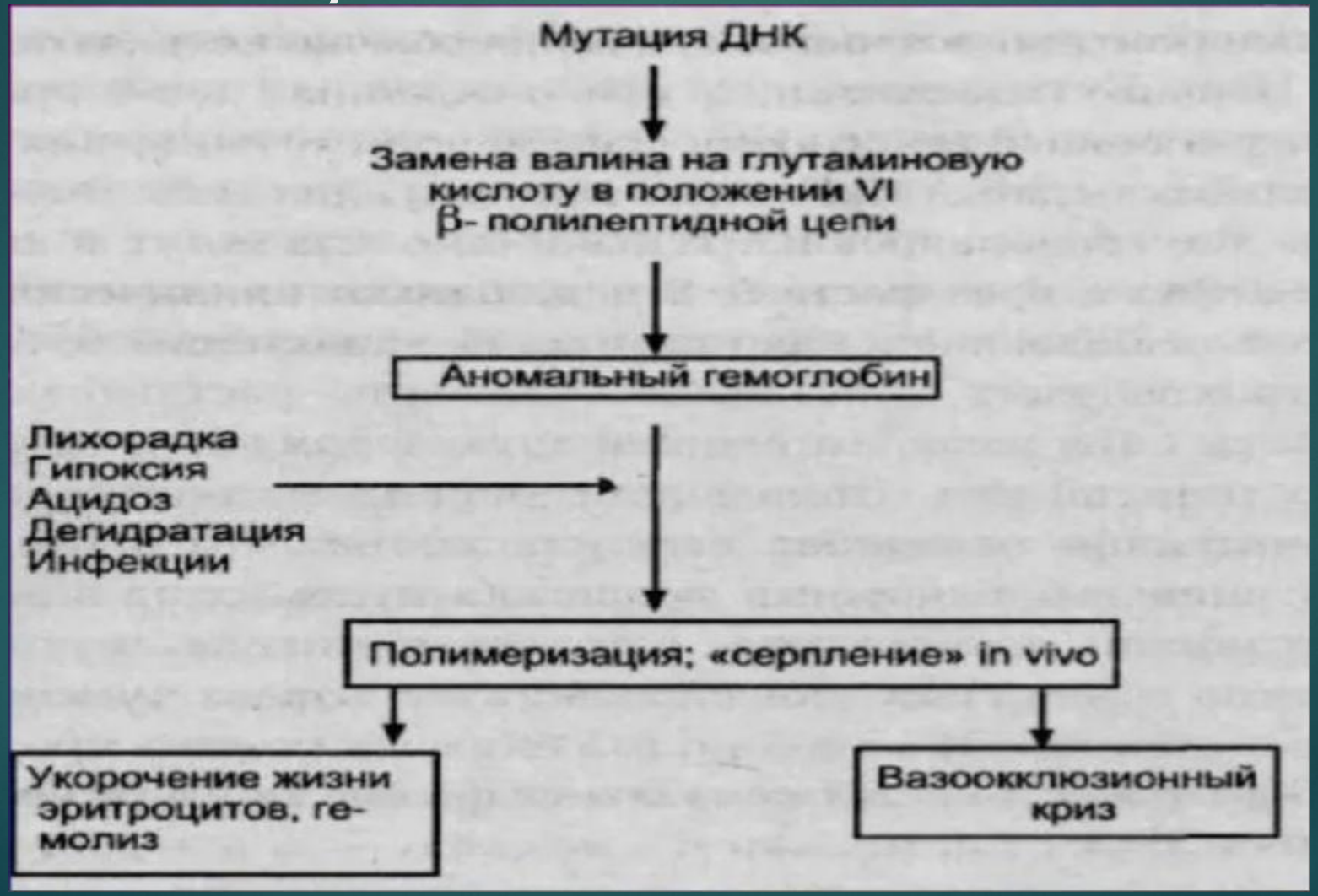
Гемоглобинопатии

Это наследственно обусловленные аномалии синтеза гемоглобинов человека, проявляющиеся либо изменениями первичной структуры молекулы гемоглобина («качественные» гемоглобинопатии), либо нарушением соотношения или отсутствием синтеза одной из глобиновых цепей с неизменной первичной структурой («количественные» гемоглобинопатии). Гемоглобинопатии наследуются аутосомно-доминантно, клинические проявления чрезвычайно вариабельны – о бессимптомных форм (латентное носительство аномального гемоглобина) до тяжёлых, с постоянными признаками гемолитической анемии.

Серповидно-клеточная анемия

(СКА) — наследственная гемоглобинопатия, связанная с таким нарушением строения белка гемоглобина, при котором он приобретает особое кристаллическое строение. Форма гемоглобина больных — так называемый гемоглобин S. Это тяжелая хроническая гемолитическая анемия, возникающая у лиц гомозиготных по серповидному гену, сопровождающаяся высоким уровнем смертности. Чаще всего это заболевание встречается у выходцев из Африки. Частота СКА составляет 1 : 625 новорожденных. Гомозиготы не синтезируют HbA, их эритроциты содержат 90-100 % HbS.

Серповидно-клеточная анемия (патогенез)



Наследственность

Носительство признака серповидно-клеточной анемии (гетерозиготная форма, AS) Наличие у человека гена серповидно-клеточной анемии в гетерозиготном состоянии обычно сопровождается доброкачественным течением заболевания. Отдельные эритроциты носителей аномального признака содержат смесь нормального гемоглобина (HbA) и серповидного гемоглобина (HbS). Доля HbS составляет от 20 до 45 %. При такой пропорции в физиологических условиях процесс « серпления » не возникает.

Влияние на жизнь

Состояние носительства признака серповидно-клеточной анемии не оказывает влияния на продолжительность жизни. Носителям следует избегать ситуаций, которые могут сопровождаться гипоксией (полеты на самолетах, подводное плавание).

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ