

Карагандинский Государственный медицинский университет Кафедра «Пропедевтика детских болезней»

ЭМБРИОГЕНЕЗ, АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ КРОВИ И СИСТЕМЫ КРОВЕТВОРЕНИЯ У ДЕТЕЙ РАЗЛИЧНОГО ВОЗРАСТА

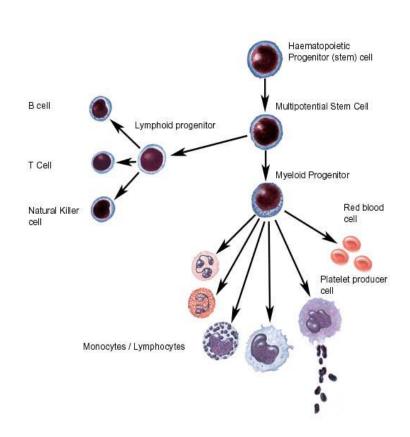
ЛЕКТОР: Д.М.Н. ДЮСЕМБАЕВА НАЙЛЯ КАМАШЕВНА

КРОВЕТВОРЕНИЕ (ГЕМОПОЭЗ) — процесс образования крови

-Кроветворение, или гемопоэз, - процессы

возникновения и последующего созревания форменных элементов крови в органах кроветворения.

•Знание нормального кроветворения и участие гемопоэтических органов в защитных реакциях необходимы врачу любого профиля.



Клетки- предшественники

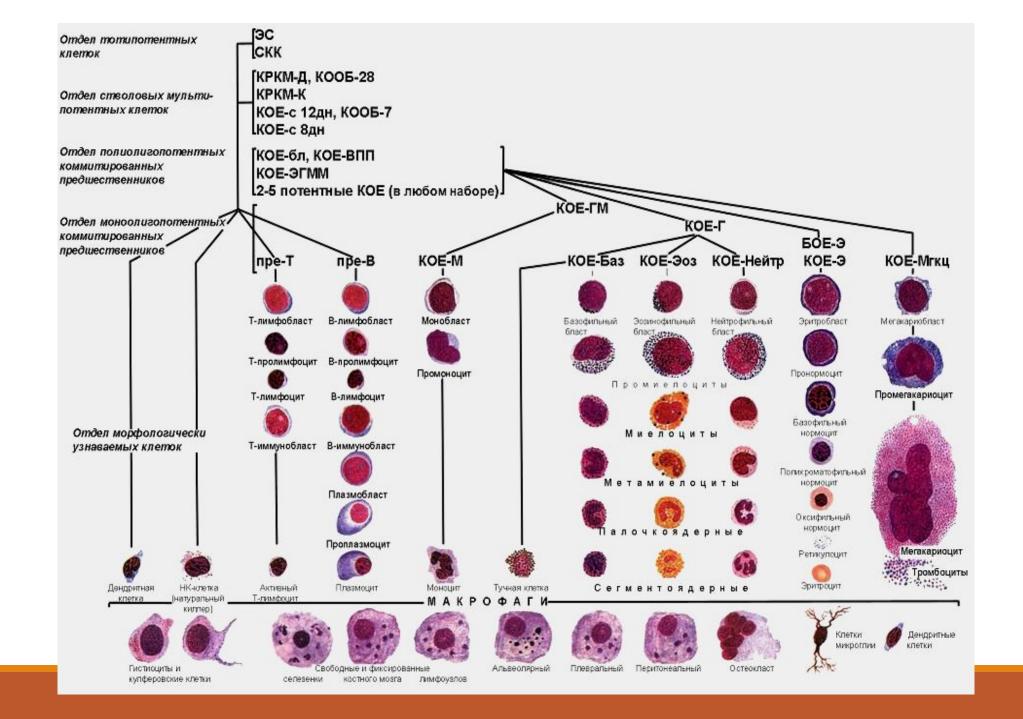
Схема гемопоэза:

Стволовая клетка

Частично детерминированные полипотентные и бипотентные

Унипотенные (комитированные)

- IV. Морфологически распозноваемые бластные клетки (родоначальницы каждого специфического вида) и пролиферирующие костно-мозговые элементы
- V. Дифференцированные клетки, потерявшие способность к делению, но не достигшие полной зрелости
- VI. Морфологически и функционально распознаваемые зрелые клетки, присутствующие в периферической крови



КРОВЕТВОРЕНИЕ в эмбриональном периоде называют эмбриональным гемопоэзом, а после рождения — постэмбриональным.





ЭМБРИОНАЛЬНЫЙ ГЕМОПОЭЗ

-Начинается с 3-й недели развития зародыша в мезенхиме желточного мешка,

-с 5-й недели - в печени,

-с 8-й недели - в тимусе,

-с 4-5-го месяца - в селезенке и красном костном мозге.

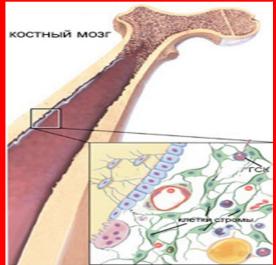
От времени и места протекания он делится на 3 периода:

1. Мегалобластический

2. Печеночный

3. Медулярный





Эмбриональное кроветворение

Эмбриональное кроветворение начинается очень рано. Впервые кроветворение обнаруживается у 19-дневного эмбриона в кровяных островках желточного мешка, которые окружают со всех сторон развивающийся зародыш.

Его особенностями можно считать следующие:

- 1.Последовательное изменение тканей и органов, являющихся местом формирования элементов крови: желточный мешок, печень, селезенка, тимус, лимфатические узлы и костный мозг.
- 2.Изменение типа кроветворения от мегалобластического к нормобластическому.

Периоды кроветворения во время внутриутробного развития плода

І период: Мегалобластический

II период: Печеночный

III период: Костномозговой

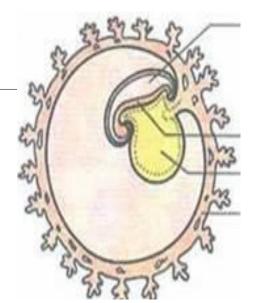


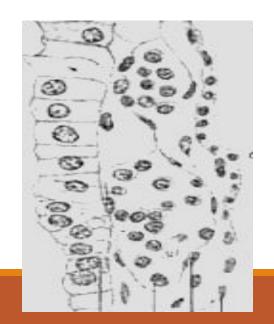
МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИЙ ПЕРИОД

•Впервые кроветворение обнаруживается у 19-дневного эмбриона в кровяных островках желточного мешка, которые окружают со всех сторон развивающийся зародыш. Появляются начальные примитивные клетки - мегалобласты. Этот кратковременный первый период гемопоэза носит название мезобластического, или внеэмбрионального, кроветворения.



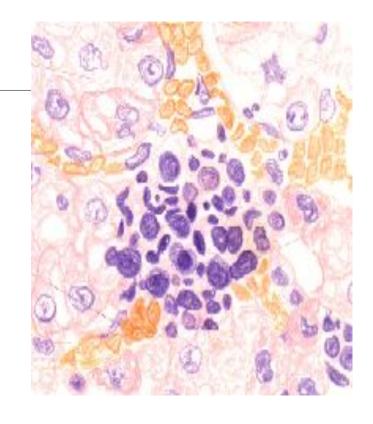
В дальнейшем желточный мешок редуцируется, и кроветворение в нем полностью прекращается на 12-й неделе эмбриогенеза.





ПЕЧЕНОЧНЫЙ ПЕРИОД (гепато-лиенальный)

- На 2-м месяце эмбриогенеза печень становится центром кроветворения.
- Из стволовых кроветворных клеток образуются эритроциты, зернистые гранулоциты (нейтрофилы и эозинофилы) и мегалокариоциты (тромбоциты).
- Наиболее отчетливо выражен эритропоэз и значительно слабее - лейко- и тромбоцитопоэз.
 Мегалобласты постепенно замещаются эритробластами.
- К концу эмбриогенеза кроветворение в печени прекращается.



Печень, активный гемопоэз, 4 мес. эмбриогенеза

ПЕЧЕНОЧНЫЙ ПЕРИОД (гепато-лиенальный)

- •На 3-4-м месяце эмбриональной жизни в гемопоэз включается селезенка. Наиболее активно как кроветворный орган она функционирует с 5-го по 7-й месяц развития. В ней осуществляется эритроцито-, гранулоцито- и мегакариоцитопоэз.
- •Активный лимфоцитопоэз возникает в селезенке позднее с конца 7-го месяца внутриутробного развития.
- К моменту рождения ребенка прекращается кроветворение в печени, а селезенка утрачивает функцию образования клеток красного ряда, сохраняя функцию образования лимфоцитов.

МЕДУЛЯРНЫЙ (КОСТНО-МОЗГОВОЙ) ПЕРИОД

 На 4-5-м месяце начинается третий - костномозговой или медуллярный период кроветворения, который постепенно становится определяющим в продукции форменных элементов крови.

 Характеризуется тем, что центральным органом кроветворения постепенно становится красный костный мозг, и происходит разделение гемопоэза на миелопоэз и лимфопоэз.



Основные особенности гемопоэза плода:

- 1. Мобильность выраженная способность кроветворных клеток к миграции.
 - 2. «Гранулоцитарная» направленность лейкопоэза.
 - 3. Последовательная смена типов гемоглобина: эмбриональный (примитивный, Hb P)



фетальный (Hb F) с 3 недели антенатального периода

до 6 месяцев постнатального периода



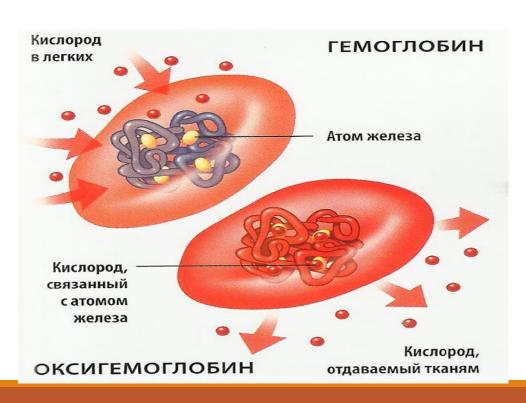
дефинитивный (Hb A)

ТИПЫ ГЕМОГЛОБИНА

Соответственно различным периодам кроветворения - мезобластическому, печеночному и костномозговому - существует

три разных типа гемоглобина:

- **1.** эмбриональный (Нв Р)
- **2. фетальный (**Нв F)
- 3. гемоглобин взрослого (Нв А)



ТИПЫ ГЕМОГЛОБИНА

- •Эмбриональный гемоглобин (Нв Р) встречается лишь на самых ранних стадиях развития эмбриона. Уже на 8-10-й неделе беременности у плода 90-95% составляет Нв F, и в этот же период начинает появляться Нв А (5-10%).
- •При рождении количество фетального гемоглобина варьирует от 45% до 90%.
- •Постепенно **Нв F** замещается **Нв A.** К году остается 15% HbF, а к 3 годам количество его не должно превышать 2%.
- •Типы гемоглобина отличаются между собой аминокислотным составом.

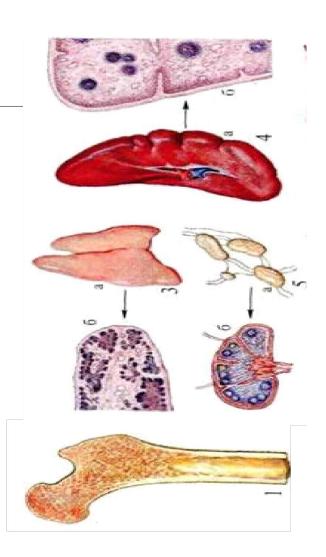
АФО КРОВИ И КРОВЕТВОРНОЙ СИСТЕМЫ

Осмотическая стойкость (резистентность) эритроцитов ниже, чем у взрослых, в связи с наличием физиологического гемолиза при замене фетального гемоглобина на взрослый тип.

ПОСТЭМБРИОНАЛЬНЫЙ ГЕМОПОЭЗ

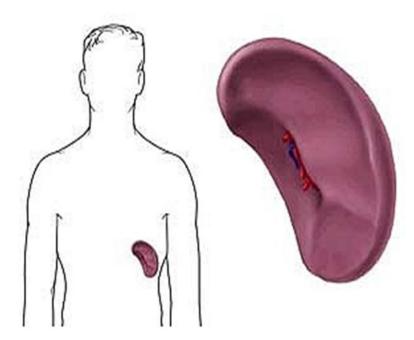
Однако уже с первого года жизни начинает намечаться частичное превращение красного костного мозга в жировой (желтый), а к 12-15 годам, как и у взрослых, кроветворение сохраняется в костном мозге только плоских костей.

•Гемопоэз протекает от момента рождения до смерти индивидуума. Подсчитано, что за 70 лет жизни в кроветворных органах продуцируется около 275 кг лимфоцитов, 460 кг эритроцитов, 5400 кг гранулоцитов и 40 кг тромбоцитов.



РОЛЬ СЕЛЕЗЕНКИ

- •Селезенка утрачивает функции универсального органа кроветворения и начинает продуцировать глобулины (G, M).
- •Селезенка является органом кроверазрушения (разрушение стареющих эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов).
- **Участвует** в обмене железа (орган депонирования железа).
- **-**Селезенка важное депо крови (вмещает до 20 % циркулирующей крови).



РОЛЬ ТИМУСА

- В лимфопоэзе также важна роль тимуса, в строме которого на 9-10 неделе уже обнаруживаются первые лимфоциты.
- **-**Тимус предопределяет дифференцировку Т-лимфоцитов,
- Развитие лимфатической периферической ткани начинается в начале 4 месяца внутриутробной жизни.
- •На ранней стадии в первых лимфатических узлах происходит миелопоэз, который быстро сменяется лимфопоэзом.



- •Периоду новорожденности свойственна функциональная лабильность и *быстрая истощаемость костного мозга*.
- Под влиянием неблагоприятных воздействий: острых и хронических инфекций, тяжелых анемий и лейкозов у детей раннего возраста может возникнуть возврат к эмбриональному типу кроветворения.
- •Эритроциты на этом этапе эмбриогенеза образуются сокращенным путем, имеют большие размеры, возникающие внутри сосудов (интраваскулярный). Такой тип кроветворения называется мегалобластическим и является нормой для эмбриогенеза.
- •Появление такого кроветворения в постнатальный период свидетельствует о патологии (злокачественная анемия).

кровь новорожденного

- Общее количество крови у новорожденных детей не является постоянной величиной и зависит от массы тела, времени перевязки пуповины, степени доношенности ребенка.
- -В среднем у новорожденного объем крови составляет около 15% его массы тела, т. е. 150 мл на 1 кг массы тела, а у взрослого соответственно 5,0-5,6%, или 50-70 мл/кг.



кровь новорожденного

В периферической крови здорового

новорожденного повышено содержание гемоглобина (170—240 г/л) и эритроцитов (5,0* 10^{12} /л—7,0* 10^{12} /л), а цветовой показатель колеблется от 0,9 до 1,3.

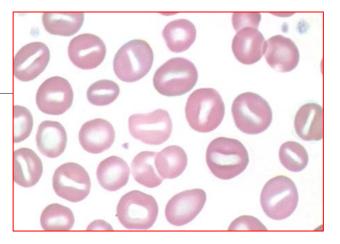
-С первых же часов после рождения начинается распад эритроцитов с образованием билирубина, что на фоне незрелой ферментативной функции печени обусловливает появление физиологической желтухи.

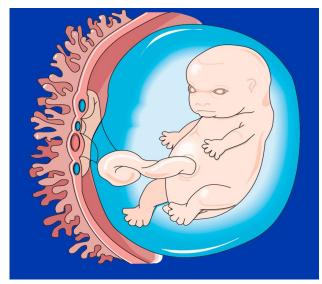


АФО КРОВИ И КРОВЕТВОРНОЙ СИСТЕМЫ

•Большое количество эритроцитов, повышенное содержание в них гемоглобина, наличие большого количества молодых форм эритроцитов указывают на усиленный гемопоэз у новорожденных и связанное с этим поступление в периферическую кровь молодых, еще не созревших форменных элементов.

•Эти изменения вызваны тем, что гормоны, циркулирующие в крови беременной женщины и стимулирующие ее кроветворный аппарат, переходя в тело плода, повышают работу его кроветворных органов.





АФО КРОВИ И КРОВЕТВОРНОЙ СИСТЕМЫ

- •После рождения поступление в кровь ребенка этих гормонов прекращается, вследствие чего быстро снижается количество гемоглобина, эритроцитов, лейкоцитов.
- •Кроме этого, усиленное кроветворение у новорожденных можно объяснить особенностями газообмена недостаточным снабжением плода кислородом.
- **-**Для гипоксии характерно увеличение количества эритроцитов, гемоглобина, лейкоцитов. После рождения ребенка устраняется кислородное голодание и продукция эритроцитов уменьшается.

Нормальный уровень гемоглобина

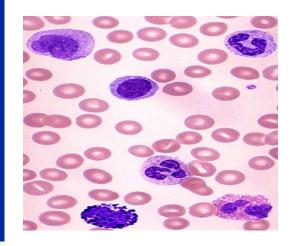


• Новорожденный – 180-220 g/l



• Ребенок — 120-140 g/l

- •Гематокритное число, дающее представление о процентном соотношении между форменными элементами крови и плазмой в первые дни жизни, более высокое, чем у детей старшего возраста, и составляет около 54%.
- •У взрослых гематокрит составляет 34 %.



ЭРИТРОЦИТЫ

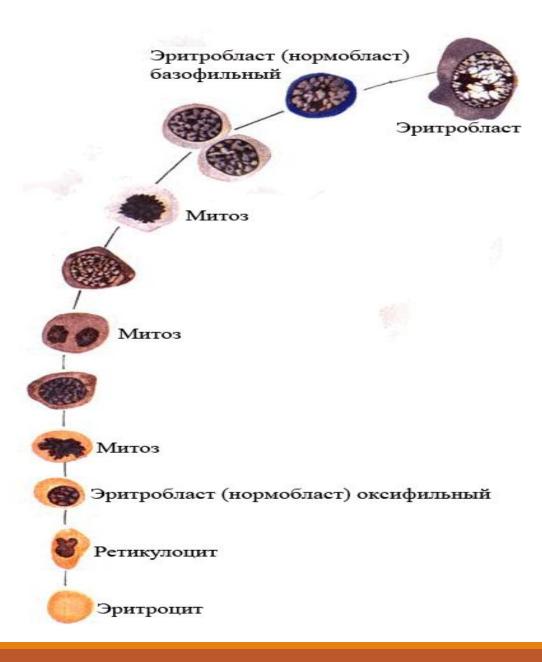
- **-**Эритроциты полихроматофильны, имеют различную величину (анизоцитоз), преобладают *макроциты*.
- **-**Диаметр эритроцитов в первые дни жизни составляет 7,9-8,2 мкм (при норме 7,2-7,5 мкм).



ЭРИТРОЦИТЫ

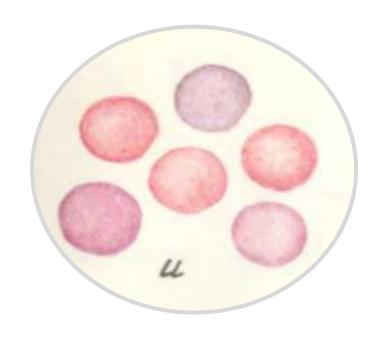
•Ретикулоцитоз в первые дни достигает 22-42‰ (у взрослых и детей старше 1 мес. 6-8 ‰), встречаются ядерные формы эритроцитов - нормобласты.





ПОЛИХРОМАТОФИЛИЯ

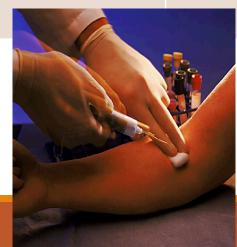
•Полихроматофилия (появление в мазках крови клеток кроме розово-красных эритроцитов синего, фиолетового и переходных цветов) характерна для различных гемолитических анемий и является показателем регенераторной способности костного мозга в отношении продукции эритроцитов.

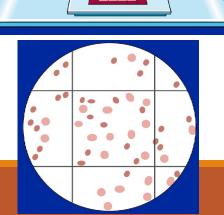


в норме полихроматофилия встречается только у новорожденных (до 1,5 месяцев жизни).

Значение показателей «красной крови» у детей

Возраст	1 – 12 мес.	1 - 6 лет	6 - 12 лет	12 - 15 лет	старше 15 лет
Эритроциты, 10 ¹² / _л	2,7 (3,1)-4,9	3,5-4,7	3,5-4,7	3,5-4,7	3,6-5,6
Гемоглобин, г/л	116-130	110-140	120-145	120-150	130 – 170
ЦП	0,75-0,96	0,8-1,0	0,8-1,0	0,8-1,0	0,8-1,0
Ретикулоциты, ‰	2-15	2-12	2-6	2-6	2-6
Гематокрит, %	28-42	32-42	33-43	34-44	37-48
СОЭ, мм/ч	4-12	4-12	4-12	4-12	4-12







Нормальный уровень эритроцитов



• Эмбриональный период — 5-6*10¹²/l



Новорожденный — 5-7*10¹²/l



Ребенок $-4,5-5,5*10^{12}/1$

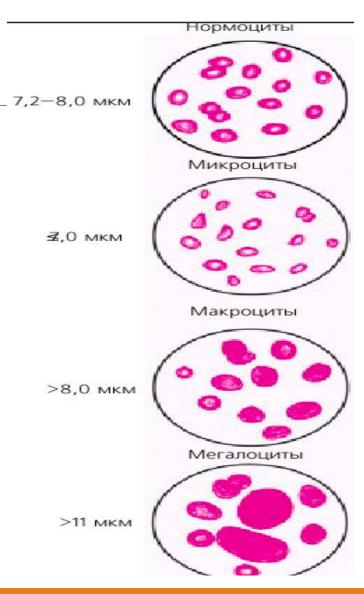
кровь детей первого года жизни

- •В раннем возрасте продолжается постепенное снижение числа эритроцитов и уровня гемоглобина.
- -К концу 5-6-го месяца наблюдаются наиболее низкие показатели. Гемоглобин снижается до 120-115 г/л, а количество эритроцитов до $4,5-3,7*10^{12}$ /л.
- •Цветовой показатель при этом становится меньше 1. Это явление физиологическое и наблюдается у всех детей. Оно обусловлено быстрым нарастанием массы тела, увеличением объема циркулирующей крови, недостаточным поступлением с пищей железа, функциональной несостоятельностью кроветворного аппарата.



кровь детей первого года жизни

- •Макроцитарный анизоцитоз постепенно уменышается и диаметр эритроцитов становится равным 7,2-7,5 мкм.
- •Полихроматофилия после 3 мес. не выражена.
- •Величина гематокрита уменьшается параллельно снижению количества эритроцитов и гемоглобина с 54% в первые недели жизни до 36% к концу 5—6-го месяца.
- Количество лейкоцитов колеблется в пределах **9-10** *10⁹ /л. В лейкоцитарной формуле преобладают лимфоциты.



Значение показателей «белой крови» у новорожденных

Возраст, дней	Новорожденный	0-6 дней		7-14 дней	14 -28 дней
Лейкоциты, 10 ⁹ / _л	8,5–24,5	9-32		9-32	9,2 - 13,8
Возраст, дней	1 – 12 мес.	1 - 6 лет	6 - 12 лет	12 - 15 лет	старше 15 лет
Лейкоциты, 10 ⁹ / _л	5,5 - 12,5	6,0–17,5	4,1-5,3	5,5-10,0	4,5 - 9,5

Нормальный уровень лейкоцитов



• Новорожденные — 10-30*10⁹/1



• Дети до 1 года — 8-10*10⁹/l

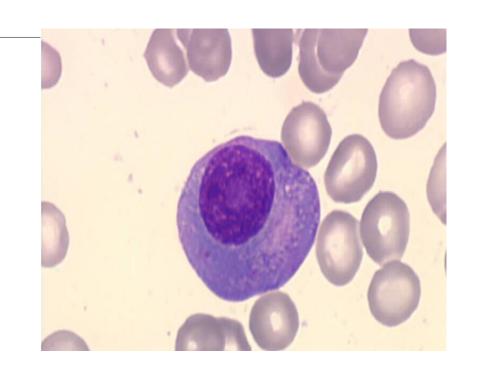


• Дети $-4-9*10^9/1$

ЛЕЙКОЦИТАРНАЯ ФОРМУЛА У НОВОРОЖДЕННЫХ

•Лейкоцитарная формула у новорожденных имеет свои особенности. Диапазон колебания общего числа лейкоцитов довольно широкий и составляет $10^9/n-30^9/n$.

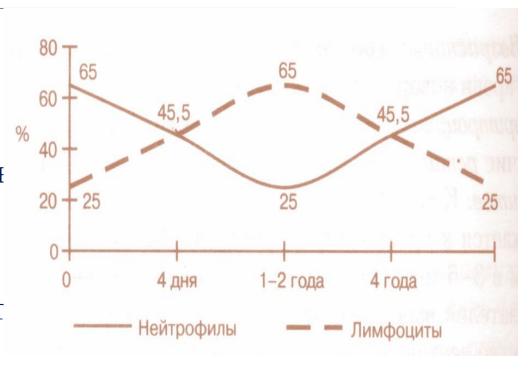
•В течение первых часов жизни число их несколько увеличивается, а затем падает и со второй недели жизни держится в пределах $10-12 * 10^9/л$.



ПЕРВЫЙ ПЕРЕКРЕСТ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ

-Нейтрофилез со сдвигом влево до

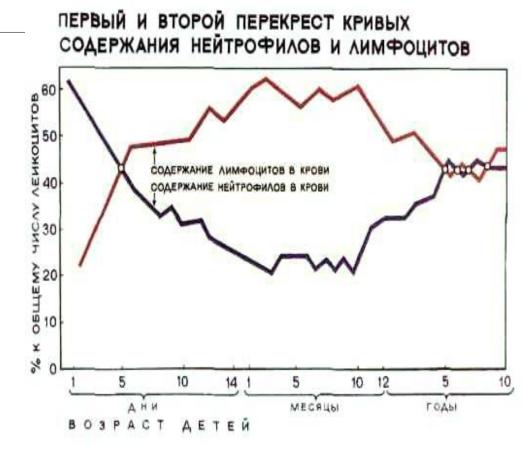
миелоцитов, отмечаемый при рождении (60-50%), начинает быстро снижаться, а число лимфоцитов нарастает, и на 5- 6-й день жизни число нейтрофилов и лимфоцитов уравнивается (первый перекрест). С этого времени лимфоцитоз до 50-60% становится нормальным явлением для детей первых 5 лет жизни.



ВТОРОЙ ПЕРЕКРЕСТ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ

В лейкограмме после 3-4 лет выявляется тенденция к умеренному нарастанию числа нейтрофилов и уменьшению количества лимфоцитов.

•Между пятым и шестым годом жизни наступает 2-й перекрест числа нейтрофилов и лимфоцитов в сторону увеличения количества нейтрофилов.



Характеристика крови в разные периоды детства

Новорожденный

- Высокий гемоглобин и гематокрит (54%)
- Лейкоцитоз, нейтрофилез
- Первый лейкоцитарный перекрест

Недоношенный

- Развитие ранней анемии
- Юные формы (миелоциты)

Младенец

ОСОБЕННОСТИ СОСТАВА КРОВИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

- После рождения у недоношенных детей выявляются очаги экстрамедулярного кроветворения главным образом в печени, в меньшей степени в селезенке.
- Для красной крови недоношенных новорожденных характерно повышенное количество молодых ядросодержащих форм эритроцитов, более высокое содержание HbF в них, причем он тем выше, чем менее зрелым родился ребенок.
- •Высокие показатели гемоглобина и эритроцитов при рождении уменьшаются значительно быстрее, чем у доношенных детей, что приводит в возрасте 1—2 мес. к развитию ранней анемии недоношенных, обусловленной несоответствием быстрого увеличения объема циркулирующей крови и массы тела, с недостаточным образованием эритроцитов.

ОСОБЕННОСТИ СОСТАВА КРОВИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

-Второе снижение концентрации гемоглобина у недоношенных начинается на 4-5-м месяце жизни и характеризуется признаками гипохромной железодефицитной анемии.

•Это *поздняя анемия недоношенных*, она может быть предотвращена профилактическим приемом препаратов железа.

ОСОБЕННОСТИ СОСТАВА КРОВИ НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

- -Картина белой крови у недоношенных, так же как и картина красной крови, характеризуется более значительным количеством молодых клеток (выражен сдвиг до миелоцитов).
- •Формула зависит от степени зрелости ребенка.
- •СОЭ замедлена до 1-3 мм/ч.

крови

- **Паминез** при заболеваниях крови играет существенную роль.
- □Некоторые заболевания (анемии) обычно начинаются постепенно, и родители долго не замечают болезнь ребенка, и только случайно сделанный анализ крови выявляет патологию.
- □Другие заболевания крови (лейкозы, лимфогрануломатоз, геморрагические диатезы, кризы гемолитических анемий) чаще начинаются остро, нередко с повышения температуры, увеличения лимфоузлов, бледности, сыпи, желтушности. В некоторых случаях отмечается большой живот за счет увеличения печени и/или селезенки.

- •Необходимо выяснить, что предшествовало настоящему заболеванию.
- Причиной развития анемии является неправильное питание, употребление продуктов, содержащих недостаточное количество железа или витаминов, недостаточное пребывание на свежем воздухе (приводит к дефициту витамина Д).
- •При травмах у детей с гемофилией кровоточивость возникает через несколько часов.
- Часто реализация аутоиммунных болезней системы крови (геморрагический васкулит) возникает после проведения профилактических прививок или после перенесенных простудных заболеваний.

Важно расспросить, какие лекарственные средства получал больной. Например, гемолитические кризы возникают после приема сульфаниламидных препаратов, тетрациклина и др.

•При сборе анамнеза следует тщательно выяснить наследственность. Некоторые болезни (гемофилия, болезнь Виллебранта, болезнь Миньковского-Шоффара и др.) передаются по наследству.

ОСМОТР БОЛЬНОГО

Осмотр кожных покровов:

- **□**бледность кожи и слизистых при анемиях
- □желтушность кожи и склер при гемолитических анемиях, эритроцитопатиях
- **Пмелкие** точечные кровоизлияния при геморрагическим васкулите









ОСМОТР ЛИМФОУЗЛОВ



Пальпация лимфатических узлов

- □Необходимо пальпировать системно с двух сторон.
- □При пальпации определяют величину, количество, подвижность, спаянность с окружающей тканью, болезненность.
- □У здоровых детей пальпируется не более 3 групп лимфоузлов, консистенция – эластичная, пальпация безболезненная.

УЗИ ЛИМФОУЗЛОВ

- □Ультразвуковое исследование лимфоузлов.
- □Компьютерная томография лимфоузлов.
- **□Биопсия лимфоузлов с последующим** гистологическим исследованием.
- □Пункция лимфатического узла.
- □Рентгенологическое исследование медиастинальных лимфоузлов.
- □Лимфография в рентген-кабинете (поверхностная и глубокая).



Осмотр живота

- □Визуальный осмотр может быть увеличение в объеме
- □Пальпация живота
- Пальпация печени и селезенки
- □Перкуссия определение размеров печени и селезенки
- □УЗИ печени и селезенки
- □ Рентгенологическое исследование









Лабораторные методы исследования

- □исследование периферической крови;
- **□**определение длительности кровотечения по Дюке, времени свертывания;
- □ коагулограмма;
- □ прямая и непрямая реакция Кумбса при гемолитических анемиях;
- □ наличие антитромбоцитарных антител при тромбоцитопениях







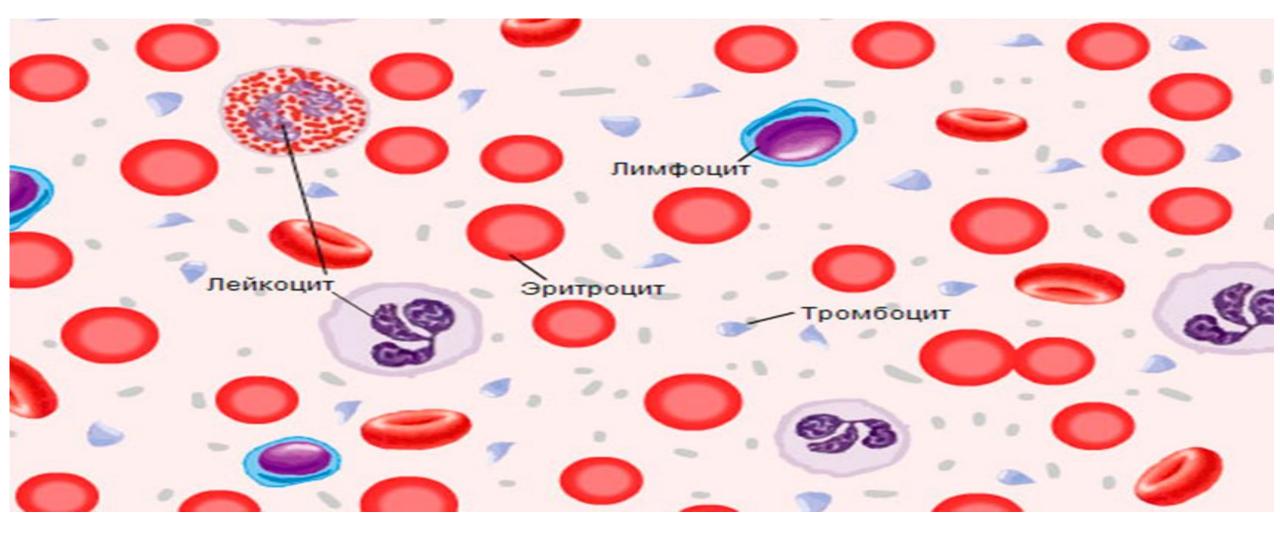
Пункция костного мозга

- □Для получения костного мозга обычно пунктируют:
- □— у новорожденных пяточную кость;
- □— у детей до 1 года эпифиз большеберцовой кости;
- □— у детей старшего возраста гребень подвздошной кости.

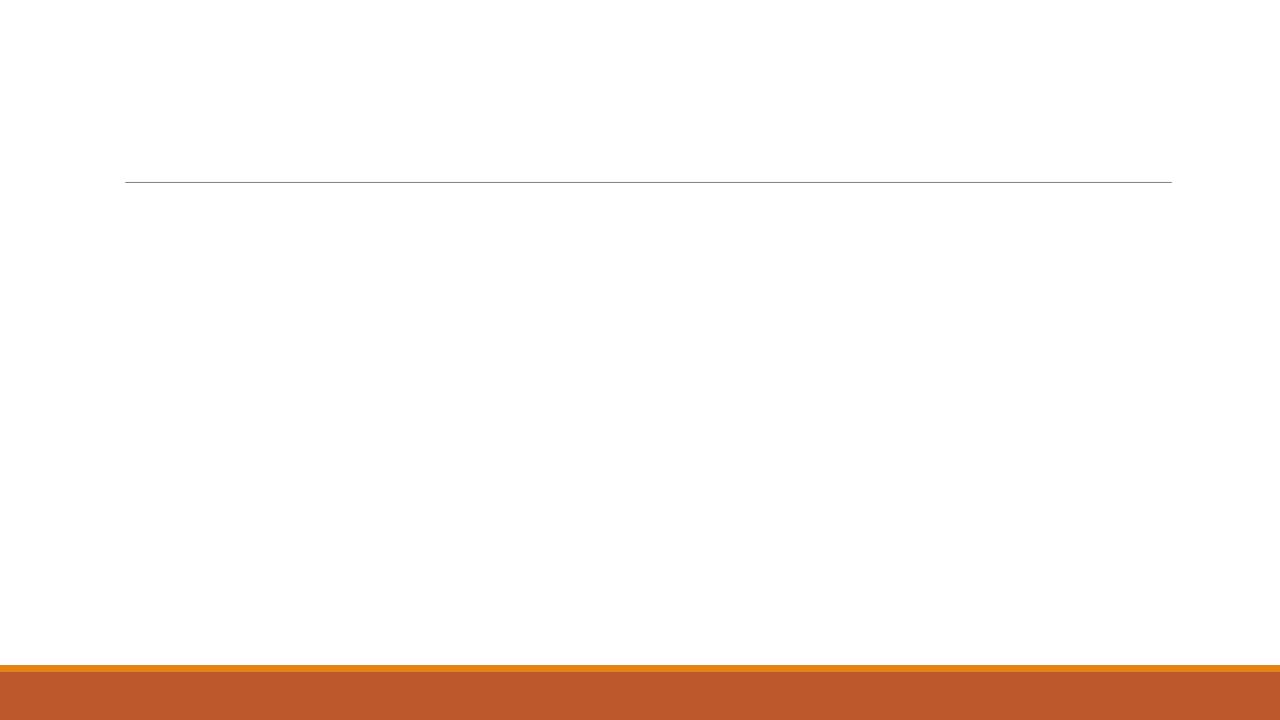
Пункция грудины в настоящее время практически не используется.







Назарларыңызға рахмет!!!



Жалобы при заболеваниях крови

Дети могут предъявлять **жалобы** на слабость, повышенную утомляемость бледность, желтушность кожных покровов, снижение аппетита, одышку (при анемиях).

Для больных с лейкозом помимо выше указанных жалоб характерны похудание, повышенная кровоточивость, геморрагическая сыпь на теле, лихорадка, увеличение периферических лимфатических узлов, боли в костях, выраженная слабость, увеличение живота за счет печени и селезенки.

У больных с геморрагическими диатезами могут быть кровотечения, кожные геморрагические сыпи, боли в животе, боли, деформация и ограничение функции суставов, изменение цвета мочи и кала из-за примеси крови.

Сбор анамнеза при заболеваниях крови играет существенную роль. Важно расспросить, какие лекарственные средства получал больной.

Например, гемолитические кризы возникают после приема сульфаниламидных препаратов, проведения профилактической вакцинации, употребления в пищу некоторых продуктов питания.

К анемиям у маленьких детей предрасполагают токсикоз и анемия во время беременности у матери, недоношенность, нерациональный характер питания, недостаточное потребление минеральных веществ, витаминов, частые и длительные заболевания, наличие очагов хронической инфекции, несоблюдение режима дня и малая продолжительность прогулок.

В случае гемолитической анемии новорожденного важно указание на несовместимость крови матери и ребенка по группе и резус-фактору

При сборе анамнеза у больного с заболеванием крови важно тщательно выяснить наследственность, например, имеются ли среди родственников больные гемофилией, болезнью Виллебранда (наследственное заболевание крови, характеризующееся возникновением эпизодических спонтанных кровотечений, которые схожи с кровотечениями при гемофилии), анемией Минковского-Шаффара (эритроциты приобретают шарообразную форму, становятся ломкими и легко подвергаются спонтанному гемолизу), гемоглобинопатиями, которые имеют доминантную или рецессивную передачу.

Некоторые заболевания (анемии) обычно начинаются постепенно, и родители долго не замечают признаки заболевания ребенка, и только случайно сделанный анализ крови выявляет патологию.

Другие заболевания крови (лейкозы, лимфогранулематоз, геморрагические диатезы, кризы гемолитических анемий) чаще начинаются остро, нередко с повышения температуры, увеличения лимфоузлов, бледности, сыпи, желтушности.

В некоторых случаях отмечается увеличение объема живота за счет гепатоспленомегалии.

Осмотр больного

Осмотр больного следует начинать с оценки состояния, сознания, положения.

Сознание у гематологического больного может отсутствовать в связи с выраженной интоксикацией или поражением центральной нервной системы (при лейкозах).

Вынужденное положение может быть при болях в животе (абдоминальная форма геморрагического васкулита), болях в костях и суставах (гемофилия, геморрагический васкулит, лейкоз).

Осмотр больного:

Осмотр кожных покровов:

бледность кожи и слизистых отмечается при анемиях; желтушность кожи и склер — при гемолитических анемиях,

эритроцитопатиях

кровоизлияния от мелких точечных (на разгибательных поверхностях конечностей — при геморрагическим васкулите) до крупных гематом (кровоизлияния в крупные суставы при гемофилии)

Осмотр полости рта:

Осматриваем слизистые оболочки ротовой полости, ротоглотки на наличие некротических поражений, стоматитов, кровоточивости, кровоизлияний.

Осмотр лимфоузлов:

Затылочные.

В области сосцевидного отростка

подчелюстные,

подбородочные,

переднешейные,

заднешейные,

надключичные,

подключичные,

подмышечные,

торакальные,

локтевые,

паховые,

бедренные,

подколенные.

Необходимо пальпировать лимфатические узлы симметрично, с обоих сторон.

При пальпации определяют величину, количество, подвижность, спаянность с окружающей тканью, болезненность.

Различают следующие размеры: І степень — величина просяного зерна, ІІ степень — чечевицы, ІІІ — горошины, ІV — боба, V — ореха, VI - голубиного яйца.

У здоровых детей пальпируется не более 3 групп лимфоузлов, консистенция — эластичная, пальпация безболезненная.

Осмотр живота

Методом пальпации исследуют лимфатические узлы, суставы, печень и селезенку, проводят эндотелиальные пробы.

При пальпации брюшной полости выявляется болезненность, характерная для абдоминальной формы геморрагического васкулита, увеличение печени и селезенки, характерное для лейкоза, гемолитических анемий, тромбоцитопенической пурпуры.

Эндотелиальные пробы

Эндотелиальные пробы позволяют выявить повышенную ломкость кровеносных сосудов кожи. В клинической практике наиболее часто используются:

Симптом жгута (симптом Кончаловского-Румпеля-Лееде): на среднюю треть плеча накладывается жгут или манжета тонометра с таким расчетом, чтобы прекратить венозный отток, сохранить артериальный приток (то есть пульс на лучевой артерии должен быть сохранен). У здорового человека через 3-5 минут экспозиции кожа ниже жгута или манжеты (в локтевом сгибе) не меняется, а у больных с повышенной ломкостью сосудов появляется петехиальная сыпь в количестве более 4-5 элементов.

Симптом щипка: растяжение и смещение в перпендикулярном направлении кожной складки на передней или боковой поверхности грудной клетки у здоровых детей оставляет лишь небольшую гиперемию (по типу дермографизма), а у больных детей – кровоизлияние.

Молоточковый симптом: легкое постукивание молоточком по грудине у здоровых детей изменения кожи не вызывает, а при повышенной ломкости сосудов вызывает появление геморрагий.

исследования

исследование периферической крови;

определение длительности кровотечения по Дюке, времени свертывания по Моравицу (гемосиндром)

коагулограмма

прямая и непрямая реакция Кумбса —антиглобулиновый тест для определения неполных антиэритроцитарных антител. Тест Кумбса используется для выявления антител к резус-фактору у беременных женщин и определения гемолитической анемии у новорождённых детей с резус-несовместимостью, влекущей разрушение эритроцитов. Основы метода описаны в 1945 году - Кумбсом, Мураном и Рэйсом.

при тромбоцитопениях определяется наличие антитромбоцитарных антител.

- Для и<u>сследования клеточного состава костного мозга,</u> получая его путем **пункции** или **трепанобиопсии**.
- Для получения костного мозга обычно пунктируют:
- у новорожденных пяточную кость;
- у детей до 1 года эпифиз большеберцовой кости;
- у детей старшего возраста гребень подвздошной кости.
- Пункция грудины в настоящее время практически не используется.

лимфоузлов

Компьютерная томография лимфоузлов.

Рентгенологическое исследование медиастинальных лимфоузлов.

Лимфография с введением контрастного вещества в лилимфатические сосуды.

Проводится УЗИ печени и селезенки, рентгенологические исследования цитохимические исследования клеток крови (определение щелочной и кислой фосфатазы, гликогена, сукцинатдегидрогеназы);

иммунологические и иммуноферментные исследования;

биопсия печени, селезенки, периферических лимфатических узлов.

Основные клинические синдромы поражения системы крови у детей.

У детей любого возраста часто бывает анемия (падение количества гемоглобина ниже $110 \, г/л$ и эритроцитов ниже $4*10^{12}/л$). Этот синдром может сопровождаться бледностью кожных покровов, иногда в сочетании с желтухой.

Для геморрагического синдрома у детей характерны различные кровоизлияния и кровотечения (носовые, кишечные, почечные, маточные), гемартрозы (кровоизлияния в суставы).

Часто встречается синдром увеличения лимфатических узлов.

Основные патологические синдромы при заболеваниях крови у детей

Таким образом, при объективном исследовании больных с заболеваниями системы крови наиболее часто обнаруживаются следующие патологические синдромы: интоксикационный, анемический, кожно-геморрагический, гиперпластический (гепатолиенальный, лимфоаденопластический), язвенно-некротический, костно-суставной, абдоминальный, мочевой, кардиоваскулярный и неврологических расстройств.



ПОЛИХРОМАТОФИЛИЯ

• Обнаружение в мазках периферической крови ядерных эритроидных клеток - нормобластов имеет аналогичное диагностическое значение, как полихроматофилия, и характерно для гемолитических анемий, метастазов опухоли в костный мозг.

