

**Расспрос и осмотр больных с
заболеваниями органов
кроветворения. Методы
диагностики. Основные
синдромы.**

Довольно часто больные с заболеваниями крови предъявляют неспецифические жалобы, носящие общий характер: общая слабость, утомляемость, сонливость, головная боль, головокружение, обмороки, сердцебиение, одышка, потеря аппетита, похудание, повышение температуры, извращение вкуса при ЖДА (потребность есть мел, известь, глину, сырую крупу, вдыхать пары бензина и лака).

При В12 дефицитной анемии больные жалуются на чувство жжения кончика языка и по его краям, затрудняющее приемы горячей и острой пищи (связано с воспалением языка - глоссит).

Из-за нарушения трофики нервной системы: чувство анемения, повышенная зябкость, ощущение покалывания, “ползания мурашек” в пальцах рук и ног (парестезии).

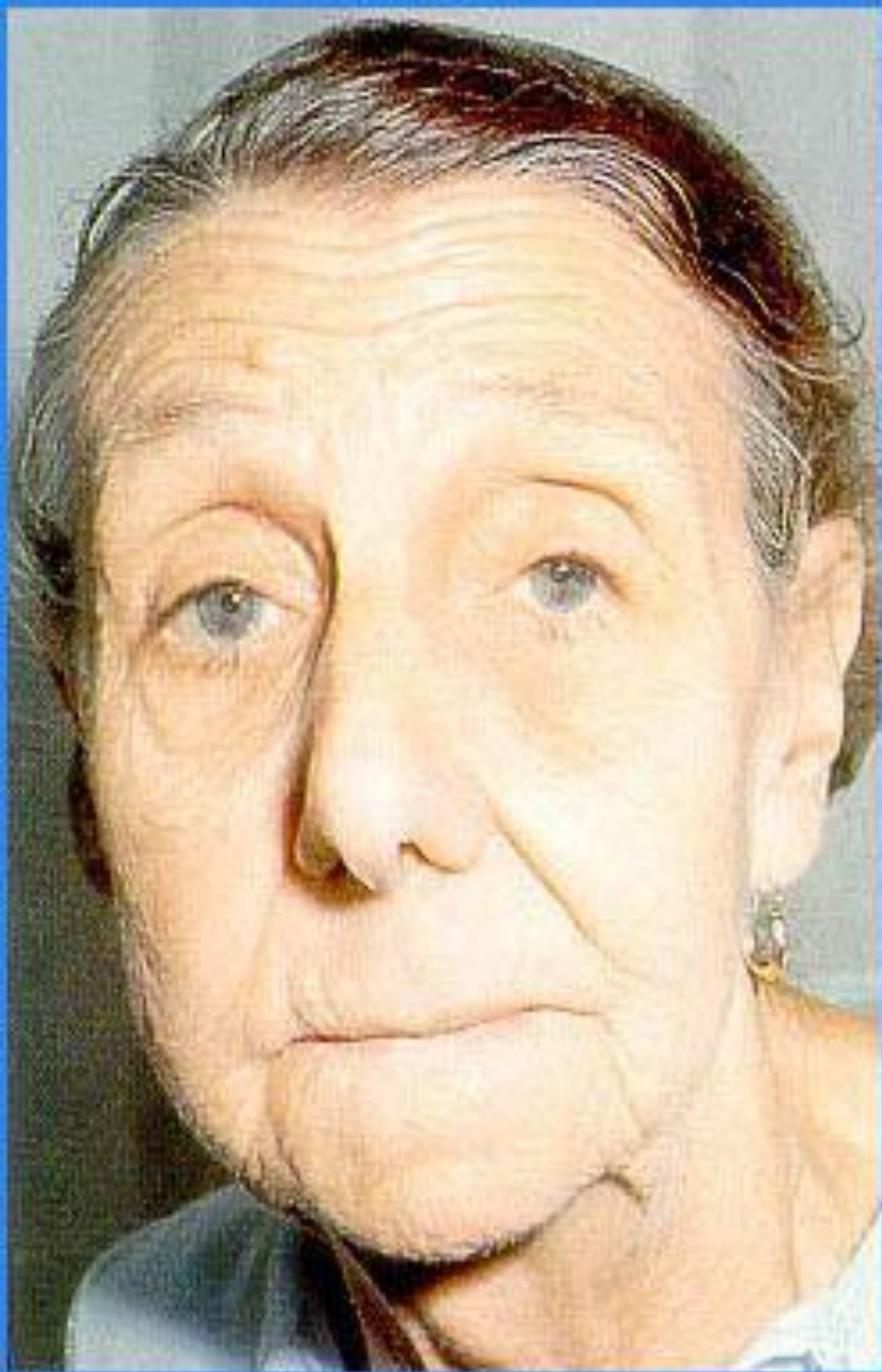
Нестерпимый кожный зуд
характерен для лейкозов,
лимфогранулематоза (ЛГМ),
эритремии.

Упорные боли в костях, грудины бывает
при лейкозе, эритремии (из-за
усиленной пролиферации клеток
костного мозга и его гиперплазией).

В начале острого лейкоза появляется
боль в горле, при глотании.

При появлении геморрагического диатеза больные жалуются на кровоточивость десен, появление «синяков» на теле, кровотечения из носа, ЖКТ, матки и др. органов. При многих заболеваниях крови, особенно при миелолойкозе, возникают сильные боли в левом подреберье (из-за увеличения селезенки).

При осмотре: бледность кожи и видимых слизистых, конъюнктивы верхнего и нижнего век. Восковидная бледность с зеленоватым оттенком (при ЖДА), при гемолитической анемии умеренная бледность с желтушным оттенком, со светло-лимонно-желтым оттенком (В12 дефиц. анемия). При эритремии характерен вишнево-красный цвет кожи.



**В12-дефицитная анемия.
Бледная кожа, голубые
глаза, седые волосы.
Больная жалуется на
покалывание в кистях. Тут
могут быть две причины:
полинейропатия из-за
дефицита витамина В12
или сдавление срединных
нервов (синдром
запястного канала) из-за
гипотиреоза.**



**Больной, 12 лет.
Диагноз:
апластическая
анемия**

При геморрагическом диатезе – кровоизлияния, от мелкоточечных петехий до крупных пятен.

Лейкемиды – лейкемические инфильтраты, приподнимающиеся над поверхностью кожи при острых лейкозах.

При ЛГМ – безболезненные узелки при пальпации на спине, верхней трети плеч, молочных железах.

При анемиях (чаще ЖДА) волосы становятся ломкими, секуться, выпадают, ногти теряют блеск, становятся ломкими, вогнутыми, неровными, появляются поперечные складки. Эти изменения называются койлонихиями (корявые ногти).

Полость рта бледная при анемии, при В12 дефиц. Анемии характерно атрофия сосочков языка (гладкая поверхность – гунтеровский глоссит).

При остром лейкозе некротическая ангина, с неприятным запахом изо рта, также характерно наличие стоматита, кровоточивости десен.

Увеличение лимфоузлов характерно для лимфолейкоза, ЛГМ, лимфосаркоматоза.

При ЛГМ, лимфосаркоматозе они плотные, спаянные между собой, безболезненные, смещаемые, кожа над ними не изменяется.

Методы исследования:

ОАК

БАК

Исследование системы гемостаза

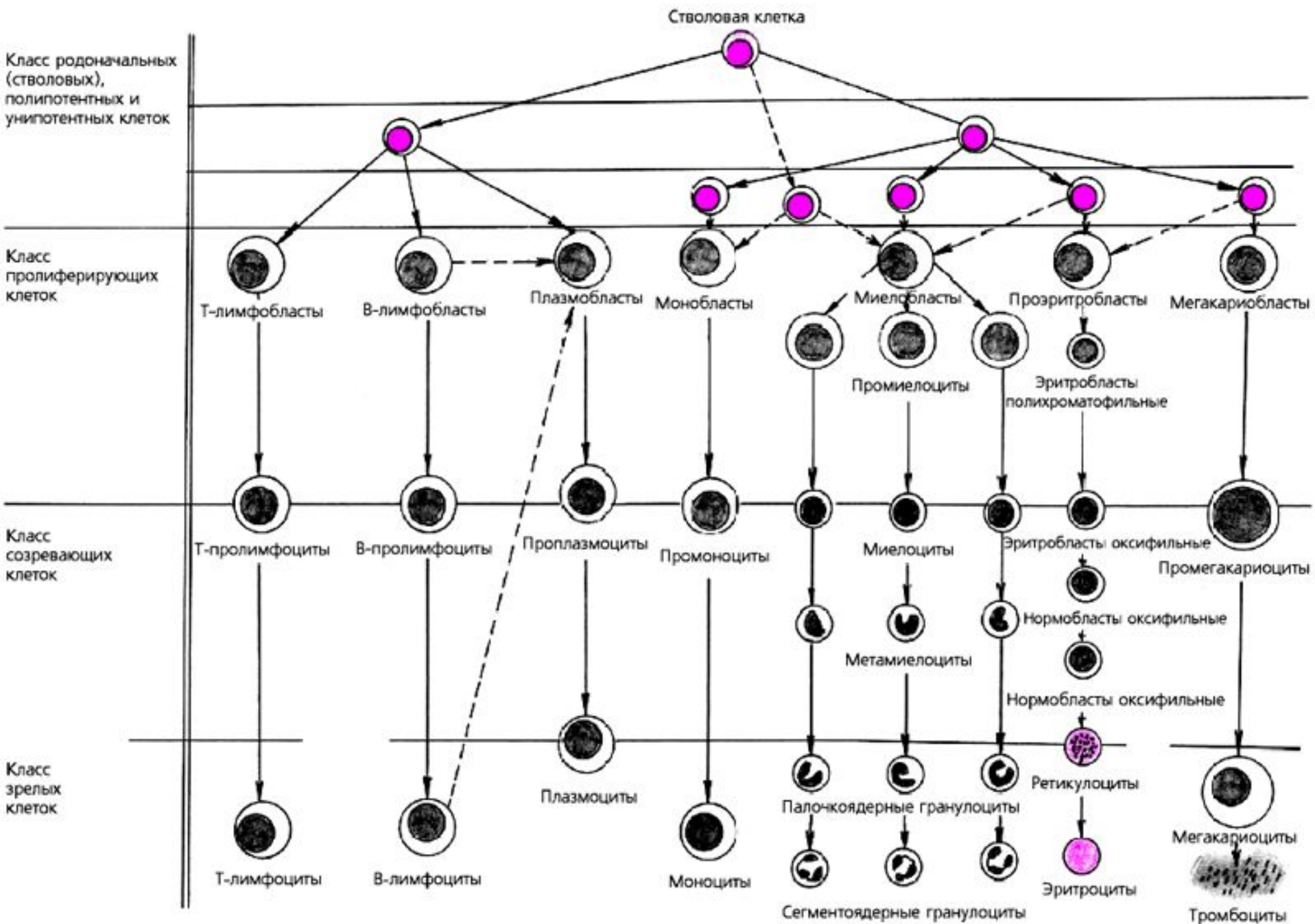
Исследование костного мозга,

селезенки, лимфоузлов.

К системе органов кроветворения относятся костный мозг, селезенка, тимус и система лимфоидной ткани, представленной по ходу желудочно-кишечного тракта и в других органах.

Согласно современным представлениям родоначальницей всех клеток крови является полипотентная стволовая клетка. На раннем этапе дифференцировки образуются две так называемые комитированные клетки, одна из которых является предшественницей лимфо- и плазмоцитопоэза, а другая — всех миелоидных элементов, т. е. моноцитарного, гранулоцитарного, эритроцитарного и тромбоцитарного ростков.

При этом созревание моноцитов, нейтрофилов, эритроцитов и тромбоцитов осуществляется в костном мозге, а клеток лимфоидного ростка и плазмцитопозэ — в лимфоидных органах (лимфоузлы, селезенка).



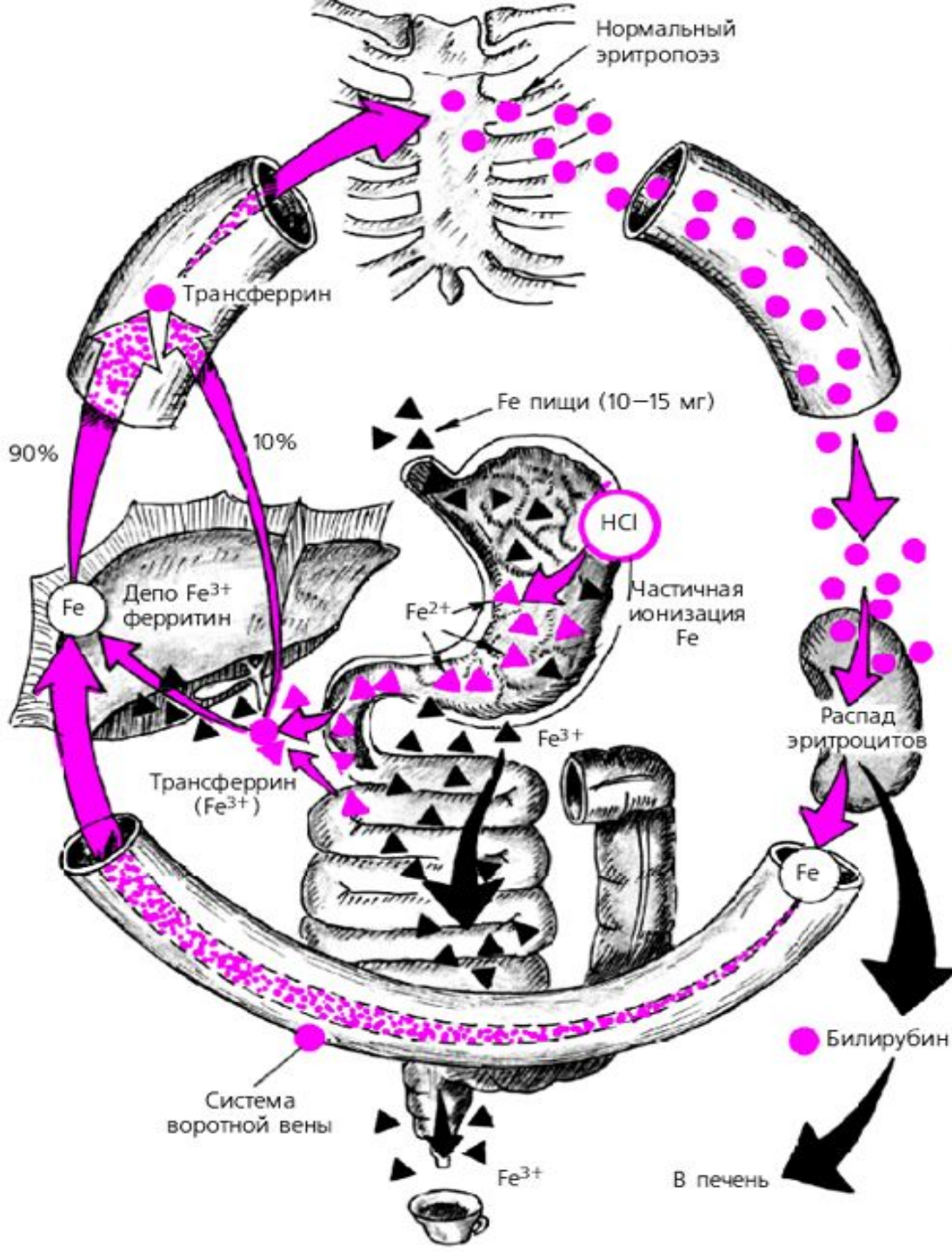
Существенное влияние на эритропоэз оказывает содержание в плазме крови *витамина В12, фолиевой кислоты и железа.*

Железо, входящее в состав гема, определяет важнейшее свойство гемоглобина переносить кислород и углекислоту. Суточная потребность в железе у взрослого человека составляет примерно 15–30 мг.

Около 90% железа, поступающего в костный мозг, — это *эндогенное железо*, освобождающееся при распаде эритроцитов в селезенке и попадающее по воротной вене в печень, где оно депонируется в трехвалентной форме (Fe^{3+}), входя в состав ферритина.

Экзогенное железо поступает в организм с пищей обычно в количестве 10—15 мг. В желудке под действием соляной кислоты происходит частичная ионизация железа (Fe^{2+}) с образованием его закисной двухвалентной формы. Только в этой форме железо всасывается в кишечнике, преимущественно в двенадцатиперстной кишке.

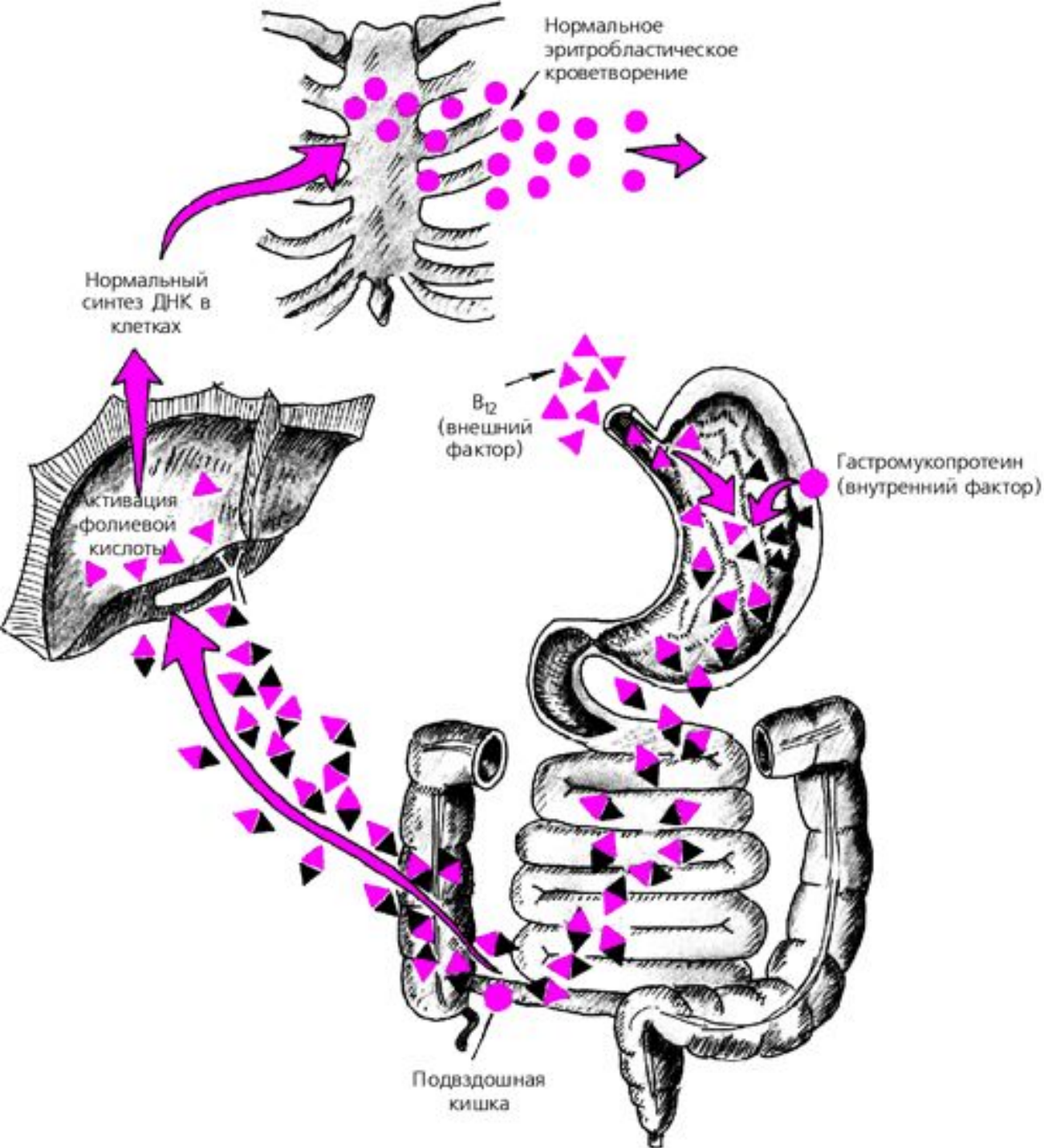
Всосавшееся железо присутствует в плазме крови в виде транспортной формы — *трансферрина* (Fe^{3+}), с помощью которого по системе воротной вены оно доставляется в печень, где также депонируется в виде *ферритина*. Трехвалентное железо (Fe^{3+}), не всосавшееся в кишечнике, выводится из организма в виде окисных соединений.



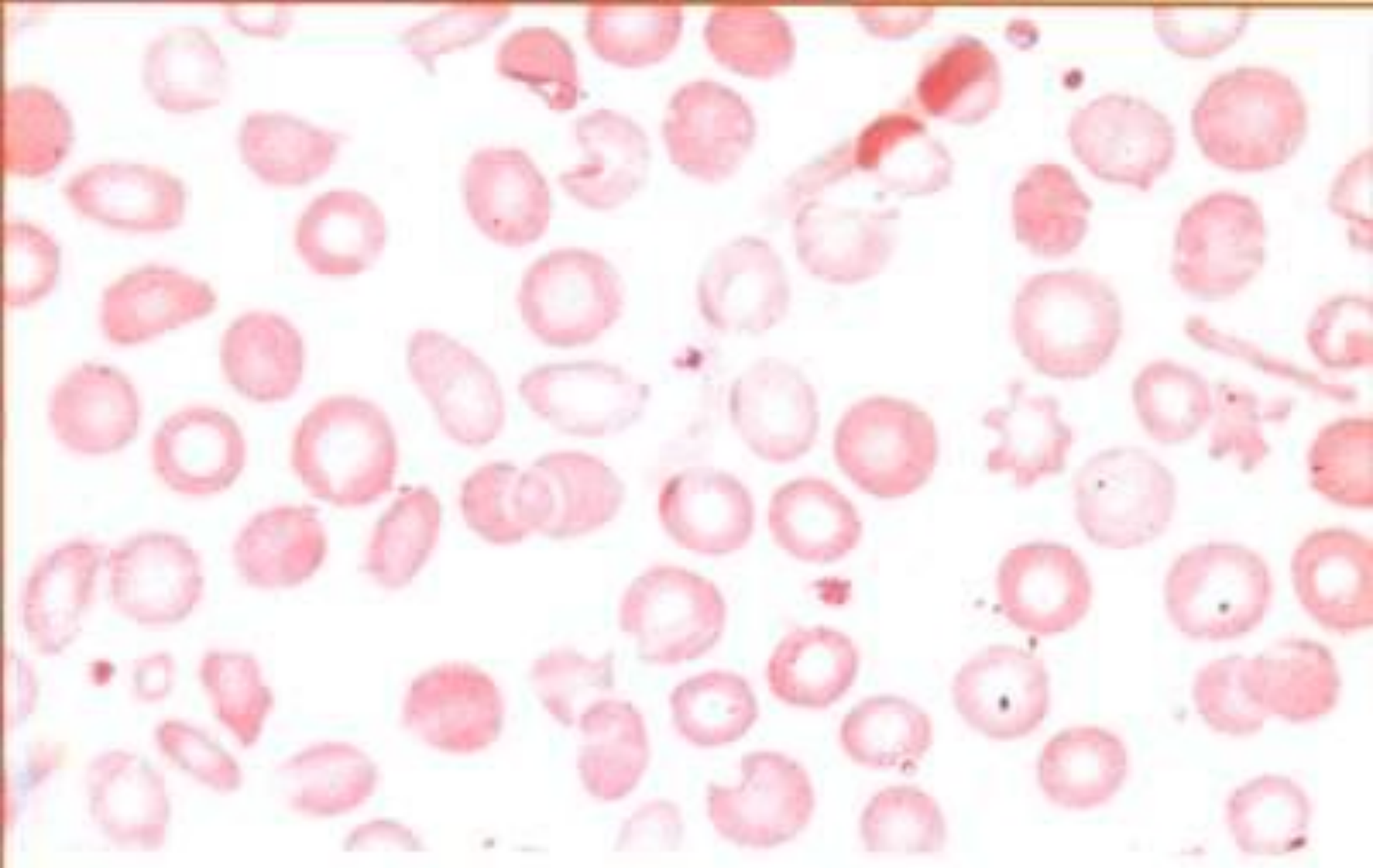
Обмен железа в организме.

Нормальное эритробластическое кроветворение осуществляется только с использованием специфических факторов эритропоэза — витамина В12 и фолиевой кислоты, которые обеспечивают синтез ДНК в клетках. Всасывание витамина В12 происходит только в присутствии *гастромукопротеина*, секретиремого фундальными железами желудка.

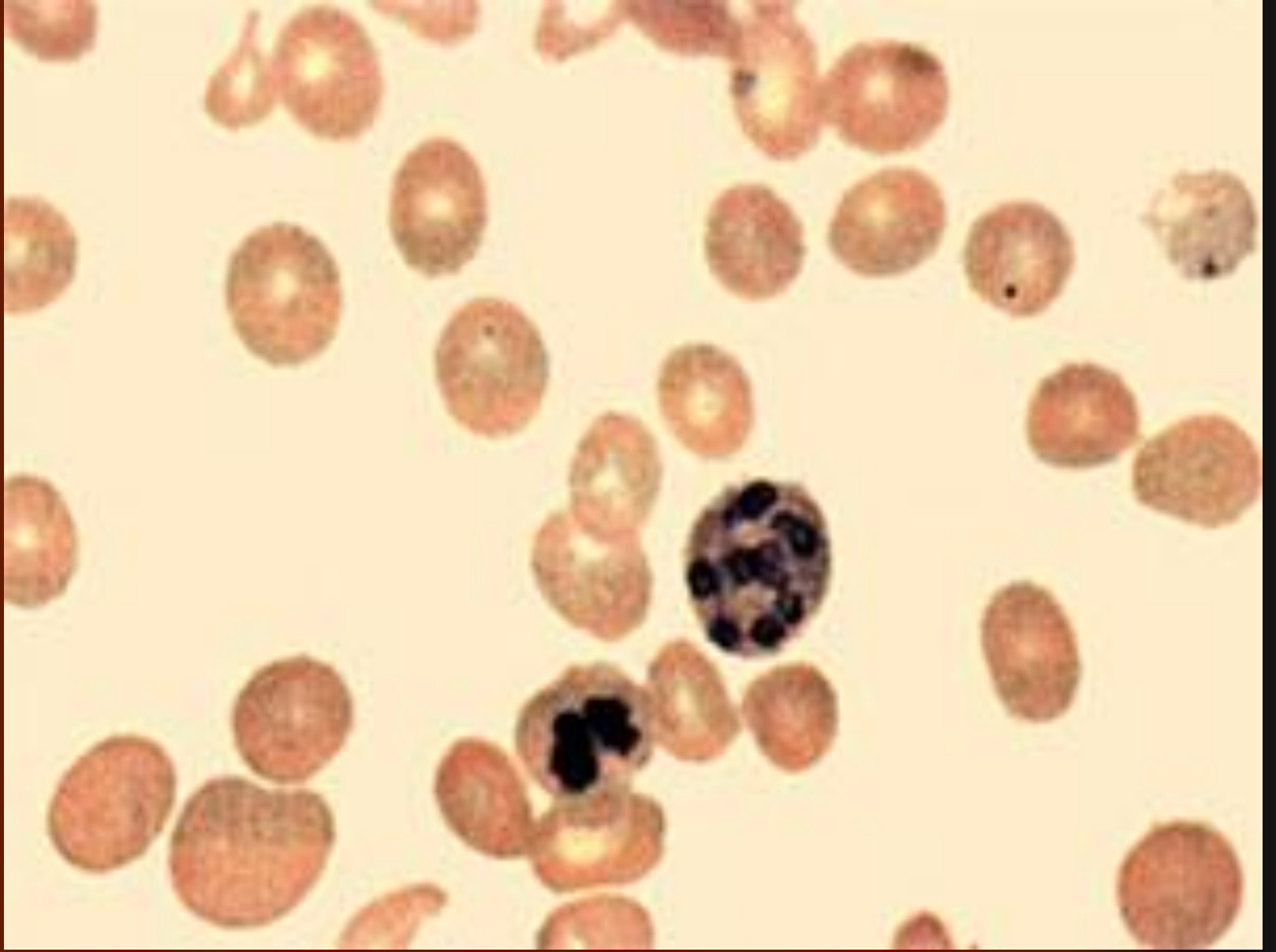
Витамин В12 образует с гастромукопротеином непрочный комплекс, способствующий адсорбции витамина В12 кишечной стенкой и всасыванию его преимущественно в подвздошной кишке. Всосавшийся витамин В12 поступает в печень и активирует депонированную здесь фолиевую кислоту, которая стимулирует процессы нормального созревания эритроцитов в костном мозге.



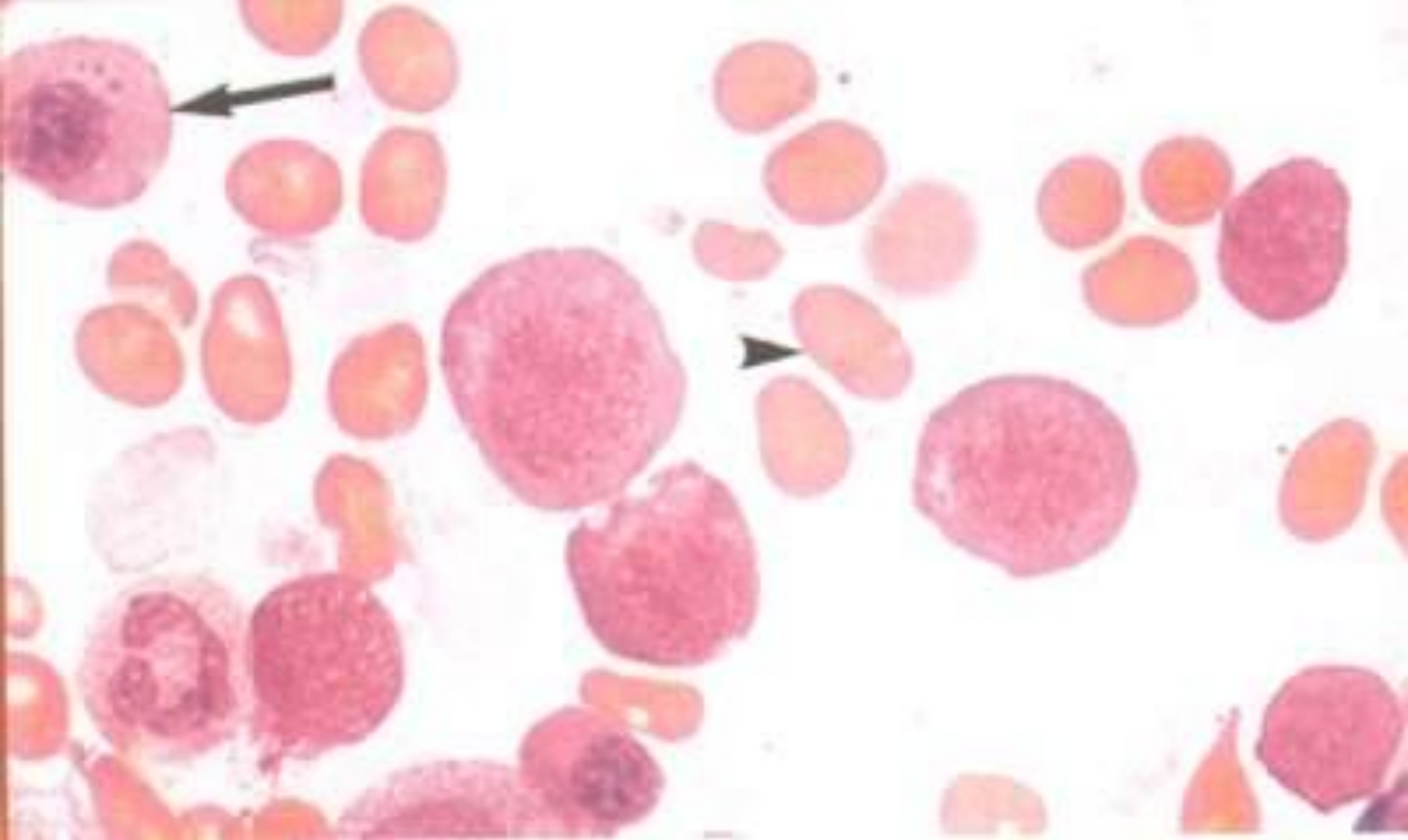
Участие
витамина
В12 и
внутреннего
фактора
(гастромуко
протеина) в
кроветво-
рении.



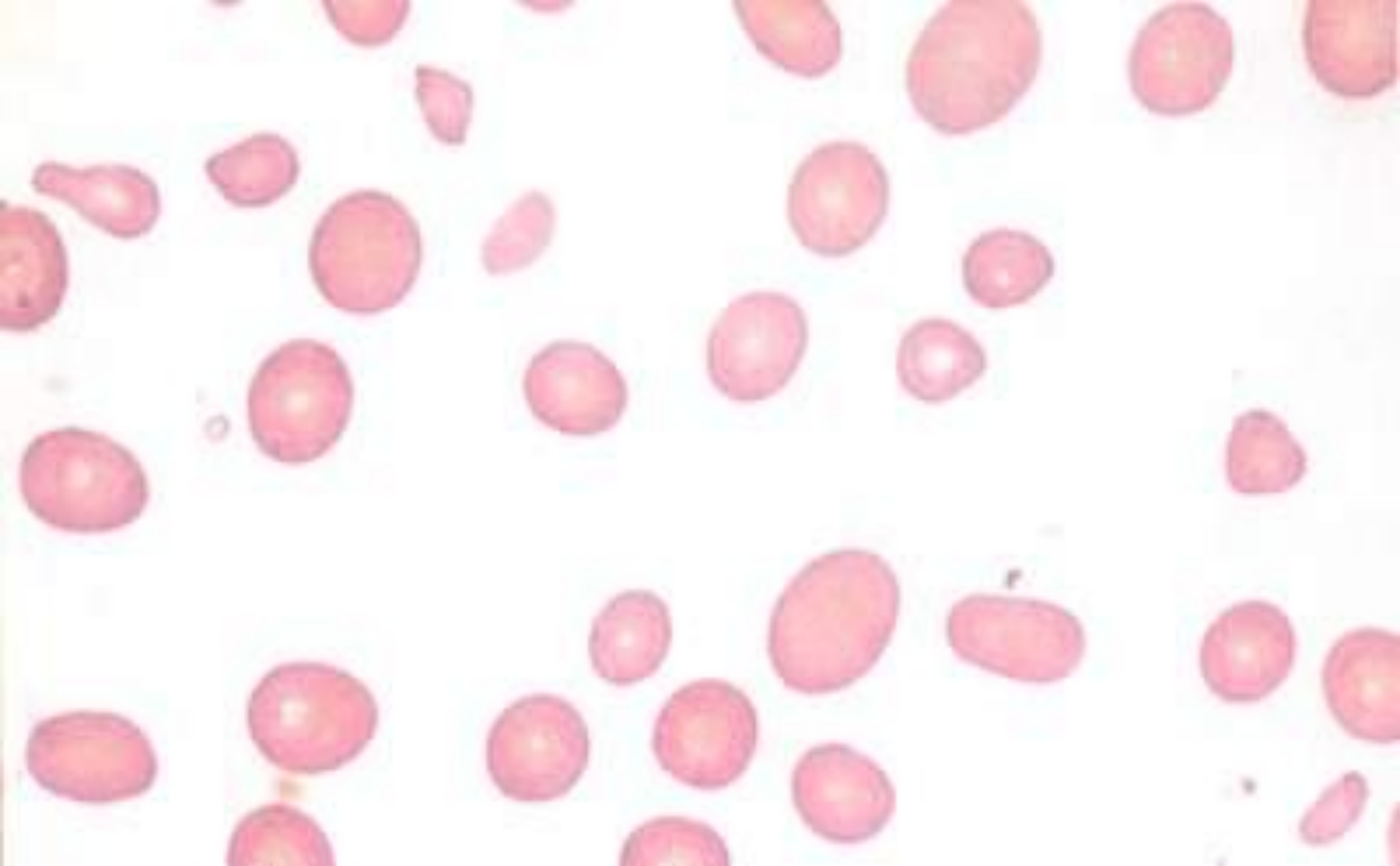
**Морфологическая картина периферической крови при
ЖДА: гипохромия эритроцитов, микроцитоз.**



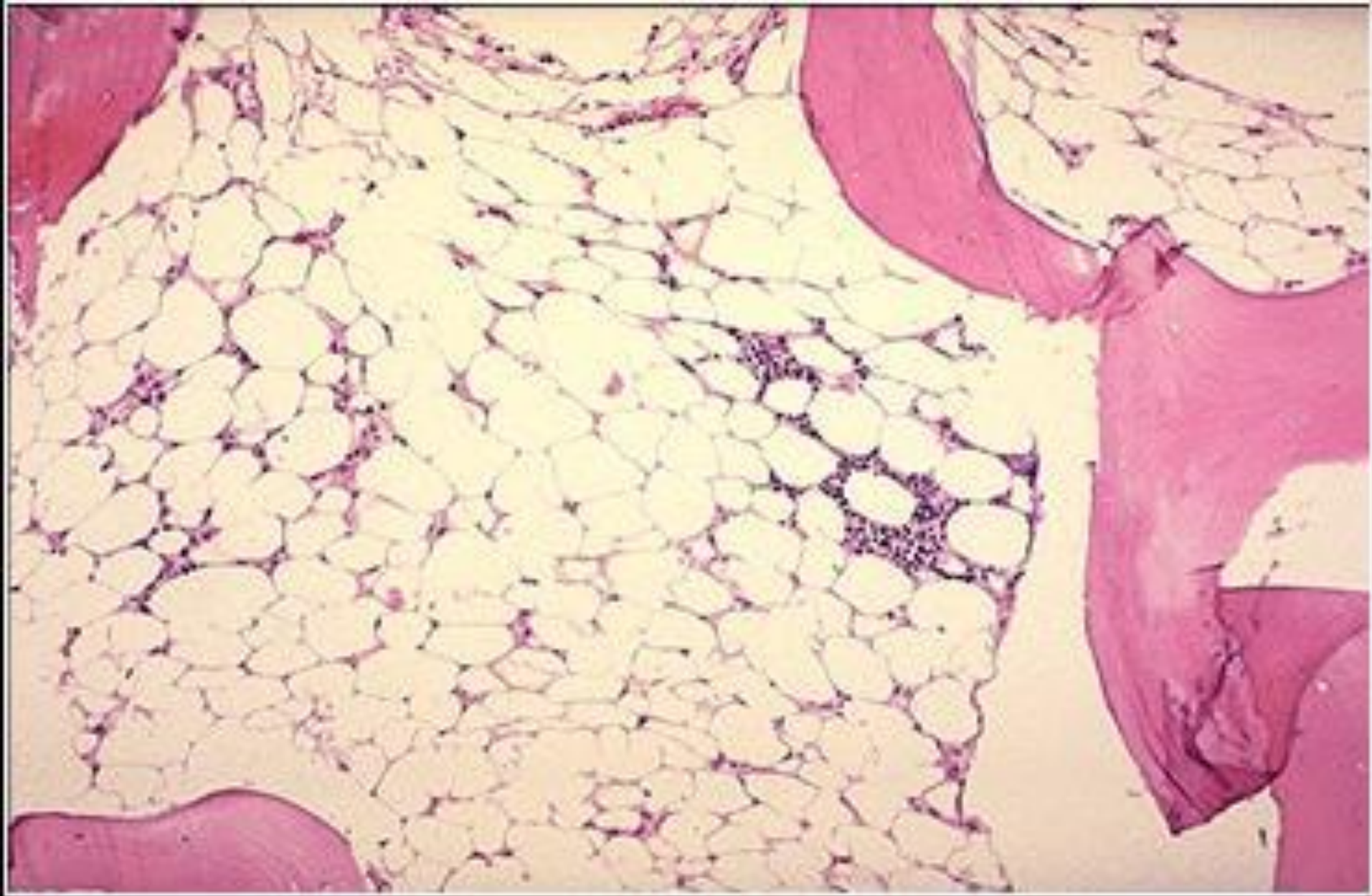
Железодефицитная анемия



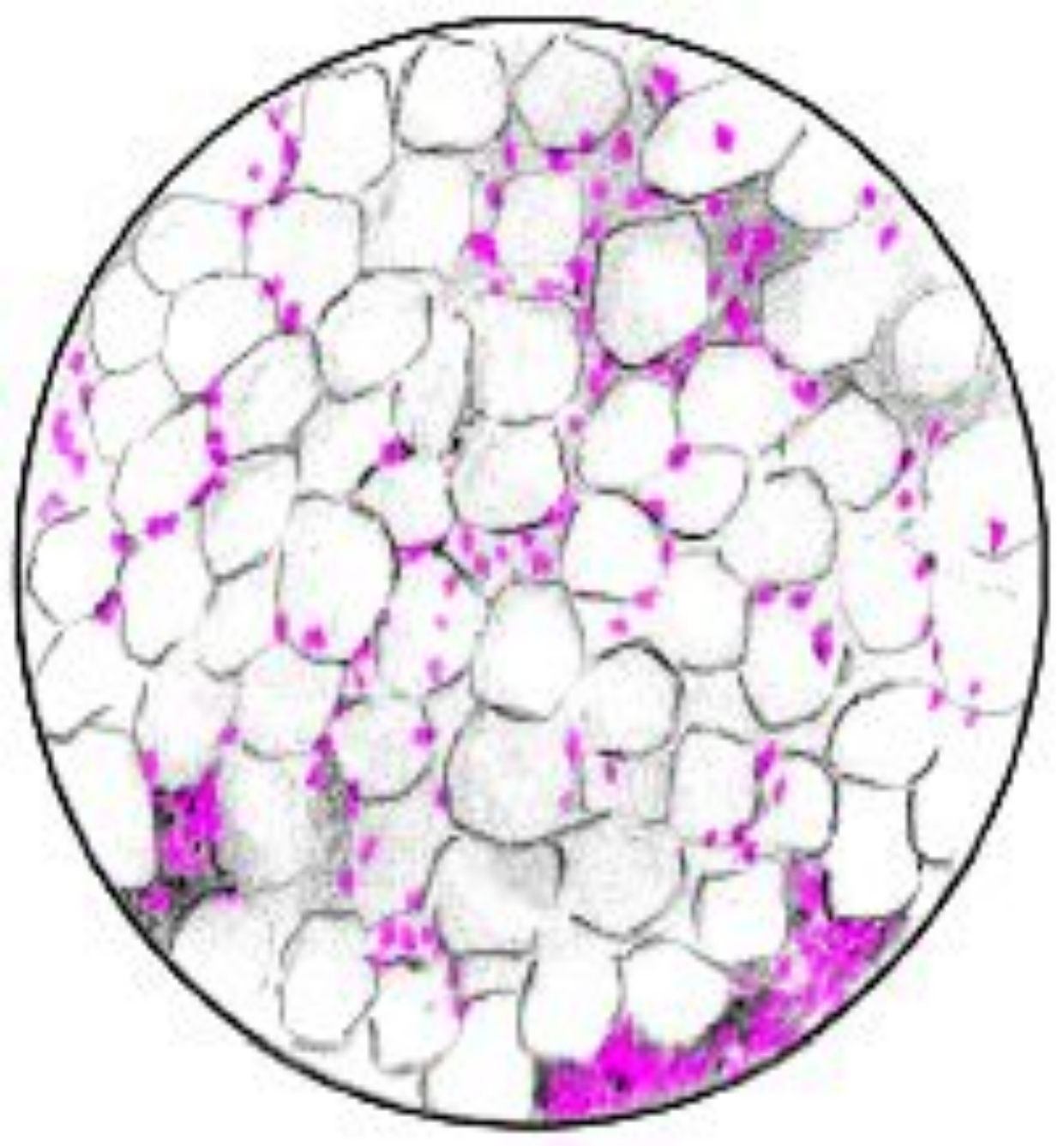
Исследование костного мозга при В12-дефицитной анемии: выявляется мегалобластический эритропоэз. Длинной стрелкой показан мегалобласт, короткой – овальный макроцит.



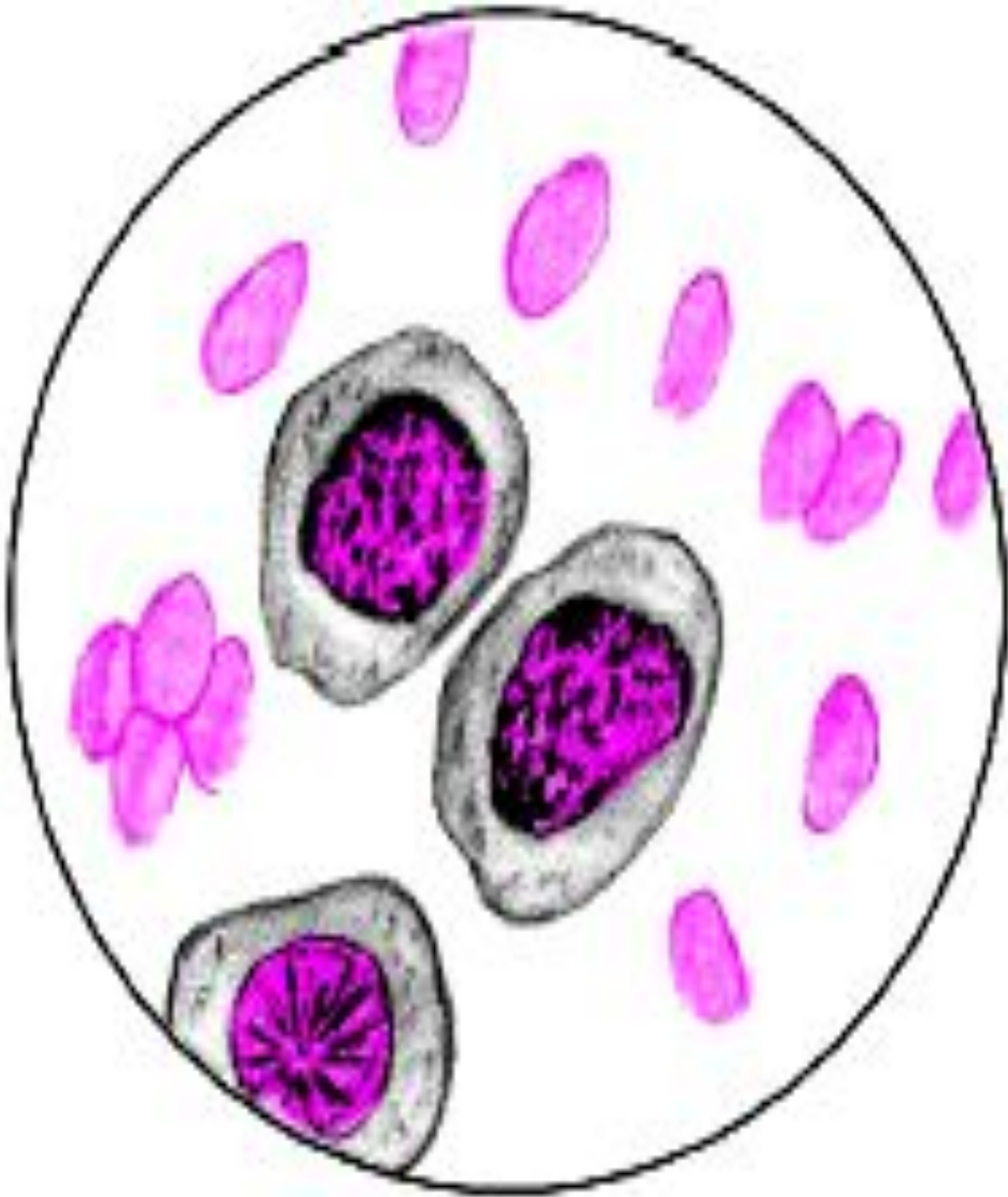
**Морфологическая картина периферической
крови при макроцитарной анемии.**



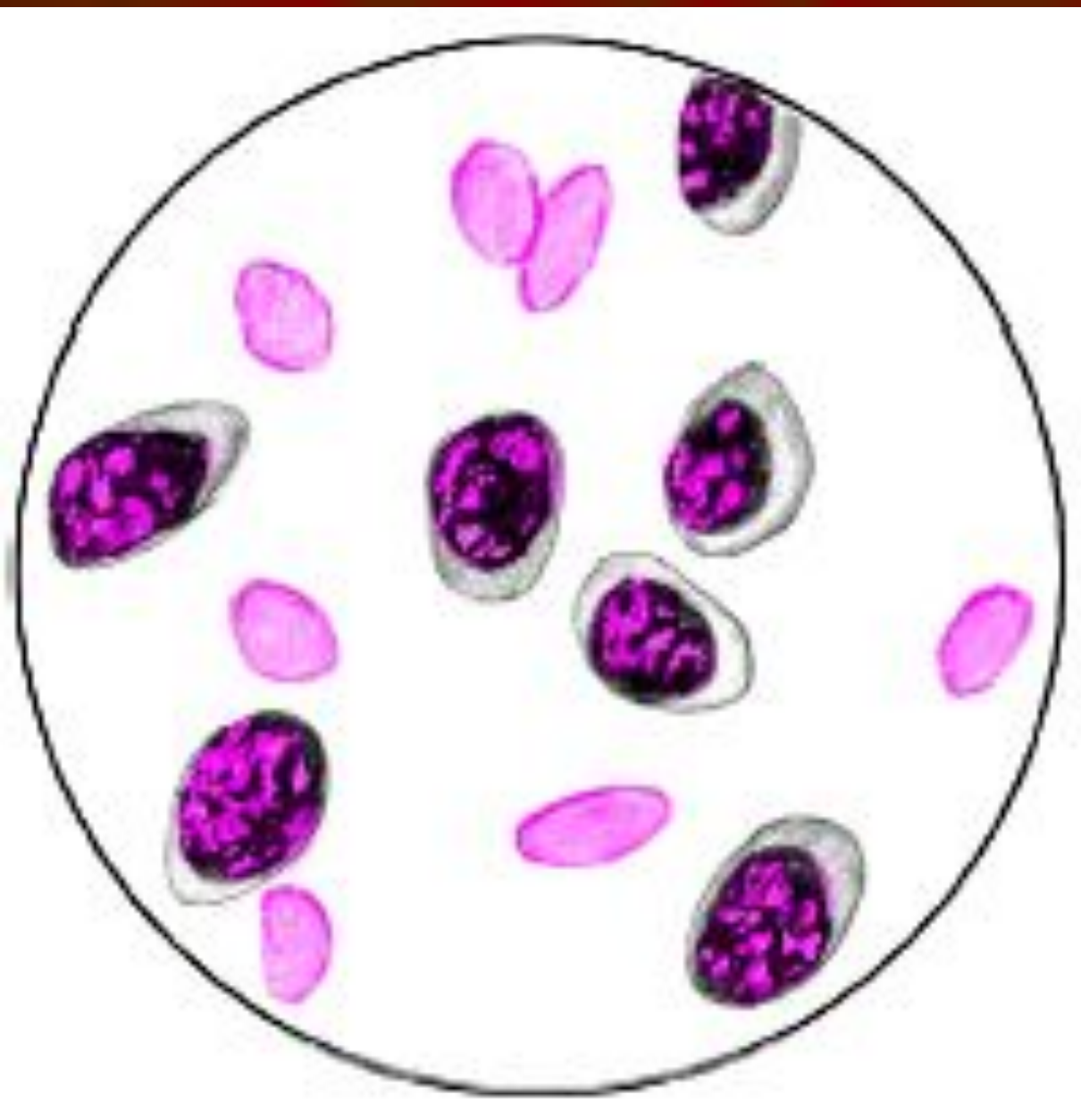
Анемия апластическая



**Жировой
костный мозг
при
апластической
анемии**



**Костномозговой
пунктат при
остром лейкозе.
Миелобласты**



**Костномозговой
пунктат при
хроническом
лимфолейкозе**

Стернальная пункция и трепанобиопсия

Морфологическое исследование костного мозга проводят с целью верификации диагноза и количественной оценки функции костномозгового кроветворения у больных с различными формами гемобластозов, анемиями, а также для контроля за эффективностью терапии.

Исследование костномозгового пунктата является несравненно более информативным, чем определение морфологического состава периферической крови.

Используются два способа получения материала:

1) стерильная пункция

2) трепанобиопсия гребешка
подвздошной кости.

Последний метод более точен, поскольку получаемые срезы костного мозга полностью сохраняют архитектуру органа, позволяют оценить диффузный или очаговый характер изменений в нем, изучить соотношение кроветворной и жировой ткани, выявить атипичные клетки.

Нормальная миелограмма

Элементы костного мозга	Количество (%)
Недифференцированные бласты	0,1–1,1
Миелобласты	0,2–1,7
<i>Все нейтрофильные элементы:</i>	<i>52,7–68,9</i>
Промиелоциты	1,0–4,1
Миелоциты	6,9–12,2
Метамиелоциты	8,0–14,9
Палочкоядерные	12,8–23,7
Сегментоядерные	13,1–24,1
Эозинофилы всех генераций	0,5–5,8
Базофилы	0–0,5
Эритробласты	0,2–1,1
Пронормобласты	0,1–1,2

Нормобласты:

Базофильные 1,4–4,6

Полихроматофильные 8,9–16,9

Оксифильные 0,8–5,6

Все эритроидные элементы 14,5–26,5

Лимфоциты 4,3–13,7

Моноциты 0,7–3,1

Плазматические клетки 0,1–1,8

Ретикулярные клетки 0,1–1,6

Мегакариоциты 0–0,6

**Лейкоэритробластическое
соотношение** 2,1–4,5

**Индекс созревания
эритронормобластов** 0,7–0,9

**Костномозговой индекс
нейтрофилов** 0,5–0,9

Морфологическое исследование лимфоузлов

Для морфологического исследования лимфатических узлов используют два способа получения материала:

- 1) пункцию узла с цитологическим анализом мазков, приготовленных из пунктата
- 2) биопсию лимфатического узла с последующим цитологическим исследованием отпечатков и гистологическим исследованием срезов.

Морфологическое исследование лимфоузлов используют для уточнения диагноза следующих заболеваний:

- **1. гемобластозов, особенно лимфом;**
- **2. метастазов рака в регионарные лимфоузлы;**
- **3. туберкулеза и саркоидоза;**
- **4. неспецифических воспалительных лимфаденитов и т. д.**

Нормальная лимфаденограмма

Тип клеток	Количество (%)
Лимфобласты	0,1–0,9
Пролимфоциты	5,3–16,4
Лимфоциты	67,8–90,0
Ретикулярные клетки	0–2,6
Плазмоциты	0–5,3
Моноциты	0,2–5,8
Тучные клетки	0–0,5
Нейтрофильные гранулоциты	0–0,5
Эозинофильные гранулоциты	0–0,3
Базофильные гранулоциты	0–0,2

Пункция селезенки

Цитологическое исследование пунктата селезенки имеет важное значение для диагностики лимфогранулематоза, лимфом и лимфосарком, эритремии, хронического миелолейкоза и некоторых других заболеваний кроветворных органов.

Нормальная спленограмма

Тип клеток	Количество (%)
Лимфобласты	0–0,2
Пролимфоциты	1,0–10,5
Лимфоциты	57,0–84,5
Ретикулярные клетки	0,5–1,8
Плазмоциты	0–0,3
Эритробласты	0–0,2
Миелоциты	0–0,4
Метамиелоциты	0–0,1
Нейтрофильные гранулоциты	1,0–7,0
Эозинофильные гранулоциты	0,2–1,5
Базофильные гранулоциты	0,1–1,0

Синдром анемии

Анемия — это патологическое состояние, характеризующееся снижением гемоглобина и количества эритроцитов в единице объема крови за счет их абсолютного уменьшения в организме. Различают три группы анемий:

I. Анемии вследствие кровопотерь (постгеморрагические):

- 1) острая постгеморрагическая анемия;**
- 2) хроническая постгеморрагическая анемия.**

II. Анемии вследствие нарушенного кровообразования:

- 1) железодефицитные анемии;**
- 2) В12-фолиеводефицитные анемии;**
- 3) гипо- и апластические анемии, возникающие вследствие воздействия на костный мозг экзогенных факторов (физических, химических, медикаментозных) или эндогенной аплазии костного мозга;**
- 4) метапластические анемии, развивающиеся вследствие метаплазии (вытеснения) костного мозга при гемобластозах (лейкозах) или метастазах рака в костный мозг.**

III. Анемии вследствие повышенного кроворазрушения (гемолитические):

- 1) врожденные гемолитические анемии;
- 2) приобретенные гемолитические анемии.

Следует иметь в виду, что в клинической практике часто встречаются случаи так называемых «смешанных» анемий, в основе которых лежит сочетание различных механизмов. Например: дефицит витамина B12 и фолиевой кислоты сочетается с гемолизом эритроцитов. Для анемии беременных или анемии, развившейся после резекции желудка, характерен дефицит железа и витамина B12 и т. п.

Жалобы связанные:

- **с недостаточным кровоснабжением
ГОЛОВНОГО МОЗГА;**
- **с недостаточным кровоснабжением
миокарда;**
- **диспепсические явления;**
- **поражением нервной системы (при В12
деф. анемии);**

Осмотр: бледность, трофические изменения;

Пальпация: сухость кожи, пастозность голеней, болезненность костей, увеличение печени, селезенки, пульс частый, слабого наполнения,.

Перкуссия: гипертрофия левого желудочка, увеличение печени.

Аускультация: тахикардия, систолический шум на верхушке и на легочной артерии, “шум волчка” на яремной вене.

Исследование крови: снижение эритроцитов и уровня гемоглобина, ускорение СОЭ.

Синдром лейкемии

Это совокупность клинических симптомов, в основе которых лежит безудержный рост малодифференцированных клеток белой крови, характеризующиеся гиперплазией и метаплазией кроветворной ткани.

Причины: возможно ионизирующая радиация

Жалобы:

- м.б. как при остром септическом заболевании: повышение температуры тела, потливость, озноб, слабость, боли в костях;
- Боли в горле, кашель, одышка, зуд кожи;
- Жалобы характерные для анемии, для геморрагического диатеза;
- Боли в левой половине живота;
- диспепсические явления;
- Жалобы неврологического характера;

Осмотр: состояние м.б. тяжелым, возможно нарушение сознания, бледность кожи, желтушность, сухость, шелушение, появление уплотнений в коже, следов кровоизлияний, некрозы зева и слизистой рта, гнилостный запах изо рта, кахексия, увеличение печени и селезенки, отеки ног, экзофтальм (очаг метоплазии в глазнице).

Пальпация: увеличение лимфоузлов, печени, селезенки, болезненность костей при надавливании и поколачивании.

Перкуссия: увеличение границ печени, селезенки, сердца.

Аускультация: тахикардия, систолический шум на верхушке сердца и легочной артерии, возможен шум трения перикарда, плевры, брюшины (очаги экстрамедулярного кроветворения).

Исследование крови: в типичных случаях лейкопения, наличие малодифференцированных клеток белой крови, вторичные анемия и тромбоцитопения.

Геморрагический синдром

Проявляется в склонности к кровотечениям и кровоизлияниям, возникающим самопроизвольно или при механическом воздействии на кожу и слизистые.

Причины развития: патологическая проницаемость капилляров; тромбоцитопения; химические и физико-химические нарушения свертываемости крови.

Жалобы: кровотечения, появление синяков, кровоизлияний, петехий на коже и слизистых оболочках, боли в суставах, боли в животе.

Осмотр: состояние м.б. тяжелым, синяки, в полости рта – кровоизлияния, кровоточивость десен, припухлость суставов, ограничение подвижности вплоть до анкилозов, атрофия мышц из-за уменьшения функции суставов.

Пальпация: увеличение лимфоузлов, печени, селезенки (в связи с лейкозом), учащенный пульс, увеличение лимфоузлов (когда геморрагический синдром сопутствует лейкозу).

Перкуссия: увеличение границ сердца, печени (геморрагический синдром на фоне лейкоза).

Аускультация: тахикардия,
систолический шум на вершине
сердца и легочной артерии,
возможен шум трения плевры, в
легких хрипы и крепитация
(геморрагические высыпания).

Полицитемический синдром

Эритремия — это совокупность клинических симптомов, в основе которых лежит увеличение числа эритроцитов и концентрации гемоглобина в крови с одновременным лейкоцитозом и тромбоцитозом.

Жалобы: одышка, стенокардические боли в сердце, головокружения, головные боли, нарушения зрения, зуд кожи, боли в конечностях, склонность к кровотечениям.

Осмотр: красный и одновременно синюшный цвет лица, конечностей, слизистых; выраженная сеть расширенных кровеносных сосудов на коже; отечность и болезненность при пальпации голеней, стоп, возможна гангрена пальцев конечностей.

Пальпация: селезенка становится доступной пальпации. Перкуссия: увеличение левой границы сердца вследствие повышенного АД и дистрофических изменений в миокарде (компенсаторная реакция сосудистых стенок на увеличение вязкости крови).

Аускультация: глухость тонов
сердца, повышенное АД.

Исследование крови: увеличение
числа эритроцитов и уровня
гемоглобина, лейкоцитоз,
тромбоцитоз, замедленная СОЭ.

Гипопластический синдром

Панмиелофтиз – это панцитопения, угнетение всех ростков кроветворения в костном мозге вследствие разрастания там жировой ткани.

Причины развития: последствие приема некоторых лекарств, влияние химических веществ, ионизирующая радиация.

Жалобы: связанные с анемией, тромбоцитопенией, лейкопенией (пневмонии, отиты, пиелиты). Осмотр: признаки анемии, геморрагического диатеза, воспалительные изменения на слизистой оболочке рта.

Пальпация, перкуссия, аускультация: выявляются признаки, характерные для анемического и геморрагического синдромов, а также для воспалительных процессов в различных органах

Исследование крови: совокупность
“пений” (эритропения, нейтропения,
моноцитопения, тромбоцитопения),
сниженное количество гемоглобина,
ускорение СОЭ из-за анемии и
ВОЗМОЖНЫХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ
процессов.