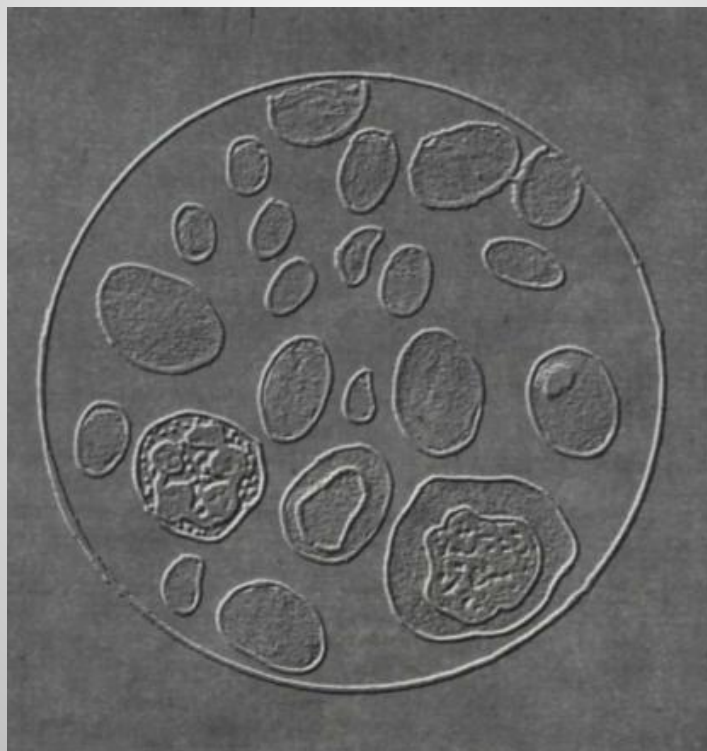


Симптоматология заболеваний крови. Анемии, лейкозы, эритремия, тромбоцитопении



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

Расспрос

Жалобы общие жалобы:

- слабость, легкая утомляемость, головокружение, одышка при физической нагрузке, сердцебиение, потеря трудоспособности, могут быть проявлением анемий, лейкозах и миелоидной гипоплазии.
- При остро возникшем и обильном кровотечении (например, желудочно-кишечном) внезапно появляются резкая слабость, головокружение, наблюдается обморочное состояние.

Жалобы:

Лихорадка.

- Повышение температуры до субфебрильной отмечается при гемолитических и В12-дефицитной анемиях, что объясняется пирогенным действием продуктов распада эритроцитов.
- Умеренная и высокая температура нередко отмечается при острых и хронических лейкозах, особенно при их лейкемических формах. Ее причина заключается в массовом распаде лейкоцитов, при котором высвобождается большое количество пуриновых оснований, оказывающих пирогенное действие. Этим же объясняется повышенная потливость больных лейкозами.

Жалобы:

- температура может быть следствием некротически-язвенных процессов и присоединения вторичной инфекции, при лейкозах, особенно острых и в терминальной стадии хронических, а также при миелоапластическом синдроме (панмиелофтиз, агранулоцитоз).
- При лимфогранулематозе лихорадка имеет волнообразный характер с постепенными, на протяжении 8—15 дней, повышением и затем снижением.

Жалобы:

Кожный зуд.

- При лимфогранулематозе мучительный кожный зуд может быть первым признаком болезни, нередко возникающим задолго до появления других ее симптомов.
- Кожный зуд бывает также при эритремии, хроническом лимфолейкозе

Жалобы:

Потеря аппетита и похудание.

- Особенно выражено похудание, переходящее в кахексию, при хронических лейкозах и злокачественных лимфомах, например при лимфогранулематозе, лимфосаркоматозе и др.

Извращение вкуса и обоняния:

- При железодефицитной анемии, особенно при так называемом раннем и позднем хлорозе, нередко наблюдается извращение вкуса (больные охотно едят мел, глину, землю, уголь), а также обоняния (больные испытывают удовольствие от вдыхания паров эфира, бензина и других пахучих веществ с неприятным запахом).

Жалобы:

Жжения кончика языка и его краев.

- характерно для В12-дефицитной анемии

Повышенная кровоточивость.

- возникает спонтанно или под влиянием незначительных причин (давление, легкие ушибы) появляются геморрагические высыпания на коже и слизистых оболочках, наблюдаются кровотечения из носа, десен, желудочно-кишечного тракта, легких, почек, матки. (геморрагические диатезы, миелоапластический синдром, лейкозы)

Жалобы:

Боли в костях, особенно в плоских.

- заболевания, при которых наблюдаются усиленная пролиферация клеток костного мозга и его гиперплазия (например, острый лейкоз, хронический миелолейкоз, эритремия).
- боли могут быть спонтанными, но лучше выявляются при давлении на кость или легком поколачивании по ней.

Жалобы:

Боли в горле при глотании.

- При остром лейкозе, возникающие в результате развития некротически-язвенной ангины.

Боли в левом подреберье.

- обусловленные вовлечением в патологический процесс селезенки. При быстром увеличении селезенки и перерастяжении ее капсулы.

Жалобы:

Ощущения тяжести и болей в правом подреберье.

- большое увеличение печени, например вследствие миелоидной или лимфоидной метаплазии при хронических лейкозах
- боли в правом подреберье типа колики нередко наблюдаются при гемолитических анемиях; их причиной являются пигментные камни в желчном пузыре и протоках, образующиеся вследствие резкой гипербилирубинемии и повышенного выделения печенью желчных пигментов.

Анамнез заболевания

- Нужно установить, когда впервые появились те или иные из указанных симптомов, тщательно изучить динамику заболевания, узнать, не производились ли в прошлом исследования крови и каковы были результаты этих исследований.
- Нужно иметь в виду состояние больного в период, предшествовавший развитию болезни, а также возможные причины заболевания.
- Наконец, следует установить характер проводившегося в прошлом лечения и его эффективность.

Анамнез жизни.

Образ жизни.

- недостаточное пребывание на свежем воздухе, однообразное неполноценное питание с недостаточным содержанием в пище витаминов могут повести к развитию анемии.
- Острые и хронические интоксикации на производстве солями ртути, соединениями свинца, фосфора и др., а также лучевые поражения.

Анамнез жизни.

Перенесенные ранее заболевания.

- Болезни, которые могут осложняться явными или скрытыми кровотечениями (опухоли и язвенные поражения желудочно-кишечного тракта, бронхоэктазы, туберкулез легких и др.), могут быть причиной развития анемии.
- Атрофия слизистой оболочки желудка и его оперативное удаление, даже частичное (резекция), могут нарушить усвоение организмом железа и витамина В12 - факторов, необходимых для нормального эритропоэза.

Анамнез жизни.

- Заболевания печени нередко сопровождаются геморрагическим синдромом вследствие нарушения синтеза ряда факторов свертывания, в частности протромбина и фибриногена.
- заболеваний почек, сопровождающихся почечной недостаточностью.
- длительный бесконтрольный некоторых лекарств, таких, как амидопирин, бутадион, левомецетин, сульфаниламиды, цитостатики и др., может привести к подавлению функции костного мозга, способствовать возникновению гемолитической или апластической анемии и геморрагического синдрома

Анамнез жизни.

Семейный анамнез

- Ряд заболеваний системы крови передается по наследству, например некоторые виды гемолитических анемий, гемофилия. Поэтому очень тщательно следует расспросить больного о состоянии здоровья всех его родственников, обратив особое внимание на наличие или отсутствие у них признаков анемизации или повышенной кровоточивости.

Осмотр: кожных покровов

Вид анемии	Особенности окраски кожи
Острая постгемморрагическая	Бледность
Ранний и поздний хлороз (варианты Fe-дефицитной анемии)	Восковидная бледность с легким зеленоватым оттенком.
Гемолитическая анемия	Бледность с золотисто-желтым (светло-канареечным) окрашиванием, сочетающаяся с иктеричностью (или субъиктеричностью) склер.
B_{12} -(фолиево)-дефицитная анемия	Бледность со светло-лимонным оттенком.
Апластическая анемия	Резкая бледность, особенно ладоней и ушей, сочетающаяся с геморрагиями на коже.



Внешний вид больной с железodefицитной анемией.



Внешний вид больного с опухолью желудка, метастазами в костный мозг и вторичной анемией.

Изменение языка и слизистой оболочки ротовой полости

- Атрофический глоссит, характеризующийся уменьшением или полным исчезновением всех видов сосочков слизистой оболочки языка, при железодефицитной анемии;
- Гунтеровский глоссит («лакированный», малиновый язык) — ярко-красная окраска языка и глянцеvitость его поверхности характерно для дефицита витамина В12 и фолиевой кислоты.

Изменение языка и слизистой оболочки ротовой полости

- Выявление язв на слизистой оболочке рта характерно для агранулоцитоза.
- Ври лейкозах возможны инфильтрация дёсен (гипертрофия дёсен), их гиперемия, кровоточивость.
- Трещины в углах рта (хейлит) можно выявить при железодефицитной и пернициозной анемиях.

Увеличение лимфатических узлов

- Увеличение лимфатических узлов иногда выявляют уже при осмотре.
- Особенно ценную информацию можно получить при их пальпации. Обращают внимание на величину, консистенцию, болезненность лимфатических узлов.
- Увеличение лимфатических узлов характерно для лейкозов, прежде всего хронического лимфолейкоза, а также лимфогранулематоза.

Увеличение печени и селезёнки.

- Увеличение печени, селезенки обнаруживают с помощью как физических (пальпация, перкуссия), так и инструментальных методов (УЗИ и КТ). характерно для лейкозов, гемолитического синдрома.

Наличие на коже и слизистых оболочках
геморрагии различного характера.

Подкожные кровоизлияния синячкового
типа у больной с острым лейкозом.



Геморрагическая сыпь



ДВС - синдром



КЛАССЫ

I. Полипотентные

II. Ограниченно полипотентные

III. Унипотентные

IV.

V. Созревающие

VI. Зрелые

Клетка предшественница лимфопоэза

Предшественница Т-лимфоцитов

Предшественница В-лимфоцитов

Т-лимфобласт

В-лимфобласт

Т-пролимфоцит

В-пролимфоцит

Т-лимфоцит

В-лимфоцит

Т-иммунобласт

В-иммунобласт

Плазмобласт

Проплазмоцит

Активированный Т-лимфоцит

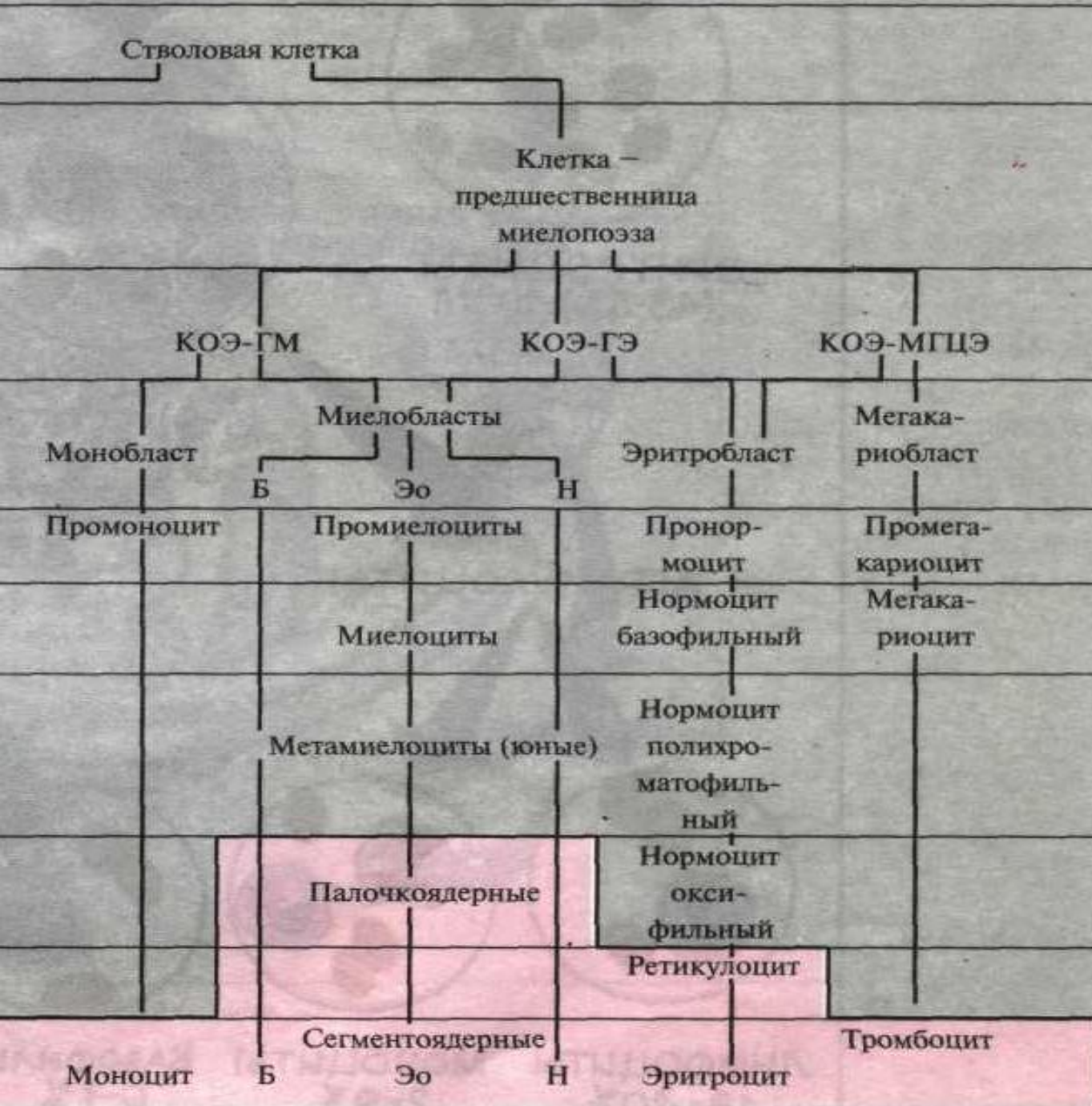
Плазмоцит

Стволовая клетка

Лимфопоэз

Розовым цветом обозначены клетки, присутствующие в периферической крови;
 синим - в лимфоидных органах;

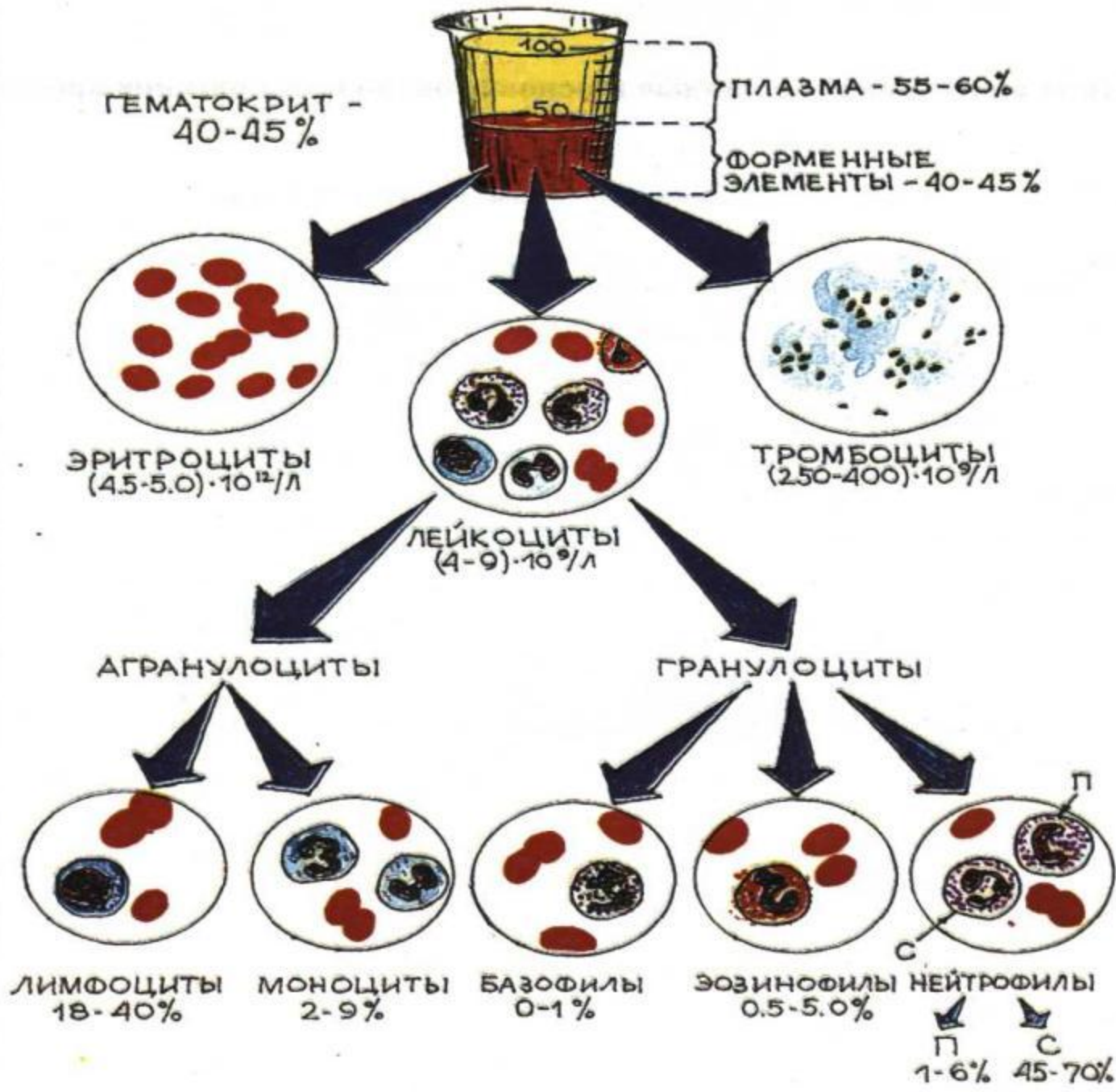
Миелопоэз



Розовым цветом обозначены клетки, присутствующие в периферической крови;

синим - в лимфоидных органах;

Б — базофилы, Эо — эозинофилы, Н — нейтрофилы.



И состав периферической крови.

Общий анализ крови

Эритроциты: М $4,5 - 5,0 \times 10^{12}/л$, Ж $3,9-4,7 \times 10^{12}/л$

Эритроцитоз – увеличение количества эритроцитов и концентрации гемоглобина в единице объема

Абсолютный эритроцитоз – увеличение массы циркулирующих эритроцитов вследствие усиленного эритропоэза

Относительный эритроцитоз – уменьшение объема плазмы без усиления эритропоэза

Абсолютные эритроцитозы

- Первичные – эритремия, относящаяся к группе гемобластозов
- Вторичные – являются симптомом какого-либо заболевания:

Вторичные эритроцитозы

- Вызванные гипоксией (заболевания легких: обструктивно-вентиляционная недостаточность/ХОБЛ/, рестриктивная вентиляционная недостаточность /пневмокониозы/, врожденные заболевания сердца и т. д.)
- Связанные с повышенной продукцией эритропоэтина (рак паренхимы почки, поликистоз почек, доброкачественный семейный эритроцитоз)

Вторичные эритроцитозы

- Связанные с избытком адренокортикостероидов, андрогенов в организме (синдром Кушинга, феохромоцитома, гиперальдостеронизм)

Относительные эритроцитозы

Потеря жидкости организмом,

Эмоциональные стрессы,

Алкоголизм,

Усиленное курение.

Эритропения

Уменьшение количества эритроцитов и концентрации гемоглобина в единице объема

Истинная анемия – абсолютное уменьшение эритроцитарной массы в единице объема

Гидремия – снижение гематокрита из-за увеличения объема плазмы

Ретикулоциты.

- Молодые эритроциты, только что вышедшие из костного мозга
- Содержание их в крови составляет 0,5-1,5% от общего количества эритроцитов, что отражает ежедневную замену приблизительно 1% циркулирующих эритроцитов крови.

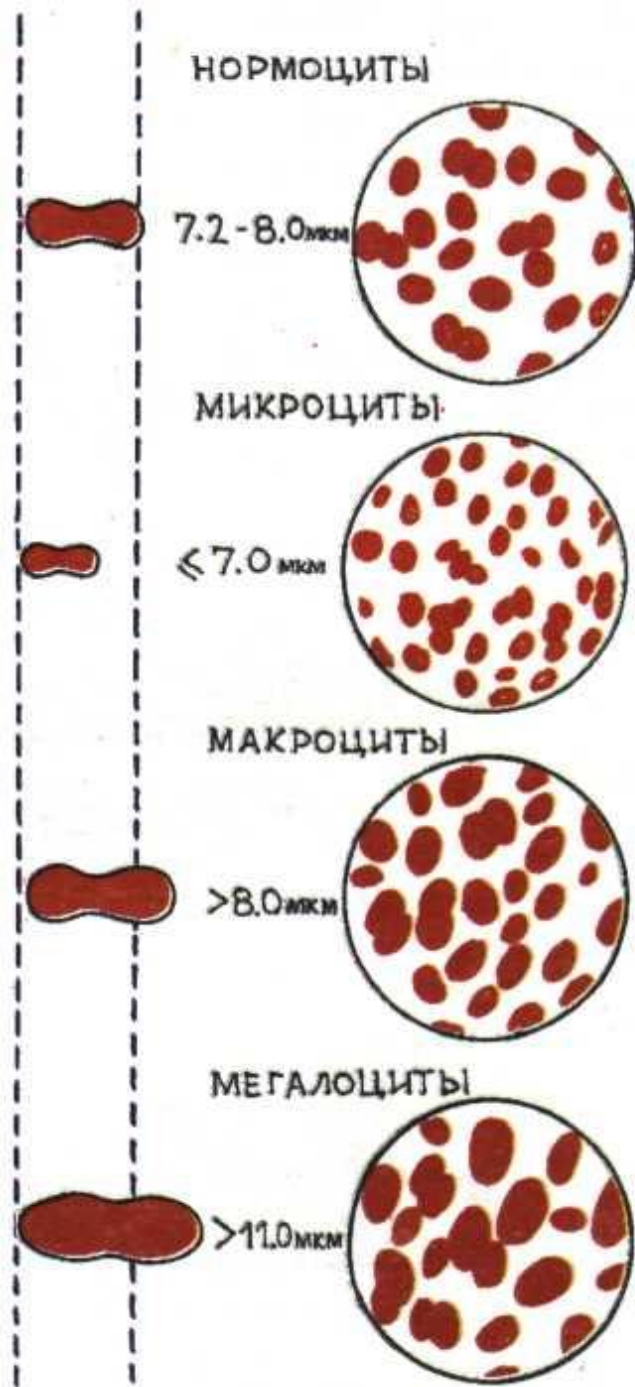
Ретикулоциты.

- Увеличение в крови количества ретикулоцитов коррелирует со степенью компенсаторного усиления эритропоэза в костном мозге; по этому признаку анемии подразделяют на гипорегенераторные (арегенераторные) и гиперрегенераторные.

Ретикулоциты.

- Увеличение содержания ретикулоцитов наблюдают при гемолизе, острой постгеморрагической анемии.
- Уменьшение содержания в крови ретикулоцитов наблюдают при апластической, железодефицитной и мегалобластной анемиях, лейкозах.
- Определение количества ретикулоцитов используют для оценки реакции костного мозга на лечение. При слабом увеличении их содержания после введения препарата (менее чем в 2-3 раза) реакцию костного мозга считают неадекватной.

- При глубоких нарушениях эритропоэза в периферической крови могут быть обнаружены нормобласты-предшественники эритроцитов содержащие ядра.



По величине эритроциты различаются:

**нормоциты (7,2—8,0 мкм в диаметре);
микроциты (менее 7,0 мкм в диаметре);
макроциты (более 9 мкм в диаметре).**

Мегалоциты — безъядерные клетки очень большого диаметра (от 11,1 до 15 мкм), несколько вытянутой эллиптической формы — являются (вместе с мегалобластами) продуктом так называемого мегалобластического (эмбрионального) кроветворения.

Анизоцитоз — это появление в периферической крови эритроцитов различного диаметра.

Пойкилоцитоз - изменение формы эритроцитов, которые могут становиться вытянутыми, звездчатыми, грушевидными и т.п.



анизоцитоз



пойкилоцитоз

- **Тельца Жолли**—остатки ядра, сохранившиеся в эритроцитах из-за нарушенного обезьядривания нормобластов, имеют круглую форму, окрашиваются в тон хроматина, содержатся в клетке по одному, реже по два. Часто встречаются при мегалобластной анемии, а также при гемолитических анемиях и после спленэктомии.
- **Кольца Кебота**—остатки ядра в виде восьмерки или овала, не содержащие хроматина. Обнаруживаются преимущественно при мегалобластной анемии и при свинцовой интоксикации.

Цветной показатель (ЦП)

ЦП – степень насыщения эритроцита гемоглобином. В норме 0,9 – 1,1.

ЦП < 0,9 – недостаточное насыщение эритроцита гемоглобином

ЦП > 1,1 – эритроциты имеют объем больше нормального (перенасыщение гемоглобином)

Запомните:

- Для всех железодефицитных анемий наиболее характерно появление в периферической крови микроцитоза, гипохромии и снижение цветового показателя;
- Для всех В12-(фолиево)-дефицитных анемий характерно появление макроцитов, мегалоцитов и мегалобластов, гиперхромии и увеличение цветового показателя;
- Анизоцитоз встречается практически при всех видах анемии;
- Пойкилоцитоз обычно свидетельствует о тяжелом течении анемий.

Лейкоциты в норме $4-8 \cdot 10^9/\text{л}$

- Лейкоцитоз- увеличение общего содержания лейкоцитов в единице объёма крови.
- Лейкопения-уменьшение общего содержания лейкоцитов в единице объёма крови.

Лейкоцитоз

- Высоким нейтрофильным лейкоцитозом характеризуются различные бактериально-воспалительные процессы, в том числе локализованные (абсцессы лёгких и т.п.), а также состояния, сопровождающиеся некрозом тканей, миелопролиферативные заболевания (хронический миелолейкоз, эритремия), при которых кроме лейкоцитоза отмечают также изменения лейкоцитарной формулы с появлением в крови предшественников форменных элементов крови различной степени зрелости.

Лейкопения

- характерный признак некоторых инфекций (прежде всего вирусных), воздействия ионизирующей радиации, приёма многих ЛС (прежде всего иммунодепрессантов), аплазии костного мозга, аутоиммунных системных заболеваний (СКВ и пр.), перераспределения и секвестрации лейкоцитов в органах (анафилактический шок, гиперспленизм различного генеза).

Лейкоцитарная формула - процентное соотношение отдельных форм лейкоцитов в крови.

- При острых гнойно-воспалительных заболеваниях помимо лейкоцитоза развивается так называемый сдвиг лейкоцитарной формулы влево — увеличивается содержание молодых форм нейтрофилов, обычно палочкоядерных, реже — юных нейтрофилов (метамиелоцитов и миелоцитов), что подтверждает тяжесть воспалительного процесса.
- лейкомоидные реакции, напоминающие изменения крови при лейкозах (значительный лейкоцитоз с «омоложением» формулы), но при этом носящие реактивный характер, т.е. с лейкозами не связанные. Указанные реакции могут возникать, например, при опухолях различной локализации (в рамках паранеопластического синдрома).

Изменения содержания различных форм лейкоцитов

- Эозинофилию наблюдают при аллергии (бронхиальная астма, лекарственная непереносимость),
- паразитарных инвазиях (трихинеллёз, аскаридоз и т.п.),
- заболеваниях кожи (псориаз, пузырчатка), опухолях, других заболеваниях (узелковый периартериит).

Изменения содержания различных форм лейкоцитов

- Базофилия развивается при миелолейкозе, эритремии, мастоцитозе.
- Моноцитоз наблюдают при туберкулёзе, системных заболеваниях (СКВ, ревматоидный артрит), инфекционном эндокардите.
- Лимфоцитоз характерен для вирусных и хронических бактериальных инфекций, лимфатического лейкоза, лимфом.

Изменения содержания различных форм лейкоцитов

- агранулоцитоз — синдром, характеризующийся отсутствием гранулоцитов в периферической крови (нейтрофилов, эозинофилов, базофилов).
- агранулоцитоз сопровождается значительным снижением устойчивости к инфекциям с развитием угрожающего для жизни состояния. Он может быть миелотоксическим (радиация, цитостатические средства) и иммунным (СКВ, лекарственные поражения).

Качественные изменения лейкоцитов.

- При тяжёлых инфекциях и токсикозах наблюдают токсическую зернистость нейтрофилов.
- При СКВ возникает LE-клеточный феномен, для которого характерно появление LE-клеток (волчаночных клеток) — нейтрофильных лейкоцитов, содержащих фагоцитированные фрагменты ядер других клеток (для СКВ характерно образование аутоантител против ядер клеток собственных тканей организма).

ГЕМАТОКРИТ

- Гематокрит — отношение объёма форменных элементов крови к объёму плазмы. В норме он составляет 40—50% (у мужчин чуть выше, у женщин чуть ниже).

- Увеличение гематокрита возникает при уменьшении объёма плазмы крови (повторные рвота, понос, другие ситуации с большой потерей жидкости), а также при увеличении объёма форменных элементов крови (эритроцитоз, лейкозы и пр.).
- Уменьшение гематокрита развивается через несколько часов после острой кровопотери, при массивной инфузионной терапии, олигоанурической стадии почечной недостаточности и некоторых других состояниях.

ТРОМБОЦИТЫ

- Уменьшение содержания тромбоцитов называют тромбоцитопенией.
- При её развитии возникает повышенная кровоточивость.
- Тромбоцитопению наблюдают при болезни Верльхофа (тромбоцитопенической пурпуре), аутоиммунных, лекарственных (цитостатики, антибиотики, гепарин), радиационных воздействиях, апластических анемиях, а также ДВС-синдроме.

ТРОМБОЦИТЫ ($180-320 \cdot 10^9 / \text{л}$)

- Увеличение количества тромбоцитов называют тромбоцитозом; его наблюдают при повышении вязкости крови (вследствие уменьшения объёма её жидкой части), истинной полицитемии, злокачественных опухолях, в постспленэктомической стадии, при железодефицитной анемии, миелофиброзе.

Основные синдромы

- Анемический
- Геморрагический
- Гемолитический
- ДВС - синдром