

# **Семиотика и синдромология болезней крови**

**Анемии**

**Основными синдромами при заболеваниях крови являются:**

- 1. Анемический синдром**
- 2. Геморрагический синдром**
- 3. Синдром лейкемической пролиферации**
- 4. Синдром опухолевой интоксикации**
- 5. Синдром иммунной недостаточности**
- 6. Клинико-анамнестический синдром**

## Дополнительные синдромы

- 1. поражения миокарда**
- 2. очагового уплотнения легочной ткани**
- 3. обтурационного ателектаза**
- 4. гидроторакса**
- 5. гепатомегалии**
- 6. спленомегалии**
- 7. кишечной диспепсии**
- 8. нейрорлейкемии**
- 9. суставной (группа синдромов, включающих в себя костный синдром при острых лейкозах, остеомиелосклерозе, синдром вторичной подагры при хронических лейкозах)**
- 0. хронической почечной недостаточности (ХПН)**

# **ЭТАПЫ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА**

- 1. Выявить симптомы, свидетельствующие о поражении системы крови.**
- 2. Объяснить происхождение каждого из симптомов с патогенетических позиций.**
- 3. Сгруппировать симптомы, основываясь на сущности патогенеза.**
- 4. Выявить синдромы поражения системы крови.**
- 5. Уточнить особенности каждого из синдромов при заболеваниях крови**
- 6. Выделить ведущий синдром, определяющий нозологическую принадлежность болезни.**

**7. Объяснить происхождение и дать клиническую характеристику дополнительных синдромов (синдромов поражения других органов и систем):**

**8. Дать клиническую оценку клинико - анамнестического синдрома.**

**9. Составить план дополнительных исследований с учетом:**

**а) клинического минимума обследования;**  
**б) лабораторных, рентгенологических, функциональных, специальных методов, подтверждающих выявленные синдромы.**

**10. Интерпретировать результаты дополнительных исследований, во взаимосвязи с клиническими синдромами.**

**11. Сформулировать диагноз.**

**СЕМИОТИКА И  
СИНДРОМОЛОГИЯ  
ПРИ АНЕМИЯХ**

# **АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ**

**Сущность: Клинико-гематологический синдром, обусловленный снижением содержания эритроцитов и (или) гемоглобина в единице объема крови.**

**(У мужчин уменьшение уровня гемоглобина ниже 130 г/л,**

**у женщин ниже 120 г/л,**

**у беременных – ниже 110 г/л.).**

**Анемический синдром включает в себя:**

- 1. Циркуляторно – гипоксический синдром. *Сущность:* реакция организма на гемическую гипоксию тканей и нарушение тканевого метаболизма.**
- 2. Сидеропенический синдром. *Сущность:* дефицит железа способствует нарушению синтеза тканевых ферментов, что приводит к изменению тканевого метаболизма. При этом, прежде всего, поражаются быстро обновляющиеся эпителиальные ткани: слизистая оболочка ЖКТ, кожа и ее дериваты.**



**3. В<sub>12</sub> дефицитный синдром. Сущность: дефицит витамина В<sub>12</sub> или фолиевой кислоты приводит к нарушению синтеза ДНК в костномозговых клетках и к мегалобластическому кроветворению. Это является причиной внутрикостномозгового разрушения эритрокариоцитов, снижения количества эритроцитов и гемоглобина, лейкопении, тромбоцитопении. Нарушение обмена жирных кислот при дефиците витамина В<sub>12</sub> и накопление в организме токсичных пропионовой и метилмалоновой кислот приводит к изменению ряда органов и систем (ЖКТ, нервная система).**

**4. Синдром гемолитической (надпеченочной) желтухи. *Сущность*: повышенный гемолиз, который может происходить внутриклеточно (в селезенке) и непосредственно в сосудах.**

**5. Гематологический синдром. *Сущность*: специфические изменения в анализе периферической крови и стерильного пунктата костного мозга, обусловленные этиологией и патогенетическим вариантом анемии.**

# ОСНОВНЫЕ ЖАЛОБЫ

**При анемиях основными являются жалобы, связанные с циркуляторно-гипоксическим синдромом.**

- 1. Прогрессирующая бледность кожных покровов и слизистых,**
- 2. Слабость, утомляемость, снижение работоспособности,**
- 3. Головокружение усиливающееся при перемене положения тела, «мельканье мушек» перед глазами,**
- 4. Одышка.**

**Их выраженность зависит от степени гемической гипоксии и в конечном итоге определяет тяжесть течения анемии. Изолированный циркуляторно-гипоксический синдром встречается только при гипопластической анемии. В остальных случаях жалобы зависят от патогенетических вариантов анемии. При железодефицитных – складываются из циркуляторно-гипоксических и сидеропенических, при  $B_{12}$  – дефицитной – из циркуляторно-гипоксических и связанных с дефицитом витамина  $B_{12}$ . При гемолитических анемиях помимо циркуляторно-гипоксических выявляются жалобы, связанные с кроверазрушением – в частности гемолитическая (надпеченочная) желтуха, боль в левом подреберье из-за увеличения селезенки.**

# **ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ЖАЛОБЫ**

**зависят от патогенетического**

**механизма анемии и обусловлены**

**либо дефицитом железа,**

**либо дефицитом цианокоболамина**

**(витамина  $B_{12}$  ),**

**либо гемолизом эритроцитов.**

**либо гемолизом эритроцитов.**

# Жалобы, связанные с дефицитом железа

1.

Мышечная слабость является следствием снижения активности глицero-фосфатоксидазы вследствие недостатка железа,

2. Бледность кожи носит характерный зеленоватый оттенок («хлороз») 3.

Затруднение глотания сухой и твердой пищи - так называемая сидеропеническая дисфагия при поражении пищевода на фоне тяжелого дефицита железа,

4. Извращение вкуса (рiса chloritica),

5. Зловонный ринит.

**б. Трофические изменения кожи и слизистых оболочек, волос и ногтей:**

- кожа сухая, шелушится, плохо загорает;**
- волосы секутся, рано седеют и выпадают;**
- койлонихии - ногти уплощаются, становятся ложкообразной формы, теряют блеск, имеют поперечную исчерченность, легко ломаются,**
- ангулярный стоматит - изъязвления и трещины в углах рта,**
- атрофический глоссит - боль и жжение языка, язык блестящий, полированный за счет сглаживания сосочков,**
- альвеолярная пиорея – гнойное воспаление слизистой оболочки десен вокруг шеек зубов**

# **Жалобы, связанные с недостатком витамина В<sub>12</sub>:**

**1. Оссалгии - болезненность при надавливании и поколачивании по плоским и некоторым трубчатым костям (особенно большеберцовым).**

**2. Диспептические (гастроинтестинальные) проявления:**

- а) снижение аппетита, отвращение к мясу,**
- б) глоссит – жжение и боли в языке, язык ярко – красный, блестящий, гладкий (из-за резкой атрофии сосочков), как бы полированный,**
- в) изъязвления по краям и кончику языка, слизистой полости рта, склонность зубов к кариозному разрушению,**
- г) чувство тяжести в эпигастрии, чередование**



**3. Расстройство сна, эмоциональная неустойчивость.**

**4. Неврологические расстройства: различные виды нарушения чувствительности, кожные дизестезии и парестезии (ощущение “ползания мурашек”, зябкость, чувство онемения в конечностях), арефлексия (исчезают коленные рефлексy, нарушаются функции мочевого пузыря и прямой кишки), расстройство походки (спастический паралич нижних конечностей), трофические нарушения мышц, полиневропатия. Эти симптомы патогенетически связаны с**

# **АЖАЛОБЫ, СВЯЗАННЫЕ С ГЕМОЛИЗОМ:**

- 1. Появление лимонно-желтого окрашивания кожных покровов и слизистых оболочек,**
- 2. Появление темно-окрашенной мочи темного кала, болей в животе, болей в пояснице, болей в мышцах, болей в левом подреберье, болей в правом подреберье,**
- 3. Озноб, повышение температуры тела, обусловленные высвобождением пирогенных веществ при гемолизе эритроцитов,**
- 4. Резко нарастающая слабость, головокружения**

## **АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

**При сборе анамнеза необходимо обратить внимание на особенности начала заболевания, характер течения, причины обострений, динамику клинических проявлений, проводимое лечение и его эффективность.**

***Характер течения заболевания:***

- **Острое течение заболевания характерно для острой постгеморрагической анемии.**
- **Для большинства остальных анемий характерно длительное течение с периодическими обострениями (рецидивами) и ремиссиями.**

***Причины обострения:*** · прием лекарственных препаратов, переливание крови, · травмы и хирургические вмешательства, · хронические кровопотери (гинекологические, гастроинтестинальные и др), · обострение хронических заболеваний желудка и тонкого кишечника с ахлоргидрией и глубокой атрофией слизистой оболочки, · переохлаждение, переутомление, · интоксикации, · инфекционные и паразитарные заболевания.

***Оценка динамики клинических проявлений:*** Выяснить, когда и в какой последовательности появились жалобы у больного.

***Проводимое лечение и его эффективность:*** Обратить внимание на применение цитостатиков, глюкокортикостероидных гормонов, препаратов железа, витамина В<sub>12</sub>, и т. д.)

## **АНАМНЕЗ ЖИЗНИ**

**При изучении анамнеза жизни следует обратить внимание на заболевания, которые могли сыграть ведущую патогенетическую роль в развитии анемии.**

**·В развитии анемии имеют значение такие заболевания желудочно-кишечного тракта, ·Тяжелая анемия может развиться на фоне хронических заболеваний почек, сопровождающихся почечной недостаточностью – анемия Брайта. ·Хронические заболевания женской половой сферы, сопровождающиеся кровотечениями осложняются развитием железодефицитных анемий.**

**Особое внимание следует обратить на характер питания. Нарушению гемопоэза так же способствует длительное лечение миелотоксическими препаратами (сульфаниламиды, пиразолоновые), назначение цитостатических препаратов, лучевая терапия.**

**Отравления гемотоксическими (миелотоксическими) ядами,**

**В происхождении заболеваний крови имеет значение наследственность. Известны случаи семейного характера гемолитической анемии (серповидно-клеточная анемия, наследственный сфероцитоз и др.).**

# **ОБЪЕКТИВНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ ОСМОТР**

**Оценка общего состояния и сознания.**

- Незначительно или умеренно выраженное ухудшение состояния характерно для начального периода большинства анемий.**
- Тяжелое состояние характерно для апластической анемии в стадии развернутых клинических проявлений, для тяжелой В12-дефицитной (пернициозной) анемии, для гемолитической анемии. Реже встречается при железо-дефицитных анемиях.**
- Крайне тяжелое состояние наблюдается в терминальных стадиях апластической анемии, при гемолитической анемии на фоне тяжелого гемолитического криза.**

# **АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ НАРУШЕНИЯ ОБРАЗОВАНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ и (ИЛИ) ГЕМОГЛОБИНА ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ**

**Железодефицитные анемии составляют 80 % всех анемий.**

**В основе железодефицитных анемий лежит дефицит в организме железа, входящего в состав молекулы гемоглобина. Дефицит железа, или сидеропения возникает вследствие различных патологических процессов:**

- при повышенной потере (легочные, желудочно-кишечные, маточные кровотечения и т.д.)**
- недостаточного поступления,**
- повышенного расхода и потребности железа (пубертатный период, беременность, лактация),**
- нарушения всасывания (хронический энтерит и т.д.).**

## **Ведущие синдромы** при железодефицитных анемиях:

- 1. Циркуляторно – гипоксический синдром**
- 2. Сидеропенический синдром**
- 3. Гематологический синдром:**

### **Гематологический синдром** включает в себя:

- снижение количества гемоглобина и эритроцитов,**
- низкий цветовой показатель (гипохромию),**
- анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихромазию в мазке периферической крови,**
- снижение содержания ретикулоцитов (нелеченая железодефицитная анемия является гипорегенераторной).**
- снижение содержания сывороточного железа и повышение общей железосвязывающей способности сыворотки крови,**
- снижение содержания ферритина в сыворотке крови и снижение выведения железа с мочой в десфераловом тесте.**



## **В12-ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ (МАКРОЦИТАРНЫЕ, МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ, ПЕРНИЦИОЗНЫЕ АНЕМИИ)**

**Причиной их развития может быть:**

- недостаточное поступление с пищей витамина В12 или фолиевой кислоты,**
- нарушение всасывания витамина В12 или фолиевой кислоты: болезнь Иммерслунд-Гресбека (врожденное отсутствие рецепторов к витамину В12 в тонком кишечнике), нарушение продукции гастромукопротеина - “внутреннего” фактора Касла, тотальная гастрэктомия,**
- конкурентный захват витамина В12 в кишечнике (инвазия широким лентецом), энтерит, резекции тонкого кишечника, алкоголизм**
- повышенное расходование витамина В12 (беременность, новорожденные).**

**Ведущие синдромы при В12 –и фолиево-дефицитных анемиях:**

- 1. Циркуляторно – гипоксический синдром.**
- 2. В12 -дефицитный синдром.**
- 3. Гематологический синдром.**

**Гематологический синдром включает в себя:**

- снижение количества гемоглобина и эритроцитов,**
- высокий цветовой показатель (гиперхромная),**
- макроцитоз, мегалоцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз, нормобласты в крови, тельца Жолли, кольца Кэбота, ретикулоцитопения (гипо-, арегенераторная) при отсутствии лечения витамином В12,**
- гиперсегментация нейтрофилов,**
- лейкопения, тромбоцитопения,**
- повышение содержания сывороточного железа,**
- мегалобластическое кроветворение (при отсутствии лечения В12).**

# **АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ ПОВЫШЕННОГО РАЗРУШЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ: ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**

**Основными критериями гемолитических анемий  
являются:**

- 1. Циркуляторно – гипоксический синдром,**
- 2. Синдром надпеченочной желтухи:**

- Гипербилирубинемия за счет повышения содержания  
непрямого (неконъюгированного, свободного)  
билирубина,**
- Желтушное окрашивание кожи и слизистых оболочек  
различной интенсивности.**
- Гиперпигментация мочи и кала (уробилинурия,  
увеличение стеркобилина в кале), что обусловлено  
интенсивной переработкой гепатоцитами избыточного  
количества непрямого билирубина.**

**3. Синдром спленомегалии (умеренная спленомегалия).**

**4. Синдром гепатомегалии.**

**5. Гематологический синдром:**

**Гематологический синдром включает в себя:**

- снижение количества гемоглобина и эритроцитов,**
- ретикулоцитоз, иногда нормобласты в крови,**
- повышение содержания сывороточного железа,**
- нейтрофильный лейкоцитоз (при гемолитических кризах),**
- гиперплазия эритроидного ростка костного мозга,**
- анизо- и пойкилицитоз, в зависимости от вида анемии может быть микросфероцитоз**