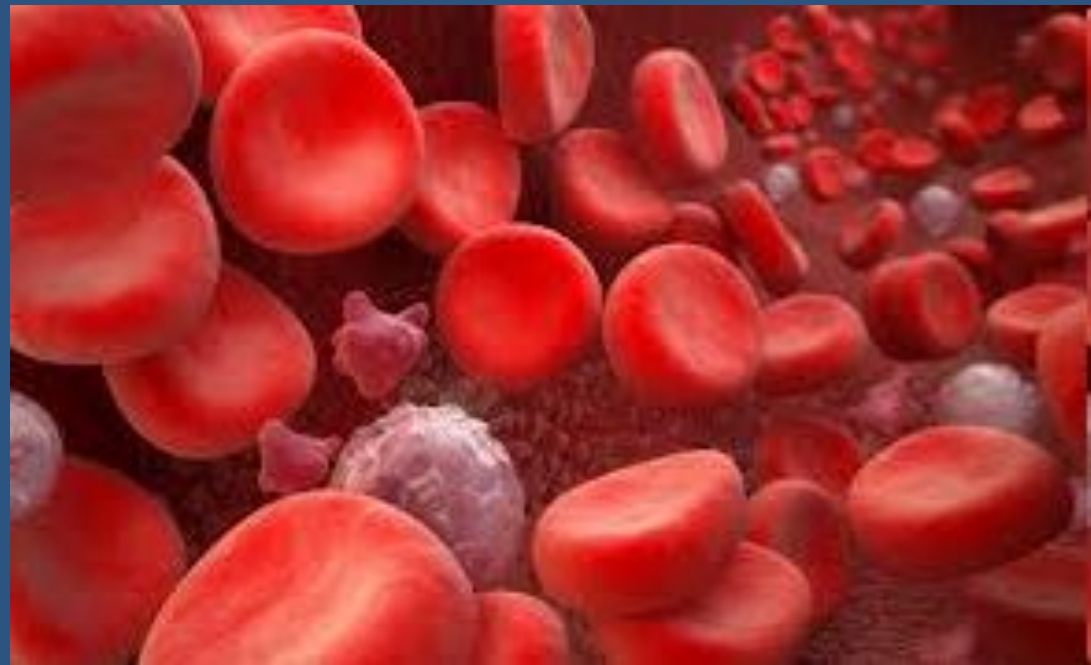


# Тема лекции:

Особенности системы крови у детей разных возрастных групп. Клинико-гематологическая семиотика основных синдромов (анемический, гемолитический, геморрагический) и заболеваний системы крови у детей (острый и хронический лейкоз, геморрагический васкулит, тромбоцитопеническая пурпура, гемофилия, анемия и др.).



# У современных детей

- Тенденция к лейкопении
- Моноцитопения
- Процессы кроветворения у детей-акселератов идут более напряженно (относительная их недостаточность, возможен срыв)



**Система крови** объединяет собственно кровь, органы кроветворения и кроверазрушения.

Система крови у детей постоянно изменяется в количественном и в качественном отношении.

**Состав крови зависит от:**

- Органов кроветворения
- Органов разрушения форменных элементов
- Состояния депонирующих систем

В норме кровь сохраняет относительное постоянство количественного и качественного состава, но в то же время она является одним из наиболее чувствительных показателей изменений, происходящих в организме.



# Функции крови

- Дыхательная – перенос кислорода и углекислого газа
- Питательная – транспорт питательных веществ к тканям
- Экскреторная – удаление продуктов обмена от тканей к органам выделения
- Поддержание водного баланса, терморегулирующая (за счет перераспределения крови в организме) и гомеостатическая
- Защитная (клеточный и гуморальный иммунитет)
- Гуморальная – перенос гормонов и БАВ

# Функции крови:

## Регуляторная

- **Сохранять температуру тела**
- **Нормальное рН** в тканях используя буферную систему
- **Адекватный объем крови в циркуляторном русле**



# *Особенности системы крови*

- — Форменные элементы крови образуются не в ней самой, а приносятся из кроветворных органов
- — Межуточное вещество жидкое
- — Основная масса крови находится в постоянном движении



# Особенности системы крови у детей

- Качественная и количественная незрелость
- Напряженность кроветворения, возможность появления очагов экстрамедуллярного кроветворения
- Высокая чувствительность к дефицитным состояниям при нерациональном вскармливании, недостаточном уходе, дефиците витаминов
- Легкая ранимость гемопоэза
- Высокая чувствительность к интоксикациям
- Возможность возврата к эмбриональному кроветворению (образование форменных элементов в печени и селезенке)

# Особенности системы крови у детей

- Этапность кроветворения в процессе развития плода и ребенка (желточный мешок, печень, селезенка, костный мозг, лимфоузлы, тимус)
- Трансформация красного костного мозга в желтый в 4 года
- Циркуляция фетального геоглобина до 3 – 4 мес.
- Наличие 2х перекрестов нейтрофилов и лимфоцитов



# Кровь (sanguis)

Это внутренняя среда организма с определенным морфологическим составом и разнообразными функциями. Условно ее разделяют на две части:

- Форменные элементы крови (эритроциты, лейкоциты и тромбоциты)
- Межклеточное вещество – плазму, в состав которой входят белки альбумины, глобулины, фибриноген, ферменты, гормоны, и др. гуморальные вещества.

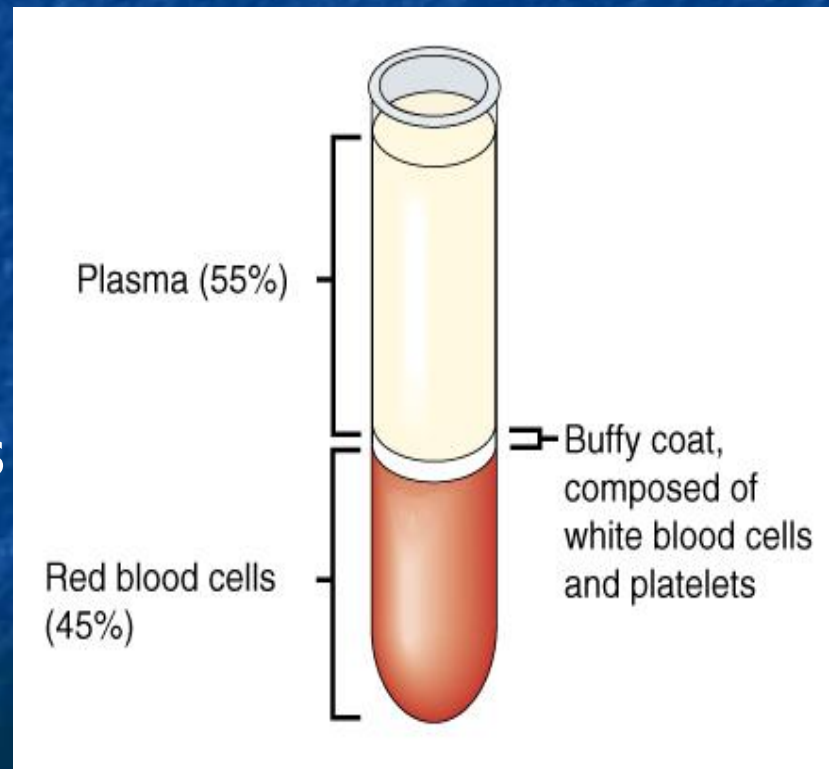
# Компоненты крови

Blood Cells

Erythrocytes  
(RBCs),  
Leukocytes  
(WBCs),  
Thrombocytes  
(Platelets)

Plasma

Protein,  
Carbohydrates,  
Fats,  
Amino Acids,  
Nonprotein  
nitrogenous  
substances,  
Hormones,  
Vitamins



# Этапы кроветворения (внутриутробный период)

1. **Внеэмбриональное (3 – 6 нед. в/у развития)** – в кровяных островках желточного мешка на 3 неделе ВУР образуются мегалобласты. Примитивный гемоглобин Hb P → фетальный гемоглобин Hb F → синтез HbA (к рождению 60% Hb F и 40% HbA)
2. **Печеночно – селезеночное** – начинается после 6 недель, максимум к 5 месяцам ВУР, завершается перед рождением.  
Образуется вторая генерация стволовых клеток крови.



В печени образуются:

- Гранулоциты → Зернистые лейкоциты, главным образом нейтрофильные и эозинофильные.
- Вторичные эритроциты
- Мегакариоциты → тромбоциты

Стволовые клетки печени заселяют тимус, селезенку и лимфатические узлы.

В селезенке – все форменные элементы крови.

3. *Костно-мозговое* – с 4-5 месяцев в/у развития, постепенно становится определяющим в продукции форменных элементов крови.

# Схема гемопоэза

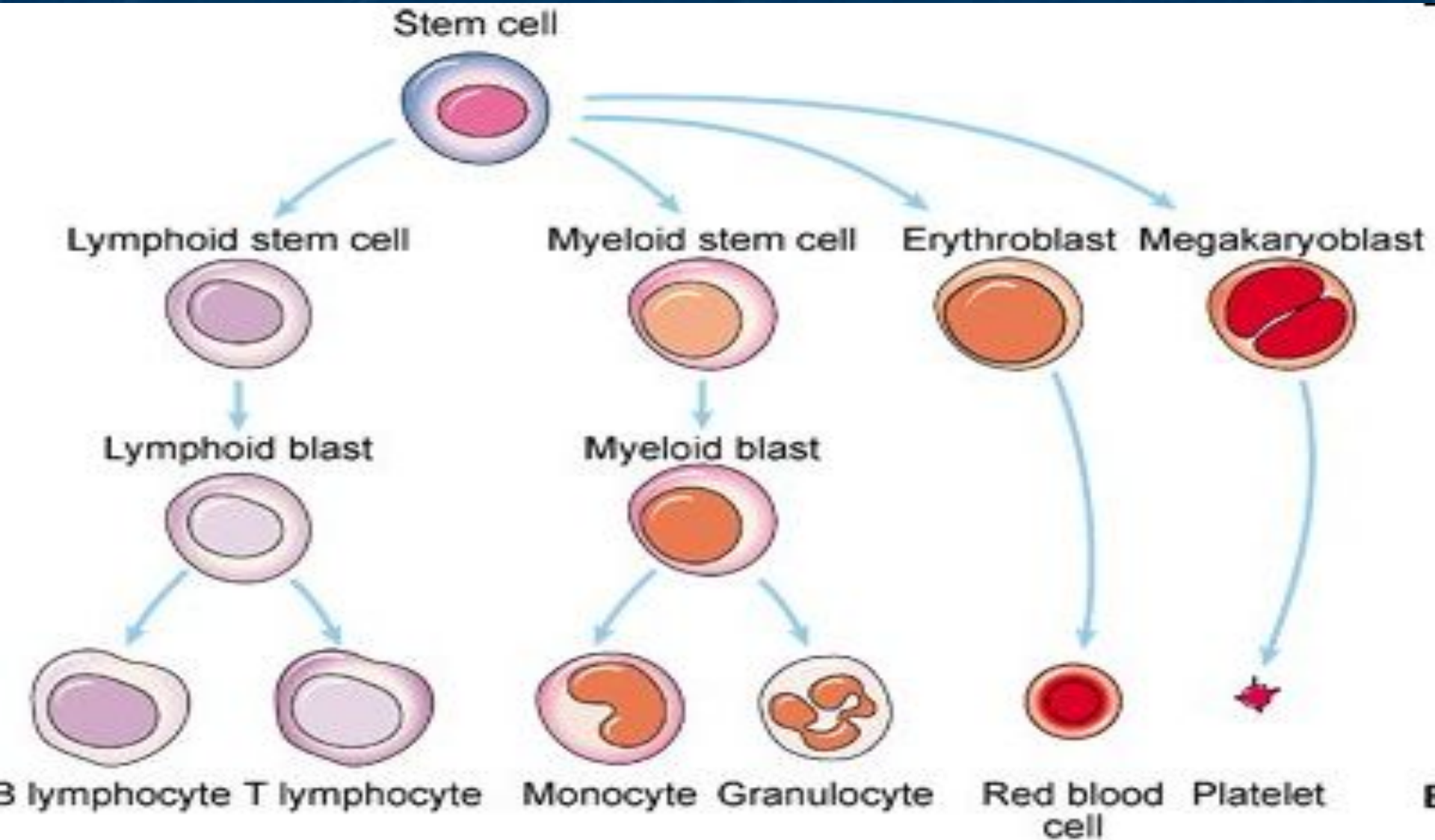


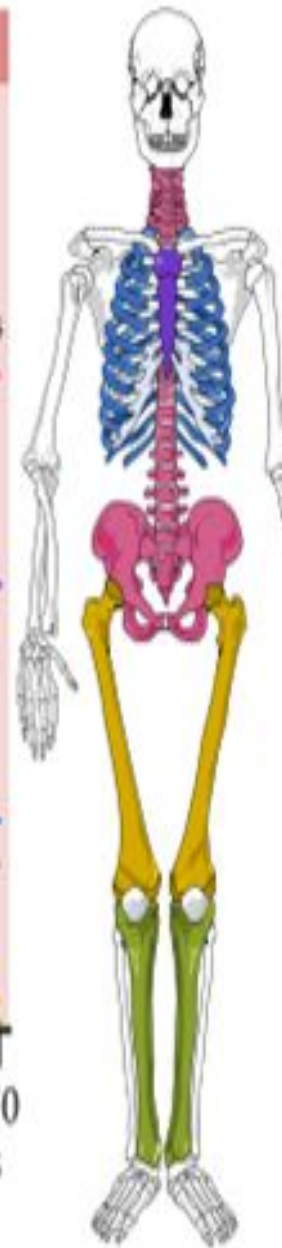
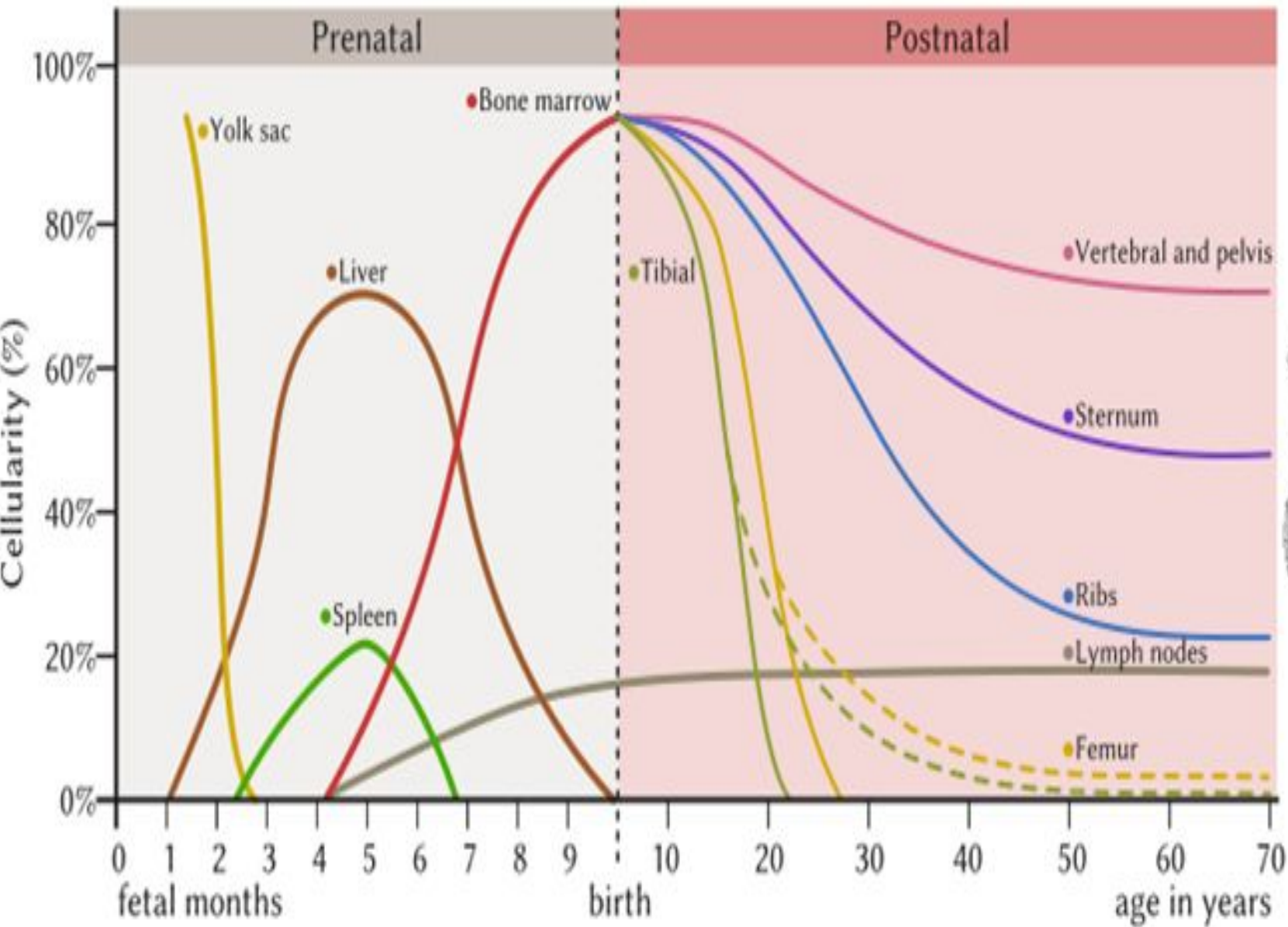
Diagram showing how blood cells are made  
© CancerHelp UK

# Кроветворение во внеутробный период

- Красный костный мозг – все клетки, кроме лимфоцитов. ККМ у н/р заполняет и плоские, и трубчатые кости, с 1 года начинается частичное перерождение ККМ в жировой. К 12-15 годам, как у взрослых, кроветворение сохраняется только в ККМ плоских костей. Но возможно появление очагов миелопоэза в трубчатых костях (патология)
- Лимфоидная система (лимфатические узлы, селезенка, лимфоидные образования кишечника) — лимфоциты
- РЭС (ретикулярные клетки стромы ККМ, селезенки, лимфоузлов, клетки Купфера печени, гистиоциты соединительной ткани) – моноциты
- Hb F постепенно замещается Hb A, к году остается 15% Hb F, к 3 годам его кол-во не должно превышать 2%.



# Места гемопоэза



# Регуляция гемопоэза

## Кроветворение регулируется:

1. факторами роста, обеспечивающими пролиферацию и дифференцировку СКК и последующих стадий их развития,
2. факторами транскрипции, влияющими на экспрессию генов, определяющих направление дифференцировки гемопоэтических клеток,
3. витаминами, гормонами.

Дифференцировка полипотентных клеток в унипотентные определяется действием ряда специфических факторов, **ПОЭТИНОВ** — эритропоэтинов (для эритробластов), гранулопоэтинов (для миелобластов), лимфопоэтинов (для лимфобластов), тромбопоэтинов (для мегакариобластов).

# Особенности состава крови

1. Объем циркулирующей крови (в мл на 1 кг массы)
  - Период новорожденности 107 – 195 мл/кг → *более высокий уровень обмена веществ*
  - Грудной возраст 75 – 110 мл/кг
  - Дошкольный и младший возраст 51– 90 мл/кг
  - Старший школьный возраст 50 – 92 мл/кг
  - Взрослые 50 мл/кг
2. Количество крови значительно меньше, чем у взрослых:  
0,5л у новорожденного и 4 л у взрослых → *склонность к гиповолемии и быстрой декомпенсации ВЭБ*
3. *Вязкость крови* у новорожденных *больше*, чем у взрослых, что связано с большим количеством форменных элементов и белка.
4. СОЭ – чем выше вязкость крови , тем ниже СОЭ:  
новорожденные – 0 – 2 мм/ч  
грудной возраст – 2 – 4 мм/ч  
старше 1 года – 4 – 10 мм/ч  
*СОЭ ускорена при величине > 14 мм/ч*



# Особенности состава крови

## 5. Гематокрит: объем форменных элементов / объем плазмы

новорожденные – более 55%

к 4 недели - 42%

до 1 года - 35%

до 15 лет - 40 – 45%

## 6. pH крови новорожденного – 7,2 – 7,25 – транзиторный метаболический ацидоз при гипоксии, асфиксии $\text{pH} < 7,2$

к 4 нед.  $\text{pH} = 7,35 – 7,45$  (как у взрослых)

## 7. У новорожденного :

- гемоглобин – 180 – 240 г/л;

- эритроциты –  $6 - 7 \cdot 10^{12}/\text{л}$ ;

К концу 1 нед. –  $\text{Hb} = 140 – 160$  г/л,

эритроциты –  $4,5 – 5 \cdot 10^{12}/\text{л}$

До 5 лет нижняя граница нормы  $\text{Hb} – 110$  г/л,

после 5 лет нижняя граница нормы  $\text{Hb} – 120$  г/л

## Критерии анемии у детей:

эритроциты  $< 3,7 \cdot 10^{12}/л$ ;

Нв до 5 лет  $< 110 \cdot 10^{12}/л$ ;

Нв после 5 лет  $< 120 \cdot 10^{12}/л$

## У новорожденного:

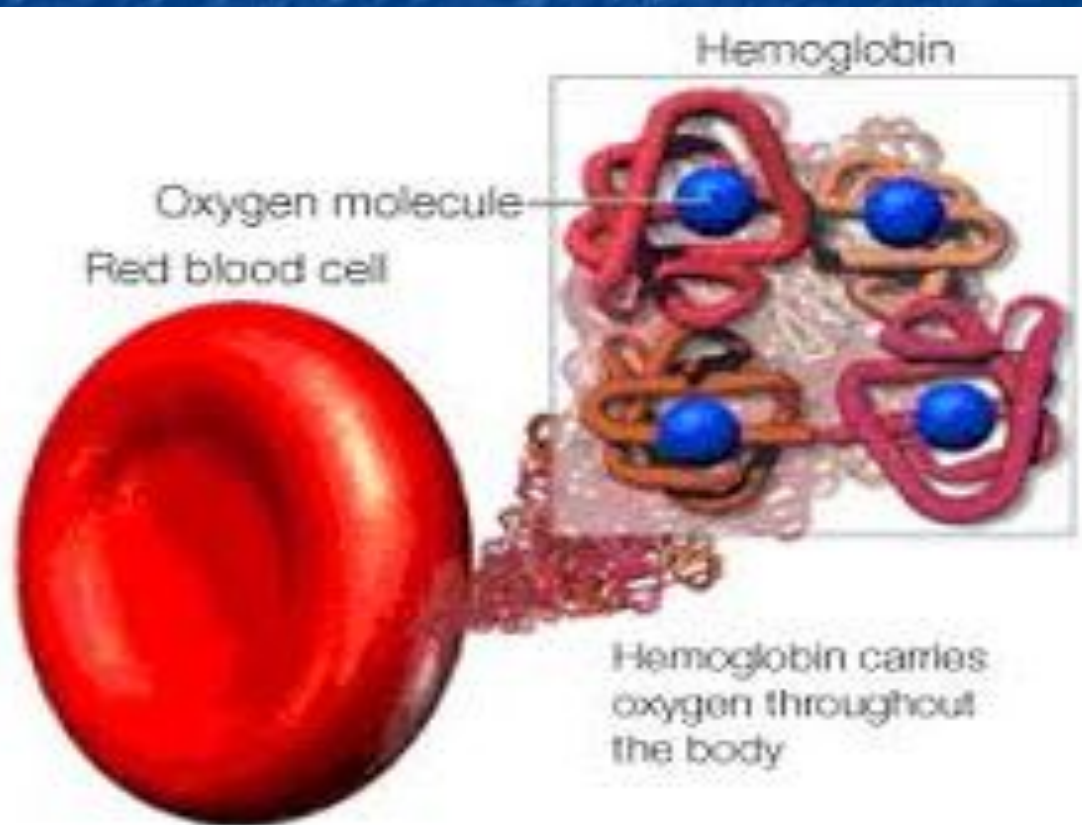
- анизоцитоз: макроцитоз

- пойкилоцитоз

- полихроматофилия

- ретикулоцитоз

до 40%, к 1 году – 8 – 10%



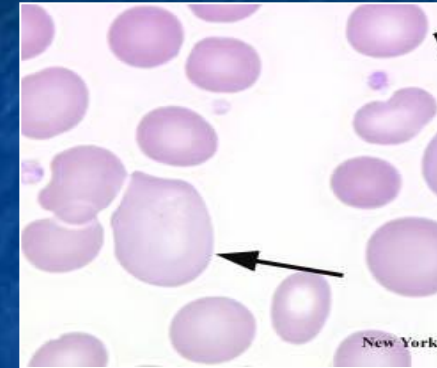
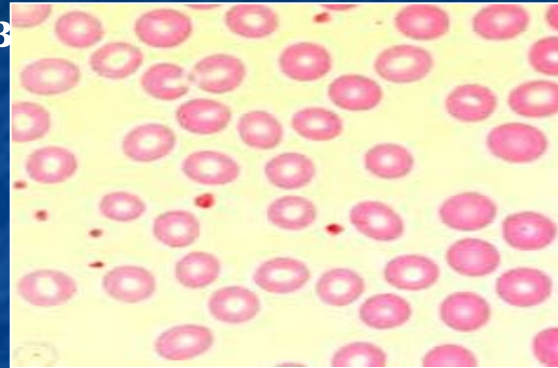


# Дегенеративные формы могут появляться

В ВИДЕ:

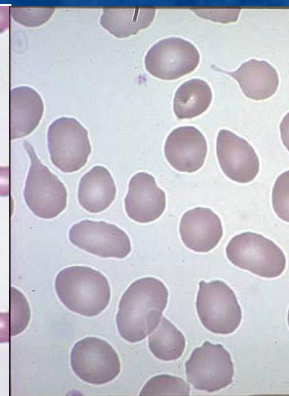
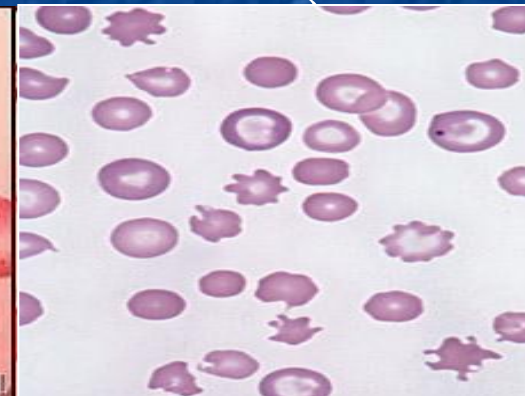
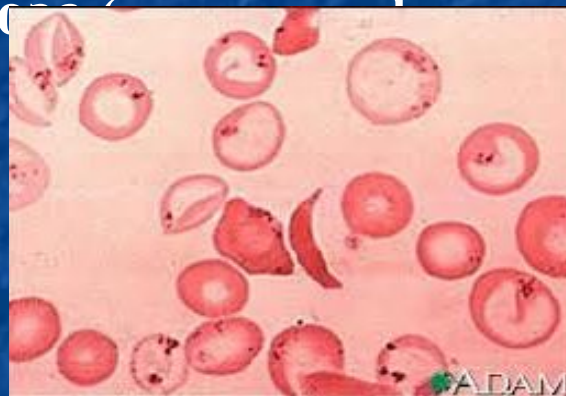
## ■ анизоцитоза (изменение раз

- микроцитоз
- макроцитоз
- мегалоцитоз



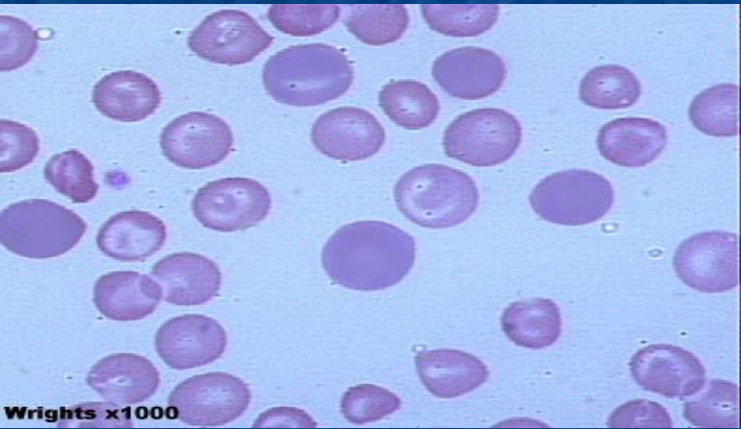
## ■ пойкилоцитоза (изменение

- сфероцитоз
- овалоцитоз
- шизоцитоз
- акантоцитоз
- стомацитоз

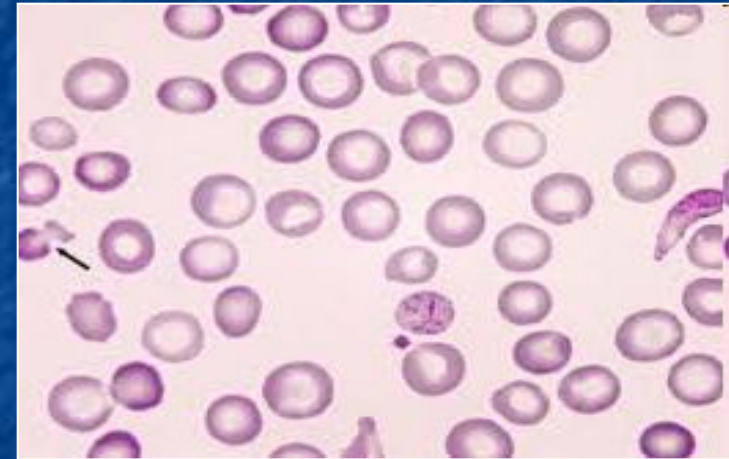




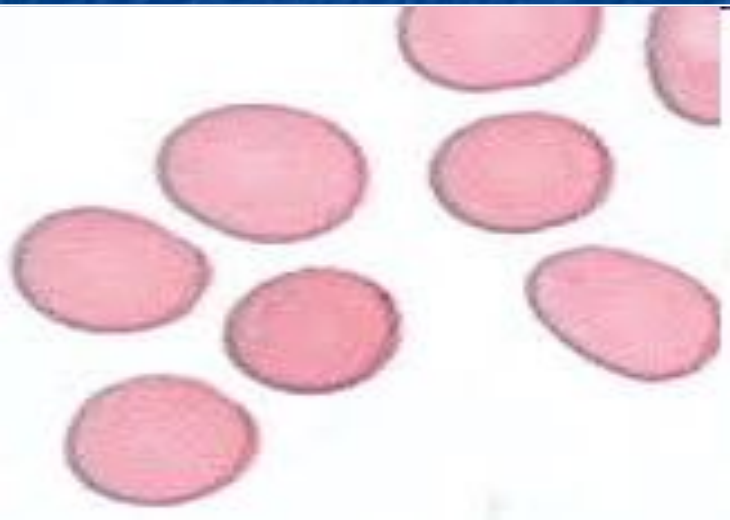
• анизохромия (различная степень прокрашивания, зависит от количества гемоглобина).



Polychromasia

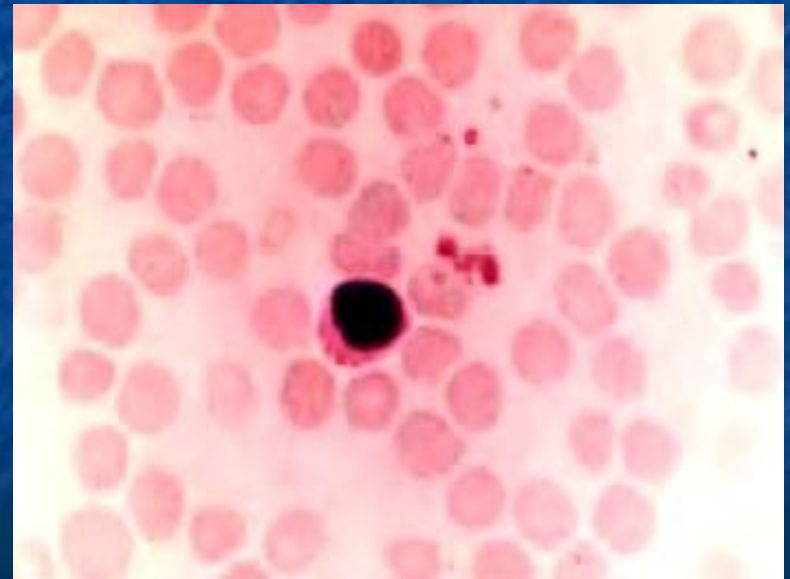
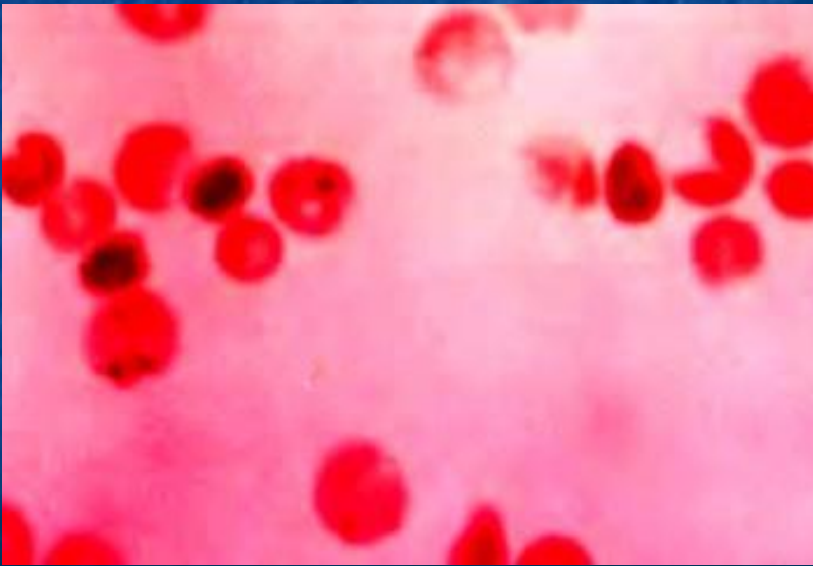


hypochromia

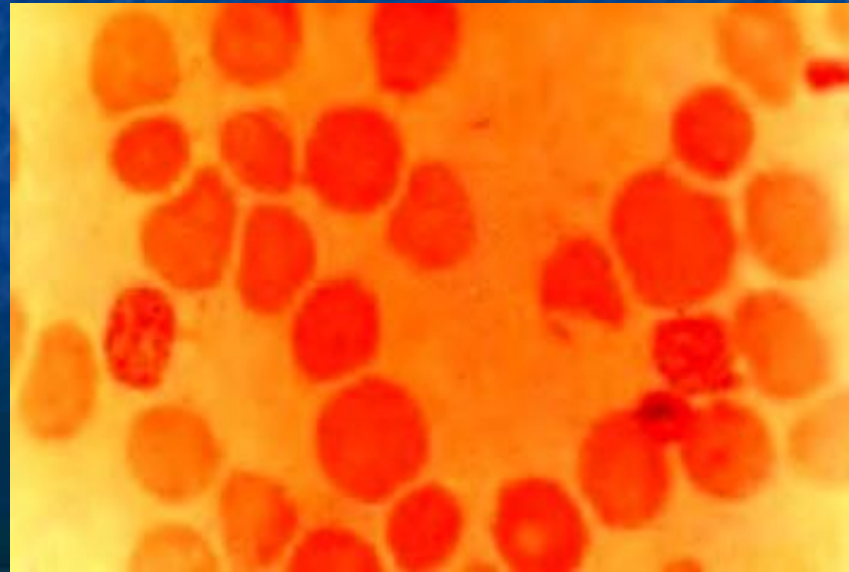


hyperchromia

**Тельца Жолли** - это остатки ядерного вещества (мелкие темно-фиолетовые включения), наблюдающиеся при мегалобластных анемиях, гемолизе, состоянии после спленэктомии.



- **Кольца Кебота** - по всей видимости, это остатки ядерной мембраны - кольца, эллипсы, или восьмерки бледно-розового цвета в эритроцитах. Кольца Кебота встречаются при тяжелых формах анемии с нарушением дифференцировки клеток эритроидного ряда.





Возраст детей	Эритроциты (млн в 1 мм <sup>3</sup> )	Hb (г/л)	Лейкоциты (тыс. в 1 мм <sup>3</sup> )	Лейкоцитарная формула, %				
				Нейтрофилы	Лимфоциты	Моноциты	Эозинофилы	Базофилы
2—4 недели	5,31	170,0	10,25	26,0	58,0	12,0	3,0	0,5
1—2 месяца	4,49	142,8	12,1	25,25	61,25	10,3	2,5	0,5
2—3 месяца	4,41	132,6	12,4	23,5	62,5	10,5	2,5	0,5
3—4 месяца	4,26	129,2	11,89	27,5	59,0	10,0	2,5	0,5
4—5 месяцев	4,45	129,2	11,7	27,5	57,75	11,0	2,5	0,5
5—6 месяцев	4,55	132,6	10,9	27,0	58,5	10,5	3,0	0,5
6—7 месяцев	4,22	129,2	10,9	25,0	60,75	10,5	3,0	0,25
7—8 месяцев	4,56	130,9	11,58	26,0	60,0	11,0	2,0	0,5
8—9 месяцев	4,58	127,5	11,8	25,0	62,0	10,0	2,0	0,5
9—10 месяцев	4,79	134,3	12,3	26,5	61,5	9,0	2,0	0,5
10—11 месяцев	4,69	125,8	13,2	31,5	57,0	9,0	1,5	0,25
11 месяцев—1 год	4,67	129,2	10,5	32,0	54,5	11,5	1,5	0,5
1—2 года	4,82	127,5	10,8	34,5	50,0	11,5	2,5	0,5
2—3 года	4,76	132,6	11,0	36,5	51,5	10,0	1,5	0,5
3—4 года	4,83	129,2	9,9	38,0	49,0	10,5	2,0	0,5
4—5 лет	4,89	136,0	10,2	45,5	44,5	9,0	1,0	0,5
5—6 лет	5,08	139,4	8,9	43,5	46,0	10,0	0,5	0,25

# Лейкоцитарная формула крови ребенка в период новорожденности:

- 1) последовательным увеличением числа лимфоцитов от момента рождения к концу периода новорожденности (при этом на 5-е сутки происходит перекрест кривых падения нейтрофилов и подъема лимфоцитов);
- 2) значительным количеством юных форм нейтрофилов;
- 3) большим количеством юных форм, миелоцитов, бластных форм;
- 4) структурной незрелостью и хрупкостью лейкоцитов.

# Белая кровь

## 1. Лейкоциты:

У новорожденных в 1ые часы жизни –  $11-20 \cdot 10^9/\text{л}$ ;

к концу 1 суток –  $30 - 40 \cdot 10^9/\text{л}$ ;

с 7 – 10 суток до 1 года –  $10 - 12 \cdot 10^9/\text{л}$ ;

2 – 3 года –  $8 - 10 \cdot 10^9/\text{л}$ ;

после 4 лет –  $4 - 6 \cdot 10^9/\text{л}$ .

## 2. В лейкоцитарной формуле *преобладают нейтрофилы над лимфоцитами:*

у новорожденных: Н = 60 – 70 %, Л = 20 – 30 %;

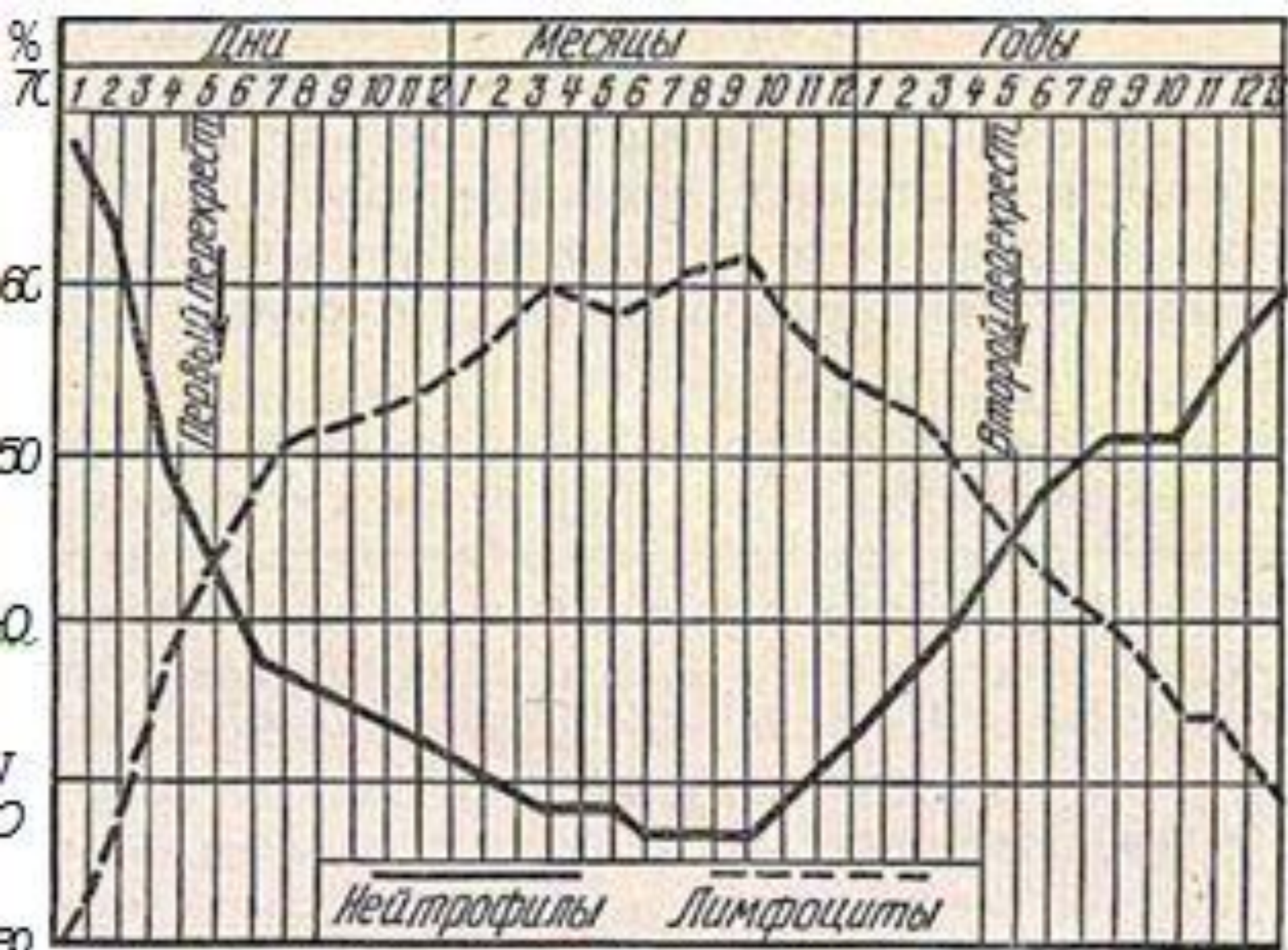
I перекрест в 5 – 6 дней: Н = Л = 40 – 45 %;

10 – 12 мес.: Н = 20 – 30 %; Л = 60 – 70 %;

II перекрест в 5 – 6 лет: Н = Л = 40 – 45 %;

10 – 12 лет: Н = 60 – 70 %, Л = 20 – 30 %.





# Возрастная динамика изменения нейтрофилов и лимфоцитов



ЛЕЙКОЦИТАРНАЯ ФОРМУЛА У ДЕТЕЙ РАЗЛИЧНОГО ВОЗРАСТА  
(по А. Ф. Туру, в %)

Возраст	Виды лейкоцитов							
	базо- филы	эози- нофи- лы	нейтрофилы			лим- фоци- ты	моно- циты	плаз- моци- ты
			юные	палоч- ко- ядер- ные	сегменто- ядерные			
1—2 месяца . . . . .	0,5	2,5	0,5	2,5	22,0	61,5	10,0	0,5
3—4 » . . . . .	0,5	2,5	1,0	3,5	23,0	59,0	10,0	0,5
5—6 » . . . . .	0,5	3,0	0,5	3,5	23,0	58,5	10,5	0,5
7—8 » . . . . .	0,5	2,0	0,5	3,0	22,5	60,0	11,0	0,5
9—10 » . . . . .	0,5	2,0	1,0	3,5	22,0	61,5	9,0	0,5
11—12 » . . . . .	0,5	1,5	0	3,5	28,5	54,5	11,5	0
2—3 года . . . . .	0,5	1,5	0,5	3,5	32,5	51,5	10,0	0
4—5 лет . . . . .	0,5	1,0	0,5	4,0	40,5	44,5	9,0	0
6—7 » . . . . .	0,5	1,5	0,25	3,5	42,75	42,0	9,5	0
8—9 » . . . . .	0,5	2,0	0,25	3,5	45,75	39,5	8,5	0
10—11 » . . . . .	0,5	2,5	0	2,5	48,5	36,5	9,5	0
12—13 » . . . . .	0,5	2,5	0,25	2,5	50,75	35,0	8,5	0
14—15 » . . . . .	0,5	2,0	0	2,5	58,0	28,0	9,0	0



# Особенности крови недоношенных

- Наличие экстрамедуллярных очагов кроветворения;
- Высокое содержание Нв F (90 %);
- Повышение молодых ядросодержащих форм эритроцитов;
- Быстрое развитие ранней анемии недоношенных (в течение 1,5 – 2 мес.);
- на 4 – 5 мес. – развитие поздней анемии недоношенных;
- лейкоцитоз менее выражен;
- в лейкоцитарной формуле выражен сдвиг до миелоцитов;
- отсутствует или более ранний первый перекрест лейкограммы;
- тромбоциты – от 200 до 500 · 10<sup>9</sup>/л.



М/Е (миелоидно - эритроцитарный)  
коэффициент – соотношение миелоидных и  
эритроцитарных клеток :

$$\frac{\text{гранулоциты} + \text{моноциты} + \text{лимфоциты}}{\text{эритробласты} + \text{пронормобласты} + \text{нормобласты}}$$

- у новорожденных 1,2 : 1;
- у детей раннего возраста 2 : 1;
- у детей старше 10 лет 3 : 1;
- у взрослых 3,5 – 4 : 1.

# Особенности свертывающей системы крови:

- недостаточное развитие сосудистого звена гемостаза;
- Низкое содержание в плазме крови витамин К –зависимых факторов (II, VII, IX, XI);
- Недостаточная функциональная активность тромбоцитов –способность к адгезии и агрегации снижена;
- Более высокое содержание гепарина, снижена активность антитромбопластинов, антитромбина III, плазминогена.



# Коагуляция



## Система гемостаза

- сосуды
- тромбоциты
- система коагуляции и фибринолиза

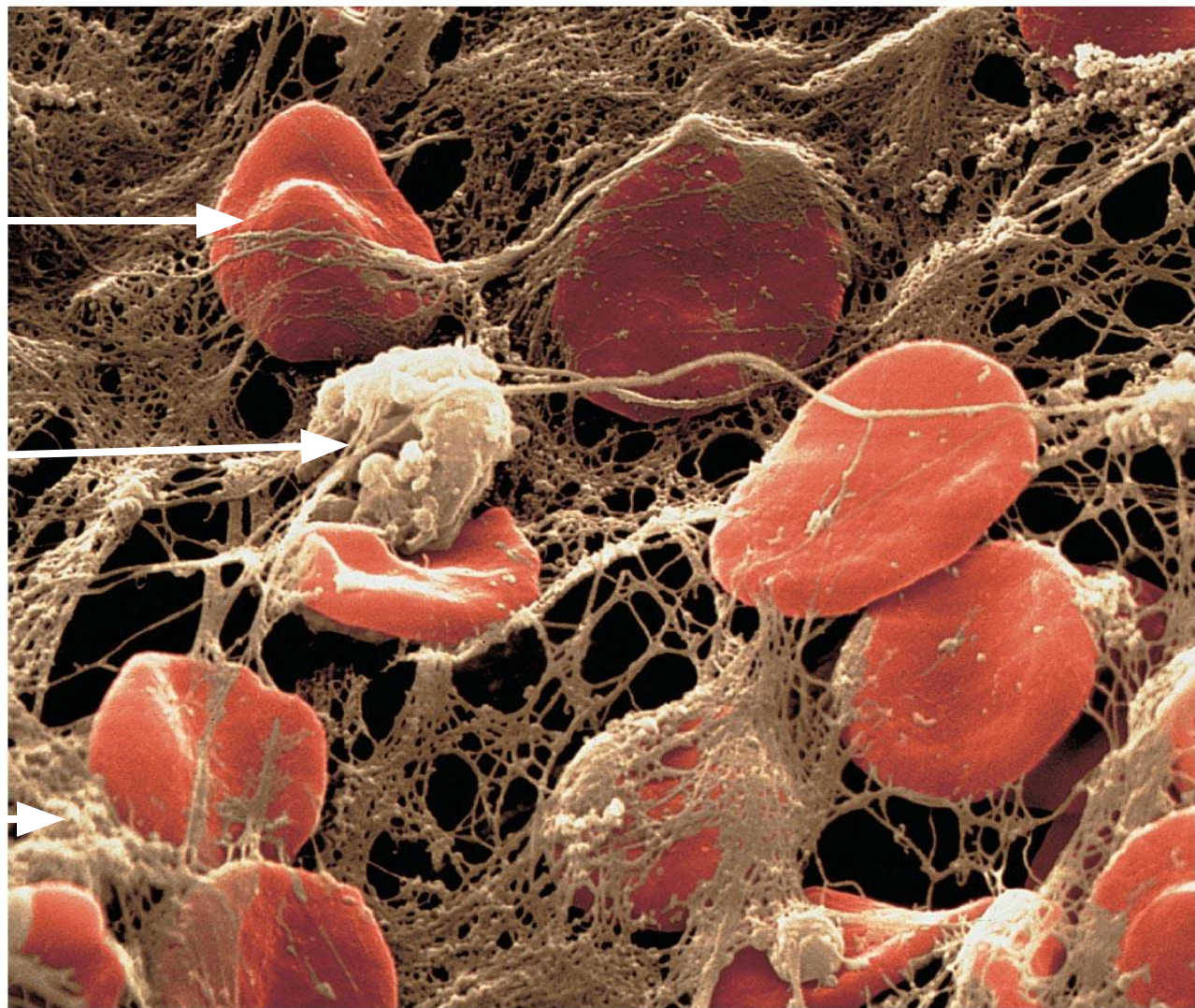


# Сгусток крови

эритроцит

тромбоцит

фибрин



# Основные синдромы поражения системы крови

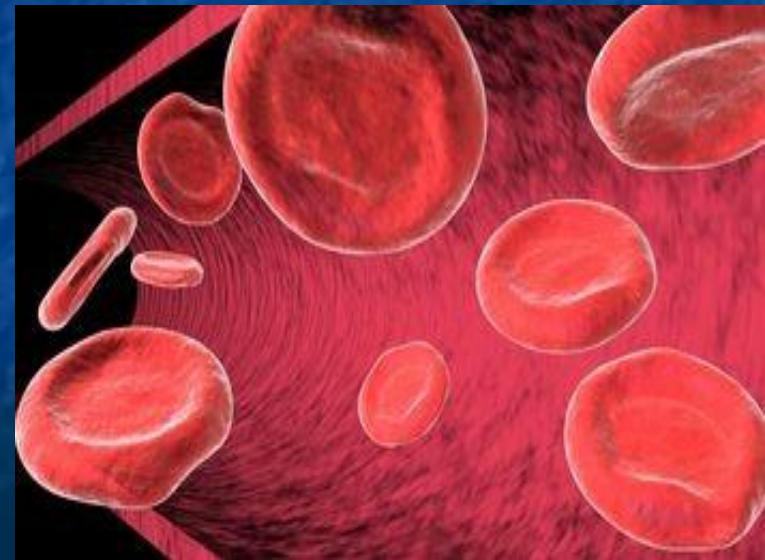
- анемический;
- геморрагический;
- гемолитический
- лейкомоидной реакции.



# Причины возникновения анемического синдрома

- кровопотеря
- нарушение образования эритроцитов и гемоглобина
- повышенное разрушение эритроцитов
- дефицит гемопоэтических факторов (железа, белка, фолиевой кислоты, витамина В 12).

*Анемия характеризуется снижением  
в периферической крови  
эритроцитов и гемоглобина.*



## *Для всех анемий характерно:*

- Одышка
- Тахикардия
- «Анемический» систолический шум
- «Пушечный» I тон на верхушке
- Шум «волчка» над сосудами

- ***Астено-невротический синдром*** (вялость, адинамия, снижение интеллекта и эмоциональности, отставание в психо-моторном развитии).
- ***Эпителиальный синдром*** (дистрофия и атрофия барьерных тканей – кожи и слизистых) их воспалительные изменения, извращение вкуса;
- ***Иммунодефицитный*** – частые ОРВИ, кишечные заболевания, раннее формирование хронических очагов инфекции.
- ***Гипоксический синдром*** – обмороки, головные боли, шум в ушах, мышечные боли.
- ***Сердечно-сосудистый синдром*** – тахикардия, функциональный систолический шум.
- ***Со стороны дыхательной системы*** – тахипноэ
- ***Гепатолиенальный синдром*** – умеренное увеличение печени и селезенки.



# Степени анемии

## *Легкая степень:*

Эритроциты =  $3,7 - 3,0 \cdot 10^{12}/л$

Нв = 110 – 90 г/л

### Симптомы:

- Бледность кожных покровов, периорбитальный цианоз
- Сухость кожи, трещины в углах рта
- Головная боль
- Утомляемость, снижение работоспособности
- Вялость
- Снижение аппетита и двигательной активности
- Печень + 4 см из под реберной дуги

## *Средняя степень:*

Эритроциты =  $3,0 - 2,5 \cdot 10^{12}/л$

Нв = 90 - 70 г/л

**Симптомы:**

- Восковидная бледность
- Ломкость волос, ногтей
- Сухость кожных покровов
- Язык обложен – глоссит
- Систолический шум на верхушке
- Хлопающий I тон
- Гепато-лиенальный синдром

## *Тяжелая степень*

Эритроциты  $< 2,5 \cdot 10^{12}/л$

Нв  $< 70$  г/л

**Симптомы:**

- Адинамия и гиподинамия
- Трещины кожи
- Извращение вкуса
- Ложкообразно вогнутые ногти (койлонихия)
- Систолический шум
- «Пушечный» I тон на верхушке
- Выраженная гепато-, сплено-мегалия





# По цветному показателю

- Нормохромная: ЦП = 0,86 – 1,0
- Гипохромная: ЦП < 0,86
- Гиперхромная: ЦП > 1,0

При железодефицитной анемии ЦП ↓↓↓

При постгеморрагических анемиях ЦП в норме

При гемолитических анемиях ЦП ↑↑

# По регенераторной способности костного мозга

- Норморегенераторная:

Ретикулоциты крови до 2 лет – до 1,5%

Старше 2 лет 0,3 – 0,5%

- Гиперрегенераторная анемия:

Ретикулоциты  $> 0,5\%$

- Гипорегенераторная:

Ретикулоциты  $< 0,3\%$

# Дефицитные анемии

1. Бледность кожи и видимых слизистых оболочек.
2. Вялость, быстрая утомляемость.
3. Микрополиадения (при наличии в организме ребенка инфекции).
4. Умеренная гепатомегалия.

## ***Железодефицитная анемия:***

- Снижение уровня сывороточного железа (N. – 4,3ммоль/л)
- Повышение железосвязывающей способности сыворотки (N. – < 78ммоль/л)
- Повышение уровня насыщенного трансферрина (N. < 18%)



## *Белководефицитная анемия:*

- Снижение сывороточного белка (N. – 60 г/л)

## *В-12дефицитная анемия:*

- Кольца Кебота
- Тельца Жолли

# *Гемолитический синдром*

(врожденные эритроцитопатии,  
гемолитическая болезнь новорожденного,  
болезнь Минковского-Шофара -  
микросфероцитоз)

1. Желтушность кожных покровов + бледность.
2. Анемия
3. Гепато-спленомегалия
4. Лихорадка

# *Геморрагический синдром*

- при заболеваниях, характеризующихся повышенной кровоточивостью.

1. **Вазопатии** – болезни с преимущественным поражением стенки кровеносных сосудов.
2. **Тромбоцитопении и тромбоцитопатии** – болезни с нарушением тромбоцитарного звена гемостаза.
3. **Коагулопатии** – болезни с нарушением процесса свертывания крови



# Типы кровоточивости при геморрагическом синдроме

1. Гематомный
2. Петехиально – пятнистый
3. Васкулитно – пурпурный
4. Микроангиоматозный
5. Смешанный

# Гематомный тип кровоточивости

- глубокие и болезненные кровоизлияния в ПЖК, мышцы, полости – грудную, брюшную, в мозг, гемартрозы.

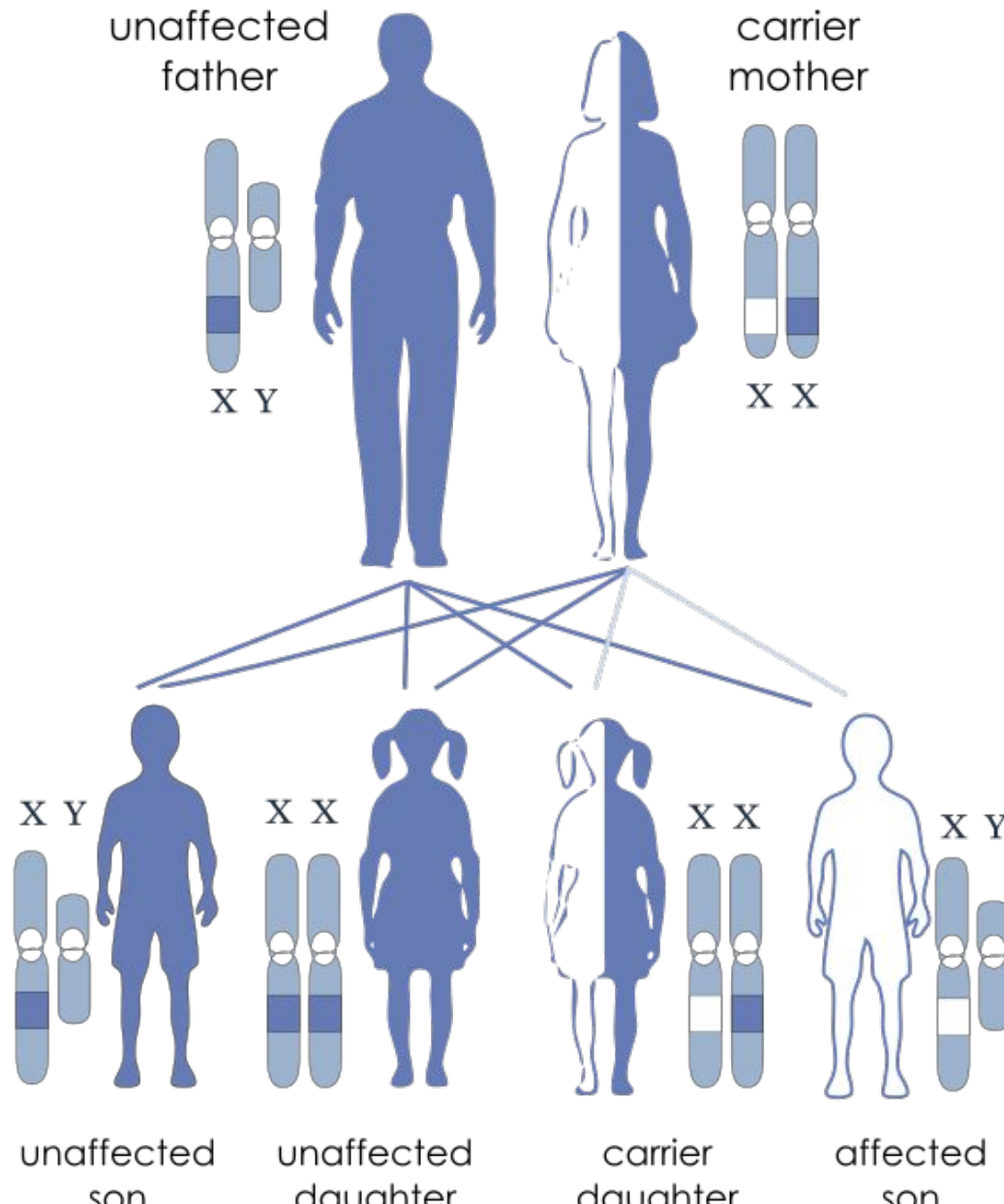
1. При наследственных коагулопатиях - гемофилия А (дефицит VIII фактора), В (IX фактора), С (XI фактора).
2. Приводят к развитию постгеморрагической анемии.
3. Возникают отсроченно.
4. Необходимо исследовать свертывающую систему крови.

# Гематомный тип кровооточивости





# X-linked recessive inheritance



# Петехиально – пятнистый тип (микроциркуляторный)

1. Спонтанно возникающие мелкоточечные кровоизлияния (петехии) и синяки (экхимозы).
2. Кровотечения из слизистых оболочек – носовые, десневые, маточные, иногда ЖКК, почечные.
3. Возникает сразу после травмы (не отсроченные).
4. Гематомы и гемартрозы отсутствуют.
5. При тромбоцитопении, тромбоцитопатии (тромбоцитопеническая пурпура).
6. Необходимо исследовать тромбоцитарное звено гемостаза.

# Тромбоцитопеническая пурпура



Рис. 2. Кожный геморрагический синдром при вторичной тромбоцитопении: полимерфность, полихромность, неадекватность травме



# Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

1. Кожная геморрагическая сыпь («шкура леопарда»)
2. Спонтанная кровоточивость в виде носовых, десневых, маточных кровотечений
3. В анамнезе: геморрагический синдром в периоде новорожденности, предшествующие геморрагии на фоне прививок, инфекций, приема лекарств.-

Формы:

- Наследственная
- Иммунная
- Неиммунная

# Васкулитно – пурпурный тип кровоточивости

1. Макулопапулезные высыпания, сливные и подвергаются некрозу.
2. Симметричные, в области крупных суставов, на разгибательных поверхностях конечностей, сочетаются с артритами.
3. При иммунно-воспалительных заболеваниях (геморрагический васкулит, узелковый периартериит, инфекционно-токсический шок).

# Васкулитно-пурпурный тип кровооточивости





# Геморрагический васкулит

1. Простая форма (изолированная кожная).
2. Кожно-суставная.
3. Смешанная (кожно-абдоминальная, кожно-суставно-абдоминальная), с висцеральными поражениями (нефрит, кардиопатия)

## Симптомы:

- Интоксикация
- Субфебрилитет
- Геморрагический с/м
- Артралгии
- Рвота с кровью
- Боль в животе
- Кровь в моче и кале

## В анамнезе:

перенесенные острые инфекционные заболевания или проф. прививки за 2 – 3 нед. до геморрагического синдрома

# Микроангиоматозный тип кровоточивости

1. Упорные, повторяющиеся носовые, ЖКК и почечные кровотечения из участков имеющих ангиоэктазий.
2. Болезнь Рандю – Ослера (низкая резистентность и легкая ранимость сосудистой стенки).

# Смешанный тип кровоточивости

- При патологии факторов плазменного и тромбоцитарного звена гемостаза (болезнь Виллебрандта); ДВС синдроме, геморрагической болезни новорожденных
- Петехиально – пятнистые высыпания и болезненные гематомы, гемартрозы, носовые, десневые, маточные, желудочно-кишечные кровотечения.



# Смешанный тип кровоточивости (болезнь Виллебранда)



# Микробно-воспалительные заболевания

- Лейкоцитоз
- Нейтрофилез + сдвиг лейкограммы влево
- Ускоренная СОЭ

# Вирусные заболевания

- Лейкопения + лимфоцитоз
- Атипичные мононуклеары – при инфекционном мононуклеозе (+ ангина, лимфаденопатия, гепато-спленомегалия)
- Моноцитоз – 10 – 12%
- Появление плазматических клеток



# Лейкемоидные реакции

■ Под лейкемоидными реакциями понимают реакции крови, сходные с лейкемическими, но отличающиеся по патогенезу и представляющие собой реактивное состояние крови. Лейкемоидные реакции возникают на фоне инфекций, интоксикаций или в результате метастазов опухолей в костный мозг и могут сопровождаться усилением функциональной активности костного мозга. Очень часто лейкемоидная реакция появляется при сепсисе, скарлатине, крупозной пневмонии и др. По данным гематологов эта реакция характеризуется относительным и абсолютным увеличением в крови количества как зрелых, так и молодых клеток крови, имеет временный характер и исчезает вместе с причиной, вызвавшей данную реакцию. Поступление молодых форм клеток обуславливает патологическую картину периферической крови при нормальном клеточном составе костного мозга. Лейкемоидные реакции могут быть разных типов: миелоидные, лимфоцитарные и моноцитарные. В детской практике встречаются все перечисленные типы лейкемоидных реакций.

# Псевдобластные лейкемоидные реакции

- При генетическом дефекте хромосом;
- клетки, похожие на бласты в КОСТНОМ МОЗГЕ.

# Промиелоцитарные лейкемоидные реакции

- Преобладание промиелоцитов в пунктате костного мозга без угнетения тромбоцитарного и эритроцитарного ростка;
- токсикоинфекции, аллергический дерматит.



# Нейтрофильные лейкемоидные реакции

- Нейтрофильный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом;
- Септические состояния, сочетание острой кровопотери с токсикоинфекцией.

# Эозинофильные лейкемоидные реакции

- эозинофильный лейкоцитоз (более 20%), увеличение количества эозинофилов в костном мозге;
- Опухоли, паразитарные инвазии, аллергозы, коллагенозы, органические эозинофилии (поражение легких, плевры).

# Лимфоцитарные лейкемоидные реакции

- Преобладание лимфоцитов, поява клеток инфекционного мононуклеоза
- Инфекционный мононуклеоз, инфекционный лимфоцитоз, вирусные инфекции, иерсиниоз.



**Лейкоз** - системное заболевание кроветворной ткани опухолевой природы с первичной локализацией очага в костном мозге, что приводит к поражению и вытеснению нормальных ростков кроветворения.

### *Симптомы:*

- Лихорадка
- Снижение массы тела
- Геморрагический с/м (сыпь, кровотечения)
- Язвы на коже и слизистых оболочках
- Боли в костях

# Клиническая картина лейкоза

1. Интоксикационный с/м (слабость, желтушно-серый, землисто-зеленоватый оттенок кожи, субфебрилитет).
2. Анемический с/м
3. Пролиферативный с/м (увеличение периферических, брюшных, медиастинальных лимфоузлов, гепатоспленомегалия)
4. Симметричное увеличение слюнных и слезных желез: одутловатое лицо, слезотечение, периорбитальный отек

5. Некротические ангины, гингивиты
6. Костно-суставной с/м: лейкемические инфильтраты в костях и суставах
7. С/м неврологических расстройств
8. Лейкемическая инфильтрация на коже и слизистых – «лейкемиды»



# Лейкозы подразделяются на острые и хронические:

- При острых лейкозах формируется характерный симптом "лейкемического провала" - когда в периферической крови отсутствуют клетки промежуточных стадий - основная масса опухолевых клеток представлена молодыми, бластными клетками первых 4 классов. Острые лейкозы обозначаются соответственно нормальным гомологичным костномозговым предшественникам, подвергшихся мутациям: миелобластный острый лейкоз, лимфобластный острый лейкоз, монобластный острый лейкоз...;
- При хронических лейкозах клетки опухоли представлены всеми представителями созревающих и зрелых клеток. Названия хроническим лейкозам даются по названию тех зрелых клеток, которыми характеризуется опухолевая пролиферация при данном лейкозе.

# Характерные признаки острого недифференцируемого лейкоза:

1. По морфологии бластные клетки напоминают лимфобласты, но они лишены специфических цитохимических свойств, что не позволяет их отнести к тому, или иному ряду кроветворения - это и служит основанием для выделения данной формы лейкоза;
2. «Лейкемический провал» - отсутствие переходных форм между бластными и зрелыми клетками;
3. Тромбоцитопения с сопутствующим геморрагическим синдромом;
4. Анемия.

- **Диагноз "лейкоз"** ставится по наличию в периферической крови мутированных клеток, специфичных для данного типа лейкоза, т.к. лейкозные клетки отличаются от нормальных рядом морфологических, цитогенетических, гистобиохимических особенностей, что указывает на их опухолевую природу.
- При лейкозах (особенно острых) происходит угнетение других линий кроветворения с проявлением глубоких патологических изменений - **развивается анемия, формируется стойкая тромбоцитопения.**



# Пример гемограммы больного алейкемической формой острого миелобластного лейкоза

- эритроциты -  $3,2 \cdot 10^{12}/л$ ;
- гемоглобин - 95 г/л;
- цветовой показатель - 0,89;
- ретикулоциты - 0,2%;
- гематокрит - 0,31 л/л;
- в мазке: анизоцитоз +; пойкилоцитоз +;
- СОЭ - 22 мм/ч;
- тромбоциты -  $150 \cdot 10^9/л$ ;
- лейкоциты -  $11 \cdot 10^9/л$ ;
- эозинофилы - 0%;
- базофилы - 0%;
- миелобласты - 60%;
- промиелоциты - 1%;
- нейтрофилы:
  - юные - 0%;
  - палочкоядерные - 0%;
  - сегментоядерные - 29%
- лимфоциты - 9%;
- моноциты - 1%







# Методы исследования свертывающей системы :

1. Время свертывания крови венозной (по Ли-Уайту) - 6-10 минут;
  - Капиллярной (по Сухареву) – 30 сек -5 минут;
2. Длительность кровотечения – 2 - 4 минуты;
3. Индекс ретракции кровяного сгустка – 0,3-0,5 (отражает отношение количества сыворотки к общему количеству крови, взятой для исследования)

**Ретракция кровяного сгустка** –первые признаки– через 5 – 6 ч; полное сокращение кровяного сгустка - на протяжении 20 – 24 ч.



#### 4. Час рекальцификации плазмы

- в норме – 30 – 60 сек.

5. Протромбиновый индекс – в норме – 70 – 100 %.

6. Протромбиновое время — 14 – 16 сек



# Объективное обследование:

1. Осмотр
  - - оценка сознания, двигательной активности, положения тела;
  - - наличие стигм дисэмбриогенеза, особенностей конституции; физического развития;
  - - окраска кожи;
  - - наличие кровотечений, геморрагической сыпи, язв, деформаций суставов, припухлости в области периферических лимфатических узлов.
2. Пальпация лимфатических узлов, печени, селезенки, суставов, костей.
3. Перкуссия печени, селезенки, выявление болезненности в костях.
4. Аускультация – выявление симптоматических изменений со стороны сердечно-сосудистой и дыхательной систем.
5. Эндотелиальные пробы – пробы на проницаемость и ломкость капилляров.



# Спаянность с тканями



ТЬ

р



Увеличение.  
Спаянность с тканями  
Болезненность  
Множественность  
или единичность

# Физическое исследование костей -

hematological

**Гемартроз**  
(Hemophilia, Von  
Willebrand Disease)



# *Дополнительные лабораторные и инструментальные методы исследования:*

- - общий клинический анализ крови;
- - биохимическое исследование крови;
- - стерильная пункция (миелограмма);
- - коагулограмма;
- - цитохимические исследования клеток крови (определение щелочной и кислой фосфатазы, гликогена, сукцинатдегидрогеназы);
- - иммунологические и иммуноферментные исследования;
- - биопсия печени, селезенки, периферических лимфатических узлов.



# Дополнительные методы исследования

УЗИ



Рентгенологическое



Биопсия костной ткани



# Пункция костного мозга

- Соотношение элементов белой и красной крови у детей – 3 : 1;
- гранулоциты – 40 – 60 %;
- лимфоциты и клетки РЭС – 10 – 20 %;
- моноциты – не более 3 – 5 %;
- мегакариоциты – 0,5 % всех форменных элементов.

*Спасибо за внимание*

