



**Қарағандық Ғосударственнй медицинскй университет
Кафедра «Пропедевтика детскй болезней»**

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

ЛЕКТОР: Д.М.Н.

ДЮСЕМБАЕВА НАЙЛЯ КАМАШЕВНА

ҚАРАҒАНДА 2017

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.

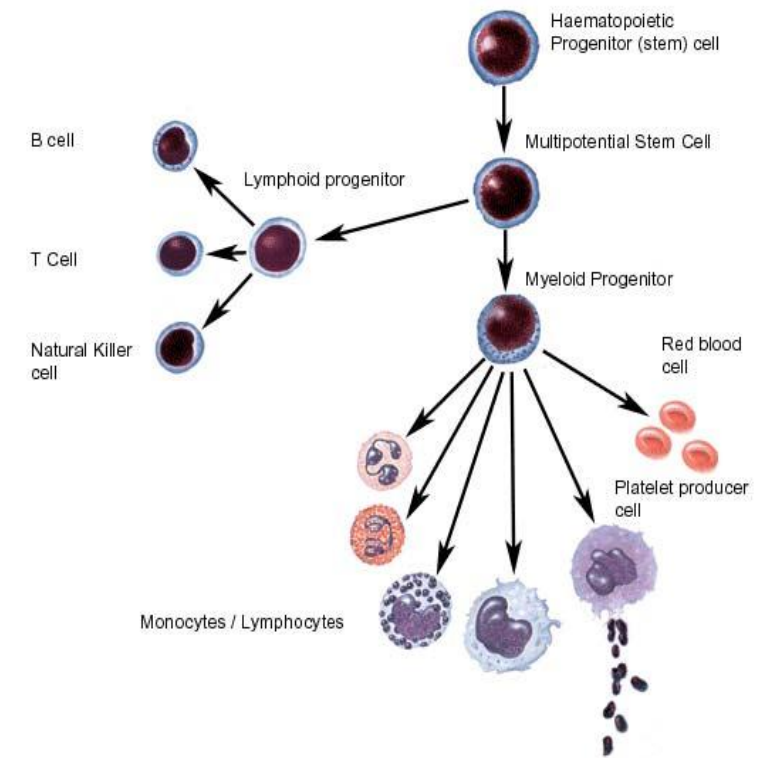

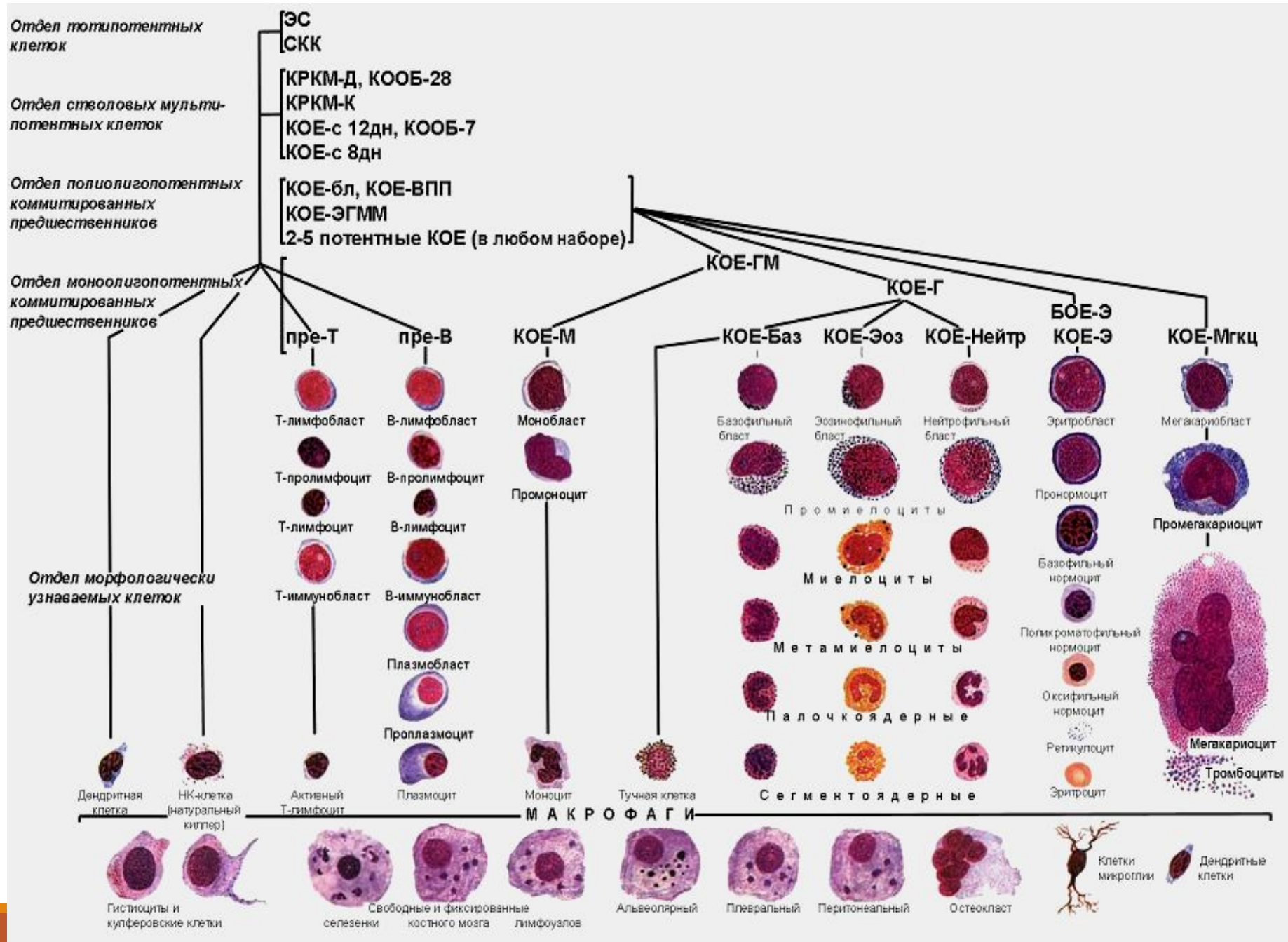
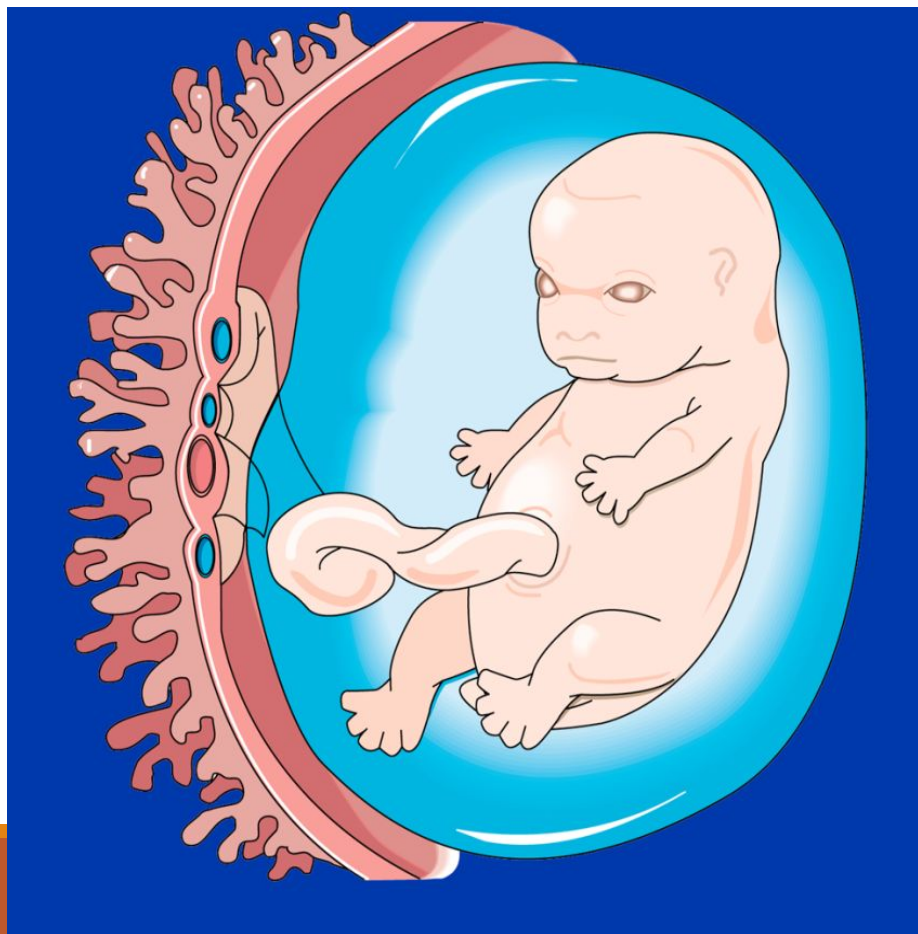


Схема гемопоэза:

- 
- I.** Стволовая клетка
 - II.** Частично детерминированные полипотентные и бипотентные
 - III.** Унипотентные (комитированные)
 - IV.** Морфологически распознаваемые 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,

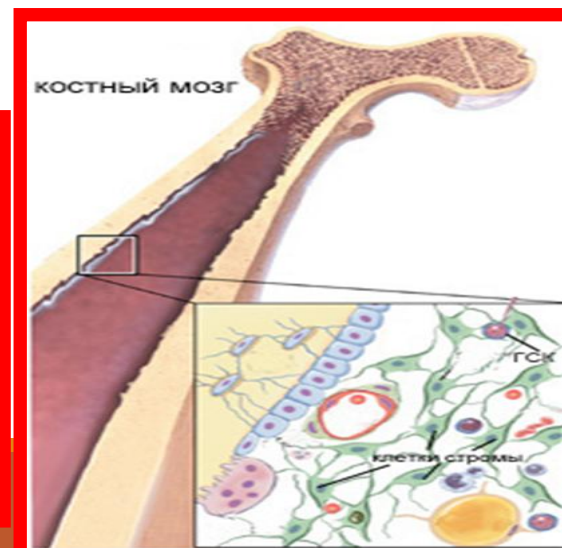
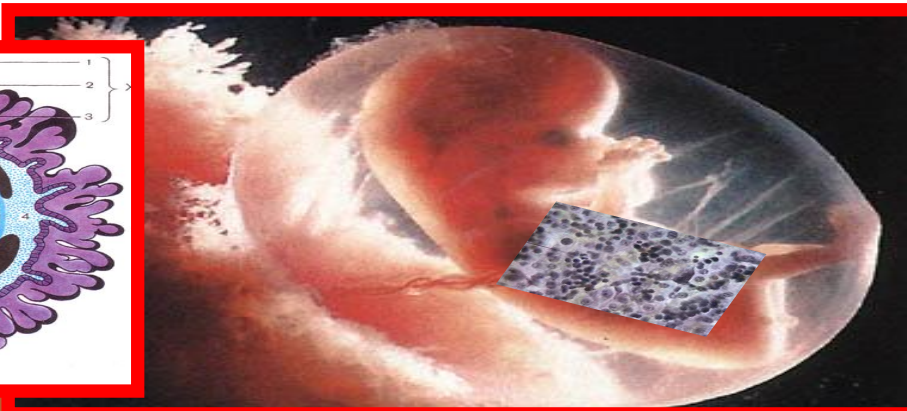
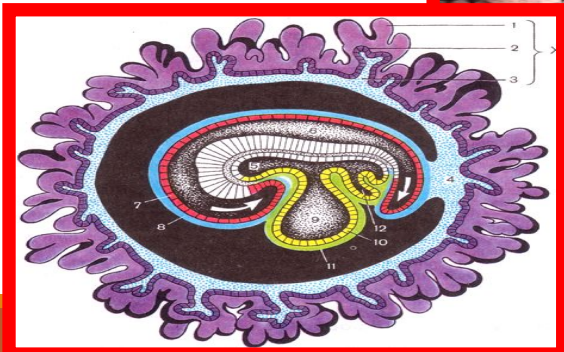
-с 4-5-го месяца - в селезенке и красном костном мозге.

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:

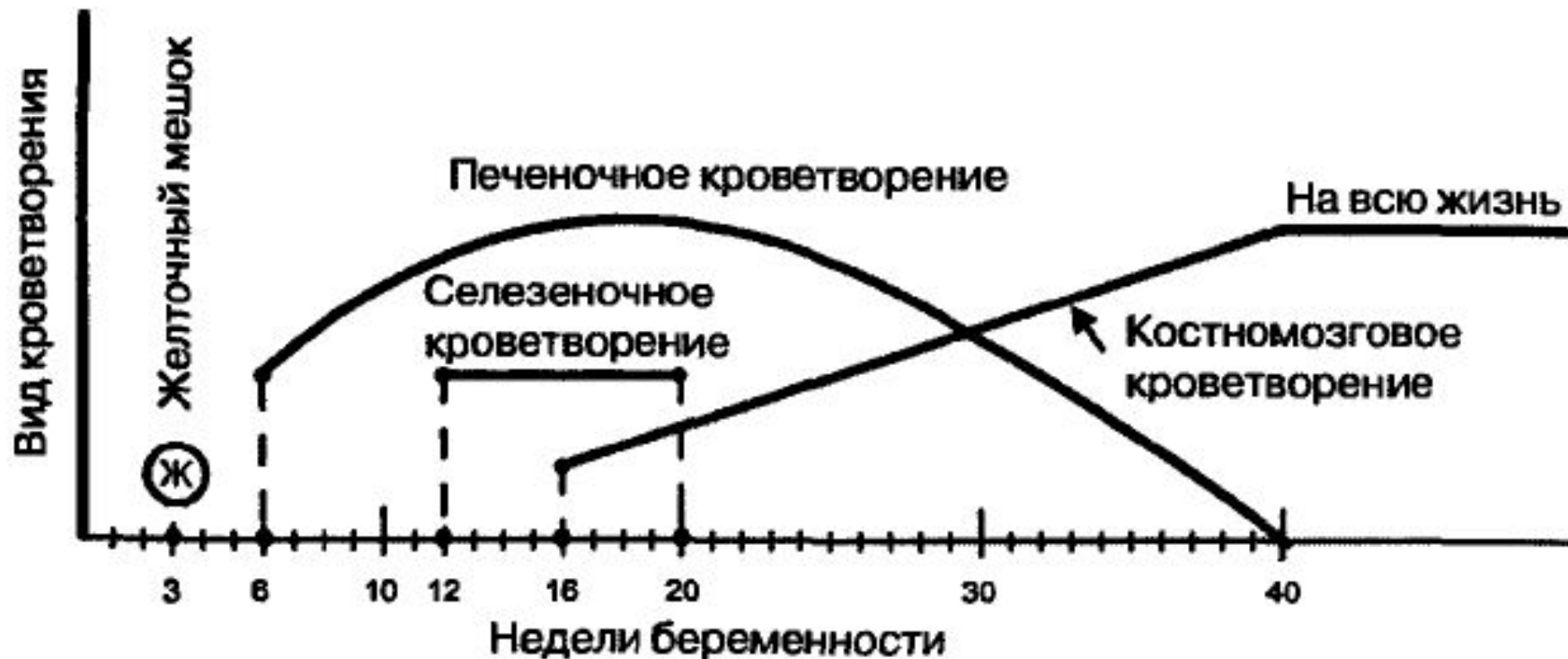
1. Последовательное изменение тканей и органов, являющихся местом формирования элементов крови: желточный мешок, печень, селезенка, тимус, лимфатические узлы и костный мозг.
2. Изменение типа кроветворения от мегалобластического к нормобластическому.

Периоды кроветворения во время внутриутробного развития плода

I период: Мегалобластический

II период: Печеночный

III период: Костномозговой

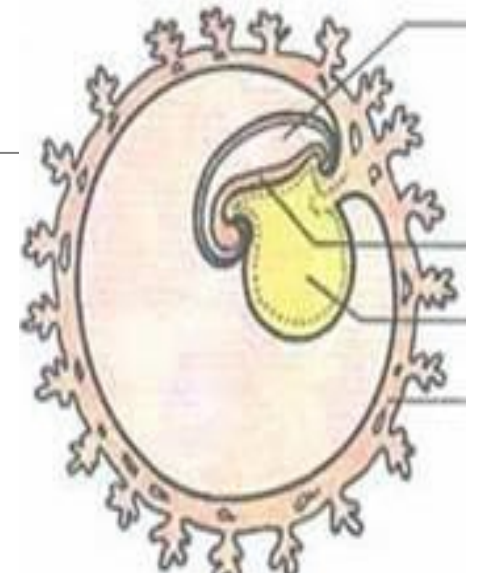


МЕГАЛОБЛАСТИЧЕСКИЙ ПЕРИОД

■ 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.*

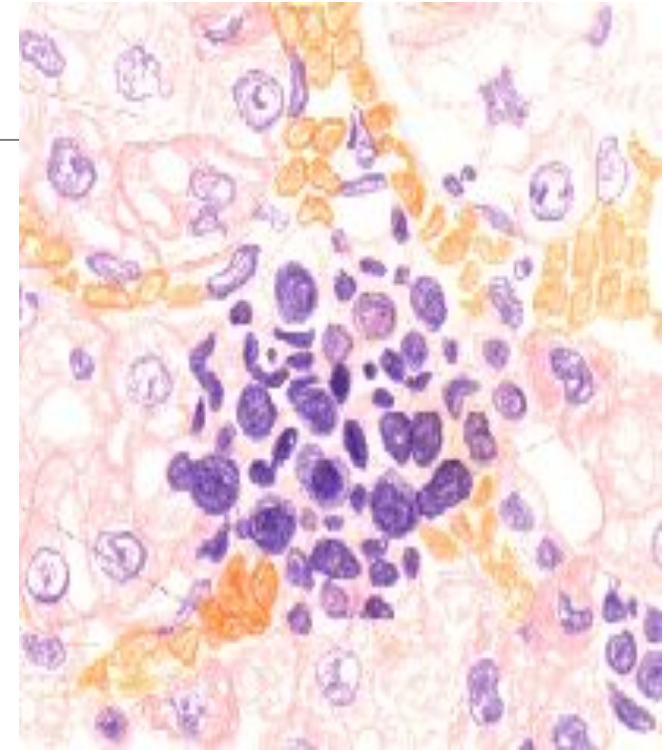
■ Из желточного мешка стволовые клетки по развивающимся сосудам расселяются по органам зародыша.

■ 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 мегакариопоэз.**
- **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 медулярный 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

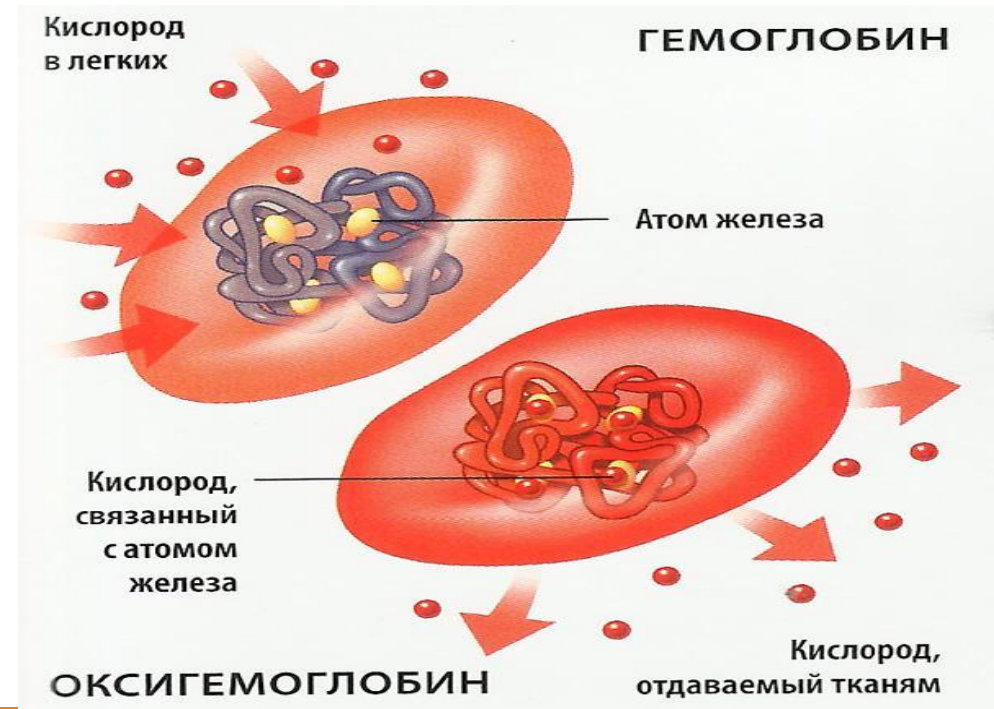


дефинитивный (Hb A)

ТИПЫ ГЕМОГЛОБИНА

Соответственно различным периодам
кровообразования - мезобластическому,
печеночному и костномозговому - существует
три разных типа гемоглобина:

1. эмбриональный (Hb P)
2. фетальный (Hb F)
3. гемоглобин взрослого (Hb A)



ТИПЫ ГЕМОГЛОБИНА

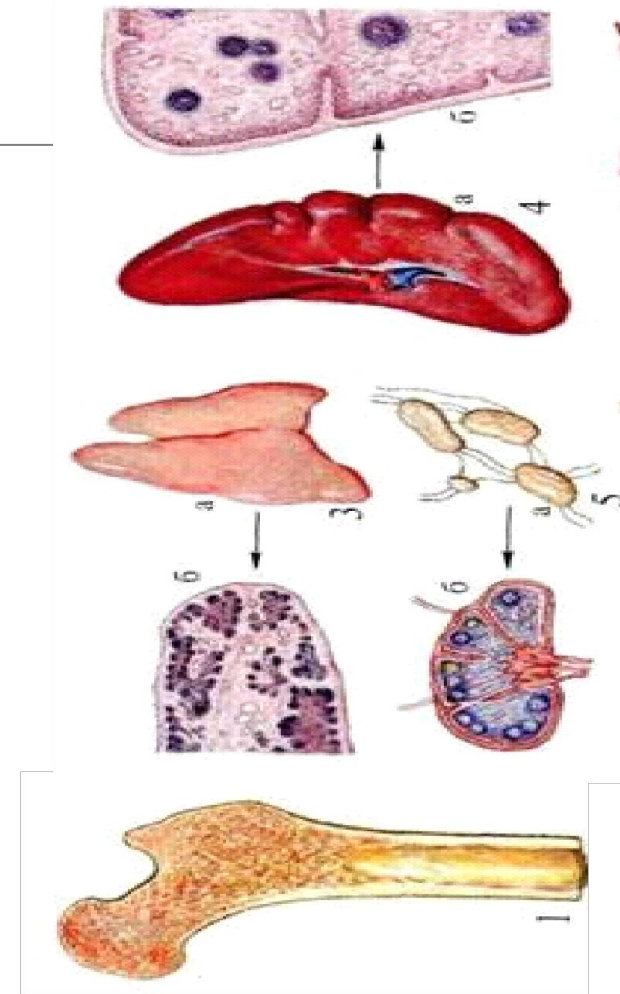
- **Эмбриональный гемоглобин (Hb P)** встречается лишь на самых ранних стадиях развития эмбриона. Уже на 8-10-й неделе беременности у плода 90-95% составляет **Hb F**, и в этот же период начинает появляться **Hb A** (5-10%).
- При рождении количество фетального гемоглобина варьирует от 45% до 90%.
- Постепенно **Hb F** замещается **Hb 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.

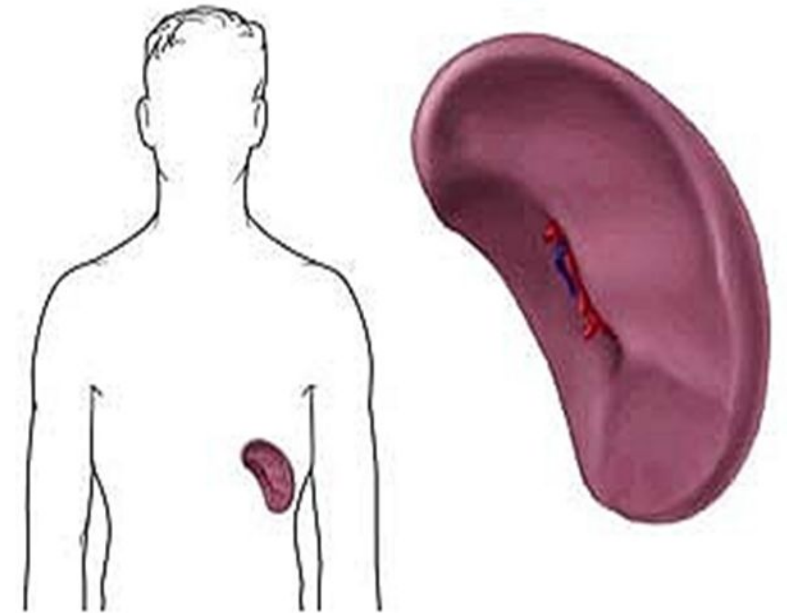
ПОСТЭМБРИОНАЛЬНЫЙ ГЕМОПОЭЗ

- 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.
- Гемопоз 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.



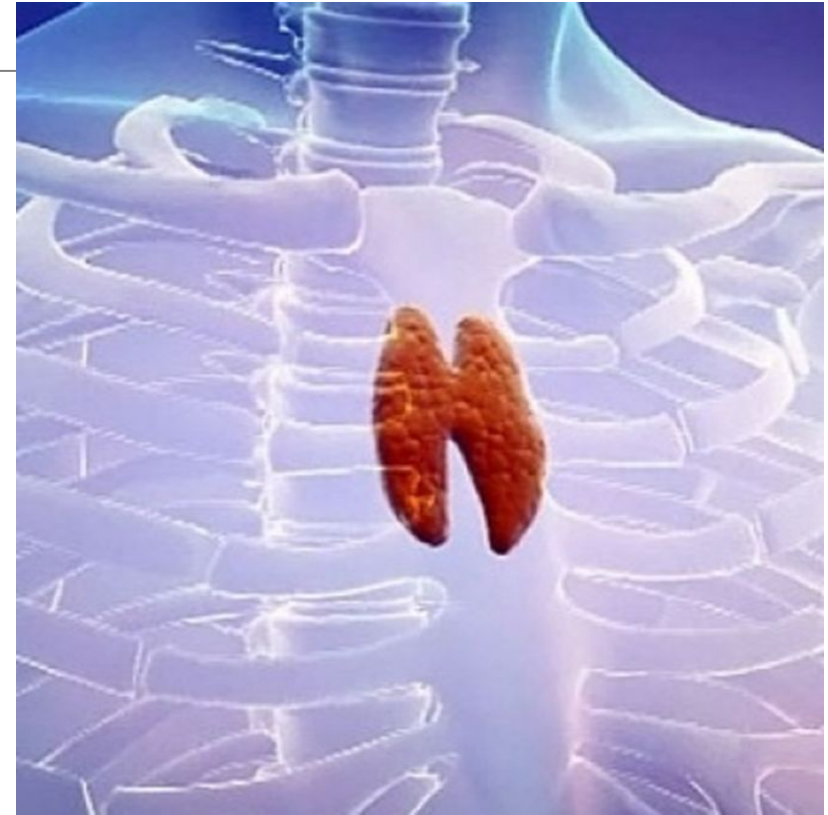
РОЛЬ СЕЛЕЗЕНКИ

- 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

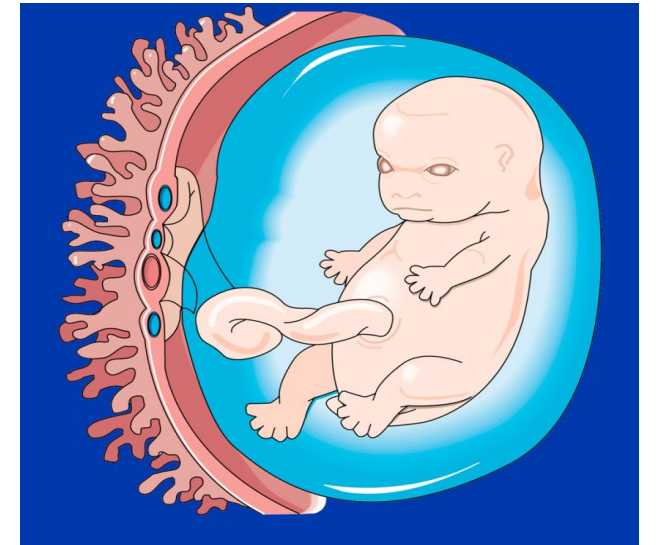
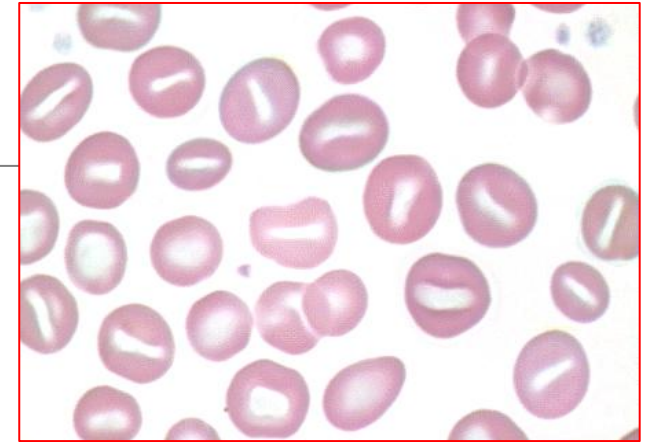
- В периферической крови здорового новорожденного повышено содержание гемоглобина ($170—240$ г/л) и эритроцитов ($5,0 \cdot 10^{12}/л—7,0 \cdot 10^{12}/л$), а цветовой показатель колеблется от 0,9 до 1,3.
- С первых же часов после рождения начинается распад эритроцитов с образованием билирубина, что на фоне незрелой ферментативной функции печени обуславливает 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 г/л

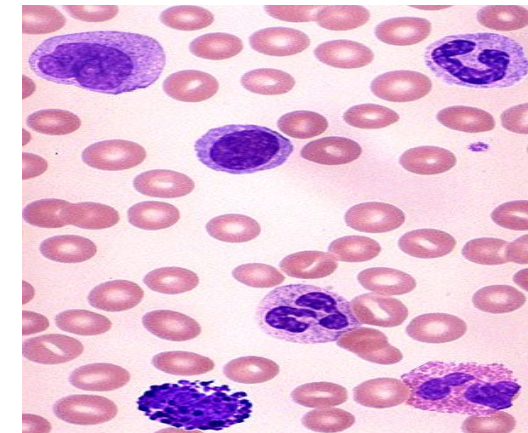
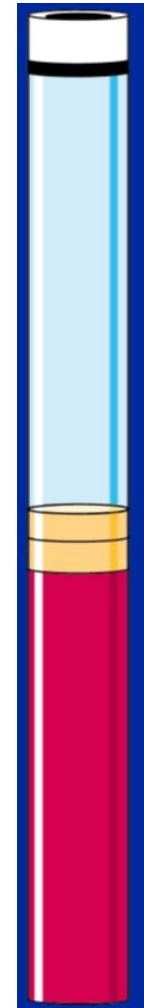


- Ребенок – 120-140 г/л

- **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%**.

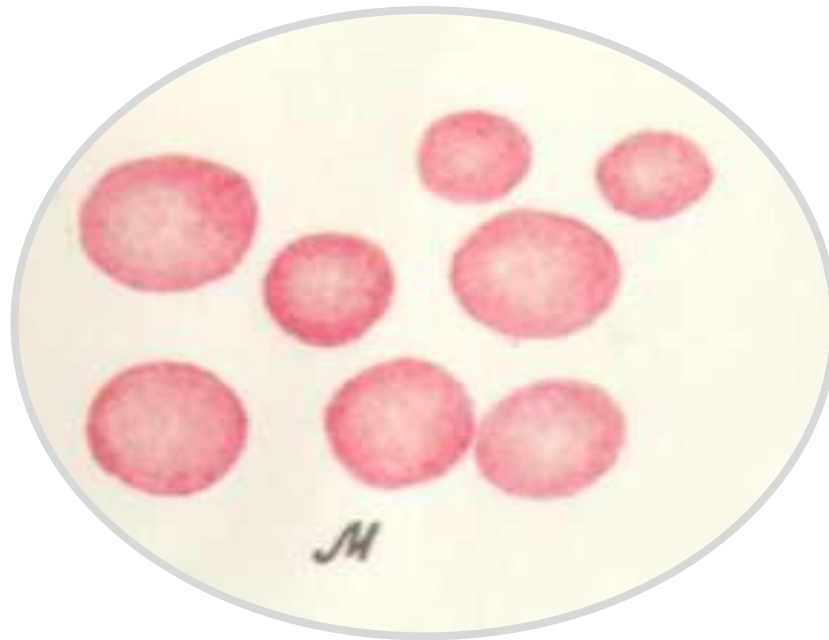
- **У взрослых гематокрит составляет 34 %.**

-



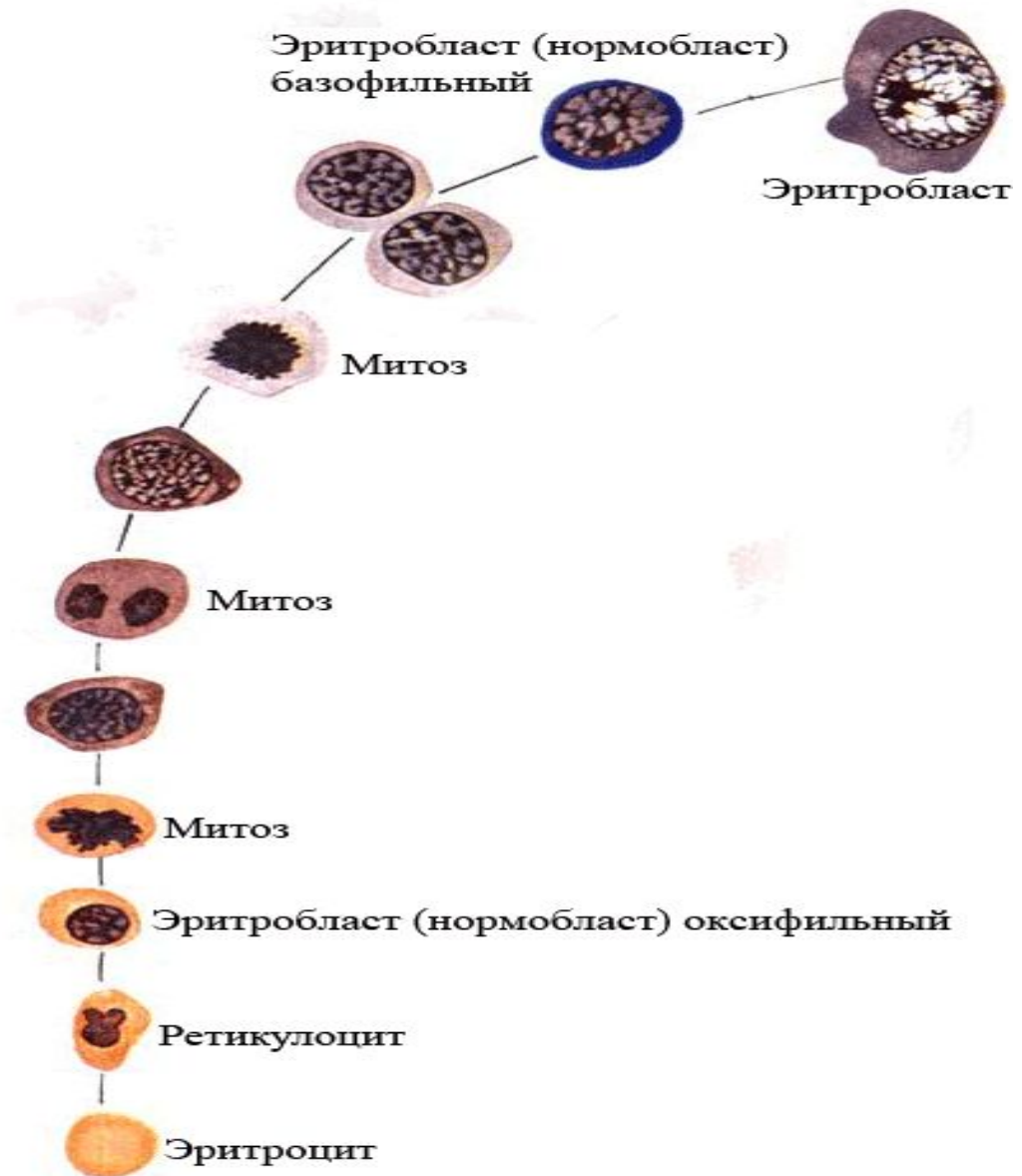
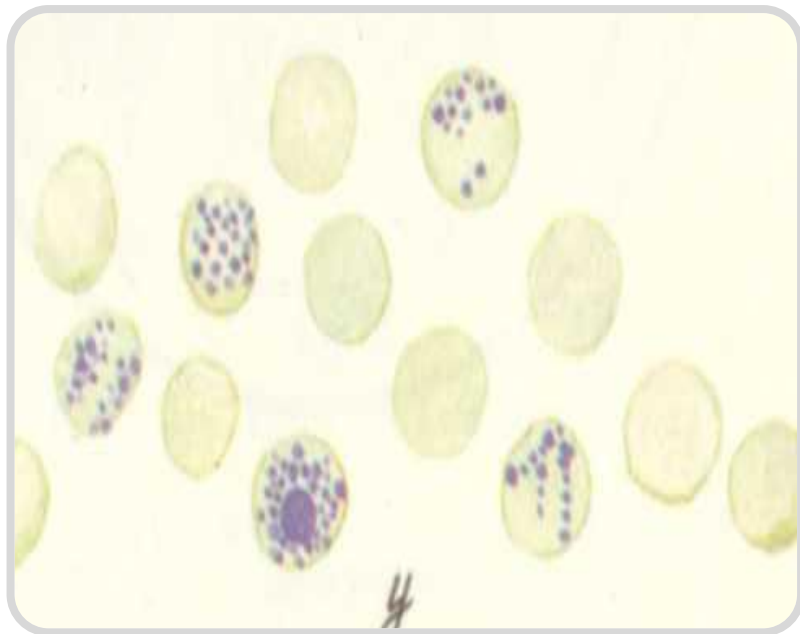
ЭРИТРОЦИТЫ

- 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).



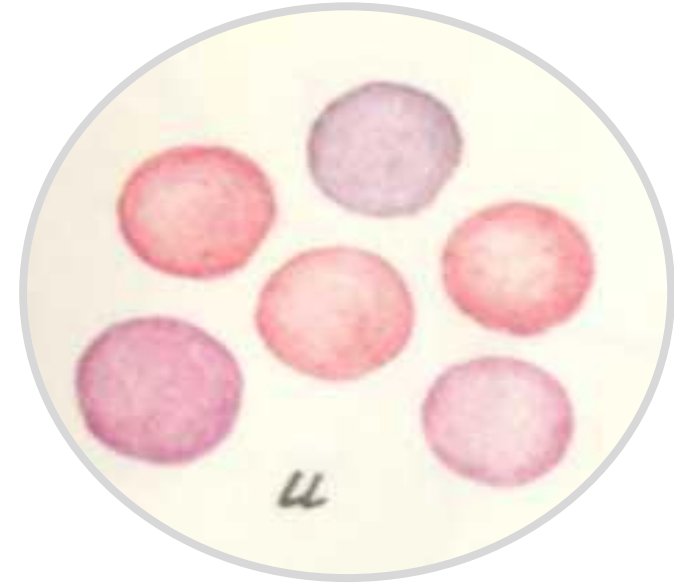
ЭРИТРОЦИТЫ

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



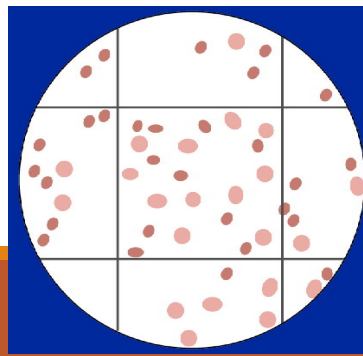
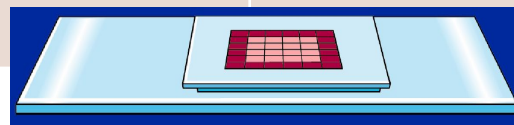
ПОЛИХРОМАТОФИЛИЯ

- 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 – $5-6 \cdot 10^{12}/л$



Новорожденный – $5-7 \cdot 10^{12}/л$



Ребенок – $4,5-5,5 \cdot 10^{12}/л$

КРОВЬ ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

- В раннем возрасте продолжается постепенное снижение числа эритроцитов и уровня гемоглобина.

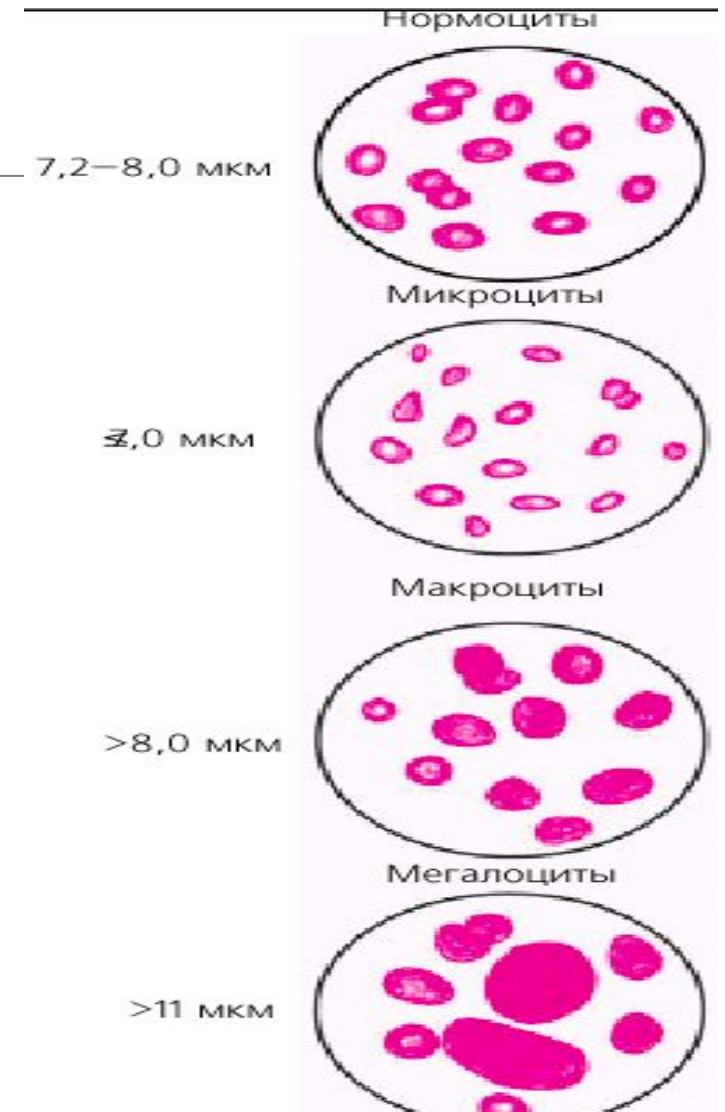
- К концу 5-6-го месяца наблюдаются наиболее низкие показатели. Гемоглобин снижается до 120-115 г/л, а количество эритроцитов - до $4,5-3,7 \cdot 10^{12}/л$.

- **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 уменьшается 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 $9-10 \cdot 10^9$ /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 – $10-30 \cdot 10^9/\text{л}$



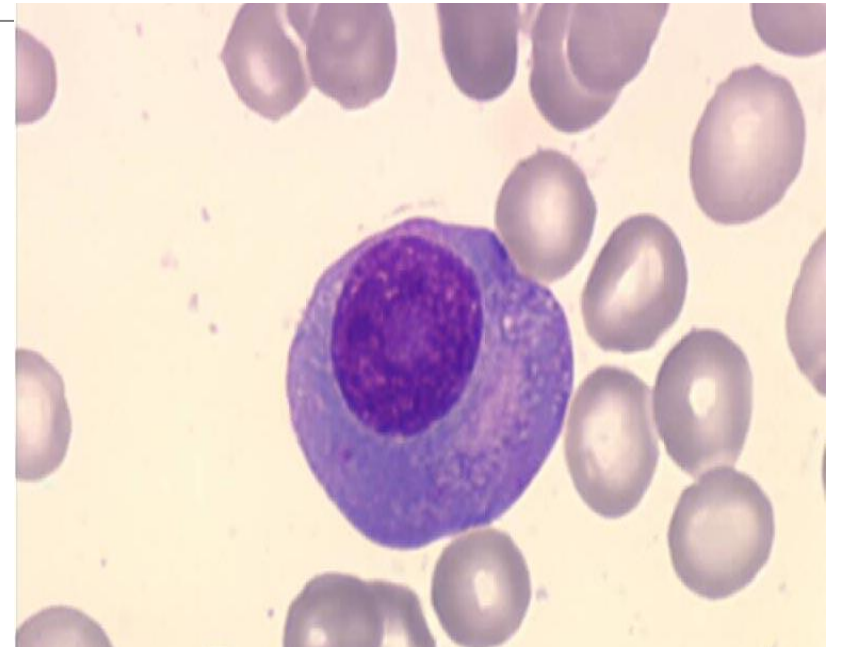
- Дети до 1 года – $8-10 \cdot 10^9/\text{л}$



- Дети – $4-9 \cdot 10^9/\text{л}$

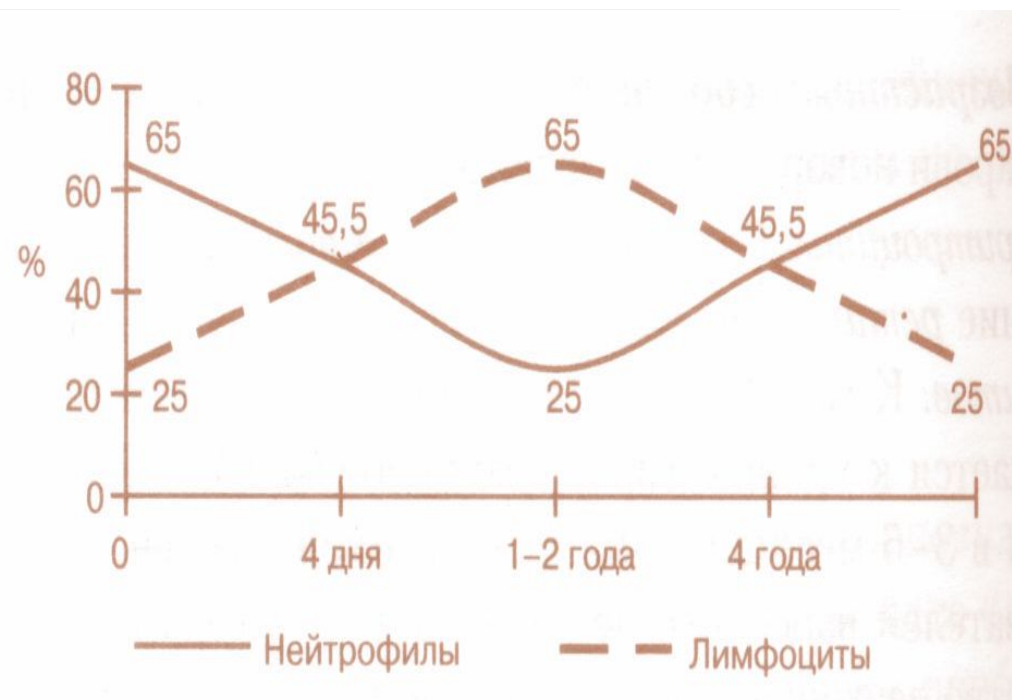
ЛЕЙКОЦИТАРНАЯ ФОРМУЛА У НОВОРОЖДЕННЫХ

- Лейкоцитарная формула у новорожденных имеет свои особенности. Диапазон колебания общего числа лейкоцитов довольно широкий и составляет $10 * 10^9/л - 30 * 10^9/л$.
- В течение первых часов жизни число их несколько увеличивается, а затем падает и со второй недели жизни держится в пределах $10-12 * 10^9/л$.



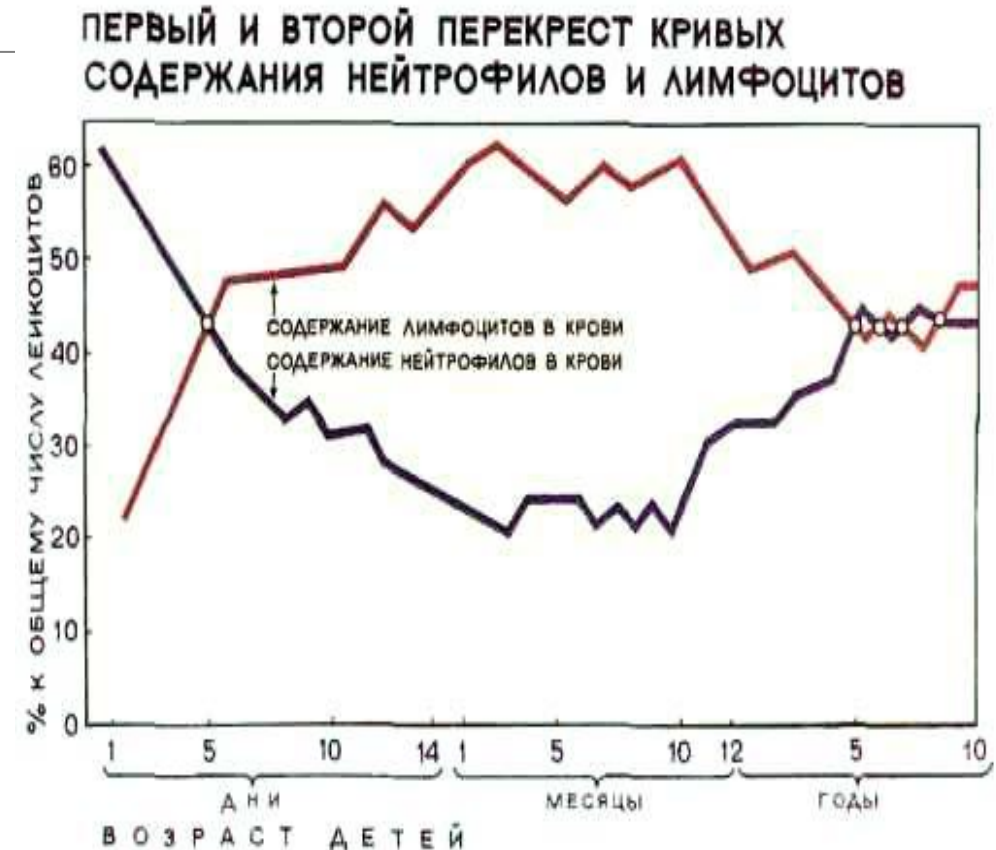
ПЕРВЫЙ ПЕРЕКРЕСТ ЛЕЙКОЦИТАРНОЙ ФОРМУЛЫ

■ 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 НвF** 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

- **Анамнез** 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**
- **мелкие точечные кровоизлияния при геморрагическим васкулите**





ОСМОТР ЛИМФОУЗЛОВ

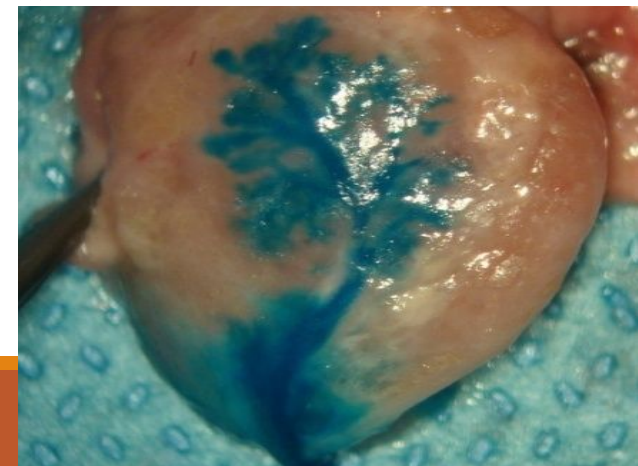
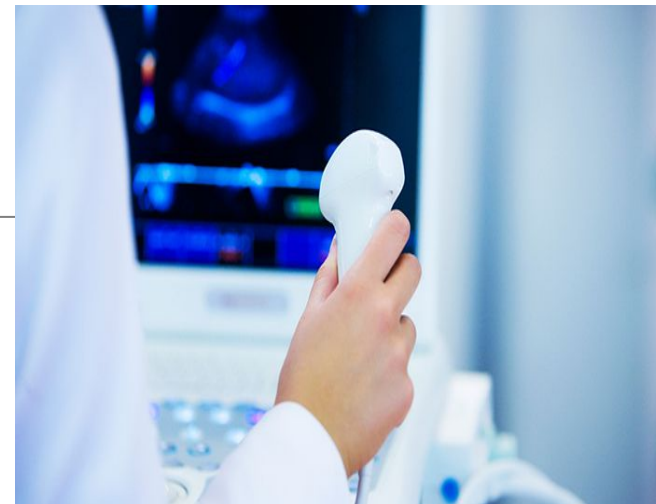


Пальпация лимфатических узлов

- 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.

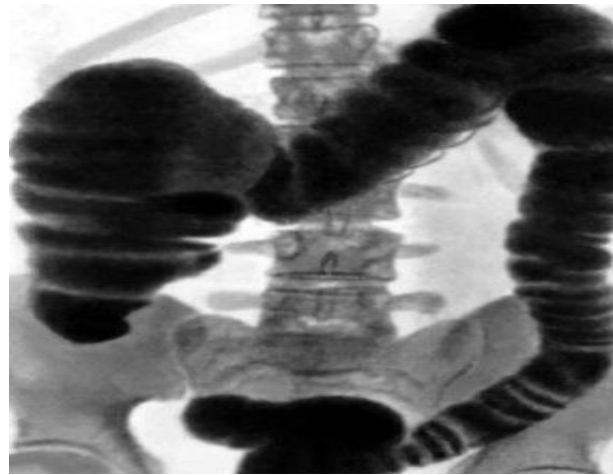
УЗИ ЛИМФОУЗЛОВ

- **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).**



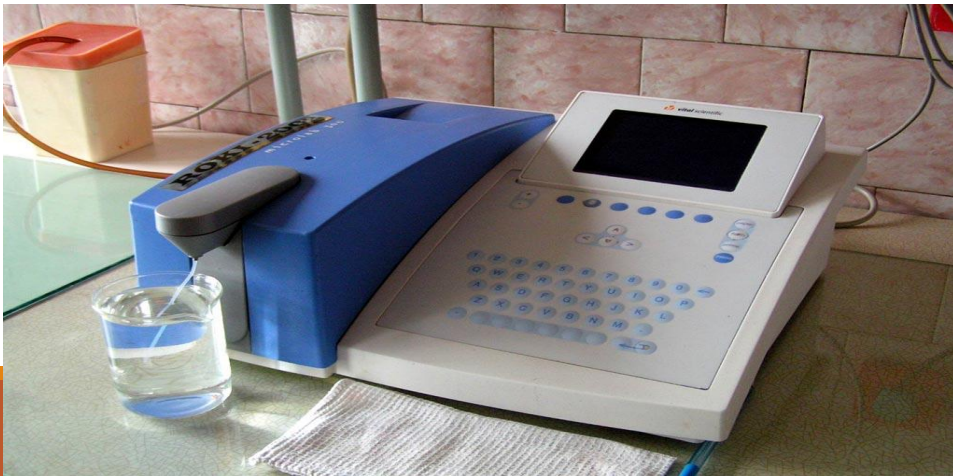
Осмотр живота

- 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



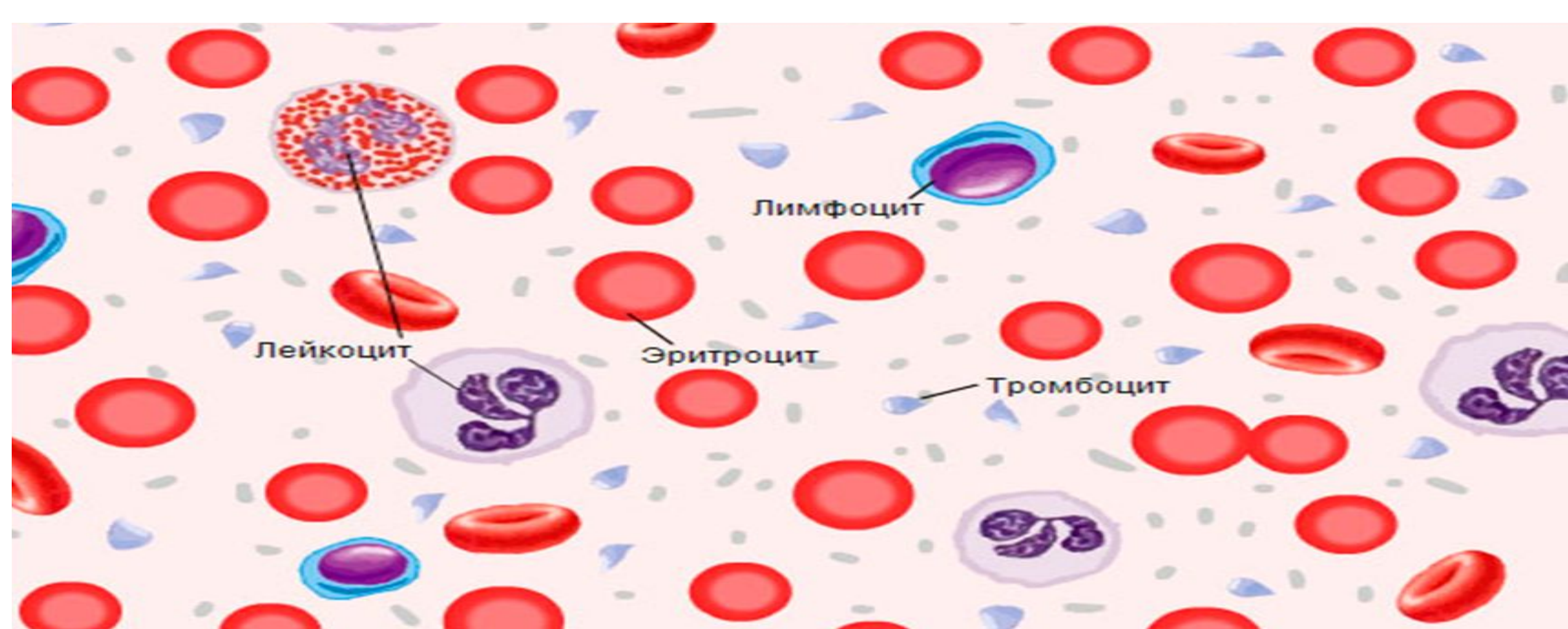
Пункция костного мозга

- 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:

Группы лимфоузлов:

Затылочные.

В области сосцевидного отростка

подчелюстные,

подбородочные,

переднешейные,

заднешейные,

надключичные,

подключичные,

подмышечные,

торакальные,

локтевые,

паховые,

бедренные,

подколенные.

Необходимо пальпировать лимфатические узлы симметрично, с обеих сторон.

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

Различают следующие размеры: I степень – величина просяного зерна, II степень – чечевицы, III – горошины, IV – боба, V – ореха, VI - голубинового 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 пурпур.

Эндотелиальные пробы

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

Симптом жгута (симптом Кончаловского-Румпеля-Леде): 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 грудице 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 исследования клеточного состава костного мозга,
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 лимфатические 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 $4 \cdot 10^{12}$ /л). Этот синдром может сопровождаться бледностью кожных покровов, иногда в сочетании с желтухой.

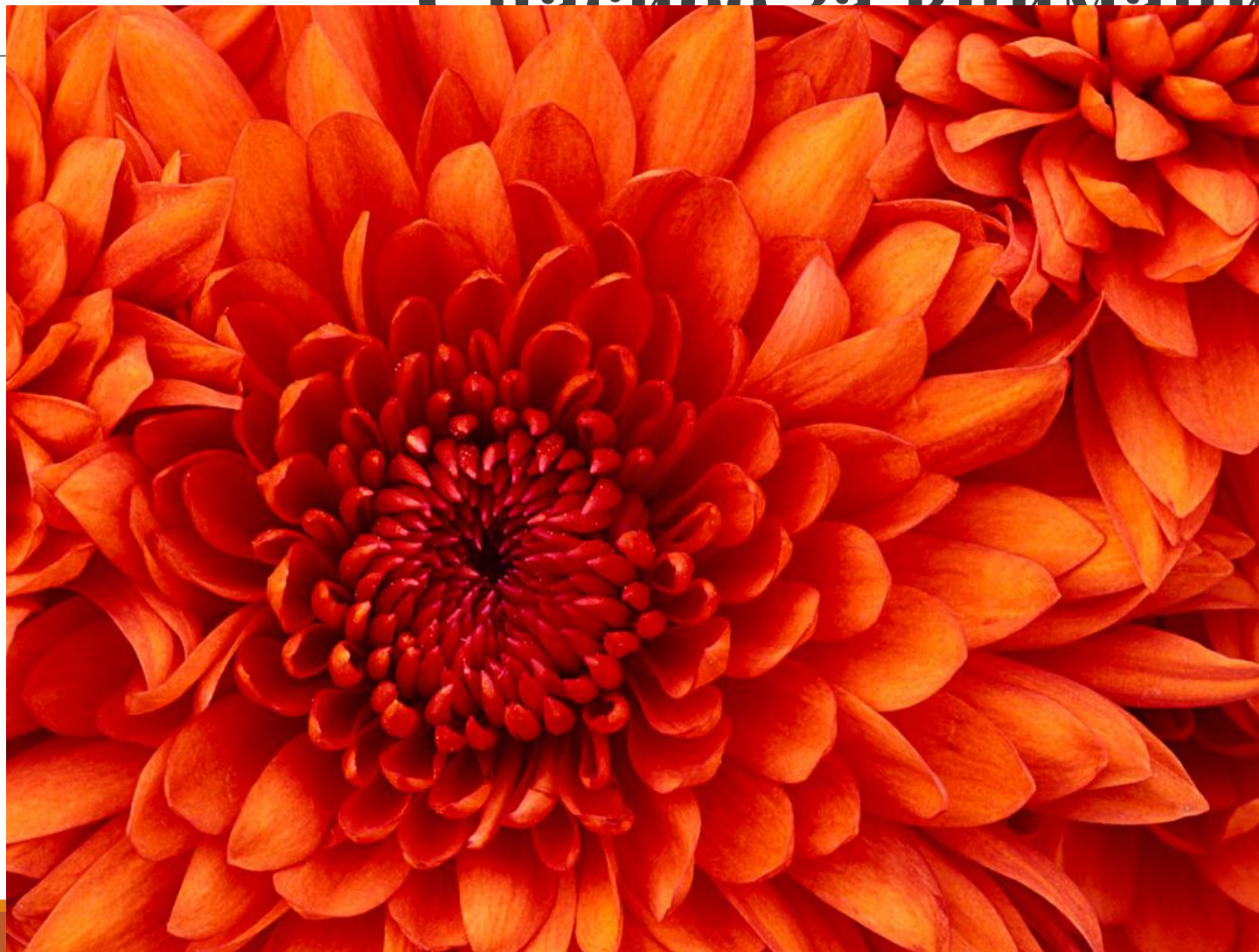
Для геморрагического синдрома у детей характерны различные кровоизлияния и кровотечения (носовые, кишечные, почечные, маточные), гемартрозы (кровоизлияния в суставы).

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, лимфаденопластический), язвенно-некротический, костно-суставной, абдоминальный, мочевого, кардиоваскулярный и неврологических расстройств.

Спасибо за внимание!



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.

