

# **Методы обследования, симптомы и синдромы при заболеваниях системы крови**

Кафедра пропедевтики  
внутренних болезней



# Наиболее распространенные заболевания системы крови

## □ Анемии

- *Железодефицитная анемия (ЖДА)*

*Дефицит железа – один из самых распространенных дефицитов в мире (2 млрд. человек), считается «виновником» 0,8 млн. (1,5%) смертей во всем мире.*

*В мире ЖДА страдают 18% мужчин и 35% женщин (преимущественно, в развивающихся странах). **В России ЖДА встречается у 13,5% у женщин детородного возраста.***

- *Витамин  $B_{12}$ -дефицитная анемия*



# Наиболее распространенные заболевания системы крови

## □ Геморрагические диатезы

– состояния с повышенной кровоточивостью

- Нарушения сосудистой стенки
- Патология тромбоцитов
- Нарушения в системе свертывания

## □ Гемобластозы

(миелопролиферативные и лимфопролиферативные заболевания) – злокачественные заболевания системы крови; составляют 1,5 – 2,6% среди терапевтических заболеваний.

- Лейкозы – опухоль с первичным поражением костного мозга (острые и хронические лейкозы)
- Лимфомы – с опухолевым ростом вне костного мозга (лимфоидная ткань, другие органы)

# Основные жалобы

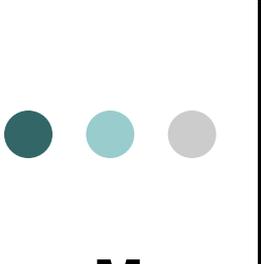
- Общая слабость, головокружения, обмороки, одышка и сердцебиения при физической нагрузке (в сочетании с бледностью кожи и слизистых) – **циркуляторно-гипоксический синдром** при анемии
- **Лихорадка**
  - Затяжной субфебрилитет – часто при анемиях (гемолитических, витамин В<sub>12</sub>-дефицитной и др.)
  - Высокая лихорадка с ознобом, профузным потом, похуданием – при лейкозах, лимфомах, лимфогранулематозе (волнообразный характер)
  - Лихорадка при инфекционных осложнениях у больных острыми лейкозами, агранулоцитозом
- **Кровоточивость** (геморрагические высыпания на коже и слизистых, носовые, желудочно-кишечные, маточные кровотечения) при геморрагическом синдроме
- **Похудание**, потеря аппетита – при злокачественных опухолях системы крови (лейкозы, лимфомы)
- **Зуд кожи** при лимфогранулематозе, хроническом лимфолейкозе, эритремии

# Основные жалобы

- Извращение обоняния и вкуса (*pica chlorotica*) при железодефицитной анемии
- Жжение языка – **Гунтеровский глоссит** при витамин В<sub>12</sub>-дефицитной анемии
- **Боли в горле** вследствие язвенно-некротической ангины при агранулоцитозе, остром лейкозе
- **Боли в костях** за счет гиперплазии костного мозга при лейкозах, миеломной болезни, при метастазах рака
- **Боли и тяжесть в левом подреберье** при значительном увеличении селезенки, перисплените, инфаркте и разрыве селезенки
- **Боли и тяжесть в правом подреберье:** при значительном увеличении печени при лейкозах и лимфомах; при гемолитических анемиях по типу печеночной колики (за счет образования билирубиновых камней)

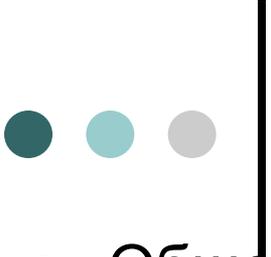
# Анамнез жизни

- **Питание** – дефицит железа, фолиевой кислоты, витаминов группы В и К
- **Профессиональный анамнез:** отравления свинцом – анемия, бензолом – апластическая анемия и лейкозы; радиация – лейкозы и т.д.
- **Тяжелые заболевания внутренних органов**
  - Болезни желудочно-кишечного тракта – железо-, витамин В<sub>12</sub>-дефицитные анемии
  - Болезни печени – нарушения свертывания, анемия
  - Болезни почек – ренальная анемия
  - Ревматические болезни, хронические инфекции – анемия хронических болезней
  - Гипоксия при легочно-сердечной недостаточности – вторичный эритроцитоз; кровотечения при бронхоэктатической болезни и туберкулезе – анемия
- **Травмы и операции** (гастрэктомия – нарушение всасывания железа и витамина В<sub>12</sub>; спленэктомия – вторичный тромбоцитоз; удаление зубов – выявляет нарушения гемостаза)



# Анамнез жизни

- ▣ **Медикаменты** (анальгин, НПВС, сульфаниламиды – агранулоцитоз;  $\beta$ -лактамы – анемия гемолитическая; гепарин, бисептол – тромбоцитопения)
- ▣ **Алкоголь** – нарушения свертывания, анемии, тромбоцитопении (токсическое действие алкоголя на костный мозг и на печень)
- ▣ **Курение** – повышается риск злокачественных опухолей, различные нарушения крови
- ▣ **Аллергии** – причина эозинофилии
- ▣ **Гемотрансфузии**
- ▣ **Наследственность** – гемофилия, наследственные гемолитические анемии и др. гематологические заболевания
- ▣ **Этническая принадлежность** – серповидно-клеточная анемия, талассемия и др.
- ▣ **Гинекологический статус** – выявляет проблемы гемостаза, возможные причины анемий



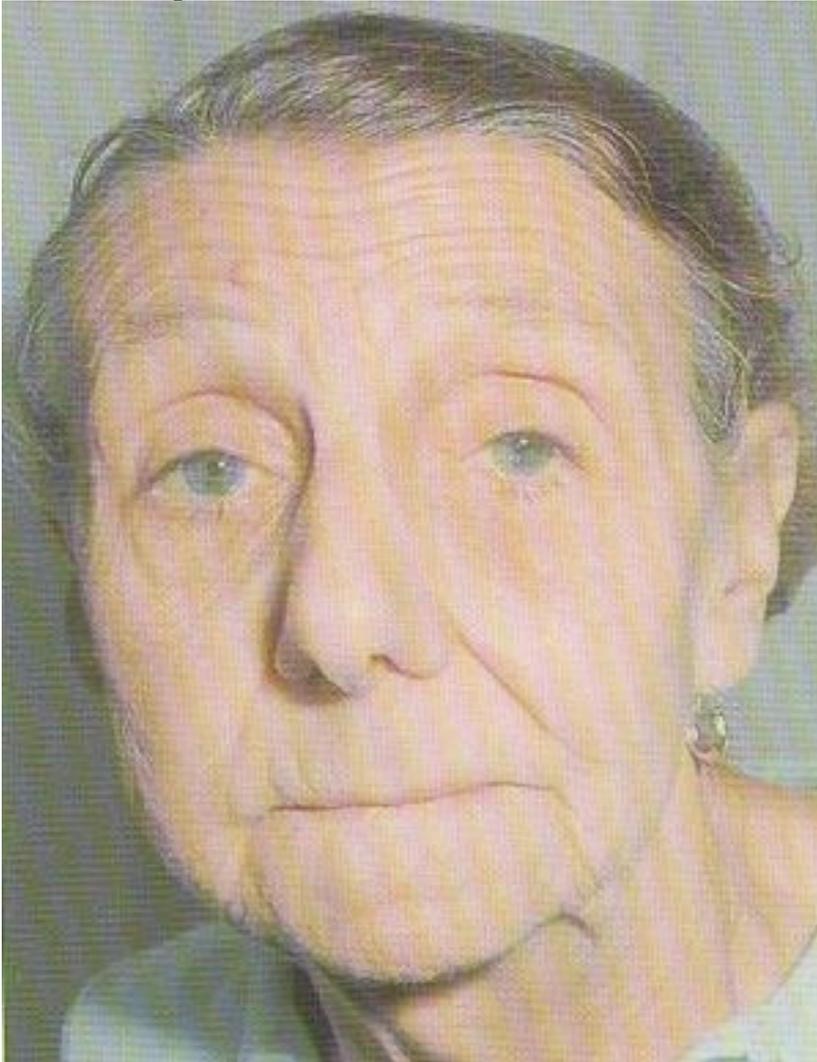
# Общий осмотр

- Общее состояние
- Сознание – анемическая кома

## Осмотр кожи

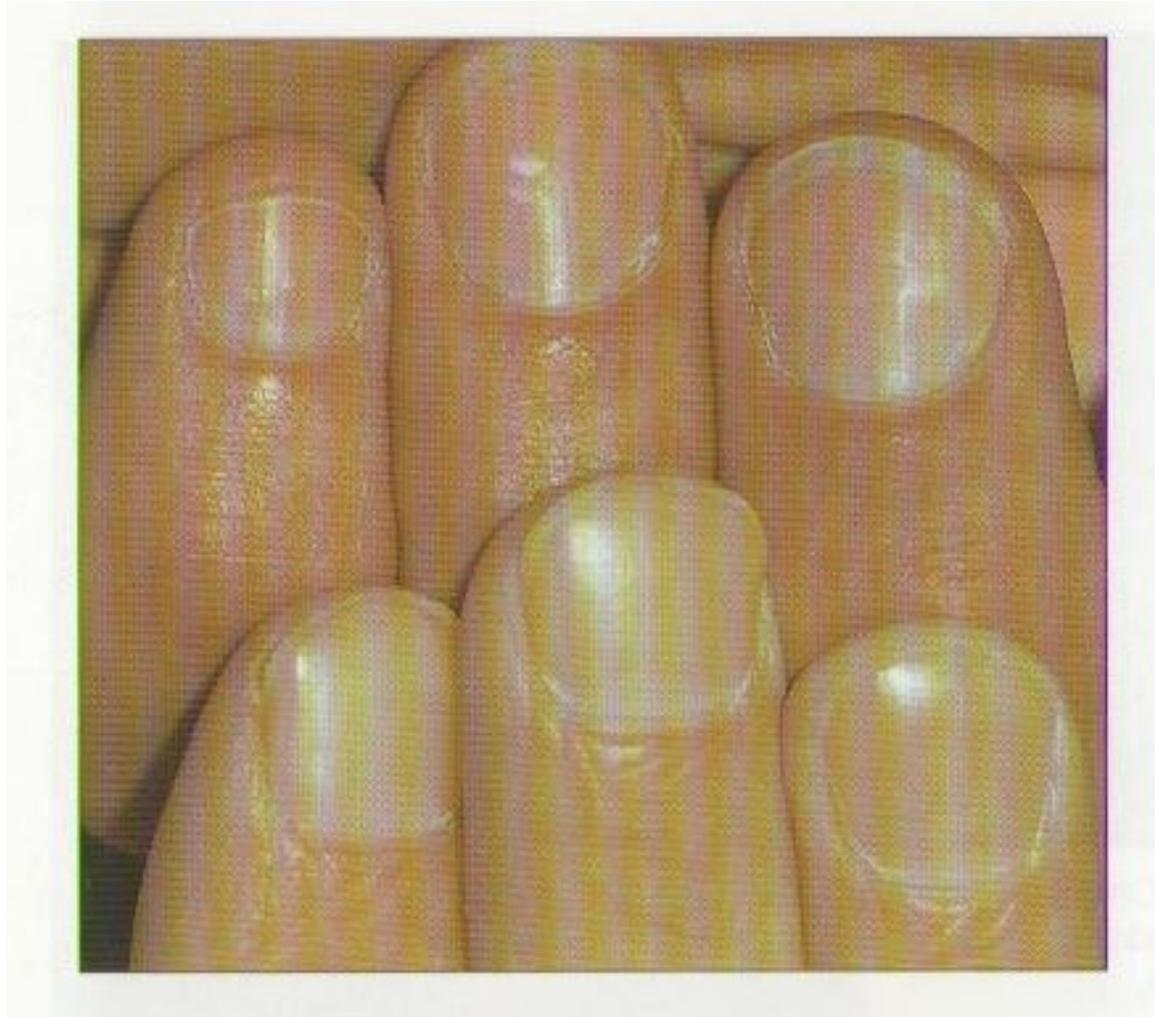
- **Бледность кожи**
  - Алебастровая бледность при железодефицитной анемии
  - Восковидная кожа при витамин В<sub>12</sub>-дефицитной анемии
  - Бледность с землисто-серым оттенком
- **Желтушная окраска** при гемолитической анемии (бледно-желтая кожа)
- **Красно-вишневая окраска** при эритремии (плетора)
- Кожные кровоизлияния (петехии, экхимозы, пурпура)
- Следы расчесов из-за зуда
- Лейкемиды (при остром миелобластном лейкозе)
- Сухость и шелушение кожи, ломкость волос, изменения ногтей при дефиците железа (койлонихии)

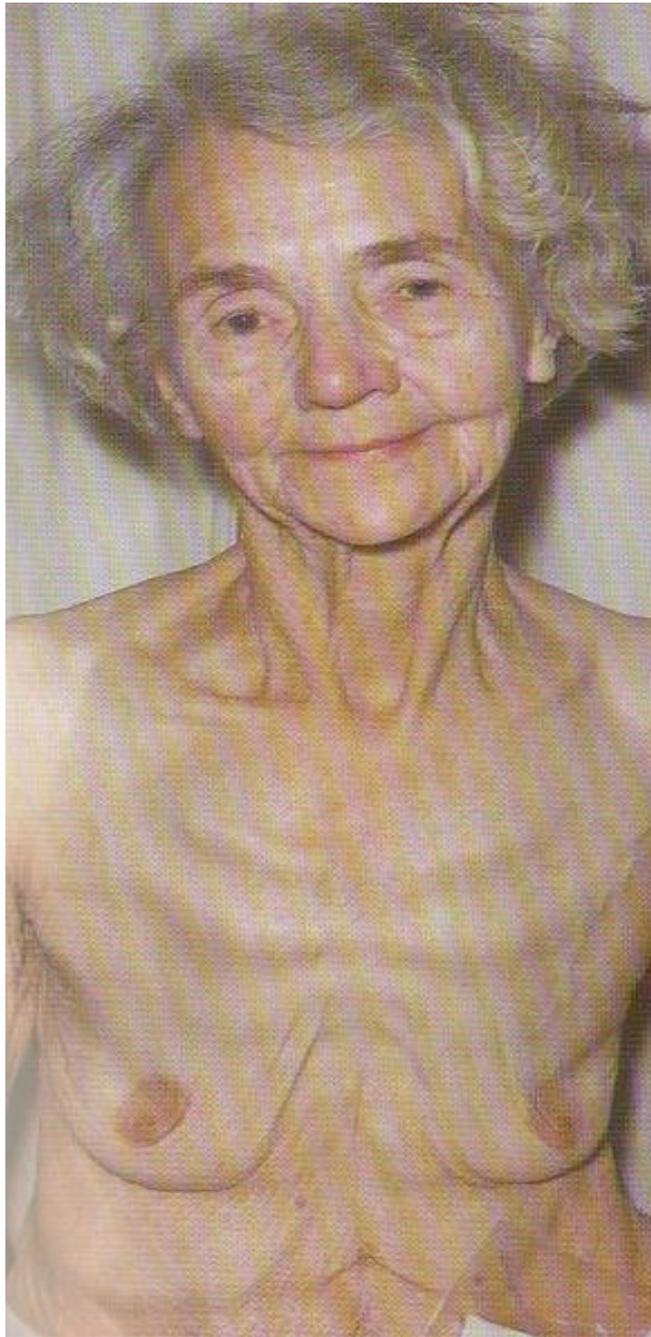
● ● ● | Бледность кожи при витамин В<sub>12</sub>-дефицитной анемии



- ● ●

# Бледность ногтевого ложа



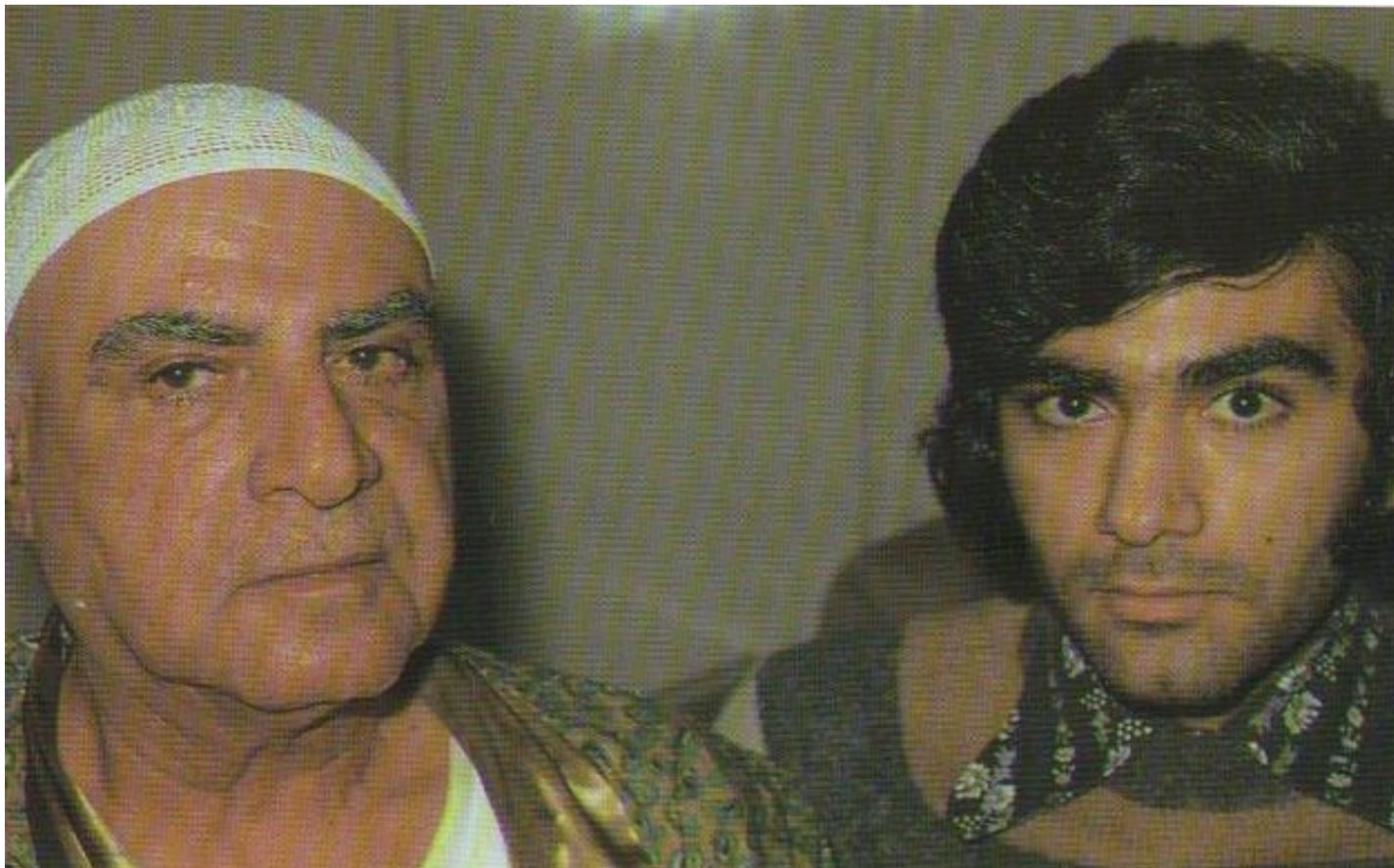


Кахексия,  
бледность

# Желтуха



# Эритремия

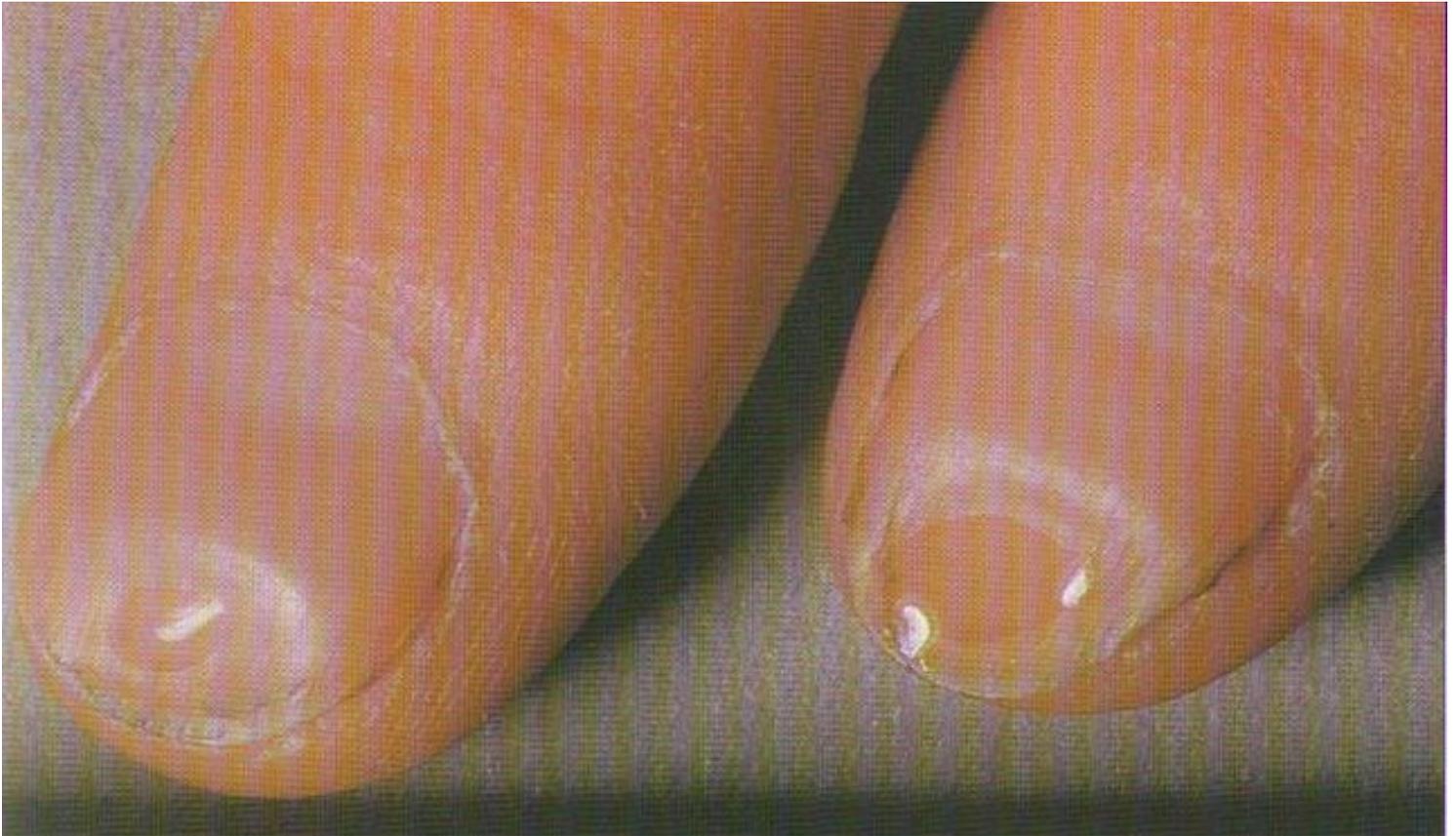


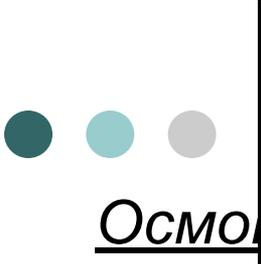
- ● ●

# Геморрагическая сыпь



# Койлонихии при дефиците железа





# Осмотр частей тела

## Осмотр полости рта и языка

- Ангулярный стоматит – «заеды», трещины в углах рта (при дефиците железа и витаминов группы В)
- Разрушение зубов и воспаление слизистой вокруг шеек зубов (альвеолярная пиорея) при железодефицитной анемии
- Гунтеровский глоссит («лакированный» малиновый язык, с атрофией сосочков) при В<sub>12</sub>-дефицитной анемии
- Язвенно-некротическая ангина и стоматит при остром лейкозе
- Гиперплазия десен при остром монобластном лейкозе

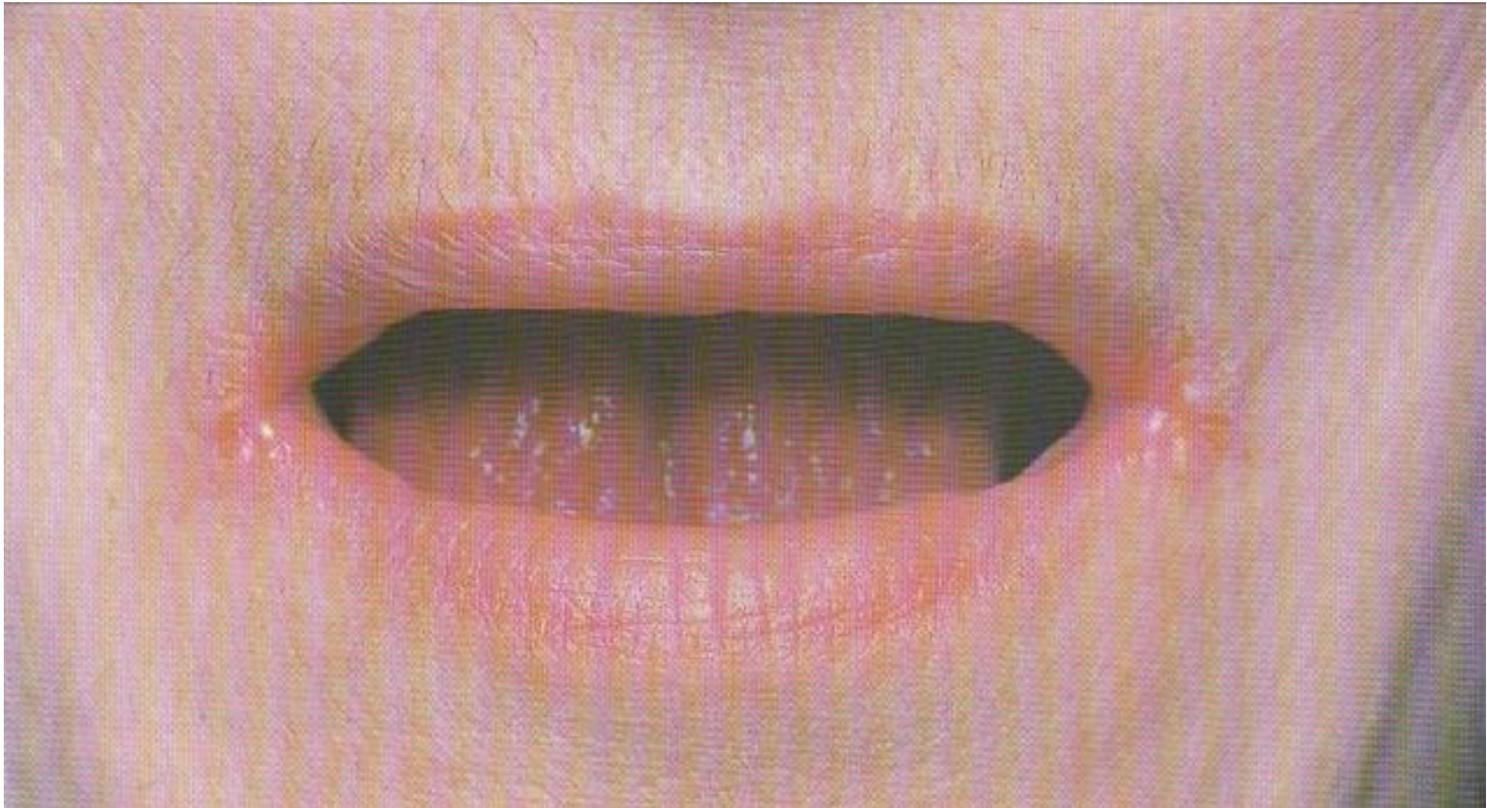
## Осмотр шеи, над- и подключичных областей, подмышечных впадин и т.д.

– увеличение лимфузлов – локальное или генерализованное

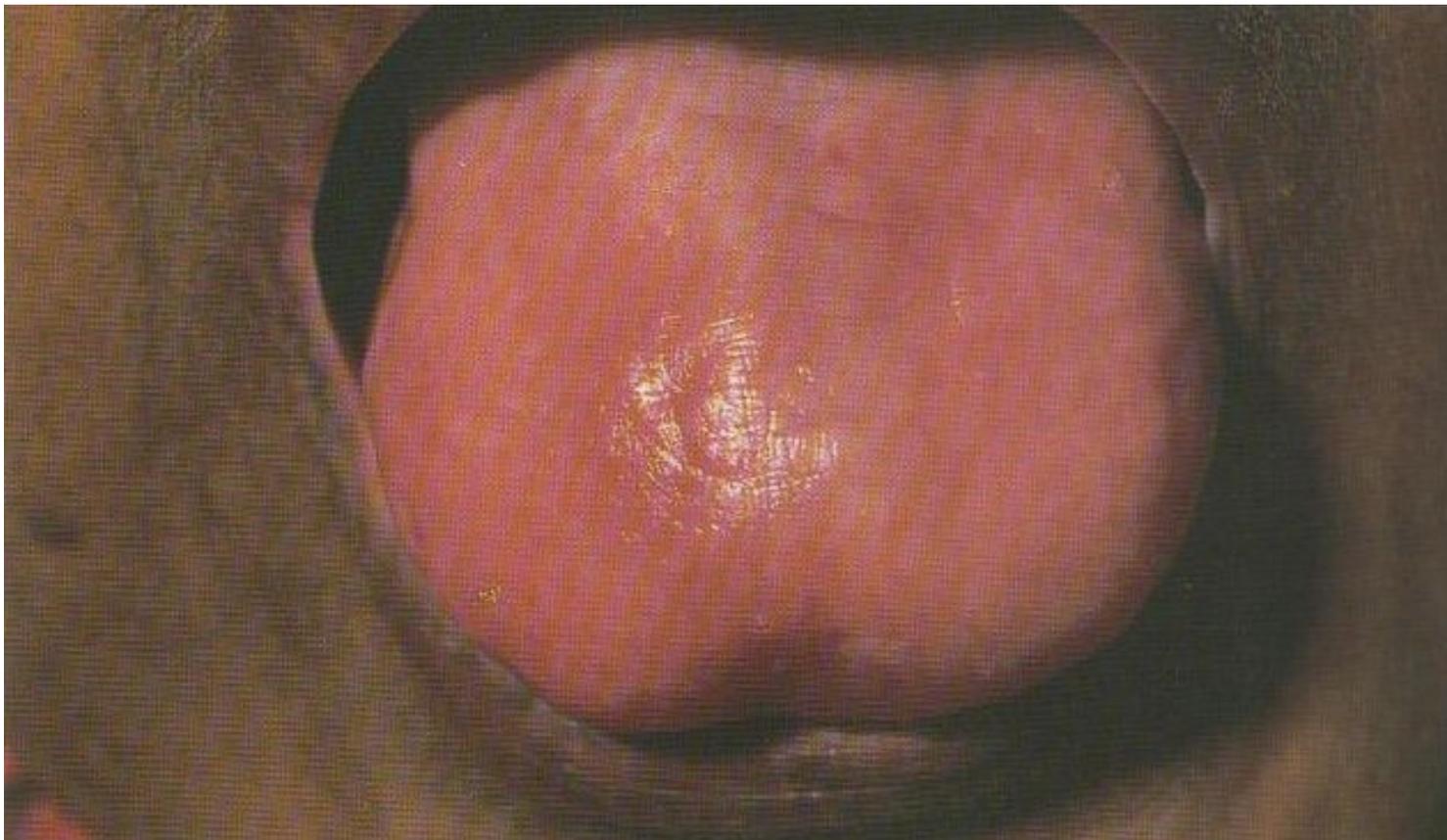
## Осмотр живота

– взбухание левой половины живота при спленомегалии

- ● ● | Заеды в углах рта при дефиците железа и витаминов группы В



• • • | «Гунтеровский язык» при  
В<sub>12</sub>-дефицитной анемии



- ● ●

# Гиперплазия десен при остром монобластном лейкозе



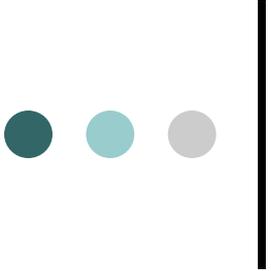
- ● ●

# Кровоточивость десен, губ



- ● ● | Телеангиэктазии в полости рта и на языке





# Пальпация лимфузлов

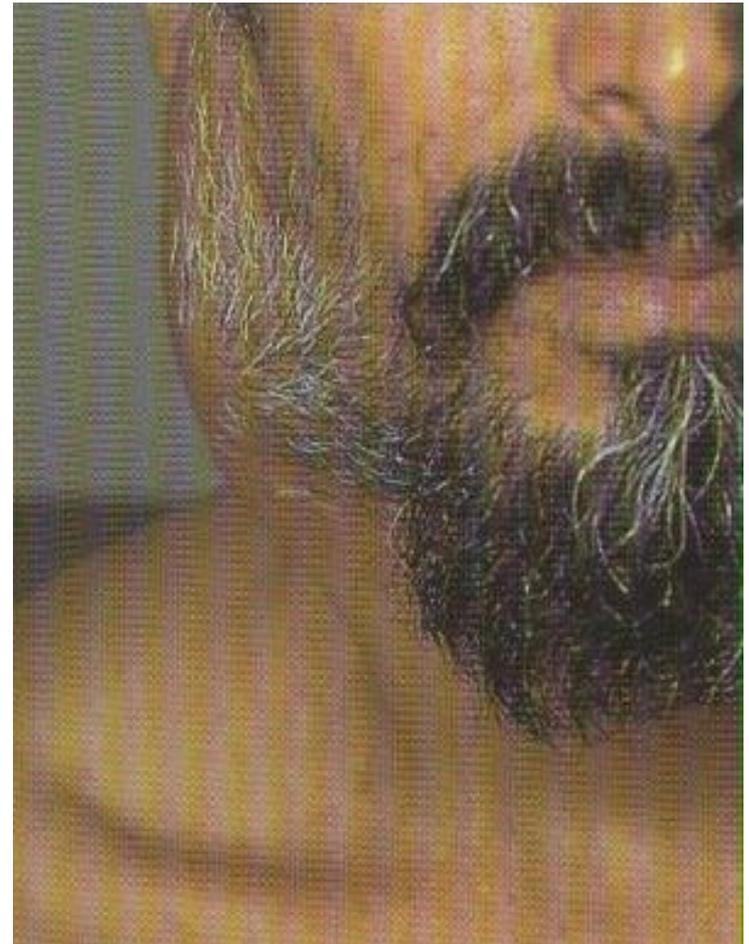
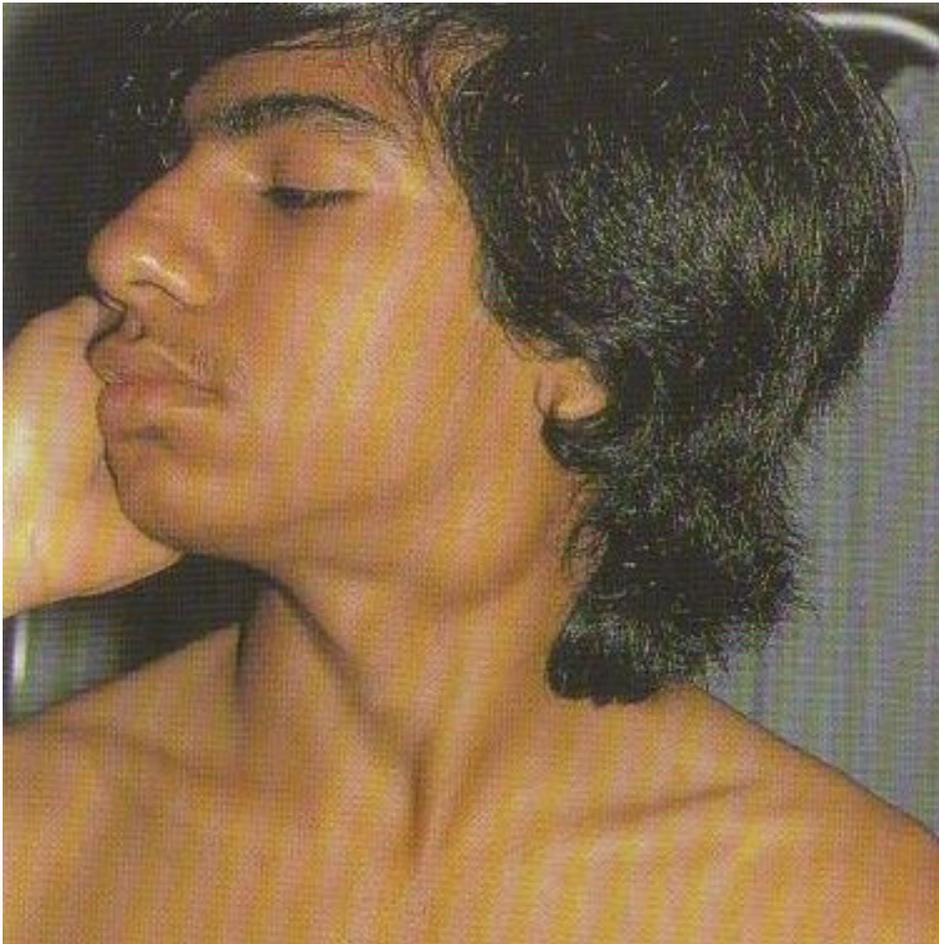
- Основные причины увеличения лимфузлов:
  - Болезни крови: хронический лимфолейкоз, лимфогранулематоз, лимфомы, острый лимфобластный лейкоз
  - Инфекции: ВИЧ, цитомегаловирус, краснуха, инфекционный мононуклеоз, токсоплазмоз, туберкулез, хламидиоз, сепсис
  - Диффузные заболевания соединительной ткани: Системная красная волчанка, ювенильный ревматоидный артрит
  - Локальные инфекции с регионарным лимфаденитом
  - Метастазы рака



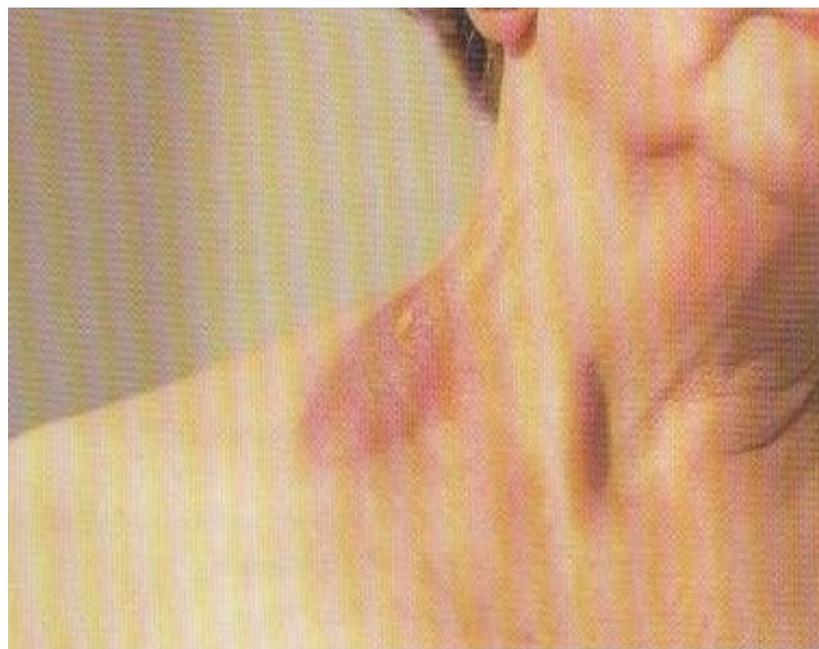
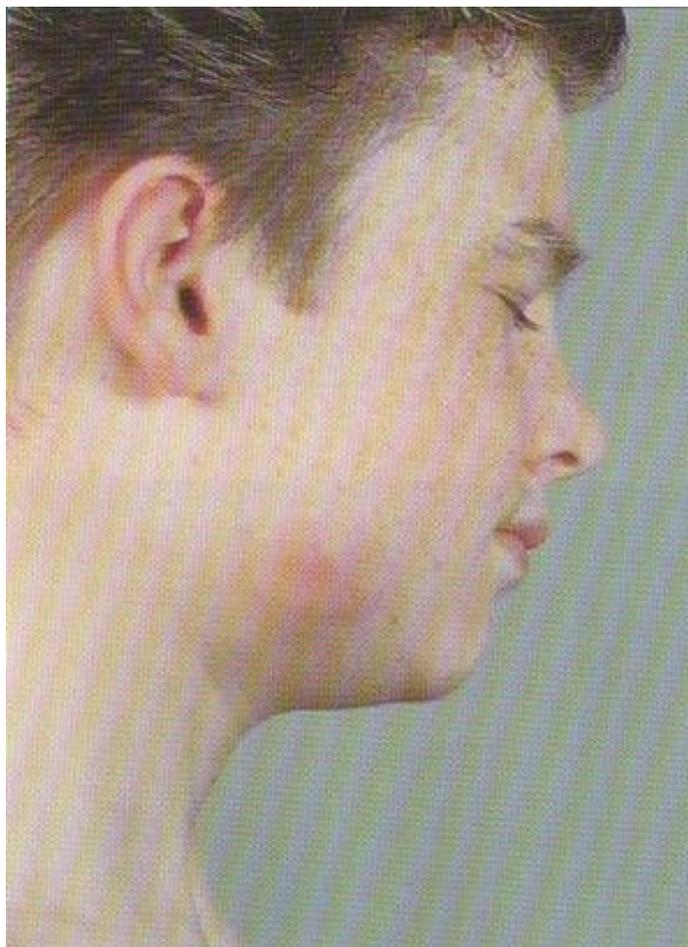
# Пальпация лимфатических узлов

- Характеристика пальпируемых лимфатических узлов:
  - Локализация
  - Размер
  - Консистенция
  - Смещаемость
  - Болезненность
  - Изменения кожи над лимфатических узлами

# Увеличение шейных лимфузлов

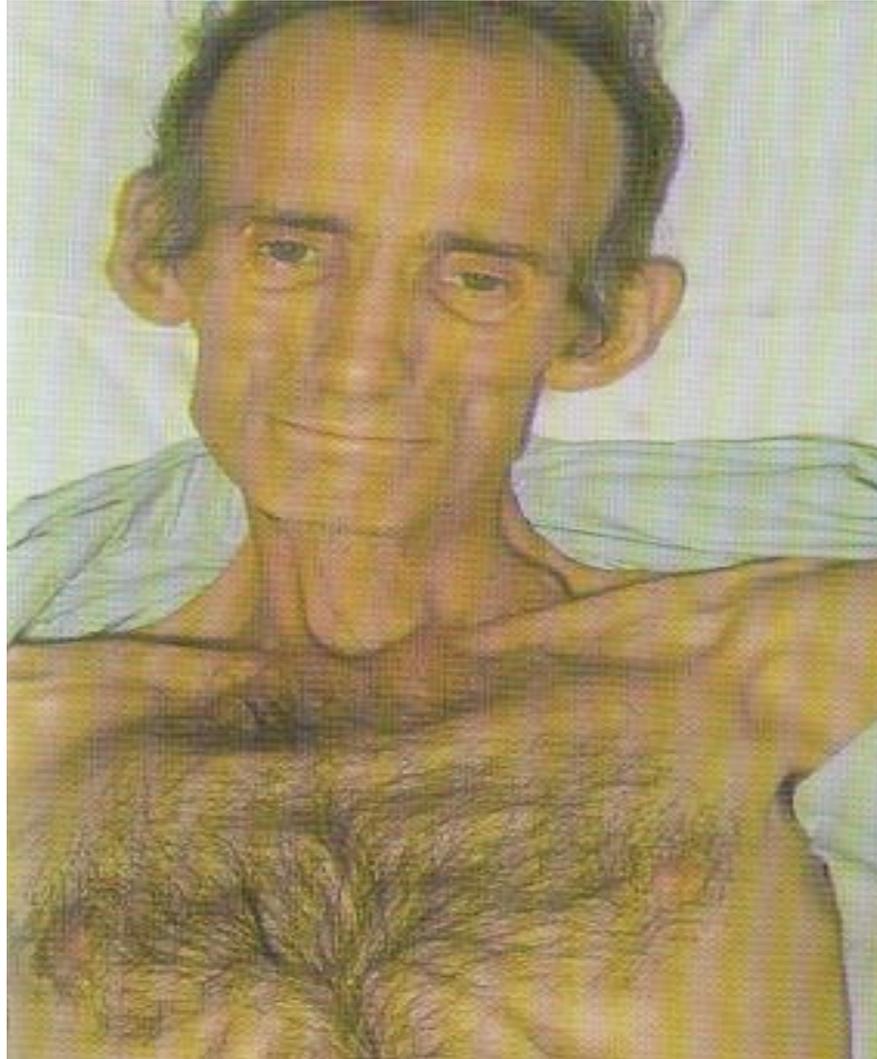


# Увеличение лимфузлов



- ● ●

# Метастазы рака желудка в левый надключичный узел





# Пальпация селезенки

Спленомегалия – увеличение селезенки

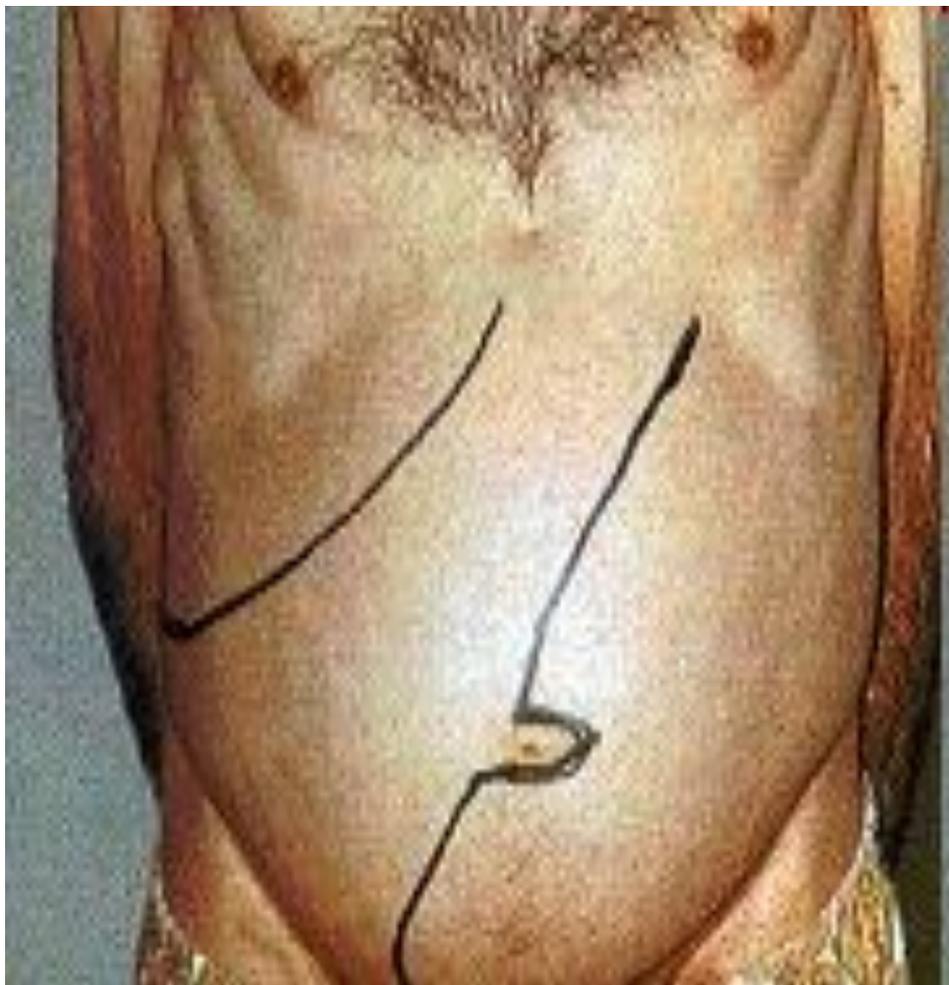
## □ Болезни крови

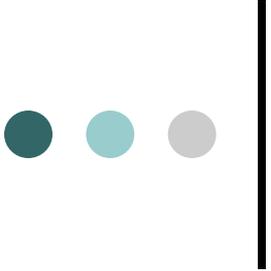
- Миелопролиферативные заболевания (хронический миелолейкоз, идиопатический миелофиброз и др.)
- Лимфопролиферативные заболевания (лимфомы, хрон. лимфолейкоз, острый лимфобластный лейкоз)
- Гемолитические анемии

## □ Другие причины

- Инфекции (сепсис, туберкулез, токсоплазмоз, малярия, сифилис, ВИЧ, вирусный гепатит и др.)
- Диффузные болезни соединительной ткани
- Портальная гипертензии (циррозы печени)
- Тромбоз селезеночной вены, застой крови в селезенке при сердечной недостаточности
- Болезни накопления, амилоидоз селезенки

● ● ● | Спленомегалия.  
Гепатомегалия.

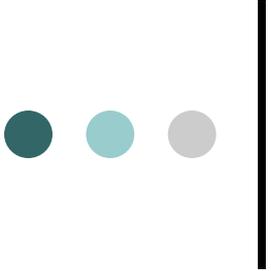




# Пальпация печени при болезнях крови:

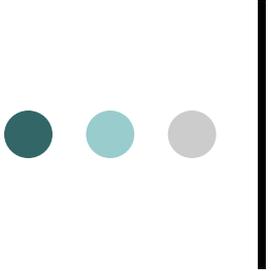
## Гепатомегалия при болезнях крови:

- Острые лейкозы
- Хронический миелолейкоз
- Хронический лимфолейкоз
- Лимфомы



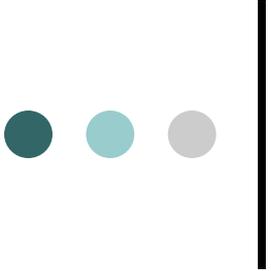
# Перкуссия

- Размеры печени и селезенки
- Увеличение медиастинальных лимфузлов – притупление в межлопаточном пространстве
- Постукивание по костям



# Аускультация

- Аускультация сердца при анемиях:
  - тахикардия
  - усиление громкости I тона (*NB*: при хронической анемии – ослабление I тона за счет миокардиодистрофии)
  - функциональный систолический шум на верхушке
  - шум «волчка» на яремной вене
- Шум трения брюшины при перисплените

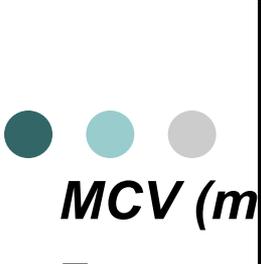


# Лабораторные методы исследования

- Общий клинический анализ крови
- Пункция костного мозга
- Трепанобиопсия
- Пункционная и хирургическая биопсия лимфузла
- Пункция селезенки
- Иммунофенотипирование (определение мембранных антигенов – CD-антигенов)
- Цитогенетическое исследование

# Общий анализ крови

<i>Показатели</i>	<i>Нормальные величины</i>
Гемоглобин, г/л	Мужчины 140 – 160; женщины 120 – 140
Эритроциты, $\times 10^{12}/\text{л}$	Мужчины 4 – 5,1; женщины 3,7 – 4,7
Цветной показатель	0,82 – 1,05
Ретикулоциты, ‰	2 – 12
Тромбоциты, $\times 10^9/\text{л}$	180 - 320
Лейкоциты, $\times 10^9/\text{л}$	4 – 8,8
Юные нейтрофилы, %	0 – 1
Палочкоядерные, %	1 – 6
Сегментоядерные, %	45 – 70
Базофилы, %	0 – 1
Эозинофилы, %	0 – 5
Лимфоциты, %	18 – 40
Моноциты, %	2 – 9
СОЭ, мм/ч	Мужчины 1 – 10; женщины 2 – 15



# Эритроцитарные индексы

***MCV (mean corpuscular volume) – средний объем эритроцита***

Гематокрит (л/л) x 1000

Количество эритроцитов ( $\times 10^{12}/\text{л}$ )

Нормальные значения: 80 – 95  $\text{мкм}^3$  (fl)

***MCH (mean corpuscular hemoglobin) – среднее содержание гемоглобина в эритроците***

Гемоглобин (г/л)

Количество эритроцитов ( $\times 10^{12}/\text{л}$ )

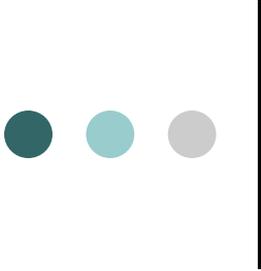
Нормальные значения 27 – 34 пг/клетка

***MCHC (mean corpuscular hemoglobin concentration) – средняя концентрация гемоглобина в эритроците***

Гемоглобин (г/л)

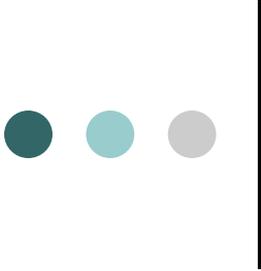
Гематокрит (л/л)

Нормальные значения 31 – 36 г/дл концентрата эритроцитов



# Биохимические методы исследования

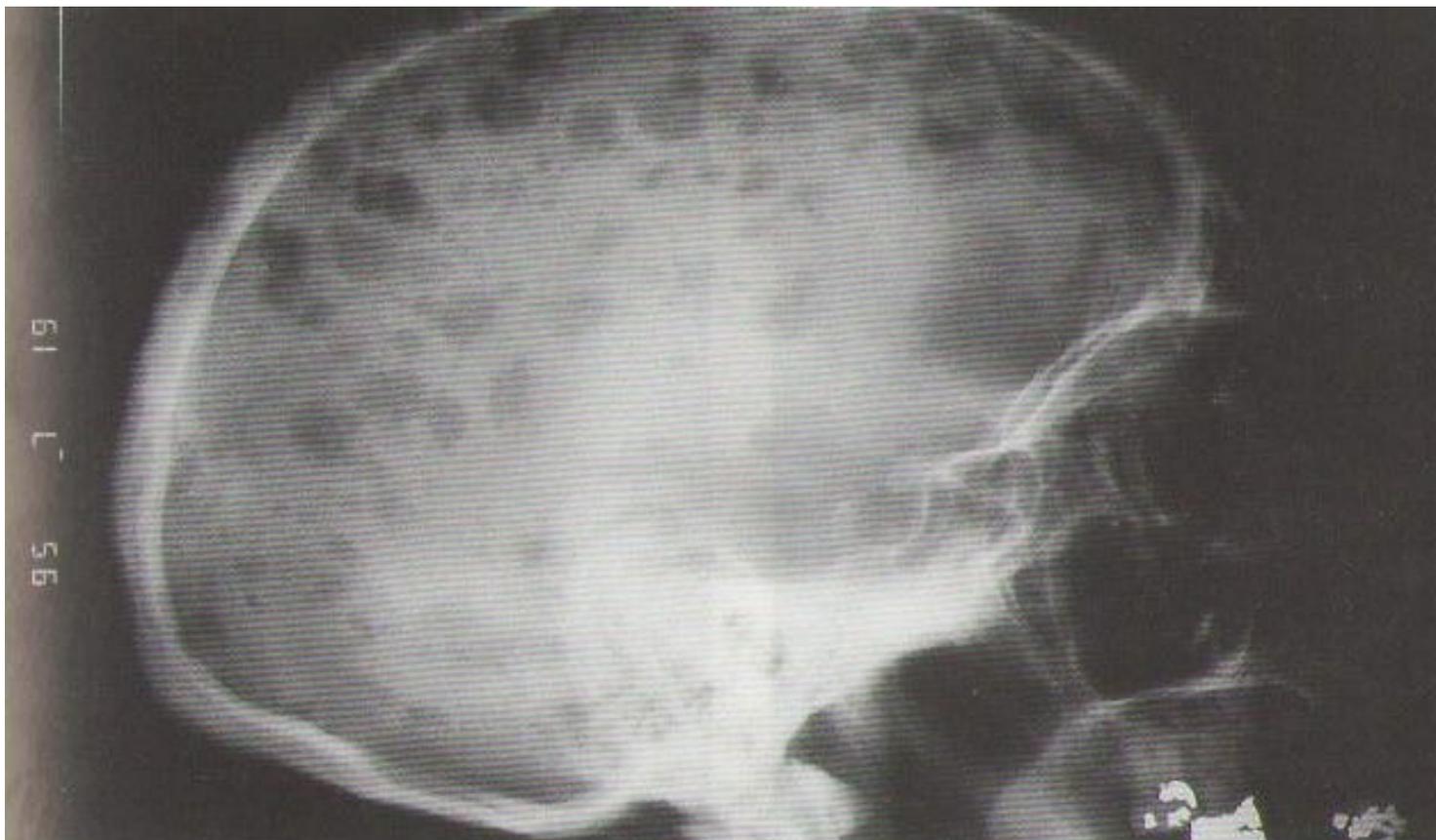
- Билирубиновый обмен – при гемолитических анемиях
- Содержание сывороточного железа, трансферрина, ферритина
- Другие

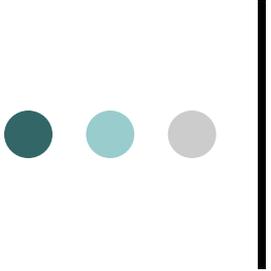


# Рентгенологическое исследование, КТ, УЗИ

- Увеличение лимфузлов средостения – Ро-графия и КТ грудной клетки
- Увеличение внутрибрюшных лимфузлов, печени, селезенки – УЗИ и КТ брюшной полости
- Рентгенография плоских костей при миеломной болезни

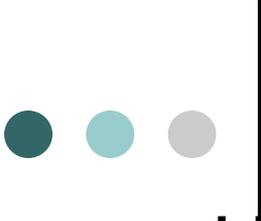
# Рентгенография черепа при миеломной болезни





# Анемический синдром

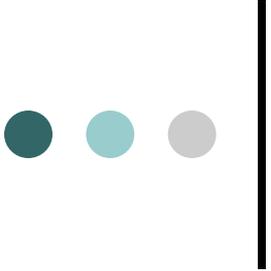
- Анемия – состояние, характеризующееся снижением содержания гемоглобина (и эритроцитов) в единице объема крови
- На анемию указывает снижение гемоглобина ниже 120 г/л и гематокрита ниже 37% у женщин и соответственно ниже 140 г/л и 40% у мужчин



# Причины анемий

## I. Нарушение эритропоэза

- Нарушение синтеза гемоглобина – железодефицитная анемия
- Нарушение синтеза нуклеиновых кислот – витамин В<sub>12</sub>/фолиево-дефицитная анемия
- Поражение эритропоэтических стволовых клеток – апластическая анемия, метаплазия костного мозга при острых лейкозах, при метастазах рака в костный мозг
- Дефицит эритропоэтина – анемия при почечной недостаточности



# Причины анемий

II.

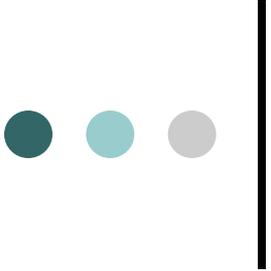
Усиленное разрушение эритроцитов  
(гемолитические анемии)

- Врожденные – наследственный микросфероцитоз и др.
- Приобретенные – аутоиммунные и изоиммунные гемолитические анемии, гемолитическая болезнь новорожденных, механическое повреждение эритроцитов (напр., при искусственных клапанах), инфекции (малярия), отравление гемолитическими ядами и т.д.

III.

Кровопотеря -

- Острая постгеморрагическая анемия
- Хроническая постгеморрагическая анемия – железодефицитная анемия



# Классификация анемий по морфологии эритроцитов

**Микроцитарная гипохромная** – железодефицитная анемия

**Нормоцитарная нормохромная** – аутоиммунная гемолитическая анемия, апластическая анемия

**Макро-(мегало)цитарная гиперхромная** – дефицит витамина В<sub>12</sub>/фолиевой кислоты

*Анизоцитоз* – появление эритроцитов разного диаметра

*Пойкилоцитоз* – появление эритроцитов разной формы



# Классификация анемий по степени регенерации

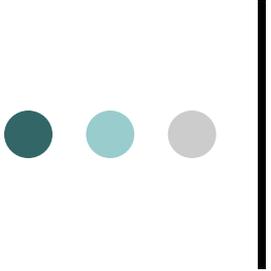
В зависимости от количества ретикулоцитов крови и эритрокариобластов костного мозга различают:

**(Гипер)регенераторные анемии** – повышение количества ретикулоцитов крови (и эритрокариобластов костного мозга) – гемолитические анемии, острая постгеморрагическая анемия

**Гипо- и арегенераторные анемии** – отсутствие повышения ретикулоцитов крови (и эритрокариобластов костного мозга) – апластическая анемия, железо- и витамин В<sub>12</sub>-дефицитная анемия до лечения.

# Классификация анемий по степени тяжести

<i>Степень тяжести</i>	<i>Содержание гемоглобина</i>
I степени (легкая)	140 – 100 г/л (мужчины) 120 – 100 г/л (женщины)
II степени (средняя)	99 – 67 г/л
III степени (тяжелая)	66 – 34 г/л
IV степени (крайней тяжести)	$\leq 33$ г/л



# Анемический синдром: Клинические проявления

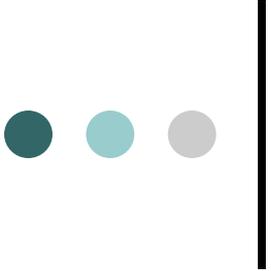
## □ Жалобы:

- слабость, утомляемость
- головокружение, шум в ушах, склонность к обморочным состояниям
- одышка (особенно, при физической нагрузке)
- сердцебиения (особенно, при физической нагрузке)
- Могут быть диспептические жалобы:  
извращение вкуса (при железодефицитной анемии), снижение аппетита, тошнота, быстрая насыщаемость

# Анемический синдром: Клинические проявления

## □ Осмотр:

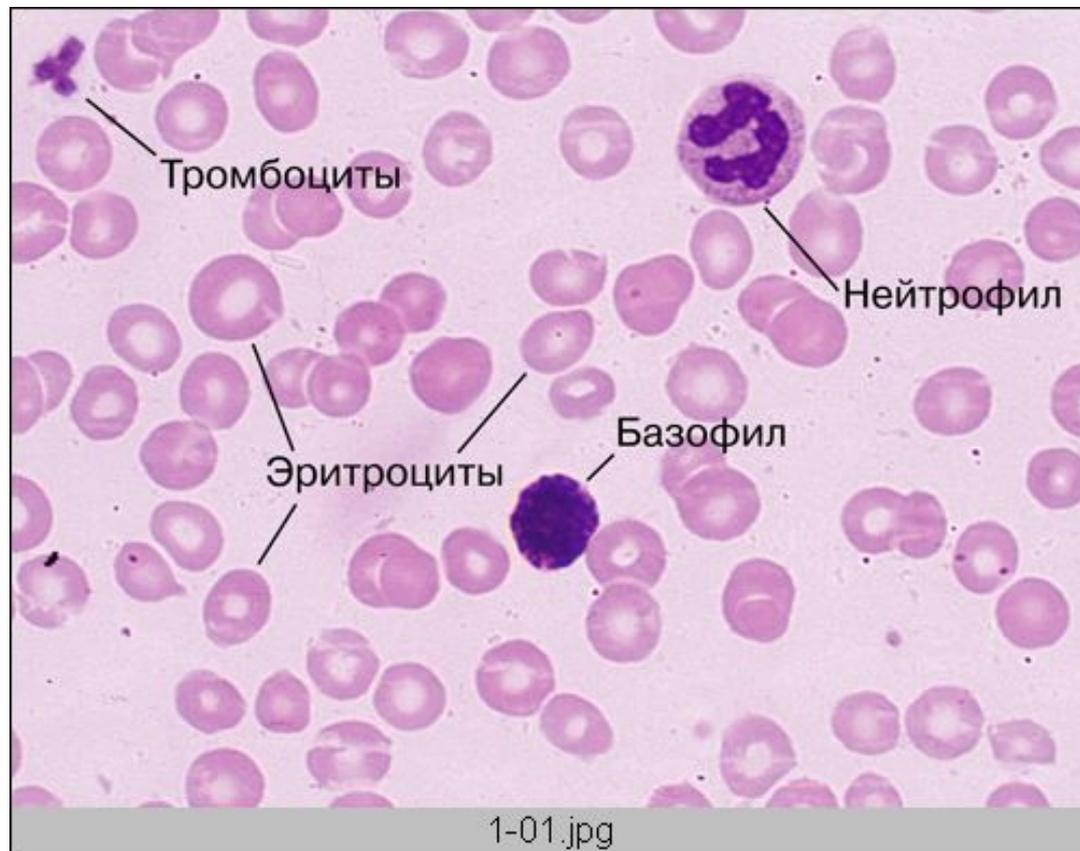
- Бледность кожи и слизистых
- Трофические изменения кожи и ее придатков (при железодефицитной анемии):
  - Сухость кожи
  - Ломкость, выпадение волос, ранняя седина
  - Ломкость, поперечная исчерченность ногтей, койлонихии
- Полость рта:
  - Трещины в углах рта (ангулярный стоматит)
  - Сглаживание сосочков языка (атрофический глоссит при дефиците железа)
  - «Гунтеровский язык» при  $V_{12}$ -дефицитной анемии
  - Зубы теряют блеск, быстро разрушаются, может быть пародонтоз, альвеолярная пиорея (при дефиците железа)



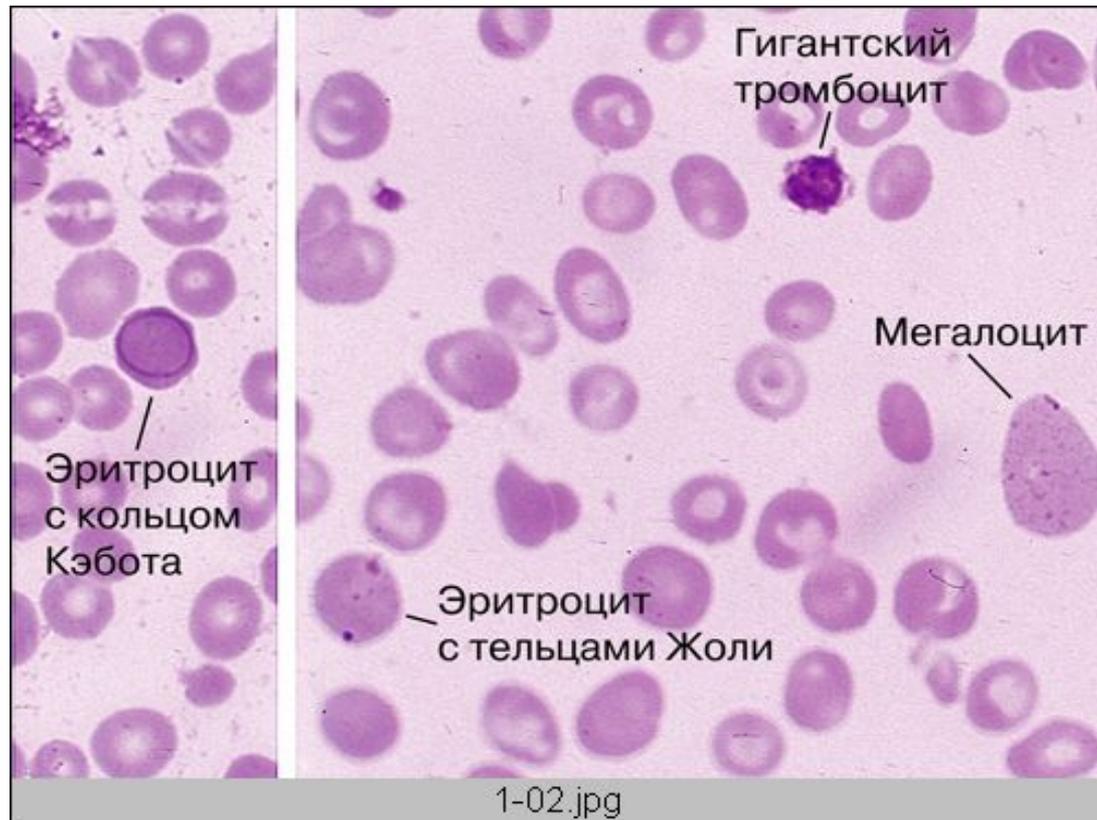
# Анемический синдром: Клинические проявления

- Перкуссия сердца:
  - Расширение границ относительной сердечной тупости влево за счет миокардиодистрофии при хронической анемии
- Аускультация сердца:
  - Тоны сердца учащены, I тон усилен (**но:** при хронической анемии вследствие миокардиодистрофии ослаблен), функциональный систолический шум на верхушке сердца, «шум волчка» на яремной вене
- Пальпация пульса:
  - Пульс учащен, слабого наполнения (нитевидный)
- Тенденция к снижению АД
- Лабораторные данные: снижение гемоглобина, эритроцитов, ускорение СОЭ

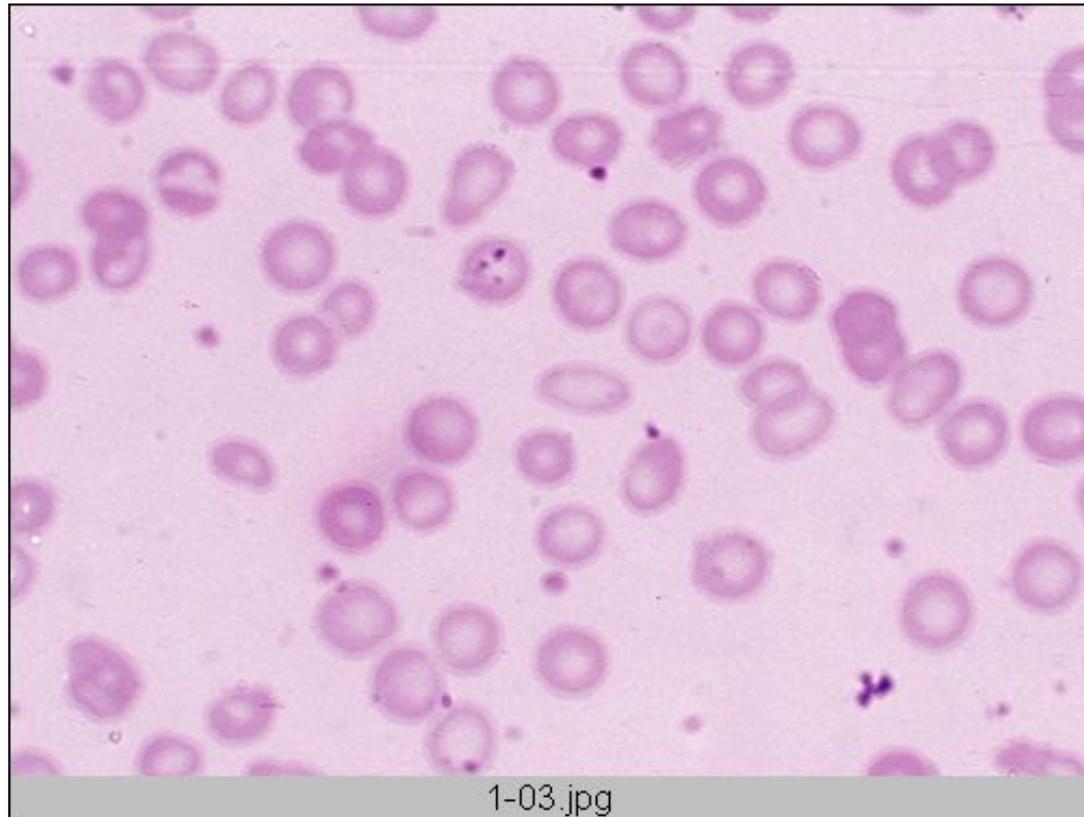
# Мазок нормальной крови



# Мазок крови при витамин В12-дефицитной анемии



● ● ● | Мазок крови при железо-  
дефицитной анемии (гипохромия  
и микроцитоз эритроцитов)



# Геморрагический синдром

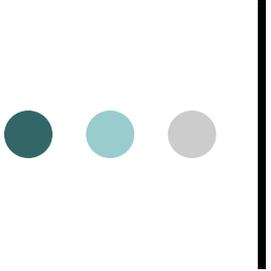
## Нарушения гемостаза

### I. Патология тромбоцитов –

- Уменьшение количества тромбоцитов (тромбоцитопении)

*напр., идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа), тромбоцитопении при лейкозах, лимфомах и метастазах рака в костный мозг, при витамин  $B_{12}$ -дефицитной анемии; при болезнях печени (гепатолиенальный синдром) и т.д.*

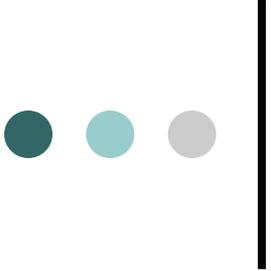
- Нарушение функции тромбоцитов (тромбоцитопатии)



# Нарушения гемостаза

## II. Патология свертывания крови – коагулопатия

- ▣ *Вторичные коагулопатии при болезнях печени, при дефиците витамина К и других заболеваниях*
- ▣ *Первичные (врожденные) коагулопатии: гемофилия А, В*



# Нарушения

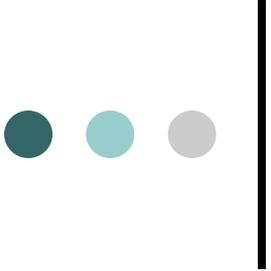
## III. Патология сосудов

### □ Васкулиты

*Геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха*

### □ Васкулопатии

*Наследственная телеангиэктазия  
(болезнь Рандю-Ослера)*



# Геморрагический синдром

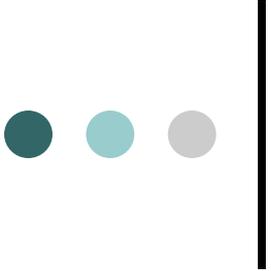
## □ Жалобы:

- Появление на коже и слизистых *геморрагий* различного характера (мелкоточечных, синяков и т.д.)
- Появление *кровотечений* (носовых, десневых, маточных, желудочно-кишечных, почечных и др.) и *кровоизлияний* в различные органы (головной мозг, сетчатка, суставы)

# Объективное обследование.

## Типы кровоточивости:

- ▣ **Гематомный** – с большими напряженными скоплениями крови, вышедшей из сосудов и инфильтрирующей подкожные ткани, мышцы и др. мягкие ткани – типичен для дефицита факторов свертывания (напр., гемофилия А и В). Также для гемофилии характерны кровоизлияния в суставы (гемартрозы)
- ▣ **Петехиально-пятнистый** (синячковый) – тромбоцитопении, тромбоцитопатии
- ▣ **Смешанный** (петехиально-гематомный) – синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания
- ▣ **Васкулитно-пурпурный** – геморрагический васкулит
- ▣ **Ангиоматозный** (телеангиэктазии)



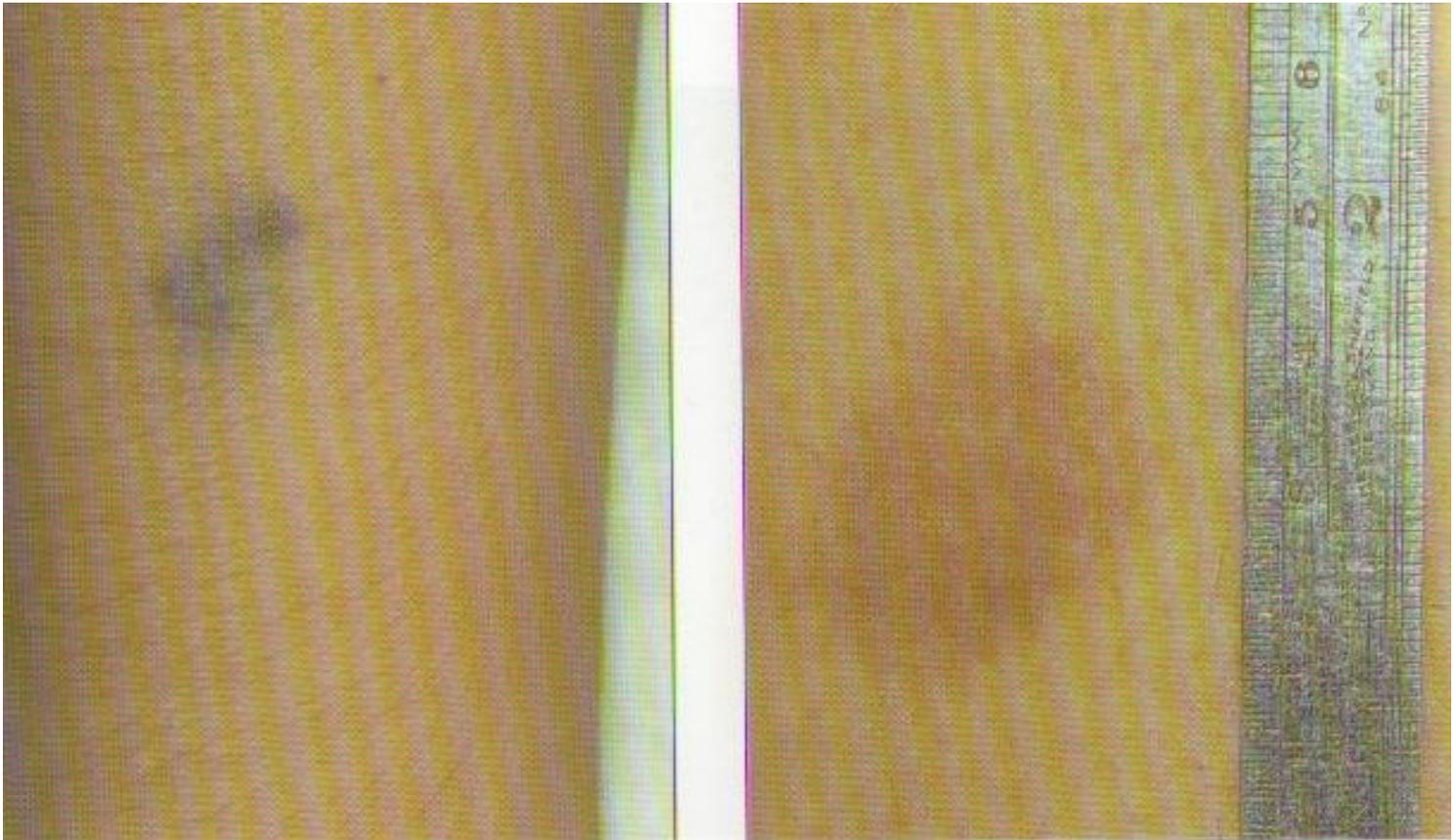
# Геморрагический синдром

- ▣ Клинические тесты для оценки состояния сосудистой стенки
  - Симптом «щипка» (появление кровоизлияний на месте защипывания) и «жгута»
- ▣ Лабораторные данные
  - Количество тромбоцитов крови
  - Длительность кровотечения
  - Время свертывания
  - Фибриноген, протромбиновый индекс (МНО)
  - Коагулограмма

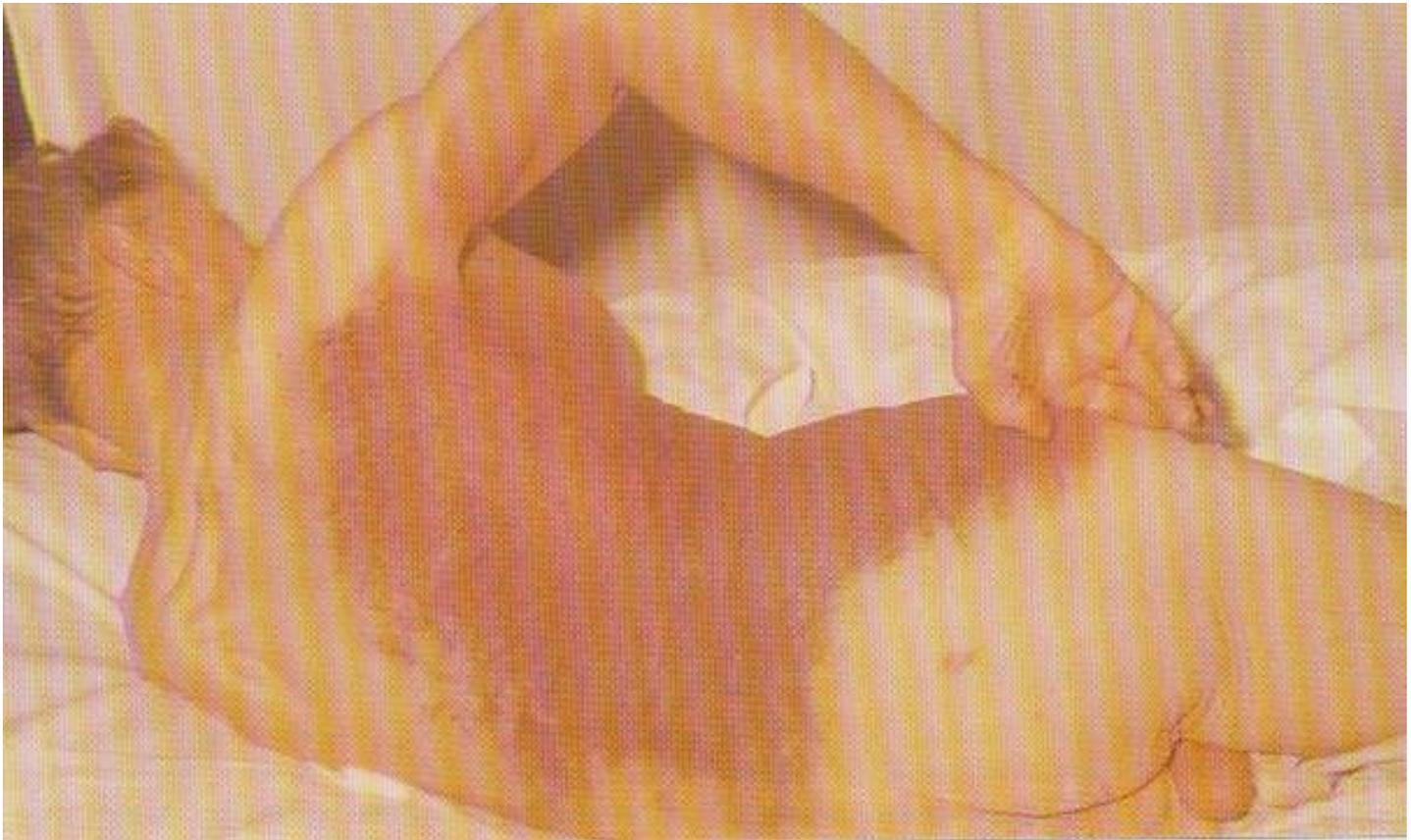
# Петехии



# Синяки



# Экхимозы

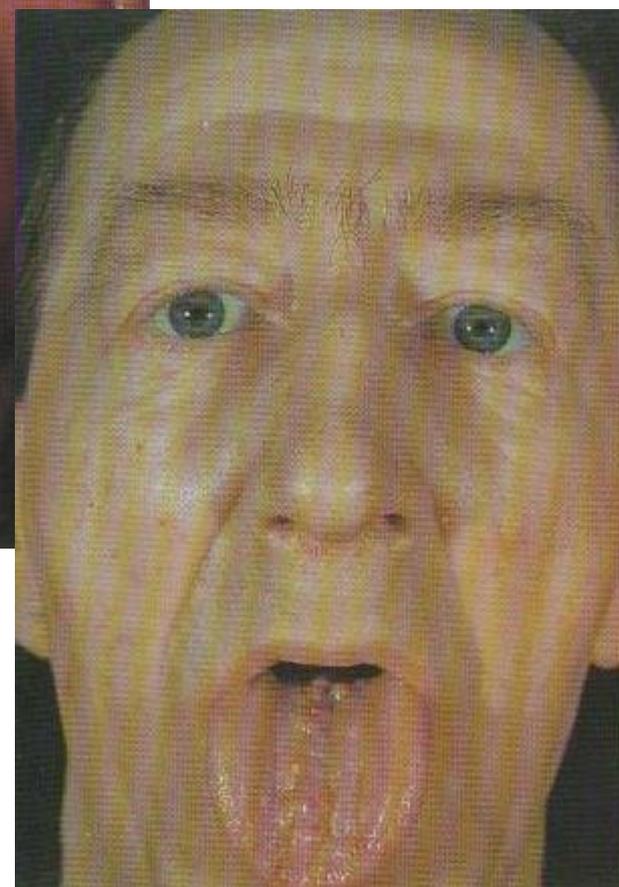
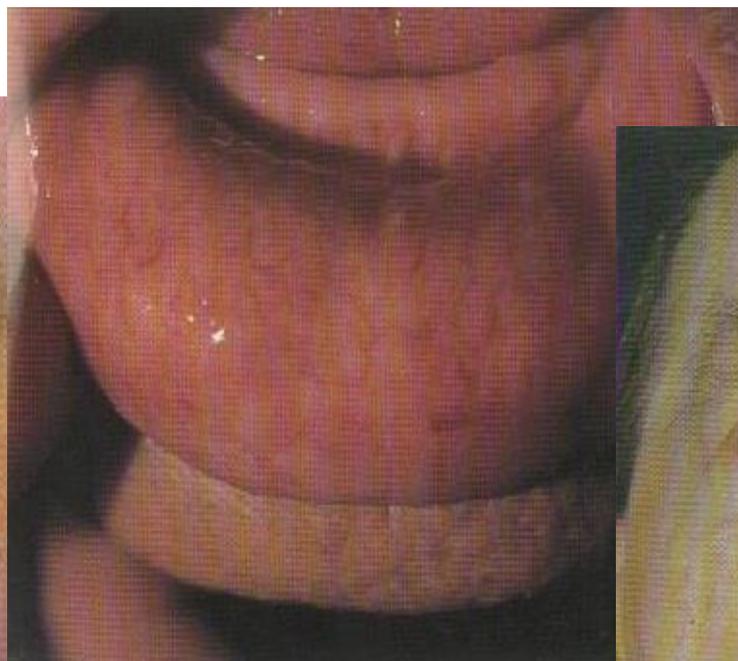
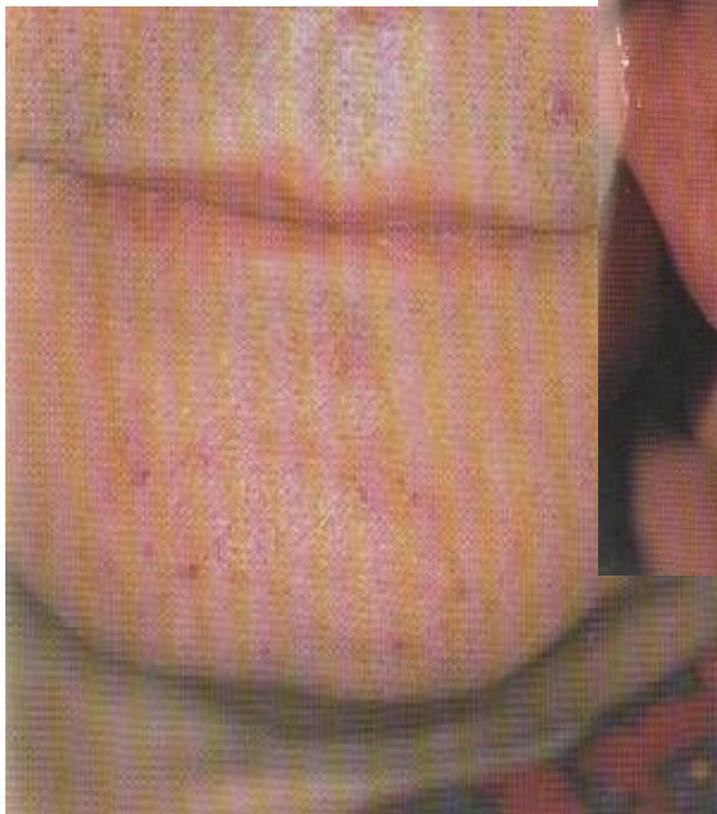


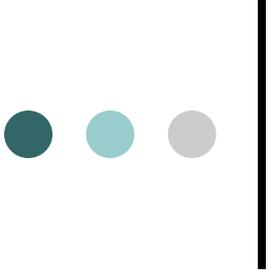
# Геморрагический васкулит



- ● ●

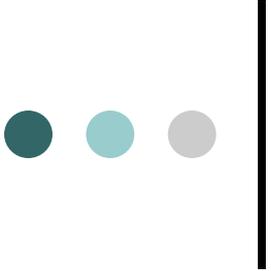
# Наследственная телеангиэктазия (болезнь Рандю-Ослера)





# Пролиферативный синдром при гемобластозах

- Патологическая **пролиферация** клеток одного из ростков кроветворения (миелоидного, лимфоидного, эритроцитарного и т.д.)
- **Снижение** (при хрон. лейкозах) или полное отсутствие (при острых лейкозах) **дифференцировки клеток**, что приводит к поступлению в кровь незрелых клеток данного пролиферирующего ростка
- **Метаплазия** костного мозга, сопровождающаяся вытеснением других ростков кроветворения (эритроцитарного, тромбоцитарного)
- Развитие в различных органах лейкомоидных инфильтратов – патологических разрастаний клеток пролиферирующего ростка кроветворения, метастазировавших в эти органы



# Основные клинические признаки лейкозов

- Проллиферативный синдром
  - Гиперплазия кроветворной ткани (увеличение лимфузлов, селезенки, печени) и возникновение очагов внекостномозгового кроветворения (лейкемиды – кожные инфильтраты, оссалгии, болезненность при поколачивании костей)
- Анемический синдром – за счет метаплазии костного мозга и угнетения эритроцитарного роста
- Геморрагический синдром – за счет метаплазии костного мозга и угнетения мегакариоцитарного роста и тромбоцитопении
- Снижение иммунологической резистентности (инфекционно-септические и язвенно-некротические процессы в легких, почках, миндалинах и др.)
- Соответствующие изменения анализов крови и костного мозга

# Изменения лейкоцитарной формулы

Миело-бласт	Промие-лоцит	Миело-цит	Метамие-лоцит	Палочко-ядерный нейтрофил	Сегменто-ядерный нейтрофил	Гиперсегме-нтированн-ый нейтро-фил	
			0 – 1 %	1 – 6 %	45 – 70%	(0 – 1%)	Норма
<i>Реактивный сдвиг влево</i>							Инфекции
<i>Патологический сдвиг влево</i>							Хронический миелолейкоз
	<i>Лейкемический провал (hiatus leucaemicus)</i>						Острый лейкоз
			<i>Дегенеративный сдвиг вправо</i>				$V_{12}$ -дефи-цитная анемия