

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 В₁₂-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 В₁₂-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 В₁₂-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 В₁₂; спленэктомия – вторичный тромбоцитоз; удаление зубов – выявляет нарушения гемостаза)



Анамнез жизни

- ▣ **Медикаменты** (анальгин, НПВС, сульфаниламиды – агранулоцитоз; β -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 В₁₂-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 В₁₂-дефицитной анемии



- ● ●

Бледность ногтевого ложа



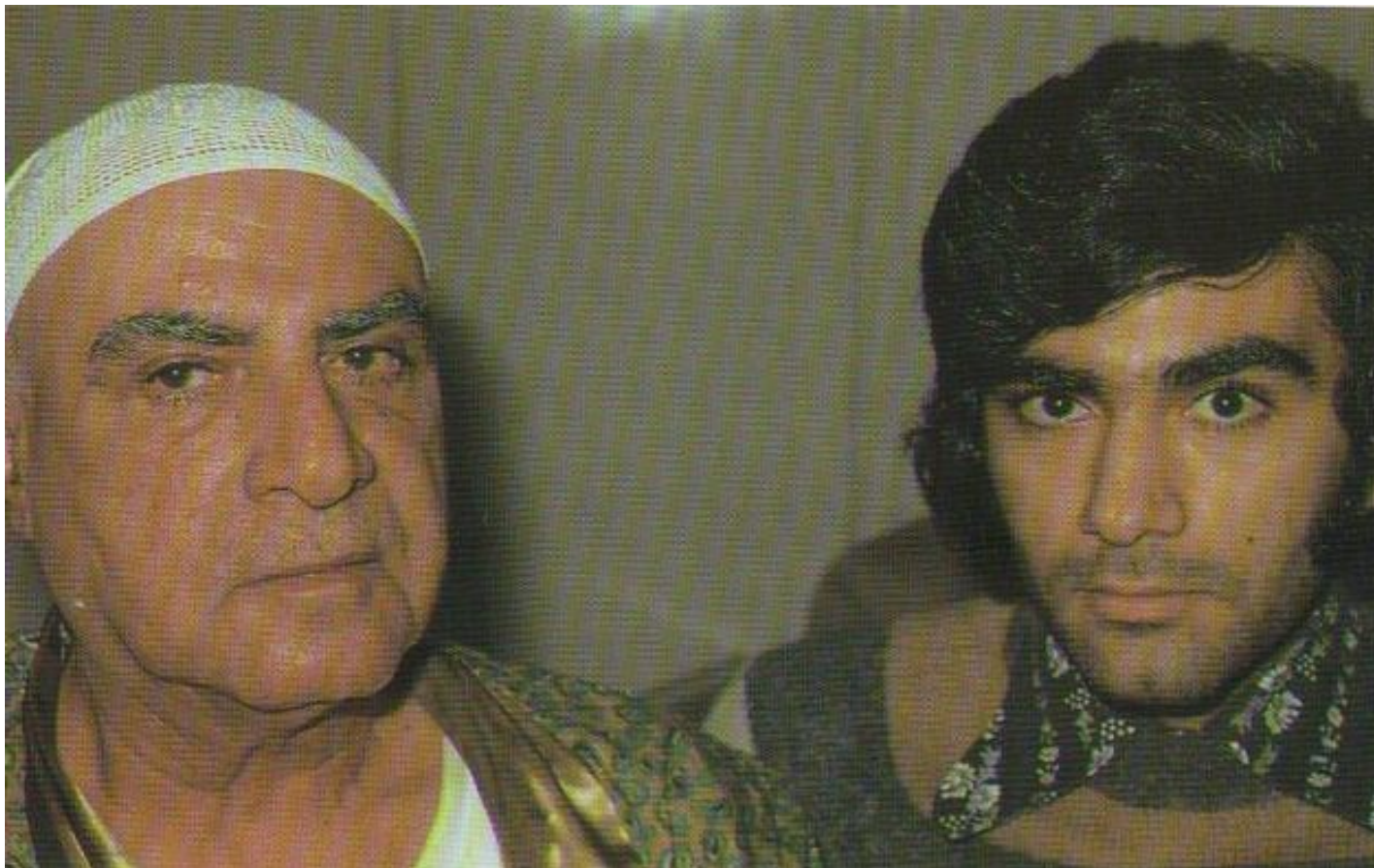


Кахексия,
бледность

Желтуха



Эритремия

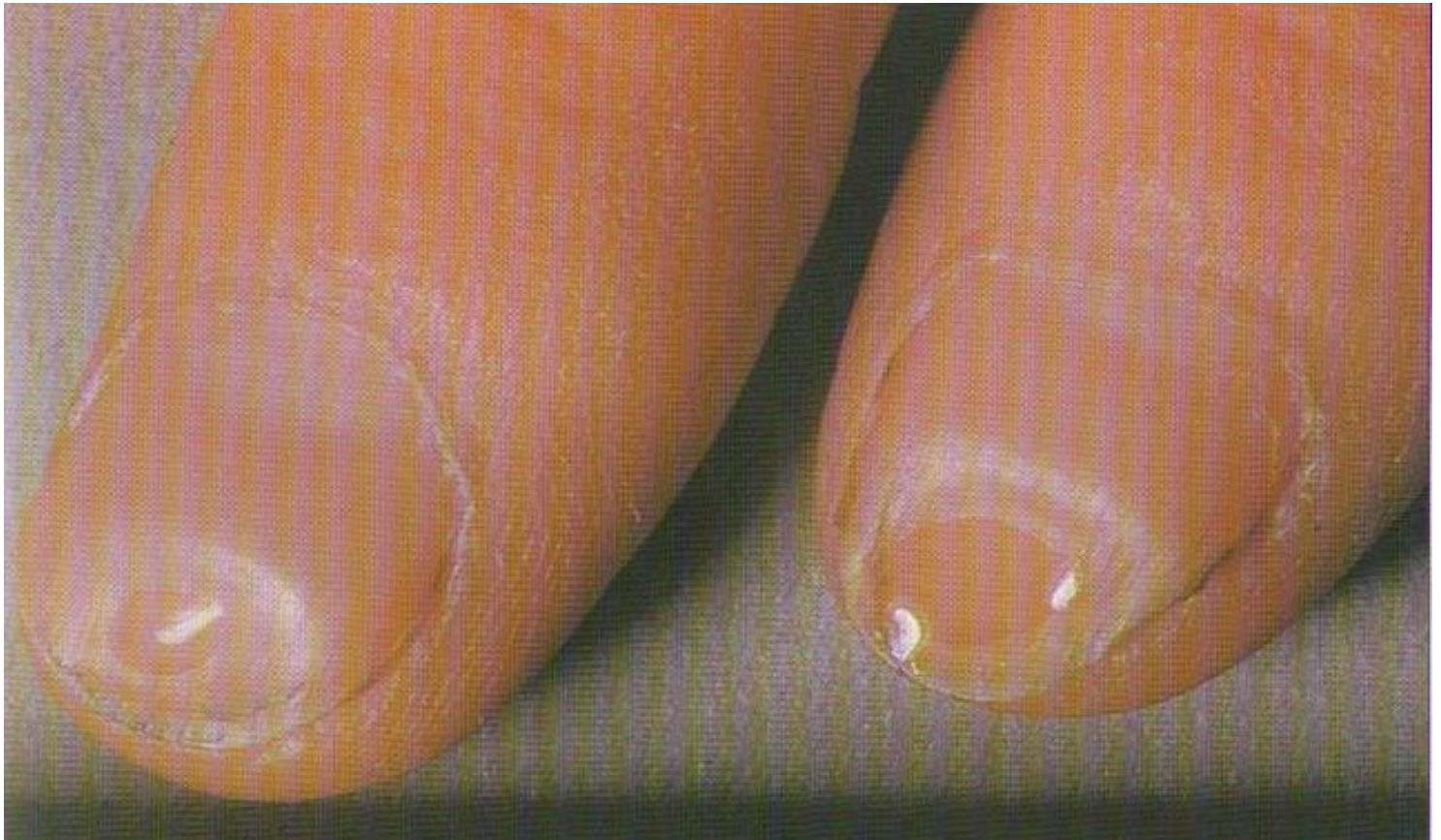


- ● ●

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 В₁₂-дефицитной анемии
- Язвенно-некротическая ангина и стоматит при остром лейкозе
- Гиперплазия десен при остром монобластном лейкозе

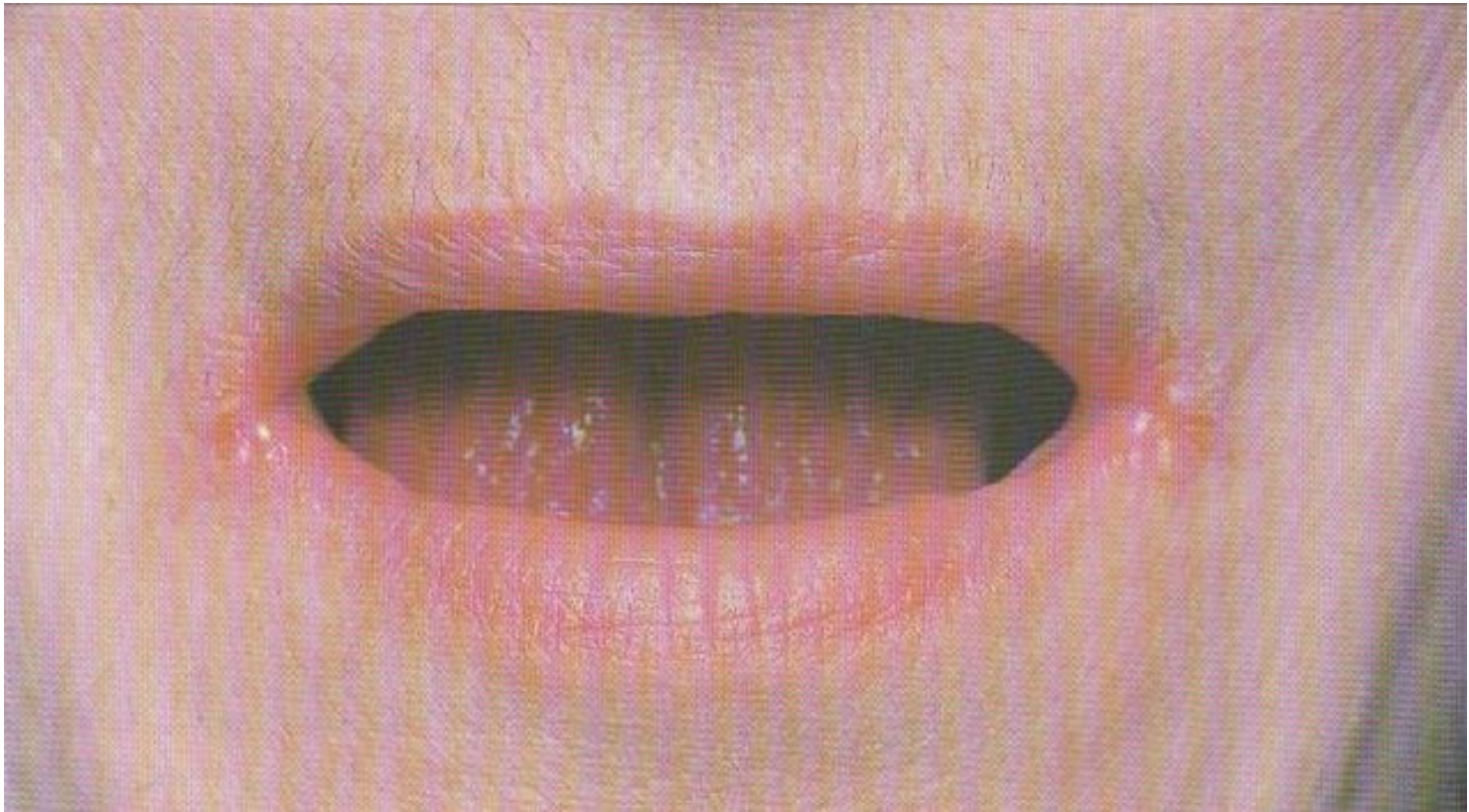
Осмотр шеи, над- и подключичных областей, подмышечных впадин и т.д.

– увеличение лимфузлов – локальное или генерализованное

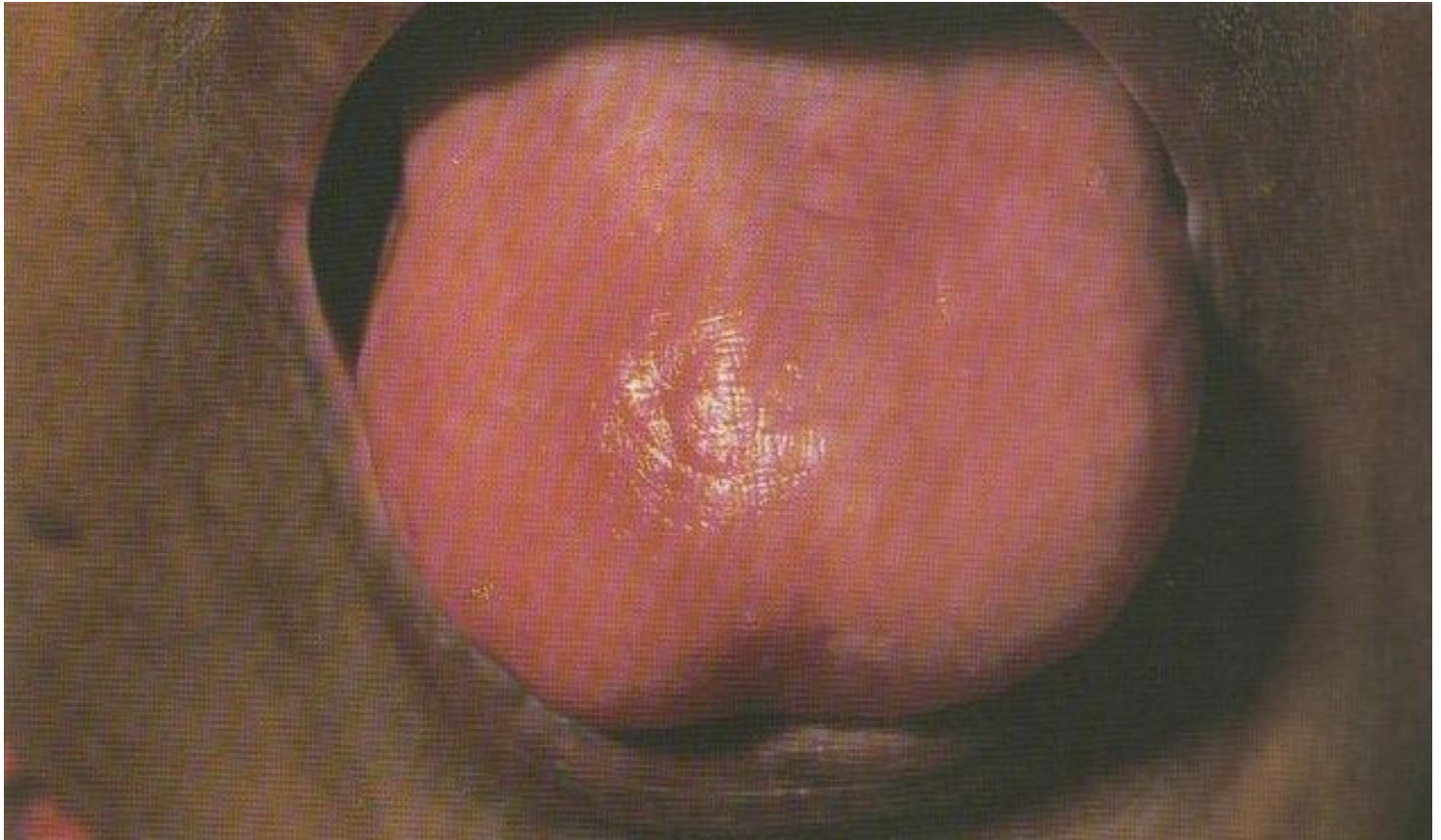
Осмотр живота

– выбухание левой половины живота при спленомегалии

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

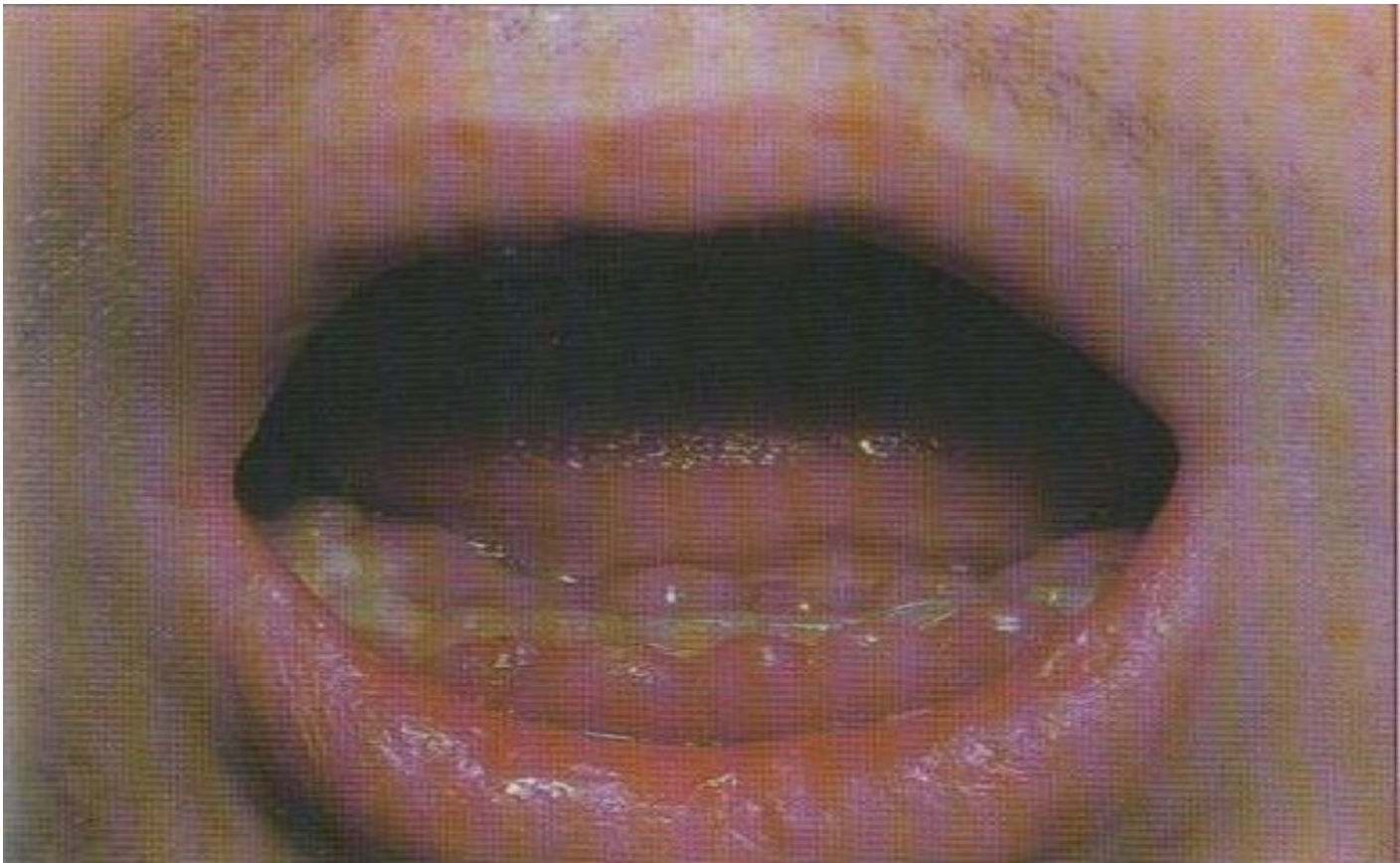


• • • | «Гунтеровский язык» при
В₁₂-дефицитной анемии



- ● ●

Гиперплазия десен при остром монобластном лейкозе



- ● ●

Кровоточивость десен, губ



- ● ● | Телеангиэктазии в полости рта и на языке





Пальпация лимфузлов

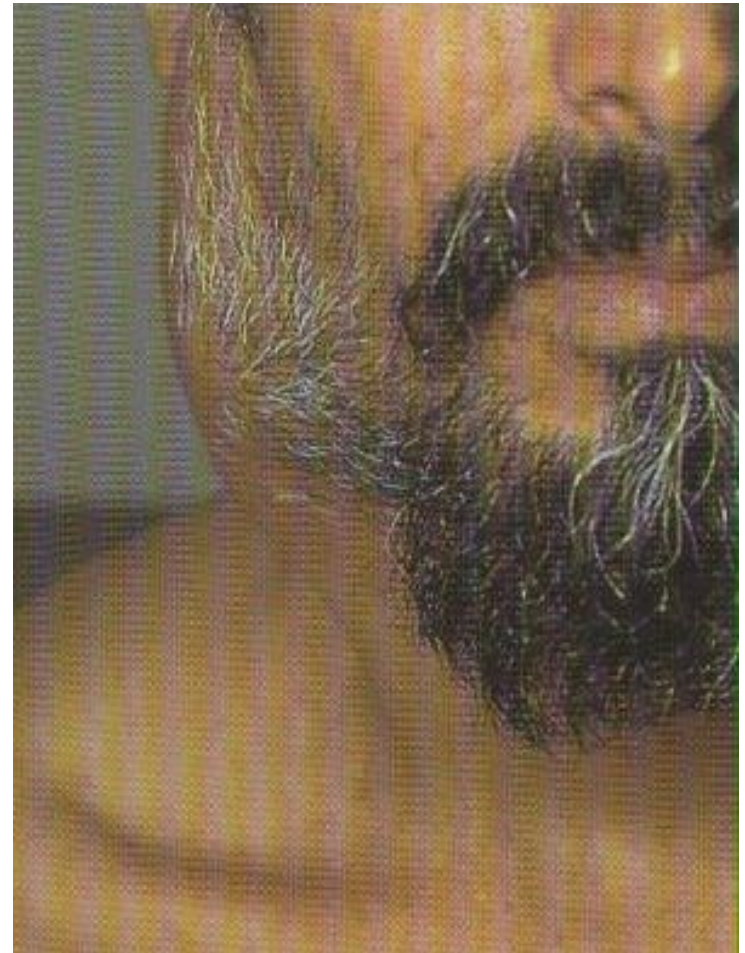
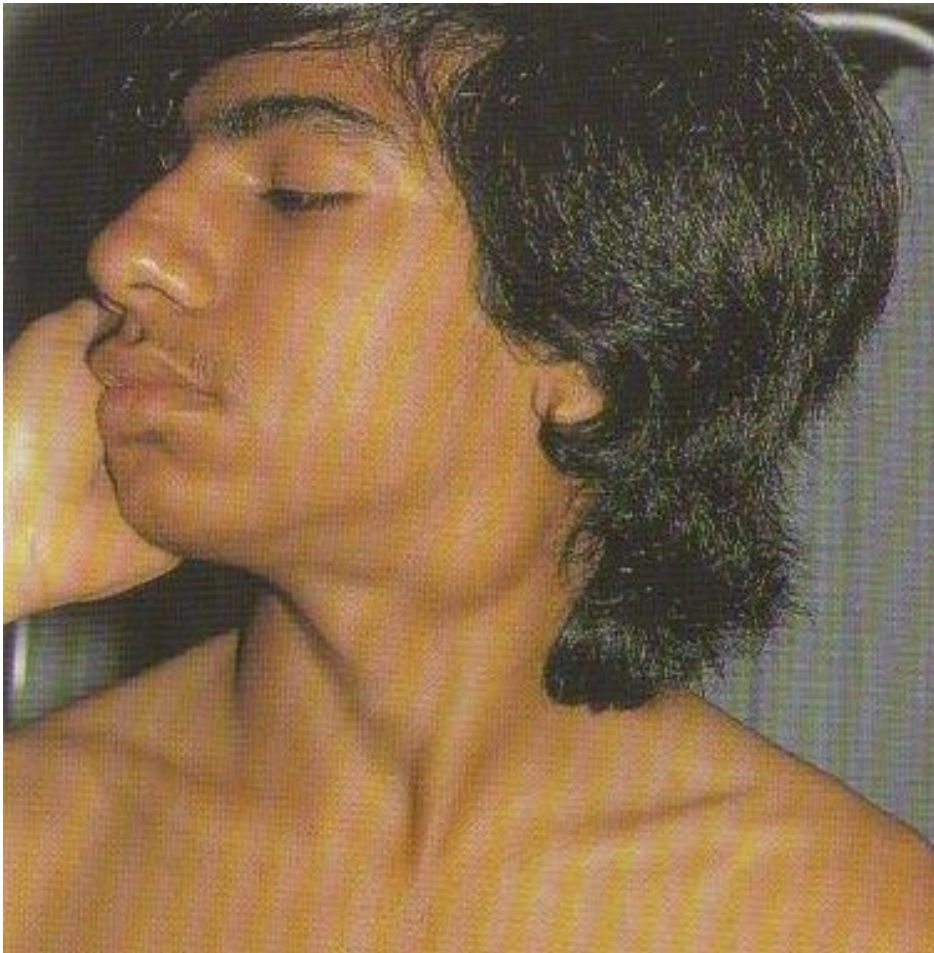
- Основные причины увеличения лимфузлов:
 - Болезни крови: хронический лимфолейкоз, лимфогранулематоз, лимфомы, острый лимфобластный лейкоз
 - Инфекции: ВИЧ, цитомегаловирус, краснуха, инфекционный мононуклеоз, токсоплазмоз, туберкулез, хламидиоз, сепсис
 - Диффузные заболевания соединительной ткани: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



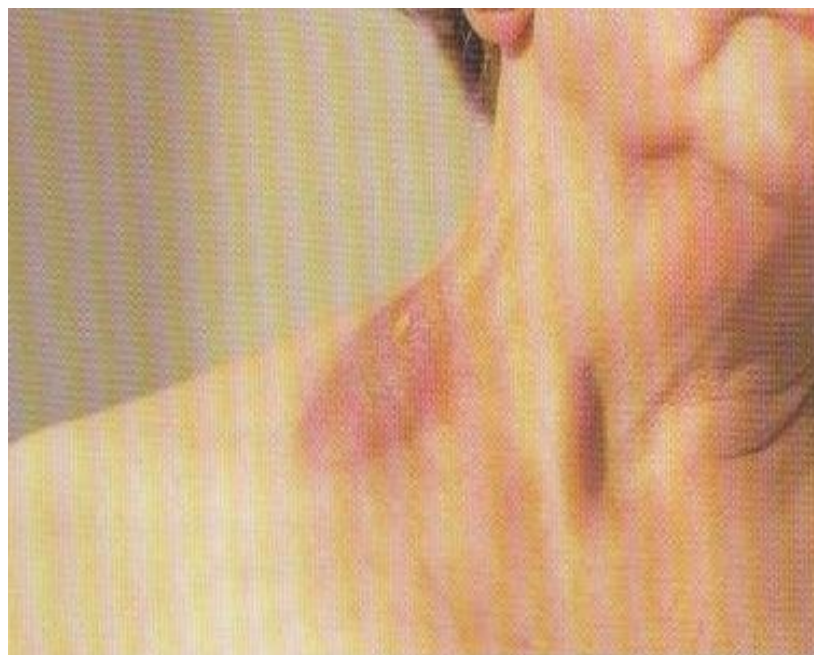
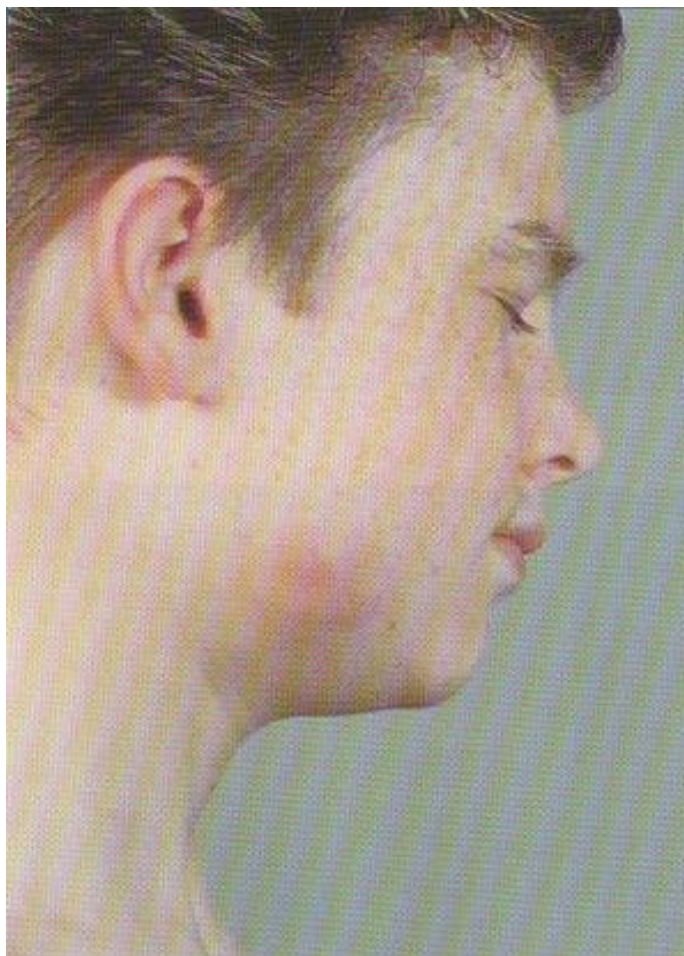
Пальпация лимфатических узлов

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

Увеличение шейных лимфузлов

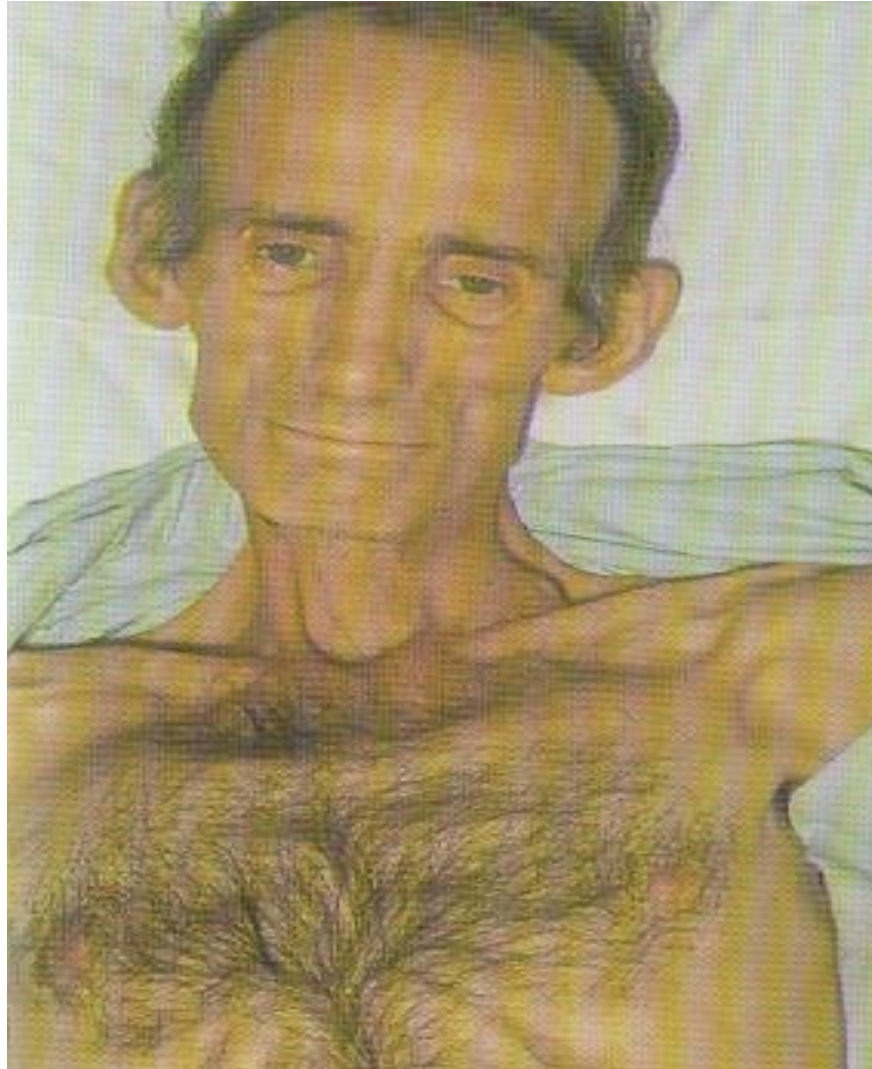


Увеличение лимфузлов



- ● ●

Метастазы рака желудка в левый надключичный узел





Пальпация селезенки

Спленомегалия – увеличение селезенки

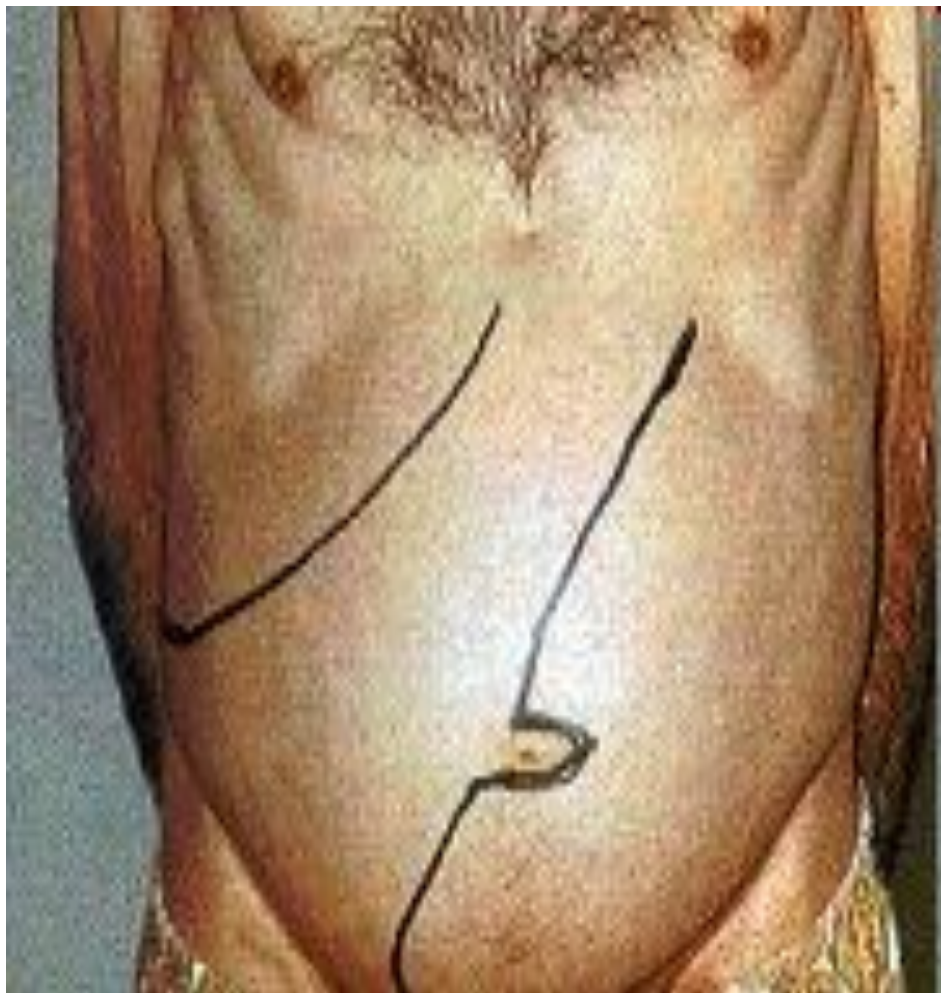
□ Болезни крови

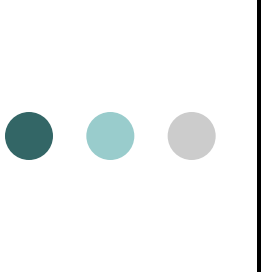
- Миелопролиферативные заболевания (хронический миелолейкоз, идиопатический миелофиброз и др.)
- Лимфопролиферативные заболевания (лимфомы, хрон. лимфолейкоз, острый лимфобластный лейкоз)
- Гемолитические анемии

□ 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

| Показатели | Нормальные величины |
|---------------------------------------|--------------------------------------|
| 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 мкм^3 (fl)

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

Гемоглобин (г/л)

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

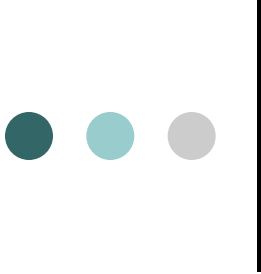
Нормальные значения 27 – 34 пг/клетка

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

Гемоглобин (г/л)

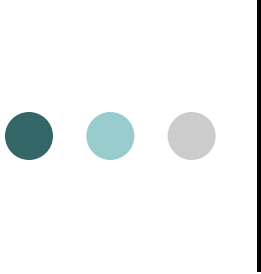
Гематокрит (л/л)

Нормальные значения 31 – 36 г/дл концентрата эритроцитов



Биохимические методы исследования

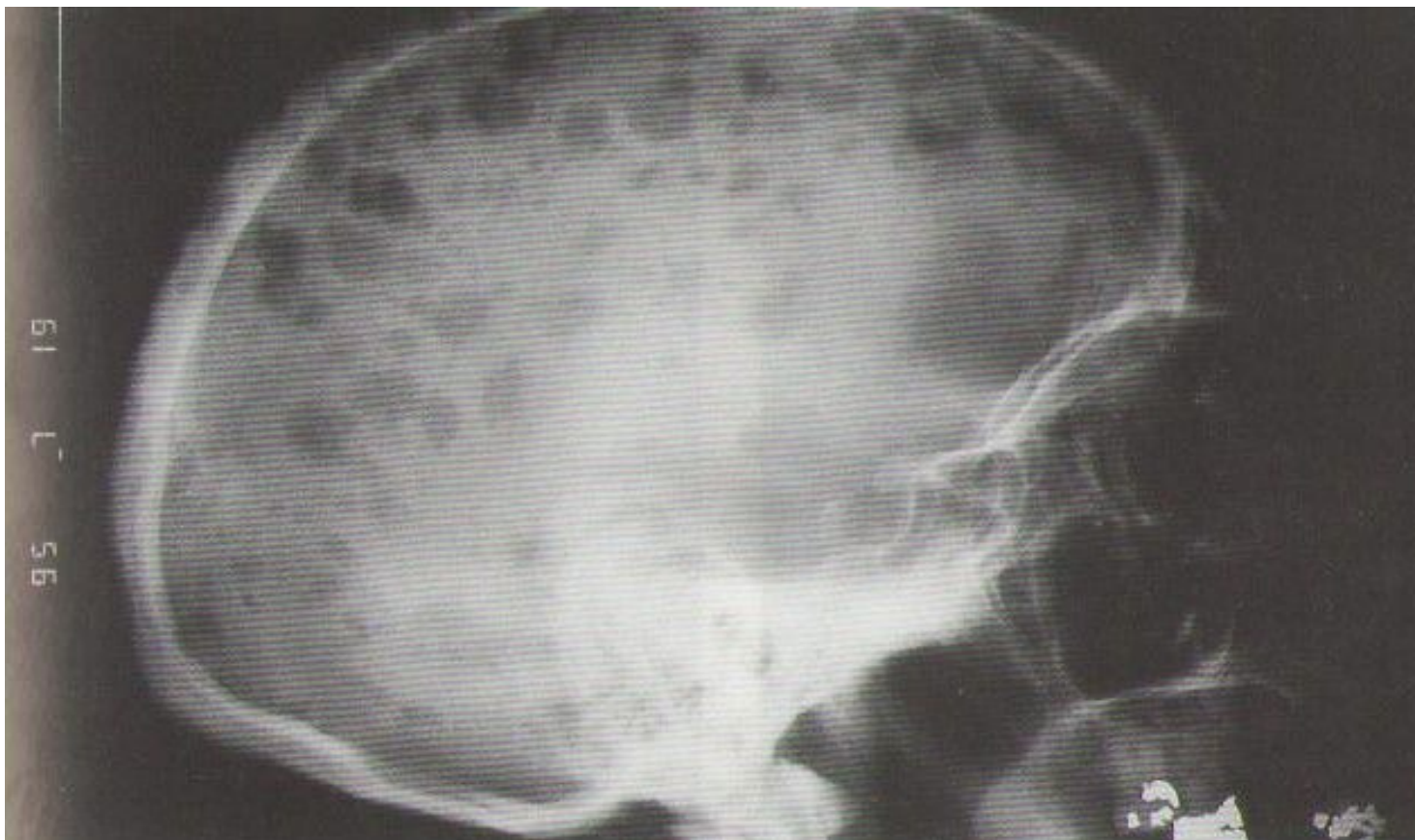
- Билирубиновый обмен – при гемолитических анемиях
- Содержание сывороточного железа, трансферрина, ферритина
- Другие



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 В₁₂/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 В₁₂/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:

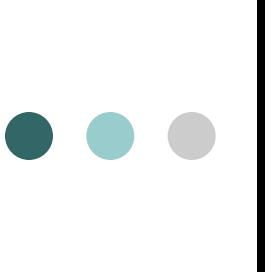
(Гипер)регенераторные анемии – повышение количества ретикулоцитов крови (и эритрокариобластов костного мозга) – гемолитические анемии, острая постгеморрагическая анемия

Гипо- и арегенераторные анемии – отсутствие повышения ретикулоцитов крови (и эритрокариобластов костного мозга) – апластическая анемия, железо- и витамин В₁₂-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) | ≤ 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:

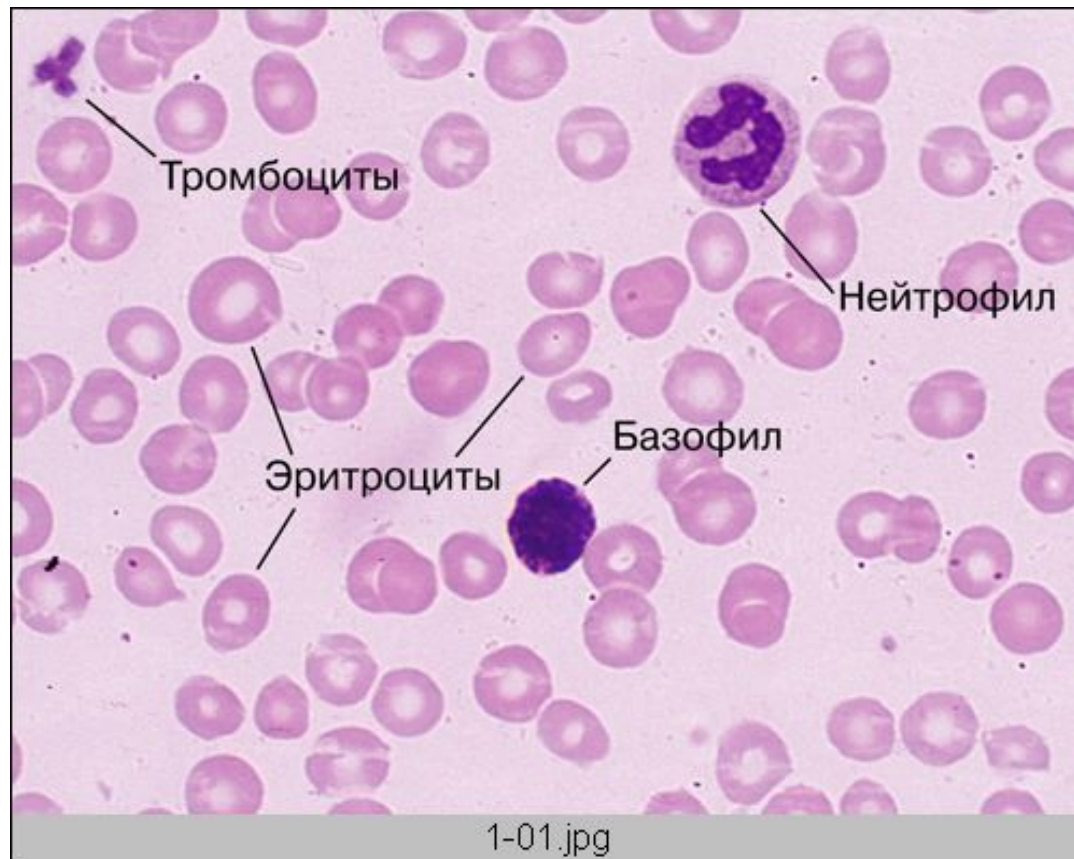
- Бледность кожи и слизистых
- Трофические изменения кожи и ее придатков (при железодефицитной анемии):
 - Сухость кожи
 - Ломкость, выпадение волос, ранняя седина
 - Ломкость, поперечная исчерченность ногтей, койлонихии
- Полость рта:
 - Трещины в углах рта (ангулярный стоматит)
 - Сглаживание сосочков 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)



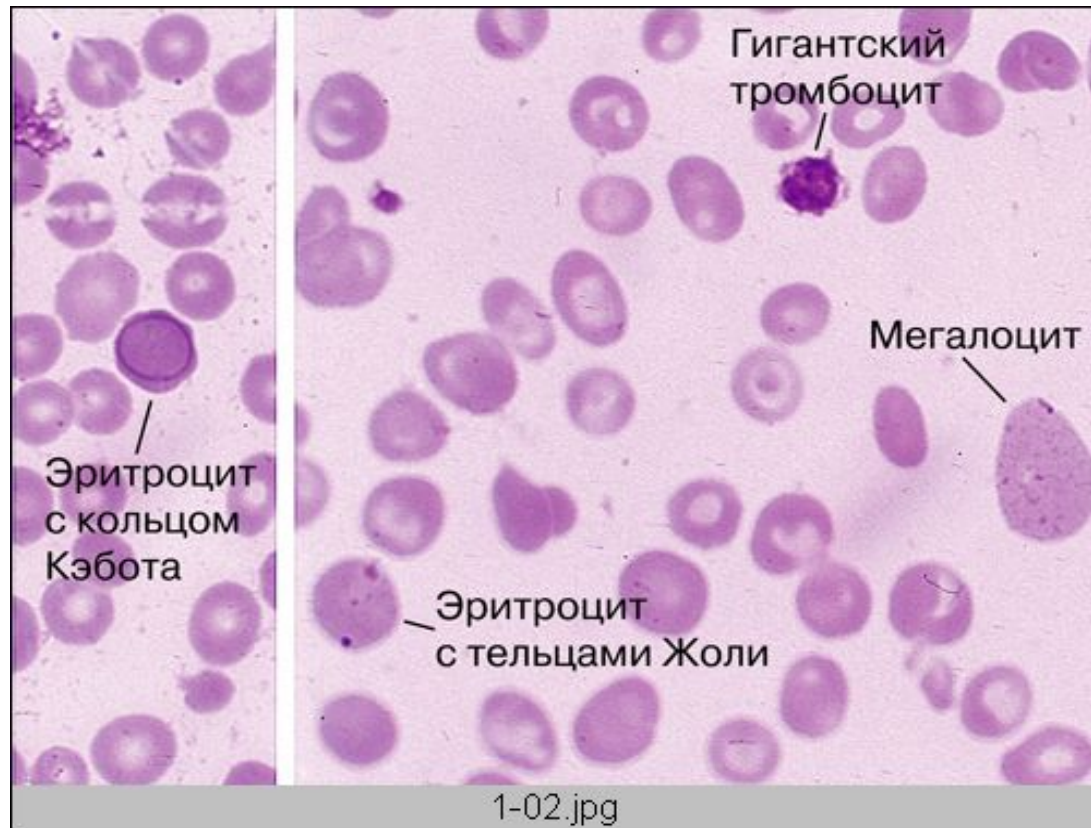
Анемический синдром: Клинические проявления

- 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

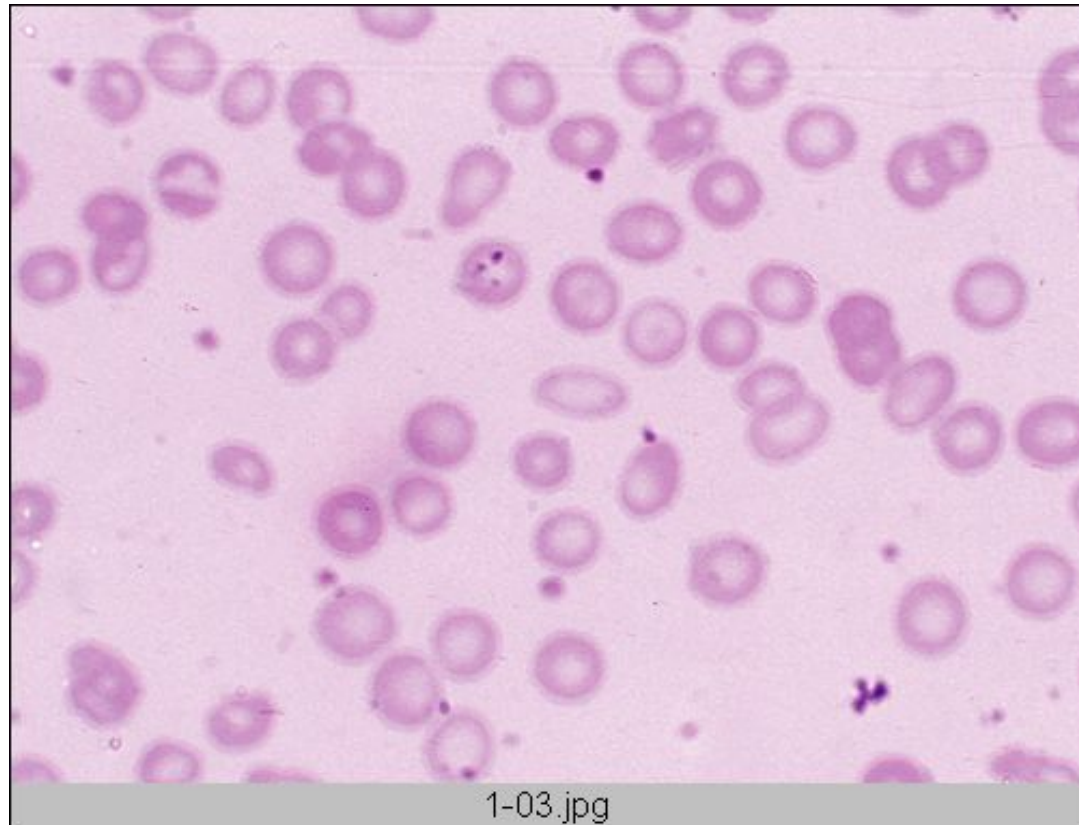
Мазок нормальной крови



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)



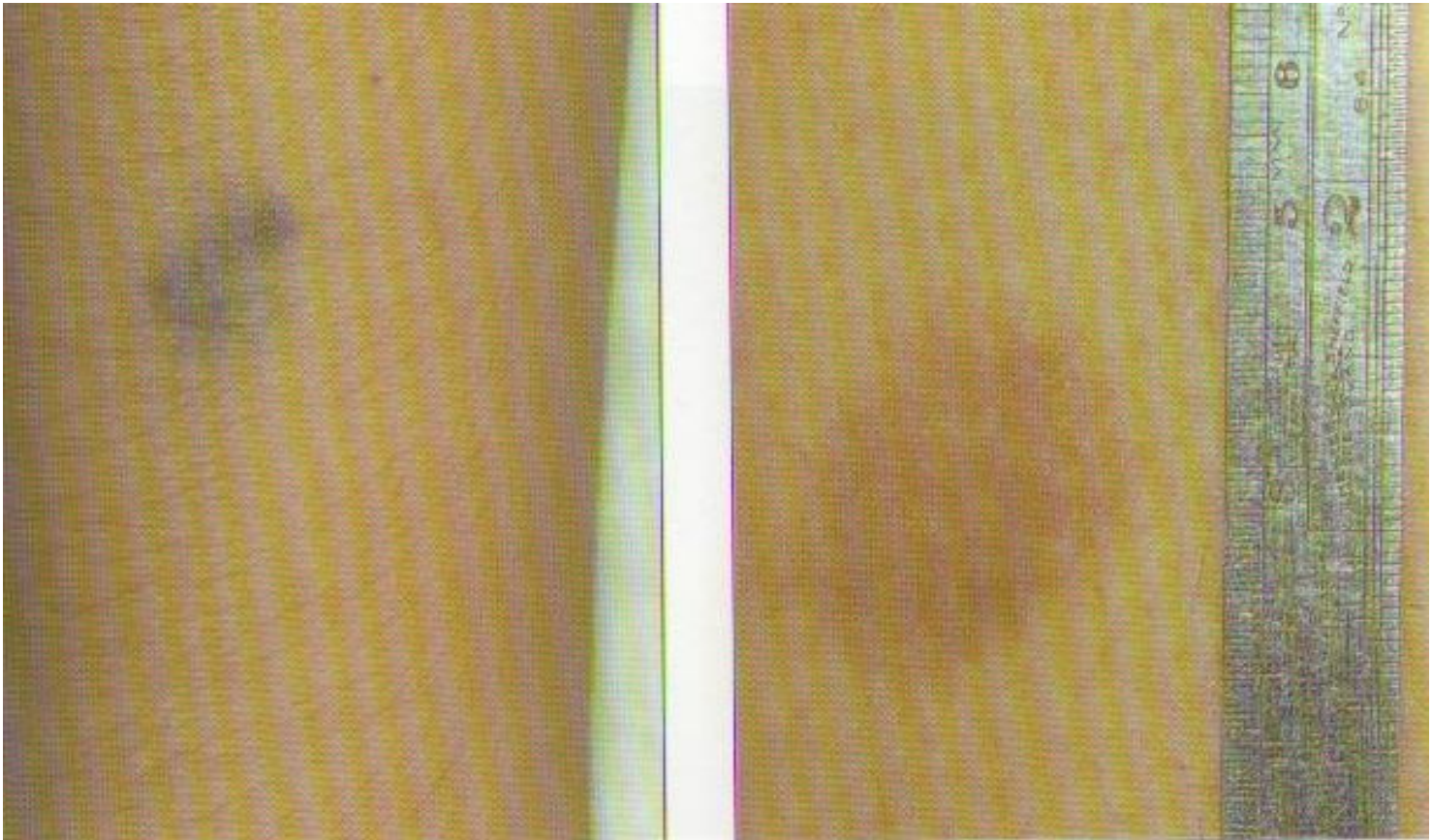
Геморрагический синдром

- ▣ 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

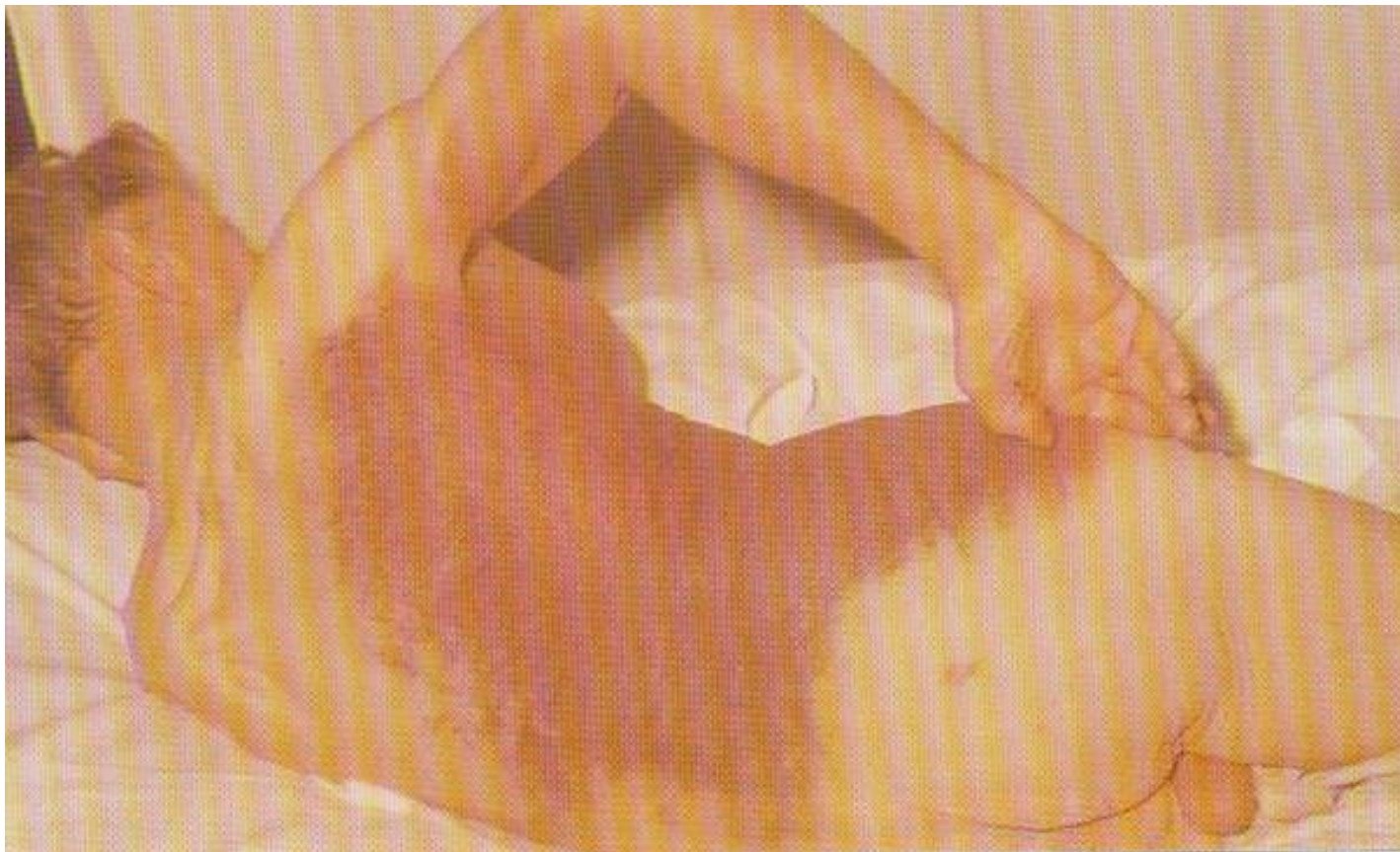
Петехии



Синяки



ЭКХИМОЗЫ

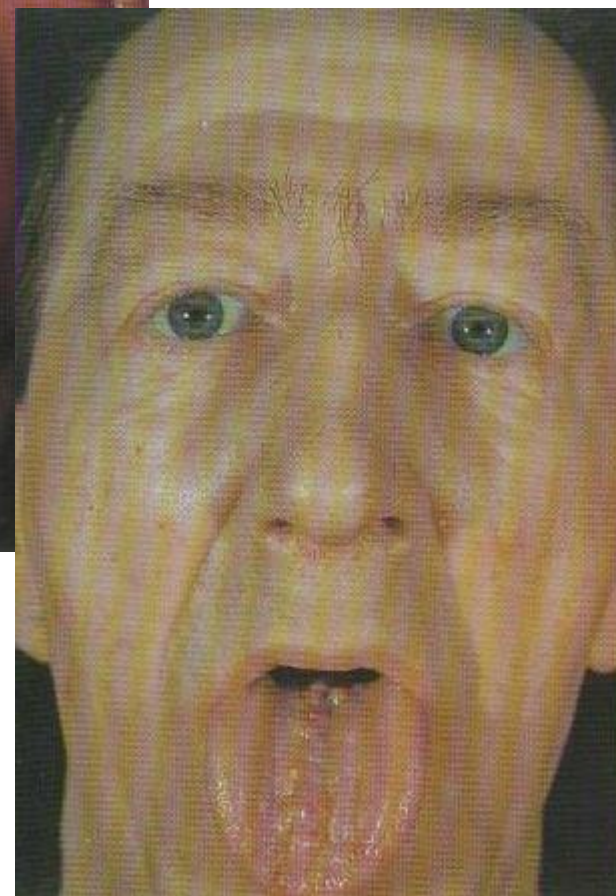
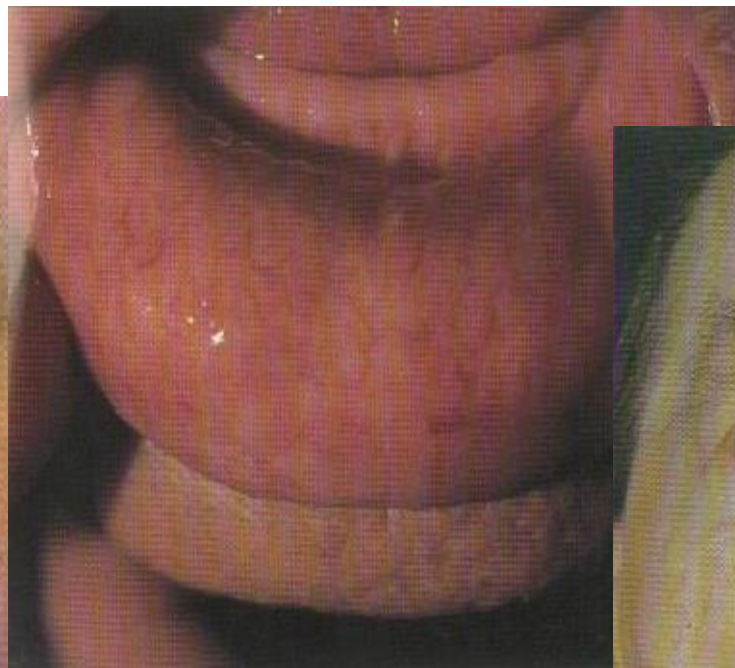
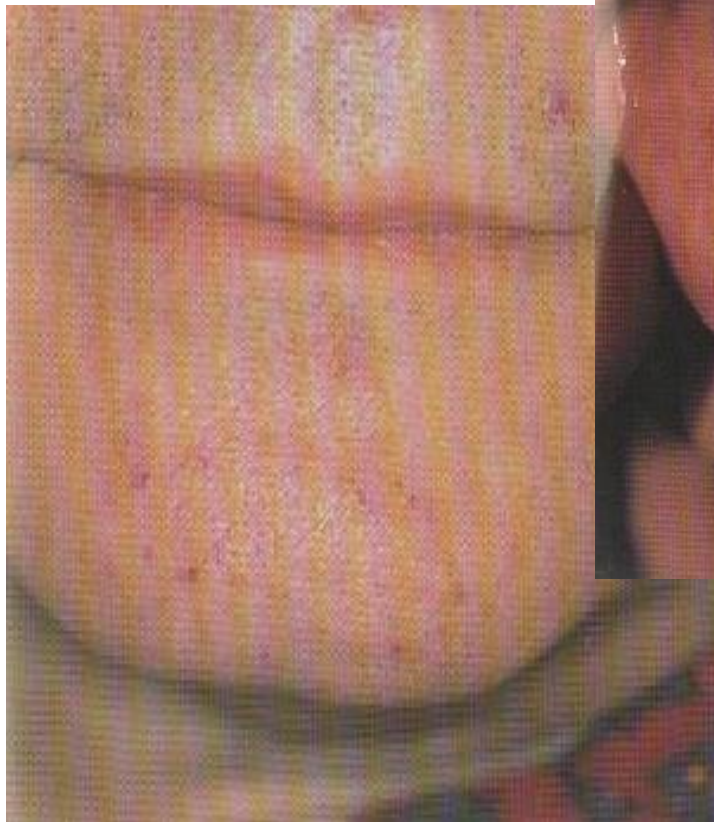


Геморрагический васкулит



- ● ●

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 |