

Доктор медицинских наук Ермакова Маргарита Александровна

Система крови

Симптоматика.

Пальпация

Перкуссия

Лабораторные методы исследования

Анемии

ПОНЯТИЕ

- *Анемии* (anaemiae) — патологические состояния, характеризующиеся снижением количества эритроцитов и(или) содержания гемоглобина в единице объема крови вследствие их общего уменьшения в организме. Анемия в переводе с греческого означает «бескровие» (an — без, haima — кровь).

Классификация анемий

• По состоянию цветного показателя крови анемии делятся

• нормохромные (цветной показатель 0,8-1,0), гипохромные (цветной показатель ниже 0,8) и гиперхромные (цветной показатель выше 1,0).

• По величине эритроцитов различают анемии

нормоцитарные (с нормальным диаметром эритроцитов 7-7,5 мкм),

- микроцитарные (с диаметром эритроцитов меньше 7 мкм),
- макроцитарные (с диаметром эритроцитов больше 7,5 мкм)
- мегалоцитарные (с гигантскими эритроцитами больше 9,5 мкм).

Классификация анемий

- классификация анемий по патогенетическому принципу. согласно классификации анемии делятся на три группы:
- анемии вследствие кровопотери – постгеморрагические анемии;
- анемии, связанные с нарушением кровообразования;
- анемии, связанные с усиленным кроворазрушением - гемолитические анемии.

Классификация анемий

- *1. Постгеморрагические* (острые и хронические)
- *2. Нарушение эритропоэза:*
 - – гипохромно-микроцитарные;
 - – нормохромно-нормоцитарные;
 - – мегалобластные
- *3. Гемолитические* (наследственные и приобретенные)
- *4. Смешанные*

Причины анемий

- – острые и хронические кровопотери;
- – гемолиз эритроцитов;
- – дефицит железа;
- – дефицит витамина В12;
- – нарушение эритропоэза
- (хроническая почечная недостаточ-
- ность);
- – заболевания печени;
- – эндокринные заболевания
- (гипертиреоз, гипотиреоз и др.);
- – инфекционные заболевания
- (инфекционный эндокардит и др.);
- – генетически обусловленные

Лабораторные признаки анемии

- **1. Общие:**
- – снижение гемоглобина;
- – снижение эритроцитов
- **2. Специфические:**
- *Гемолиз:*
- – повышение непрямого билирубина
- *Дефицит железа:*
- – снижение концентрации железа в сыворотке;
- – повышение общей железосвязывающей способности сыворотки;
- – снижение ферритина
- *Дефицит витамина B12:*
- – макроцитоз;
- – тельца Жолли;
- – кольца Кебота;
- – аутоантитела к париетальным клеткам желудка

Общие клинические проявления анемий

- *1. Недостаточное снабжение кислородом периферических тканей:*
- – бледность кожных покровов;
- – слабость, повышенная утомляемость;
- – головокружения;
- – обмороки;
- – стенокардия
- *2. Компенсаторные изменения:*
- – тахикардия;
- – одышка

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

ЭТИОЛОГИЯ

- **1. Хроническая кровопотеря:**
 - – желудочно-кишечные кровотечения;
 - – маточные кровотечения;
 - – носовые кровотечения
- **2. Нарушение всасывания железа:**
 - – воспалительные заболевания тонкого кишечника;
 - – синдром мальабсорбции;
 - – пострезекционный синдром
- **3. Повышенная потребность или повышенный расход железа:**
 - – беременность, лактация;
 - – интенсивный рост, пубертатный период
- **4. Нарушение транспорта железа:**
 - – гипопропротеинемии;
 - – алиментарная недостаточность

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

Клинические проявления

- *1. Анемический синдром:*

- – слабость;
- – утомляемость;
- – головокружение;
- – шум в ушах;
- – одышка;
- – сердцебиение;
- – учащение приступов стенокардии у больных ИБС;
- – бледность кожных покровов;
- – систолический шум во всех точках
- аускультации сердца

- *2. Сидеропенический синдром:*

- – извращение вкуса (*pica chlorotica*);
- – пристрастие к необычным запахам;
- – жжение в языке;
- – дисфагия;
- – сухость кожных покровов;
- – ангулярный стоматит;
- – койлонихии

ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

лабораторные признаки

- 1. Снижение уровня гемоглобина,
- уменьшение числа эритроцитов
- 2. Гипохромия снижение среднего содержания гемоглобина в эритроците менее 27 пг
- 3. Микроцитоз (снижение среднего объема эритроцита менее 0,8 фл)
- 4. Анизоцитоз
- 5. Пойкилоцитоз
- 6. Критерии дефицита железа:
 - – железо сыворотки $< 12,5$ мкмоль/л;
 - – общая железосвязывающая способность сыворотки $> 71,6$ мкмоль/л;
 - – насыщение трансферрина менее 20%

МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

•Дефицит витамина B12

•1. Нарушение всасывания витамина B12:

- атрофический гастрит;
- рак желудка;
- гастрэктомия;
- резекция тонкой кишки;
- синдром нарушенного всасывания

•2. Повышенная потребность в витамине B12:

- инвазия широким лентецом;
- дисбактериоз кишечника;
- дивертикулез толстой кишки;

•Причины

- быстрый рост у детей

•3. Нарушение транспорта витамина B12

- 4. Нарушение использования при приеме лекарственных препаратов (ПАСК, неомицин, метформин)

- 4. Нарушение использования при приеме лекарственных препаратов (ПАСК, неомицин, метформин)

• Дефицит фолиевой кислоты

- 1. Алиментарная недостаточность
- 2. Нарушение всасывания в кишечнике
- 3. Хроническая алкогольная интоксикация
- 4. Повышенная потребность в фолиевой кислоте:
 - беременность;
 - злокачественные опухоли;
 - гемодиализ;
 - гемолитические анемии;
 - прием лекарственных препаратов, угнетающих синтез фолиевой кислоты: метотрексат, триамтерен, противосудорожные, барбитураты, метформин

МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

Клинические проявления

- *1. Общие проявления анемического синдрома*
- *2. Гунтеровский глоссит – «лакированный», малиновый язык*
- *3. Желтушная (лимонная) окраска кожных покровов*
- *4. Фуникулярный миелоз – демиелинизация нервных волокон:*
 - – симметричные парестезии на ногах и пальцах рук;
 - – нарушение вибрационной чувствительности;
 - – прогрессирующая спастическая атаксия

МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ

Лабораторные признаки

- ***Общеклинический анализ крови:***
 - – снижение гемоглобина, эритроцитов;
 - – гиперхромия (ЦП выше 1,0), повышение содержания гемоглобина в эритроците, средней концентрации гемоглобина в эритроците;
 - – макроцитоз, мегалоцитоз;
 - – эритроциты с остатками ядер (тельца Жолли, кольца Кебота);
- ***Общеклинический анализ крови:***
 - – ретикулоцитопения;
 - – лейкопения (нейтропения);
 - – тромбоцитопения;
 - – гиперсегментация нейтрофилов;
 - – повышение уровня ЛДГ
- ***Исследование костного мозга:***
 - – мегалобластный тип кроветворения (синий костный мозг)

ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

классификация

•Наследственные

- 1. Нарушение мембраны эритроцитов
 - (микросфероцитоз, овалоцитоз, стоматоцитоз)
- 2. Нарушение активности ферментов в эритроцитах (глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназа, пируваткиназа)
- 3. Нарушение структуры или синтеза цепей гемоглобина (талассемия, серповидно-клеточная анемия, носительство аномального гемоглобина)

• Приобретенные

- 1. Аутоиммунные:
 - – симптоматические (лимфопролиферативные заболевания, системные васкулиты, хронический активный гепатит, инфекции, прием лекарственных препаратов);
 - – идиопатические
- 2. Изменение структуры мембраны эритроцитов (болезнь Маркиафавы–Микели)
- 3. Механическое повреждение мембраны эритроцитов (протезы сосудов и клапанов сердца)
- 4. Химическое повреждение эритроцитов (уксусная кислота, мышьяк, свинец)

Общие признаки гемолитических анемий

- 1. Повышение непрямого билирубина
- или свободного гемоглобина
- 2. Появление гемосидерина в моче
- 3. Ретикулоцитоз
- 4. Костный мозг: увеличение предшественников эритроцитов

Признаки внутриклеточного гемолиза

- 1. Желтушность кожи и склер
- 2. Спленомегалия
- 3. Нормохромная анемия
- 4. Ретикулоцитоз
- 5. Снижение осмотической стойкости эритроцитов
- 6. Костный мозг: увеличение числа эритробластов и нормобластов
- 7. Гипербилирубинемия за счет
 - непрямого билирубина
- 8. Повышение содержания железа в
 - сыворотке
- 9. В моче определяется уробилин
- 10. В кале повышено содержание стеркобилина

Признаки внутрисосудистого гемолиза

- **Признаки внутрисосудистого гемолиза**
- 1. Выделение с мочой свободного
- гемоглобина в неизмененном виде
- или в виде гемосидерина (моча
- красного, бурого или черного цвета)
- 2. В крови – свободный гемоглобин
- 3. Гемосидероз внутренних органов
- 4. Нормохромная анемия

АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

- **Апластическая анемия** – панцитопения или преимущественная депрессия одного
- из ростков кроветворения с развитием анемии, лейкопении, тромбоцитопении.
- *Апластическая анемия* – заболевание, возникающее в результате повреждения стволовой клетки крови с глубоким угнетением гемопоэза.

АПЛАСТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ

- **Причины:**
 - – ионизирующая радиация;
 - – химические вещества (бензол, тринитротолуол, инсектициды);
 - – лекарственные средства (цитостатики, сульфаниламиды, НПВС, мерказолил, левомицетин);
 - – вирусные заболевания
- **Клинические проявления:**
 - – анемический синдром;
 - – инфекционно-токсический синдром (лихорадка, ангины, пневмонии, отиты, инфекции мочевых путей);
 - – геморрагический синдром;
 - – анализ крови: панцитопения;
 - – костный мозг: угнетение всех ростков кроветворения

ГЕМОБЛАСТОЗЫ

Классификация

- **1. Лейкозы:**
 - – острые и хронические миелопролиферативные заболевания;
 - – острые и хронические лимфопролиферативные заболевания;
 - – миелодиспластический синдром;
 - – парапротеинемические гемобласты.
 - Первичное поражение костного мозга (угнетение нормального костномозгового кроветворения).
 - Вторичное
 - поражение внутренних органов в результате метастазирования и лейкозной инфильтрации
- **2. Лимфомы:**
 - – лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина);
 - – лимфомы (неходжкинские лимфомы).
 - Первичный опухолевый рост начинается вне костного мозга, возникают поражения внутренних органов.
 - Вторичное поражение костного мозга в результате метастазирования

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

- **Острый лейкоз** – злокачественная опухоль кроветворной ткани, происходящая из
- клетки-предшественницы гемопоэза, характеризующаяся пролиферацией незрелых бластных клеток с угнетением нормального кроветворения и поражением внутренних органов (ЦНС, печень, селезенка, лимфатические узлы)

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

- **Причины:**
- – ионизирующая радиация;
- – химические вещества (бензол,
- тринитротолуол, инсектициды);
- – лекарственные средства
- (цитостатики, сульфаниламиды,
- НПВС, мерказолил, левомецетин);
- – вирусные заболевания

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

- **Классификация**
- *1. Лимфобластные лейкозы*
- *Острые и хронические*
- *2. Миелоидный лейкоз:*
- *Острый, хронический*
- *2. Миелоидный лейкоз:*
- – миелобластный (поражение гранулоцитарного ряда);
- – миеломонобластный и монобластный
- (поражение моноцитарного ряда);
- – эритролейкоз (поражение эритроидного
- ростка);
- – промиелоцитарный;
- – мегакариобластный (поражение тромбоцитарного
- ростка);
- – недифференцируемый

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Клинические проявления

- *Острое начало:*
 - – высокая лихорадка;
 - – резкая слабость;
 - – интоксикация;
 - – кровоточивость
- *Постепенное развитие:*
 - – субклиническое течение;
 - – увеличение периферических лимфоузлов;
 - – гепатомегалия;
 - – спленомегалия;
 - – гиперплазия десен;
 - – геморрагический синдром;
 - – боли в костях, артралгии;
 - – неврологическая симптоматика

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Клинические проявления

• Лихорадка, озноб и поты, столь характерные для острого лейкоза, объясняются пирогенным действием пуриновых веществ, освобождающихся в огромном количестве при распаде незрелых лейкоцитов. Причиной лихорадки может быть также вторичная инфекция, так как несмотря на резко усиленную продукцию, белые кровяные клетки в функциональном отношении неполноценны, поэтому резистентность организма больных лейкозом к различным инфекционным заболеваниям снижена.

• В большинстве случаев начало острого лейкоза острое или подострое — проливными потами, ознобом, резкой слабостью, недомоганием, болями в костях и другими общими симптомами, напоминающими тяжелое острое септическое заболевание. Нередко одними из первых являются *жалобы* на боли в горле при глотании, возникающие в результате некротических изъязвлений слизистой оболочки глотки и зева, некротическая ангина.

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Клинические проявления

- При *пальпации* определяется увеличение отдельных групп лимфатических узлов, селезенки, печени. Отмечаются расширение границ сердца, тахикардия, систолический шум на верхушке вследствие дистрофических процессов в сердечной мышце и малокровия. Возможны перикардиты, плевриты.

- Течение. Прогрессирующее. Прогноз крайне неблагоприятный. Средняя продолжительность жизни больных около 2 мес, в отдельных случаях — от 2 дней до 1 $\frac{x}{2}$ лет. Однако современные средства терапии позволяют продлить жизнь больных до 2—3 и даже до 5 лет и более

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Данные лабораторных исследований

- – Панцитопения или анемия или
- лейкопения или лейкоцитоз;
- – Бластные клетки в периферической крови (90–95%), «лейкемический провал»;
- – Инфильтрация костного мозга
- бластными клетками (более 20%)

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Данные лабораторных исследований

- В *крови* определяется значительное увеличение числа лейкоцитов до $100 \times 10^9/\text{л}$ и даже $200 \times 10^9/\text{л}$, редко больше (рис. 147).
- Могут встречаться сублейкемические варианты болезни. В ряде случаев в начальном периоде острого лейкоза имеется лейкопения, которая затем сменяется лейкоцитозом. Наиболее характерным гематологическим признаком болезни является присутствие в периферической крови родоначальных бластных клеток.
- В *пунктате костного мозга* 80—90% клеток составляют лейкозные бластные клетки, которые вытесняют другие клеточные элементы.

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Патологоанатомическая картина

- Кожа и внутренние органы малокровны.
- На слизистых оболочках, особенно зева и рта, а нередко на коже имеются некротические язвы, множественные кровоизлияния. Кровоизлияния имеются и во внутренних органах. Лимфатические узлы, селезенка и печень умеренно увеличены, при гистологическом исследовании эти органы и костный мозг содержат большое количество недифференцированных клеток крови — бластов

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

- **Хронический миелолейкоз –**
злокачественная опухоль кроветворной
ткани, происходящая из клетки
предшественницы гемопоэза,
морфологический субстрат которой
представлен созревающими и зрелыми
клетками крови.

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

Клинические проявления

- 1. Анемический синдром
- 2. Субфебрилитет
- 3. Дискомфорт в брюшной полости
- 4. Лимфопролиферативный синдром:
 - спленомегалия
- 5. Гепатомегалия
- 6. Геморрагический синдром

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

Клинические проявления

- 1. Анемический синдром
- 2. Субфебрилитет
- 3. Дискомфорт в брюшной полости
- 4. Лимфопролиферативный синдром:
 - спленомегалия
- 5. Гепатомегалия
- 6. Геморрагический синдром

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

Клинические проявления

- 1) начальная стадия – признаки заболевания
- отсутствуют, диагноз может быть заподозрен при
- случайном исследовании крови;
- 2) развернутая стадия: слабость, повышенная
- потливость, субфебрильная температура, сплено-
- мегалия с сильными болями в левом подреберье
- и развитием инфарктов селезенки, гепатомегалия
- менее выражена, геморрагический синдром не
- выражен;

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

Клинические проявления

- 3) терминальная стадия: состояние больно-
- го прогрессивно ухудшается, развивается толе-
- рантность к проводимой терапии, лейкемичес-
- кая инфильтрация кожи, подкожной клетчатки
- (лейкозные инфильтраты – лейкемиды),
нервных корешков с радикулярными болями.

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

- Данные лабораторных исследований:
- *Общеклинический анализ крови:*
 - – нейтрофильный лейкоцитоз;
 - – сдвиг лейкоцитарной формулы до миело- и промиелоцитов;
 - – анемия
- *Костный мозг*
 - – гранулоциты;
 - – филадельфийская хромосома

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

- **Осложнения**
- 1. Инфекции
- 2. Бластный криз (терминальная стадия):
 - – инфаркты селезенки
 - – длительно лихорадка
 - – боли в костях
 - – плотные очаги на коже, лимфоузлах

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ

- **Хронический лимфолейкоз – опухоль, исходящая из кроветворной ткани, характеризующаяся пролиферацией зрелых лимфоцитов**

Международная рабочая классификация хронического лимфолейкоза:

- – **стадия А** – лимфоцитоз с клинически определяемым поражением не менее трех групп лимфоузлов; анемия и тромбоцитопения не определяются, выживаемость составляет более 10 лет;
- – **стадия В** – поражение более трех групп лимфоузлов. выживаемость до 5 лет;
- – **стадия С** – анемия или тромбоцитопения независимо от числа групп пораженных лимфоузлов, выживаемость до 3 лет.

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ

- **Клинические проявления**
- *Развернутая (доброкачественная) стадия:*
 - – неспецифическая симптоматика – слабость, потливость, утомляемость;
 - – лимфопролиферативный синдром: периферическая лимфаденопатия, спленомегалия;
 - – гепатомегалия
- **Клинические проявления**
- *Терминальная (злокачественная) стадия:*
 - – трансформация в острый лейкоз или лимфосаркому

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ

- **Данные лабораторных исследований**
- 1. Нарастание лимфоцитоза и лейкоцитоза в периферической крови
- 2. Тени Гумпрехта – разрушенные ядра лимфоцитов
- 3. В костном мозге диффузное разрастание лимфоцитов
- **Осложнения**
- **Инфекции:**
 - – ангины;
 - – пневмонии

• СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ