

Доктор медицинских наук Ермакова Маргарита Александровна

# **Система крови**

**Симптоматика.**

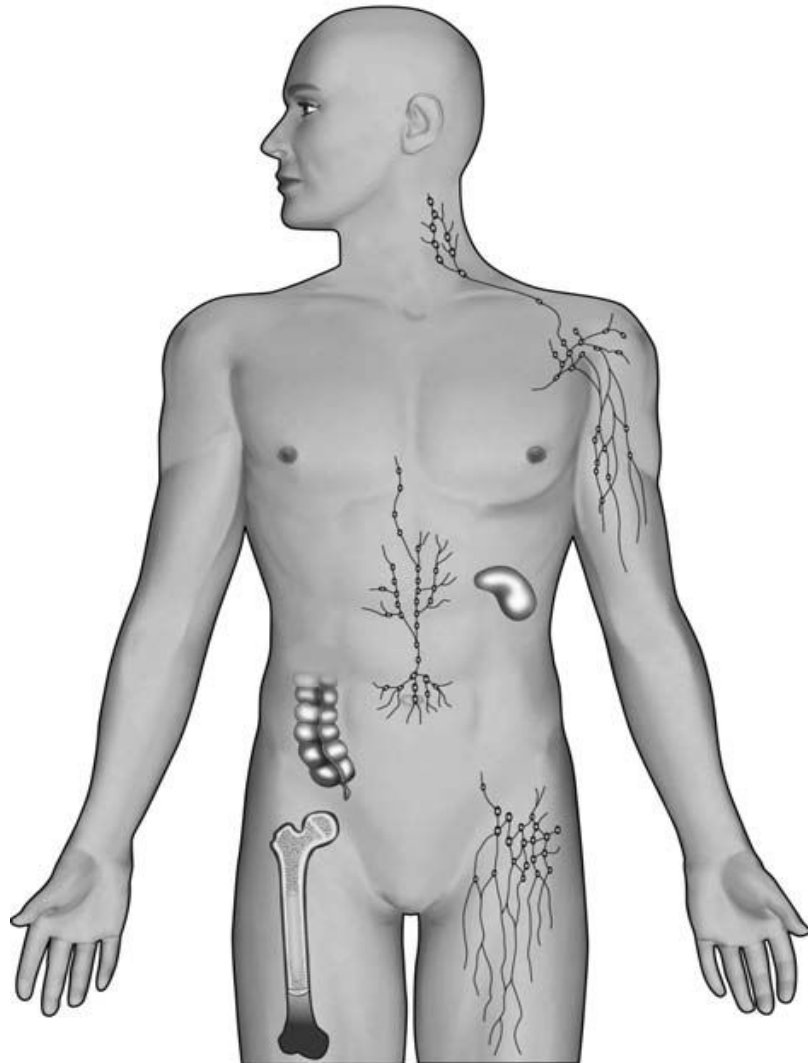
**Пальпация**

**Перкуссия**

**Лабораторные методы исследования**

# Система крови

## Симптоматика.



- Кровь - это особая ткань, в которой своеобразные клетки (кровяные тельца) свободно взвешены в жидкой среде. Говоря о болезнях крови, мы обычно имеем в виду нарушения в той части крови, которая образуется в кроветворных органах, а именно нарушения в ее клеточном составе.

# РАСПРОС

## *Неспецифические жалобы:*

- – слабость;
- – утомляемость;
- – головокружение;
- – одышка;
- – сердцебиение

## *Специфические жалобы:*

- – кровотечения из носа,
- десен, кишечника, матки;
- – извращение вкуса;
- – жжение в языке;
- – нарушение глотания;
- – пристрастие к резким запахам;
- – нарушение чувствительности
- пальцев рук и ног;

# РАССПРОС

## *Специфические жалобы:*

- – увеличение лимфатических узлов;
- – лихорадка;
- – ночные поты;
- – кожный зуд;
- – снижение массы тела

## **Анамнез**

- – кровотечения из носа, десен,
- кишечника, матки;
- – анамнез язвенной болезни;
- – лекарственный анамнез;
- – прием анальгетиков;
- – контакт с радиацией,
- токсическими веществами,
- тяжелыми металлами

# ОСМОТР

- **1. Кожные покровы и слизистые:**
- – бледность, желтушность, гиперемия, цианоз;
- – синяки и/или геморрагии
- **2. Состояние ногтей:**
- – койлонихии;
- – поперечная и продольная исчерченность
- **3. Подкожная жировая клетчатка:**
- – отеки
- **4. Лимфатические узлы:**
- – размеры, консистенция;
- – подвижность;
- – спаянность в конгломераты и с окружающей тканью;
- – болезненность
- **5. Костная система:**
- – болезненность костей;
- – переломы, деформации

# ОСМОТР

- **6. Полость рта:**
- – трещины в углах рта;
- – гипертрофия и кровоточивость десен;
- – стоматит;
- – глоссит;
- – «лакированный» язык;
- – «малиновый» язык;
- – сухость языка;
- – некротические изменения на небных миндалинах, слизистой щек
- **7. Аускультация сердца:**
- – систолический шум на верхушке
- **8. АД и ЧСС:**
- – постуральная гипотония;
- – тахикардия
- **9. Печень и селезенка:**
- – гепатомегалия;
- – спленомегалия
- **10. Нервная система:**
- – парестезии в пальцах рук и ног;
- – нарушения чувствительности

# Пальпация

• Исследование костной системы: надавливание на плоские кости или эпифизы трубчатых костей у больных с подозрением на лейкоз и на некоторые виды анемии оказывается болезненным.

• Пальпация лимфатических узлов. Наиболее значительное увеличение лимфатических узлов наблюдается при лимфолейкозе, лимфогранулематозе и лимфосаркоме

• Увеличенные лимфатические узлы при лейкозах и злокачественных лимфомах безболезненны, никогда не спаяны с кожей, не нагнаиваются и не образуют свищей в отличие от их поражения другой этиологии, в частности туберкулезной. При лимфолейкозе они эластически-тестоватой консистенции, при лимфогранулематозе и особенно при лимфосаркоме плотные, спаяны между собой и образуют конгломераты, иногда достигающие огромной величины (до 15—20 см в диаметре).

# Пальпация

## **Пальпация селезенки**

• В норме селезенка не прощупывается. Она становится доступной пальпации лишь при значительном опущении (редко при крайней степени энтероптоза), чаще всего при увеличении. Увеличение селезенки наблюдается при некоторых острых и хронических инфекционных заболеваниях (брюшной и возвратные тифы, болезнь Боткина, сепсис, малярия и др.), циррозах печени, тромбозе или сдавливании селезеночной вены, а также при многих заболеваниях кроветворной системы (гемолитические анемии, тромбоцитопеническая пурпура, острые и хронические лейкозы). Значительное увеличение селезенки носит название спленомегалии (от греч. splen — селезенка, megas — большой). Наибольшее увеличение селезенки наблюдается в конечной стадии хронического миелолейкоза, при котором она нередко занимает всю левую половину живота, а своим нижним полюсом уходит в малый таз.

• **Пальпация печени.** Нередко при лейкозах увеличивается не только селезенка, но и печень (вследствие метаплазии), которую также исследуют пальпацией



# Перкуссия

- При исследовании системы кроветворных органов перкуссия имеет ограниченное значение: она используется лишь для ориентировочного определения размеров селезенки. Вследствие того, что селезенка окружена полыми органами (желудок, кишечник), содержащими воздух и дающими при перкуссии громкий тимпанический звук, точно определить ее размеры и границы этим методом нельзя.
- Перкуссию проводят в положении больного стоя или лежа на правом боку. Для определения поперечника селезеночной тупости перкуссию ведут по линии, располагающейся на 4 см латеральнее левой реберно-суставной линии (эта линия соединяет грудино-ключичное сочленение со свободным концом XI ребра). В норме селезеночная тупость определяется между IX и XI ребрами; ее размер 4—6 см. Длинник селезенки заходит медиальнее реберно-суставной линии; перкуторный размер тупости длинника селезенки равен 6—8 см.

# Аускультация

- Аускультация применяется при исследовании селезенки: при перисплените над областью ее расположения выслушивается шум трения брюшины.
- При исследовании *сердечно-сосудистой системы* возможно выслушивание функционального систолического шума на верхушке, определение тахикардии

# ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

- **Морфологическое исследование крови**
- Широко применяемое в клинической практике морфологическое исследование крови носит название **общего клинического исследования**. Этот анализ включает изучение количественного и качественного состава форменных элементов крови:
- определение числа эритроцитов и содержания в них гемоглобина,
- определение общего числа лейкоцитов и соотношение отдельных форм среди них,
- определение числа тромбоцитов.
- У некоторых больных в зависимости от характера заболевания производят дополнительные исследования: подсчет ретикулоцитов, формулу тромбоцитов и др.

# Основные классы кроветворения

- Первый класс полипотентных клеток-предшественников представлен так называемой стволовой кроветворной клеткой. Стволовые клетки обладают способностью к самоподдержанию, быстрой пролиферации и дифференцировке.
- Второй класс частично детерминированных полипотентных клеток-предшественников представлен предшественниками лимфопоэза и гемопоэза; их возможности к самоподдержанию ограничены; эти клетки находятся в костном мозге.
- Третий класс унипотентных клеток-предшественников включает колониобразующие в культуре клетки (предшественники гранулоцитов и моноцитов), эритропоэтинчувствительные клетки, клетки-предшественники В-лимфоцитов и клетки-предшественники Т-лимфоцитов.

# Основные классы кроветворения

- В четвертый класс входят морфологически распознаваемые пролиферирующие клетки,
- В пятый класс — созревающие,
- Шестой, класс состоит из зрелых клеток с ограниченным жизненным циклом. Обычно в периферическую кровь поступают в основном клетки шестого класса.
- Клеточный состав крови здорового человека довольно постоянен, поэтому различные изменения его могут иметь диагностическое значение. Однако небольшие колебания можно наблюдать и в течение дня под влиянием приема пищи, физической нагрузки и др.

# Взятие крови.

- Исследование крови начинают с одномоментного получения образцов крови для всех производимых исследований. Кровь берут из IV пальца левой руки. Палец дезинфицируют, протирая ватным тампоном, смоченным смесью спирта с эфиром. Прокол производят иглами-скарификаторами одноразового пользования. Укол делают сбоку в мякоть I фаланги на глубину 2,5—3 мм. Кровь должна поступать свободно, так как при сильном надавливании к ней примешивается тканевая жидкость, снижающая точность исследования. Первую каплю стирают сухой ватой.

# Исследование крови

- *Исследование крови* является основным методом диагностики заболеваний кроветворной системы, а также важным диагностическим методом при самых различных заболеваниях. Все многочисленные методы исследования крови, применяемые в клинике, делятся на морфологические, биохимические, бактериологические и серологические.
- *Методы исследования крови*: подсчет количества эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов, качественное исследование эритроцитов и лейкоцитов с изучением лейкоцитарной формулы, определение гемоглобина, вычисление цветового показателя крови и скорость оседания эритроцитов (СОЭ). Все эти исследования называются общим клиническим анализом крови.

# Показатели клинического анализа крови в норме

- В норме скорость оседания эритроцитов у мужчин 1-10 мм в час, у женщин 2-15 мм в час. Уровень гемоглобина у мужчин 130-160 г/л, у женщин 120-140 г/л.
- Для подсчета количества эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов кровь помещают в специальные пробирки с ЭДТА, затем исследуют на автоматическом гематологическом анализаторе.
- Нормальное содержание эритроцитов у мужчин составляет  $4 \times 10^{12}$  /л –  $5,1 \times 10^{12}$  /л, у женщин  $3,7 \times 10^{12}$  /л –  $4,7 \times 10^{12}$  /л. Количество лейкоцитов –  $4 \times 10^9$  /л -  $8,8 \times 10^9$  /л.
- Цветовой показатель крови выражает отношение количества гемоглобина к числу эритроцитов. В норме цветовой показатель крови равен 0,86-1,05.
- Процентное соотношение отдельных видов лейкоцитов выражают лейкоцитарной формулой – лейкограммой.



# Нормальное содержание лейкоцитов у взрослых

Виды лейкоцитов	Содержание %
Базофилы	0-1
Эозинофилы	0-5
Нейтрофилы палочкоядерные	1-6 45-70
сегментоядерные	
Лимфоциты	18-40
Моноциты	2-9

# Оценка состава лейкоцитов

•Оценивая состав лейкоцитов, нужно иметь в виду, что увеличение абсолютного содержания в крови какого-то одного вида клеток ведет к снижению процента всех других клеточных элементов. Обратная картина наблюдается при уменьшении абсолютного содержания одного из видов клеток крови. Правильное суждение дают не относительные (процентные), а абсолютные величины, т. е. содержание данного вида клеток в 1 мкл, а согласно СИ — в 1 л крови. Данную информацию выдают современные гематологические анализаторы.

•Увеличение числа лейкоцитов — лейкоцитоз — является результатом активизации лейкопоэза, уменьшение их числа — лейкопения — может зависеть от угнетения кроветворных органов, их истощения, повышенного распада лейкоцитов под действием антилейкоцитарных антител и т. д

# Лейкограмма

## Нейтрофилы

- Наиболее изменчивой группой лейкоцитов являются нейтрофилы, число которых возрастает при многих инфекциях, интоксикациях и распаде тканей. Характерным для активного нейтропоза является не только увеличение общего числа нейтрофилов в крови, но и появление в ней незрелых форм: увеличивается число палочкоядерных, появляются юные нейтрофилы, иногда даже миелоциты. Такое «омоложение» состава нейтрофилов носит название сдвига лейкоцитарной формулы влево, потому что в этом случае в обычной записи состава нейтрофилов в лейкоцитарной формуле на лабораторном бланке слева направо увеличиваются числа на левой ее стороне.

# Регенераторный и дегенераторный «левые сдвиги» нейтрофилов

- Различают *регенераторный и дегенераторный (дистрофический) «левые сдвиги»* нейтрофилов. При первом отмечаются лейкоцитоз, увеличение общего числа нейтрофилов в крови и появление в ней незрелых форм при втором в отсутствие лейкоцитоза наблюдается увеличение числа только палочкоядерных форм с дистрофическими («дегенеративными») изменениями в нейтрофилах (вакуолизация цитоплазмы, пикноз ядра и др.). Регенераторный сдвиг свидетельствует об активной защитной реакции организма, дегенераторный — об отсутствии таковой. Защитная роль нейтрофилов определяется их фагоцитарной функцией, бактерицидным действием и выделением протеолитических ферментов, способствующих рассасыванию некротизированных тканей и заживлению ран.

# Регенераторный и дегенераторный «левые сдвиги» нейтрофилов

- Наиболее часто регенераторный сдвиг появляется при наличии какого-либо воспалительного процесса или очага некроза.
- **Очень резкий сдвиг влево до промиелоцитов и даже миелобластов при значительном лейкоцитозе носит название *лейкемоидной реакции*.** Уменьшение числа нейтрофилов — *абсолютная нейтропения* — возникает при угнетающем костный мозг воздействии токсинов некоторых микроорганизмов (возбудители брюшного тифа, бруцеллеза и др.) и вирусов, ионизирующей радиации, ряда лекарственных препаратов.

# Лейкограмма

## Лимфоциты

- Увеличение абсолютного числа лимфоцитов — *лимфоцитоз*. Оно наблюдается в период выздоровления от острых инфекционных заболеваний, при инфекционном мононуклеозе, инфекционном лимфоцитозе, лимфолейкозе, краснухе, бруцеллезе, тиреотоксикозе.
- Гораздо чаще лимфоцитоз оказывается только относительным, связанным с уменьшением числа нейтрофилов, так же как относительная лейкопения при увеличении числа нейтрофилов. Абсолютная лимфопения встречается при лучевой болезни, системных поражениях лимфатического аппарата: лимфогранулематозе, лимфосаркоме.

# Лейкограмма

## Эозинофилы

- Находятся в крови в относительно небольшом количестве (содержатся преимущественно в тканях), но число их возрастает, иногда значительно, при аллергических процессах (сывороточная болезнь, бронхиальная астма), глистных инвазиях, зудящих дерматозах. Эозинофилию при аллергических процессах связывают с ролью эозинофилов в устранении возникающих при этом реакций токсичных продуктов. Уменьшение количества эозинофилов — *эозинопения* — вплоть до полного их исчезновения наблюдается при сепсисе, тяжелых формах туберкулеза, тифах, тяжелых интоксикациях.

# Лейкограмма

## Базофилы

- Являются носителями важных медиаторов тканевого обмена (кровяные «эквиваленты» тучных тканевых клеток). При сенсibilизации организма число их увеличивается, при повторном введении аллергена резко уменьшается в результате их распада.



# Лейкограмма

## Моноциты

- Увеличение числа «моноцитов — *моноцитоз* — служит показателем развития иммунных процессов. Моноциты признаются аналогами тканевых макрофагов. Моноцит встречается при ряде хронических заболеваний (хронический сепсис, туберкулез, малярия, висцеральный лейшманиоз, сифилис) и при инфекционном мононуклеозе. *Моноцитопения* наблюдается иногда при тяжелых септических, гипертоксических формах брюшного тифа и других инфекциях.

## Морфологическая оценка эритроцитов

• Нормальные эритроциты в мазке круглой формы, диаметр их 6—8 мкм, средний диаметр равен 7,2 мкм. При анемиях различного характера величина эритроцитов нередко меняется. Изменение размеров касается обычно не всех эритроцитов одинаково; появление эритроцитов разной величины носит название *анизоцитоза*. Преобладание малых эритроцитов — *микроцитоз* — характерно для железодефицитных анемий; при расстройстве гемопоэтической функции печени возникает макроцитоз; при недостатке в организме витамина В<sub>12</sub> (В<sub>12</sub>-дефицитная анемия) в крови появляются *мегалоциты* — крупные (более 12 мкм) овальные гиперхромные эритроциты, образующиеся при созревании мегалобластов.

# Морфологическая оценка эритроцитов

- При патологических условиях созревания эритроцитов наряду с анизоцитозом отмечается изменение их формы — *пойкилоцитоз*: помимо круглых, появляются эритроциты овальной, грушевидной формы и др.
- Недозревший эритроцит полихроматофилен. Такие эритроциты при суправитальной окраске выявляются как *ретикулоциты*. В нормальной крови полихроматофильные эритроциты встречаются в небольшом количестве — единичные на 1000 эритроцитов

# Морфологическая оценка эритроцитов

- При недостаточности эритропоэтической функции костного мозга из него вымываются в кровь и более незрелые «ядерные» (еще содержащие ядра) элементы красной крови — *нормобласты, эритробласты*. При созревании эритроцитов в патологических условиях могут сохраняться остатки ядра в виде *телец Жолли* — круглых хроматиновых образований диаметром 1—2 мкм, красящихся в вишнево-красный цвет, и *колец Кебота* красного цвета, которые имеют вид колец, восьмерки и др.; их считают остатками оболочки ядра. Встречаются они преимущественно при  $B_{12}$ -дефицитной анемии.
- *Базофильная зернистость эритроцитов* — также результат их ненормального созревания.

# Морфологическая оценка тромбоцитов

- Диаметр тромбоцитов 1,5—2,5 мкм. Число их в норме **180,0— 320,0 • 10<sup>9</sup>/л** (180 000—320 000 в 1 мкл) крови.
- При значительном **снижении числа тромбоцитов — тромбоцитопении** — отмечается склонность к кровоточивости. Критической цифрой, при которой наступает геморрагия, считают **30,0<sup>#</sup> 10<sup>9</sup>/л** (или 30 000 в 1 мкл). Тромбоцитопения встречается при поражении костного мозга возбудителями инфекции, ионизирующей радиацией, приеме некоторых лекарственных препаратов и при аутоиммунном процессе, *тромбоцитоз* — после кровотечений, при полицитемии, злокачественных новообразованиях.

# Скорость оседания эритроцитов (СОЭ)

- Оседание эритроцитов редко служит самостоятельным диагностическим симптомом, но позволяет судить об активности процесса. Особое значение СОЭ придают в этом смысле при туберкулезе, ревматизме, коллагенозах. СОЭ не всегда меняется параллельно другим показателям активности.
- Она запаздывает по сравнению с лейкоцитозом и повышением температуры тела при аппендиците или инфаркте миокарда и нормализуется медленнее их. Нормальная СОЭ не исключает заболевания, при котором она обычно увеличена; наряду с этим повышения СОЭ не бывает у здоровых людей.
- Наиболее широкое применение в нашей стране нашел способ определения СОЭ по Панченкову.

# Стернальная пункция и трепанобиопсия

- Пунктат костного мозга может выявить нарушение созревания клеток — увеличение числа молодых форм или преобладание первичных недифференцированных элементов; нарушение соотношений между клетками красного и белого ряда, изменение общего количества клеток, появление патологических форм и т. д. Помимо грудины, костный мозг можно извлекать и из других костей, например из подвздошной.
- Более точные сведения о составе костного мозга дает трепанобиопсия. Специальную иглу-троакар вводят в гребешок подвздошной кости и вырезают столбик ее с костномозговой тканью, из которого делают гистологические препараты. В них сохраняется структура костного мозга, а отсутствие примеси крови позволяет оценить его клеточный состав и выявить очаговые и диффузные изменения в нем.

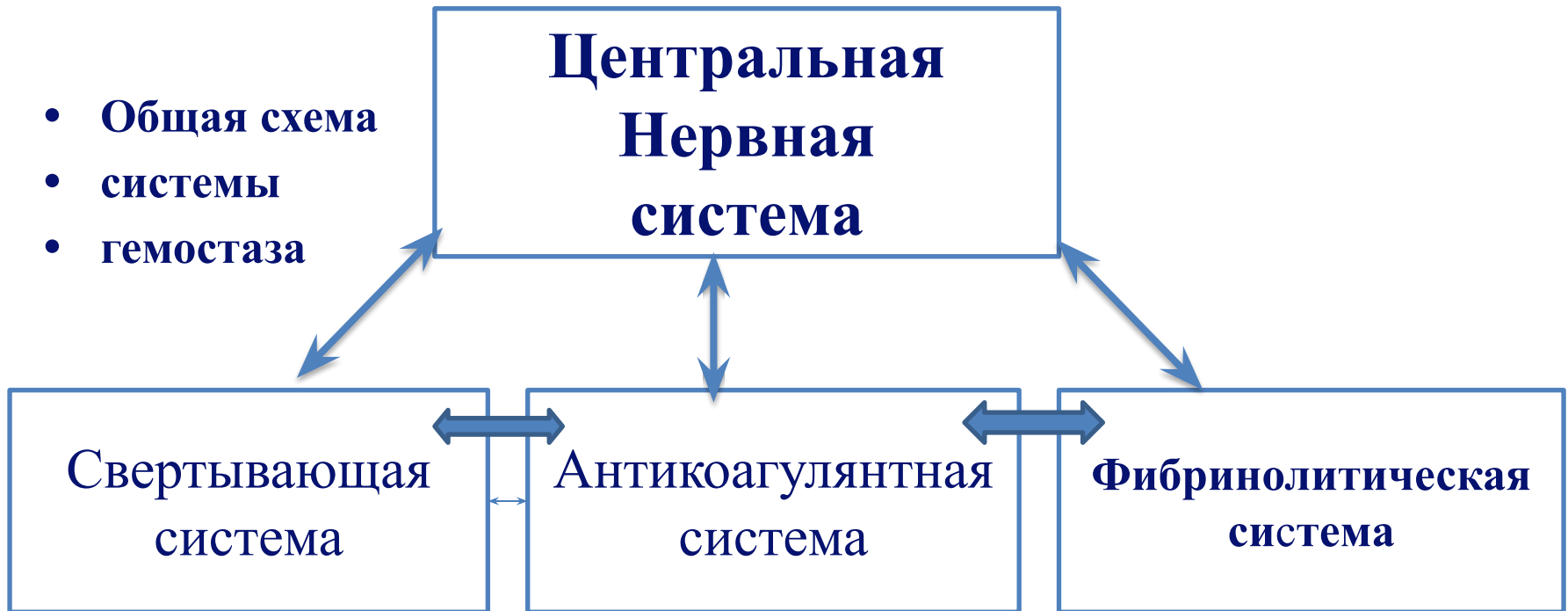
# Пункция лимфатических узлов и селезенки

- Нередко прибегают к пункции увеличенных лимфатических узлов, дающей возможность определить характер изменений их клеточного состава и уточнить диагноз ряда системных заболеваний лимфатического аппарата: лимфолейкоза, лимфогранулематоза, лимфосаркоматоза, обнаружить метастазы опухолей и др. Более точные данные можно получить с помощью биопсии лимфатического узла. Пункцию производят без анестезии простой инъекционной иглой, надетой на 10-граммовый шприц. Из полученного пунктата делают мазки. Такова же техника пункции селезенки. Ее производят при задержке дыхания на высоте вдоха во избежание травмы селезенки при дыхательных движениях.
- Комплексное изучение клеточного состава костного мозга, селезенки и лимфатических узлов позволяет уточнить характер взаимоотношений между этими отделами кроветворной системы, выявить наличие экстрамедуллярного (внекостномозгового) кроветворения, появляющегося при некоторых поражениях костного мозга.



- Система гемостаза – совокупность морфофункциональных и биохимических механизмов, обеспечивающих остановку кровотечения, вместе с тем, обеспечивающих кровь в жидком состоянии внутри сосудов.
- Основные звенья гемостаза: первичный-сосудисто-тромбоцитарный, вторичный-плазменно-коагуляционный

- Общая схема
- системы
- гемостаза



# Основные звенья гемостаза

- Первичный-сосудисто-тромбоцитарный гемостаз обеспечивает остановку кровотечения из мелких сосудов за счет их спазма, адгезии, агрегации, секреции их тромбоцитами биологически активных веществ.
- Плазменно-коагуляционный гемостаз. В процессе свертывания крови принимают участие факторы свертывания крови.

# Процесс свертывания крови

- Процесс свертывания крови, а именно плазменно-коагуляционный гемостаз протекает в три стадии
- 1) образование протромбокиназы
- 2) образование тромбина
- 3) образование фибрина

# Исследование геморрагического синдрома

- К классическим коагуляционным пробам относится определение следующих показателей:
  - 1) времени свертывания крови;
  - 2) числа тромбоцитов;
  - 3) продолжительности кровотечения;
  - 4) ретракции кровяного сгустка;
  - 5) проницаемости (устойчивости) капилляров.

# Исследование геморрагического синдрома

- Проницаемость (устойчивость) капилляров определяют с помощью следующих проб.
- *Симптом жгута (Кончаловского—Румпеля—Леёде).* После наложения жгута на предплечье на коже дистальнее жгута через 3 мин появляются петехии. Появление их ранее 3 мин считается положительным симптомом.
- *Баночная проба.* При положительной пробе на этом участке появляются петехии, по числу которых судят о степени изменения сосудистой стенки.
- *Симптом щипка.* На месте щипка возникает геморрагическое пятно, которое постепенно увеличивается и становится более интенсивным.

# Исследование геморрагического синдрома

- Определение активности второй фазы свертывания крови.
- установление суммарной активности протромбинового комплекса (факторы II, V, VI, VII и X)
- *протромбиновый индекс*—выраженное в процентах отношение протромбинового времени плазмы донора к протромбиновому времени плазмы больного (в норме равен 80—100%).
- *толерантность плазмы к гепарину*. Проба состоит в определении изменения (по сравнению с нормой) времени свертывания оксалатной плазмы после прибавления к ней гепарина с последующей рекальцификацией.

# Исследование геморрагического синдрома

- Определение активности третьей фазы свертывания крови. Основным методом исследования — определение уровня фибриногена. О последнем судят по эквивалентному ему содержанию фибрина.
- Дополнительные методы исследования.
- Из более простых методов широкое применение нашли две пробы, характеризующие общую направленность процесса свертывания крови — наклонность к гипо- или гиперкоагуляции. Это тромботест и тромбоэластография.
- *Тромбоэластография.* Этот метод позволяет графически отобразить весь процесс спонтанного свертывания неизменной (нативной) крови или плазмы.

# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- *Геморрагический синдром* – различные нарушения системы свертывания, патология тромбоцитов или сосудистой стенки.
- По механизму развития геморрагического синдрома различают:
  - – геморрагические диатезы сосудистого генеза;
  - – геморрагические диатезы из-за тромбоцитопении или их неполноценности;
  - – связанные с нарушениями свертывающей системы крови.



# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

## причины

### *Нарушение свертывающей системы крови:*

- – печеночно-клеточная недостаточность;
- – наследственные заболевания;
- – прием непрямых антикоагулянтов (варфарин)

### *Тромбоцитарные причины*

- – заболевания системы крови;
- – гиперспленизм;
- – лекарства;
- – аутоиммунные заболевания
- *Диссеминированное внутрисосудистое свертывание*

# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

## Кожные и суставные проявления

- **Элементы**
- **кожной сыпи/сустав-**
- **ные проявления**
- Петехии
- **Описание**
- Красно-пурпурные, не исче-
- зающие при надавливании,
- диаметром менее 0,5 см
- **Предполагаемая**
- **Причина**
- Тромбоцитопения
- Повреждение сосудистой
- стенки

- **Элементы**
- **кожной сыпи/сустав-**
- **ные проявления**
- Экхимозы
- **Описание**
- Красно-пурпурные, не исче-
- зающие при надавливании,
- различного размера
- **Предполагаемая**
- **Причина**
- Нарушения
- свертываемости

# ГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

## Кожные и суставные проявления

- **Элементы**
- **кожной сыпи/сустав-**
- **ные проявления**
- Гемартроз
- **Описание**
- Увеличение объема сустава
- **Предполагаемая**
- **Причина**
- Гемофилия

- **Элементы**
- **кожной сыпи/сустав-**
- **ные проявления**
- Телеангиэктазии на
- слизистых, на губах
- **Описание**
- Расширение мелких сосудов
- **Предполагаемая**
- **Причина**
- Болезнь Рандю–Ослера

# ГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

## Кожные и суставные проявления

- **Элементы**
- **кожной сыпи/суставные проявления**
- **Пурпура**
  
- **Описание**
- **Красно-пурпурные, не исчезающие при надавливании, в диаметре менее 0,5 см**
  
- **Предполагаемая**
- **Причина**
- **Внутрисосудистая патология**

# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- **Оценка состояния**
- **капиллярной стенки**
- *1. Симптом щипка* – кровоизлияния
- на месте щипка
- *2. Симптом жгута* – петехии через
- 3 мин под манжеткой при давлении
- нии 50 мм рт.ст.

# Геморрагические диатезы сосудистого генеза

- *Болезнь Рандю–Ослера* (наследственная телеангиэктазия) – истончение базальной мембраны мелких кровеносных сосудов на СЛИЗИСТЫХ оболочках, губах, коже, во внутренних органах
- с образованием мелких узловатых или ветвистых кровоточащих сосудистых образований.
- Клиническая картина: интенсивные носовые кровотечения, артериовенозные шунты в легких и в печени с развитием вторичного эритроцитоза, цианотическая гиперемия кожи лица и слизистых оболочек.

## **Геморрагические диатезы, обусловленные недостатком тромбоцитов в крови или их качественной неполноценностью**

- Клиническая картина: петехиально-пятнистая кровоточивость, появление геморрагий на
- коже при надавливании, пальпации, сжатии руки
- манжетой тонометра (манжеточная проба), синяки после инъекций, меноррагии, кровоизлияния
- в головной мозг.
- Симптоматические тромбоцитопении и дисфункции тромбоцитов отмечаются при системной красной волчанке, лейкозах.

## Геморрагические диатезы, связанные с нарушениями свертывающей системы крови

- *Гемофилии А и В* – нарушение синтеза коагуляционной части VIII и IX факторов свертывания крови, рецессивные гены которых локализуются в X-хромосоме и сцеплены с полом (передают заболевания женщины, болеют гемофилией лица мужского пола). Клиническая картина складывается из кровоизлияний в мягкие ткани, в крупные опорные суставы и др., тяжелых деструктивных артрозов, остеопороза и поликистоза костей.
- Не характерны петехиально-пятнистая кровотоочивость, отрицательные пробы на ломкость капилляров, не удлиняется время кровотечения.



# Геморрагические диатезы, связанные с нарушениями свертывающей системы крови

- Содержание в крови тромбоцитов обычно в
- норме. Лечение состоит во введении препаратов
- факторов свертывания крови.
- *Болезнь Виллебранда* (ангиогемофилия) – нарушение синтеза в эндотелии или аномалии круп-
- номолекулярного белкового кофактора VIII фактора свертывания крови (фактор Виллебранда),
- наследуется по аутосомному типу; болеют лица
- обоего пола. Клиническая картина: петехиальнопятнистая сыпь, кровоточивость, носовые и
- маточные кровотечения, гемартрозы. Лечение
- заключается в заместительной терапии плазмой.

# МИЕЛОАПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- *Миелоапластический синдром* объединяет большую группу состояний, различных по этиологии и патогенезу, основные клинические проявления которых обусловлены подавлением костно-мозгового кроветворения. По происхождению различают врожденные, т. е. генетически обусловленные, и приобретенные формы миелоидной аплазии; по течению — острые и хронические. Выделяют также формы, характеризующиеся неполным угнетением регенераторной способности костного мозга, его гипоплазией и полным подавлением его функции — аплазией.
- .

# МИЕЛОАПЛАСТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- Различные клинико-гемолитические варианты миелоидной гипо- и аплазии, обусловленные преимущественно парциальным (т. е. частичным, в одном направлении) или тотальным (во всех направлениях) подавлением регенераторной способности костного мозга, в клинике выделяются под разными названиями. Наиболее яркими формами являются *гипо-* и *апластическая анемии*, при которых в первую очередь подавляется эритропоэтическая функция костного мозга, *агранулоцитоз*, характеризующийся подавлением гранулоцитопоэтической функции костного мозга, а также панмиелофтиз, при котором нарушена регенеративная функция костномозговой ткани во всех направлениях (т. е. более или менее равномерно нарушена продукция как эритроцитов, так и гранулоцитов и тромбоцитов).

# АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- **Анемический синдром** – комплекс симптомов, развивающихся вследствие снижения содержания гемоглобина в единице объема крови

# АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

## Причины

- – острые и хронические кровопотери;
- – гемолиз эритроцитов;
- – дефицит железа;
- – дефицит витамина В12;
- – нарушение эритропоэза
- (хроническая почечная недостаточность);

## Причины

- – заболевания печени;
- – эндокринные заболевания (гипертиреоз, гипотиреоз и др.);
- – инфекционные заболевания
- (инфекционный эндокардит и др.);
- – генетически обусловленные

# АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

## Лабораторные признаки

- *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 анемического синдрома

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

• СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ