

**Методика диагностики  
заболеваний системы  
кроветворения**

# Система крови

СИСТЕМА КРОВИ

**КРОВЬ**  
циркулирующая  
депонированная

органы  
**КРОВЕТВОРЕНИЯ**

органы  
**КРОВЕРАЗРУШЕНИЯ**

механизмы нервной и  
гуморальной  
**РЕГУЛЯЦИИ**  
**ГЕМОПОЭЗА**

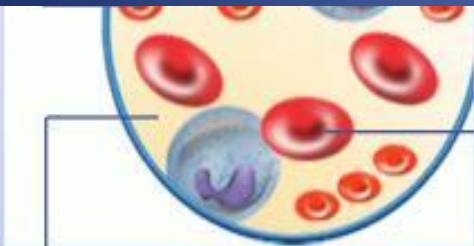
ПЛАЗМА

ФОРМЕННЫЕ  
элементы

красный костный мозг, селезёнка,  
лимфоузлы, печень, тимус,

*оптимальное содержание в единице объёма крови форменных элементов и компонентов крови*

# Система крови



## Функции крови.

**Транспортная** – перенос газов, питательных веществ и продуктов обмена.

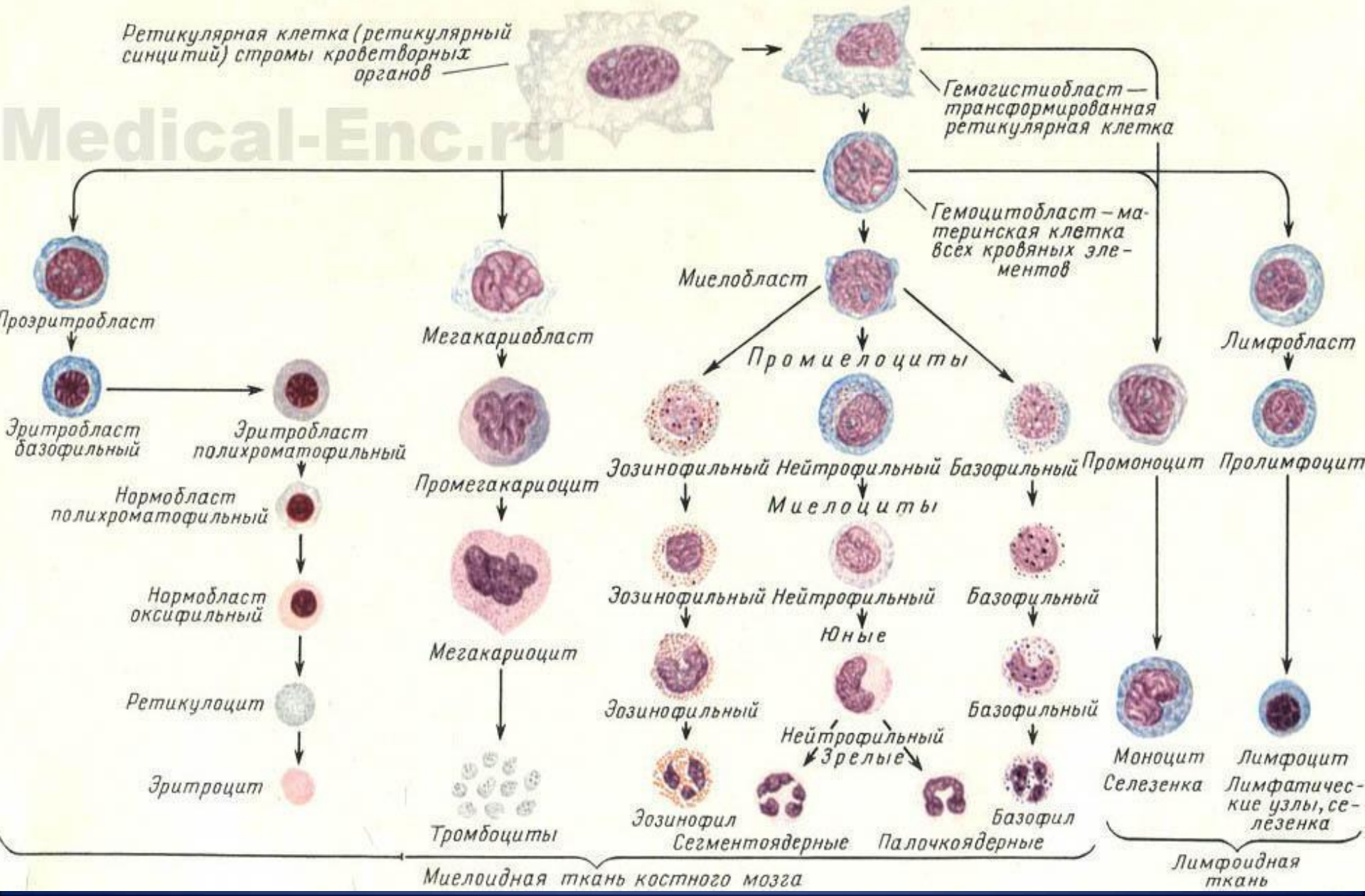
**Регуляторная** – поддержание температуры тела.

**Защитная** – свертываемость крови, уничтожение болезнетворных микроорганизмов.

# Система крови

1. **Количество крови** у человека в нормальных условиях составляет от 1/13 до 1/20 части веса тела. Цвет крови зависит от содержания в ней оксигемоглобина. Удельный вес крови 1060 у мужчин и 1056 у женщин. **Реакция крови слегка щелочная и составляет 7,35 (при 38°C).**
2. **Жидкая часть крови, плазма, состоит из воды на 90%.** Плотные вещества её представлены белками (альбуминами, глобулинами, фибриногеном), сахаром, холестерином, азотистыми продуктами и т.п. **Лишенная фибриногена плазма носит название сыворотки.**
3. Соотношение между плазмой и форменными элементами подвержено колебаниями, но в общем **гематокрит** составляет 40-48% у мужчин и 36-42% у женщин.

# Система крови



# АНЕМИЯ

• **Анемия** (греч. *αναμία*, малокровие) — группа клинико-гематологических синдромов, общим моментом для которых является снижение концентрации гемоглобина в крови, чаще при одновременном уменьшении числа эритроцитов (или общего объёма эритроцитов). Термин «анемия» без детализации не определяет конкретного заболевания, то есть анемию следует считать одним из симптомов различных патологических состояний.

# Жалобы больного при анемиях

- **СПЕЦИФИЧЕСКИХ ЖАЛОБ ПРИ АНЕМИИ НЕТ, ОБЩИЕ НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ЖАЛОБЫ ОБУСЛОВЛЕННЫ ГИПОКСИЕЙ:**

1. Слабость, утомляемость, снижение работоспособности, сонливостью
2. Сердцебиение при незначительной физической нагрузке или в покое
3. Головокружение усиливающееся при перемене положения тела, «мельканье мушек» перед глазами,
4. Одышка при небольшой физической нагрузке

# Жалобы больного при анемиях

## При железодефицитной анемии характерны жалобы на:

1. Мышечную слабость, которая является следствием снижения активности глицерофосфатоксидазы вследствие недостатка железа, которое входит в ее состав.

2. Затруднение глотания сухой и твердой пищи - так называемая сидеропеническая дисфагия развивается при поражении пищевода на фоне тяжелого дефицита железа, снижение желудочной секреции (базальной и стимулированной).

3. Нарушение вкуса - *pica chloritica* (тяга к мелу, зубному порошку, глине, земле) и извращение обоняния (пристрастие к запаху керосина, ацетона, гуталина, резины и др), зловонный ринит.



# Жалобы больного при анемиях

**При В12 дефицитной анемии больные предъявляют жалобы на:**

1. Оссалгию - болезненность при надавливании и поколачивании по плоским и некоторым трубчатым костям.
2. Диспепсические жалобы: снижение аппетита, отвращение к мясу, глоссит – жжение и боли в языке чувство тяжести в эпигастрии, чередование поносов и запоров (при выраженной секреторной недостаточности желудка).
3. Расстройство сна, эмоциональная неустойчивость.
4. Неврологические расстройства: различные виды нарушения чувствительности, кожные дизестезии и парестезии (ощущение “ползания мурашек”, зябкость, чувство онемения в конечностях), мышечная слабость и расстройство походки.

# Жалобы больного при анемиях

**При возникновении гемолиза у больных появляются жалобы на:**

1. Желтушность кожных покровов, связанная с повышением в крови уровня непрямого билирубина.
2. Озноб, повышение температуры тела, обусловленные высвобождением пирогенных веществ при гемолизе эритроцитов.
3. Боли в мышцах.
4. Боли в области правого и левого подреберья при увеличении размеров печени, селезенки.
5. Потемнение мочи и кала (уробилинурия, увеличение стеркобилина в кале), что обусловлено интенсивной переработкой гепатоцитами избыточного количества непрямого билирубина.

# АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

## *Особенности начала заболевания*

Острое начало характерно для острой постгеморрагической и некоторых форм гемолитической анемии

Первично хроническое течение (без острых эпизодов в анамнезе) характерно для большинства форм дефицитных анемий (железодефицитной, В<sub>12</sub>-дефицитной)

## *Характер течения заболевания*

Острое течение заболевания характерно для острой постгеморрагической анемии

Для большинства остальных анемий характерно длительное течение с периодическими обострениями (рецидивами) и ремиссиями

# АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

## *Причины обострения:*

Прием лекарственных препаратов, переливание крови

Травмы и хирургические вмешательства

Хронические кровопотери

Обострение хронических заболеваний желудка и тонкого кишечника

Переохлаждение, переутомление

Интоксикации

Инфекционные и паразитарные заболевания

## *Оценка динамики клинических проявлений:*

Выяснить, когда и в какой последовательности появились жалобы у больного.

## *Проводимое лечение и его эффективность:*

Обратить внимание на применение цитостатиков, глюкокортикостероидных гормонов, препаратов железа, витамина В<sub>12</sub>, и т. д.)

# АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

- В развитии анемии имеют значение такие заболевания ЖКТ, как хронический гастрит, энтерит, колит, гельминтозы и т.д. На фоне атрофии слизистой оболочки желудка либо после резекции желудка нарушается усвоение железа, витамина В<sub>12</sub>.
- При хроническом энтерите нарушается всасывание железа, кобальта, других микроэлементов. При дисбактериозе, хроническом колите, гельминтозах возникает дефицит витаминов группы В.
- Тяжелая анемия может развиваться на фоне хронических заболеваний почек. Она развивается вследствие снижения выработки эритропоэтина в почках.
- Хронические заболевания женской половой сферы, сопровождающиеся кровотечениями (дисменорея, меноррагии и метроррагии при дисфункции яичников, фибромиомах, раке шейки и тела матки, аборте, родах, эндометриозе) осложняются развитием железодефицитных анемий.

# АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

1. Особое внимание следует обратить на характер питания. Однообразное несбалансированное питание, вегетарианство могут способствовать возникновению дефицита железа и развитию гиповитаминозов.
2. Нарушению гемопоэза так же способствует длительное лечение миелотоксическими препаратами (сульфаниламиды, пиразолоновые), назначение цитостатических препаратов, лучевая терапия.
3. Отравления мышьяком, тяжелыми металлами, в т.ч. свинцом, другими гематоксическими (миелотоксическими) ядами.
4. В происхождении заболеваний крови имеет значение наследственность.

# ОБЩИЙ ОСМОТР

- **Тяжелое состояние** характерно для апластических анемий в стадии развернутых клинических проявлений. Наблюдается так же при тяжелых  $B_{12}$  - дефицитных анемиях, железо-дефицитных анемиях, гемолитических анемиях.
- **Расстройство походки, атрофия и гипотрофия мышц** может наблюдаться при  $B_{12}$  - дефицитной анемии при фуникулярном миелозе.
- При осмотре полости рта при  $B_{12}$ -дефицитной анемии **наблюдается атрофия сосочков языка**, вследствие чего поверхность его становится гладкой, как бы лаковой (Гюнтеровский глоссит).
- **Быстро прогрессирующее разрушение зубов** и гнойное воспаление слизистой оболочки вокруг шеек зубов (*альвеолярная пиорея*) нередко обнаруживаются у больных с железодефицитной анемией.

# ОБЩИЙ ОСМОТР

*Осмотр кожи, ее дериватов и слизистых оболочек*

Бледность кожных покровов является частым и легко обнаруживаемым признаком. Возможен различный оттенок цвета кожных покровов при анемиях:

- а) зеленоватый - при железодефицитных анемиях,
- б) желтушный - при В12 - дефицитной анемии,
- в) лимонно-желтый - при острых гемолитических анемиях вследствие увеличения содержания в крови непрямого билирубина.

Сухость и трещины кожи на руках и ногах, трещины в углах рта, выпадение и истончение волос, ранняя седина характерны для длительно существующего дефицита железа.

С сидеропенией так же связаны поперечная исчерченность и ломкость ногтей. . Ложкообразная вогнутость ногтевых пластинок называется «койлониция» и свидетельствует о наличии тяжелого и длительного дефицита железа.



# ОБЩИЙ ОСМОТР



# ОБЩИЙ ОСМОТР

## ДЫХАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

При тяжелых анемиях независимо от их формы можно обнаружить одышку. Обследование грудной клетки у больных  $B_{12}$  дефицитной анемией позволяет выявить оссалгии при поколачивании по ребрам, груди.

## СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

У больных анемией при обследовании обычно обнаруживается небольшое увеличение площади сердечной тупости, глухость сердечных тонов, систолический шум на верхушке, легочном стволе, учащение сердечного ритма.

## ОРГАНЫ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Для гемолитической анемии характерно увеличение печени, обнаруживаемое при осмотре правого подреберья, пальпации и перкуссии печени. Гепатомегалия является результатом повышенного гемолиза, печень мягкая с ровной поверхностью, чувствительная или болезненная при пальпации.

# Лабораторные методы исследования

## ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатели	пол	Среднее значение	Пределы N колебаний
Эритроциты ( $\times 10^{12}$ /л)	М	4.6	4,0-5,1
	Ж	4.2	3,7-4,7
Гемоглобин (г/л)	М	148	132-164
	Ж	130	115-145
Цветной показатель		0,93	0,82-1,05
Ретикулоциты (0/00)		7,0	2,0-12,0
СОЭ	М	5,0	1,-10,0
	Ж	9,0	2,-15
Гематокрит (0/0)	М	46	42-50
	Ж	40	36-45

# Лабораторные методы исследования

## ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

Показатели	Пол	Среднее значение	Пределы N колебаний
Тромбоциты ( x 10 <sup>9</sup> /л)		250	160-300
Лейкоциты (x10 <sup>9</sup> /л)		6,4	4,0-9,0
Нейтрофилы палочкоядерные		3,5	1-6
Нейтрофилы сегментоядерные		58,0	45,0-70,0
Эозинофилы		3,0	0-5
Базофилы		0,5	0-1
Лимфоциты		28,5	18,0-40,0
Моноциты		6.0	2-9

# Эритроциты

- Снижение количества эритроцитов наблюдается при анемиях.
- Увеличение обозначается термином эритроцитоз.
- Кроме изменения количества могут наблюдаться патологические дегенеративные эритроциты.
- *пойкилоцитоз* - вариабельность эритроцитов по форме (платоциты, микросфероциты, овалоциты, серповидные, стоматоциты и т.д);
- *анизохромия* - различие по интенсивности окраски эритроцитов ( гипохромные, гиперхромные эритроциты);
- *анизоцитоз* - различие по среднему диаметру эритроцитов: различают нормоцитарные анемии, микроцитарные, макроцитарные.

# Эритроциты

- В крови могут встречаться и регенеративные формы эритроцитов, что характерно для тяжелых анемий:
- - *нормобласты* (предшественники эритроцитов, содержащие в отличие от них ядро, имеющие больший размер и окраску), встречаются при гемолитических анемиях и метастазах в костный мозг);
- - *мегалобласты* (качественно измененные эритробласты, характерные для эмбрионального типа кроветворения) появляются при дефиците витамина В12 и фолиевой кислоты;
- - *эритроциты* с остатками ядерной субстанции тельца Жолли и кольца Кебота выявляются при дефиците витамина В12 и фолевой кислоты.

# Эритроциты и ЦП

- **Цветной показатель** отражает среднее содержание гемоглобина и определяется по формуле

3 × гемоглобин в г/л

$$\text{ЦП} = \frac{\text{гемоглобин в г/л}}{\text{три первые цифры числа эритроцитов в миллионах}}$$

три первые цифры числа эритроцитов в миллионах

- норма 0,85 - 1,05; гипохромия: ЦП < 0,85, гиперхромия: ЦП > 1,05.
- **Ретикулоциты** – молодые формы эритроцитов, образовавшиеся из нормобластов после потери ими ядра.
- **Ретикулоцитоз** - повышение процентного содержания ретикулоцитов может служить критерием активации кроветворения в костном мозге. Повышенное число ретикулоцитов наблюдается при кровопотере (особенно – острой), гемолитических анемиях (гиперрегенераторные анемии).
- **Понижение числа ретикулоцитов** (абсолютное или

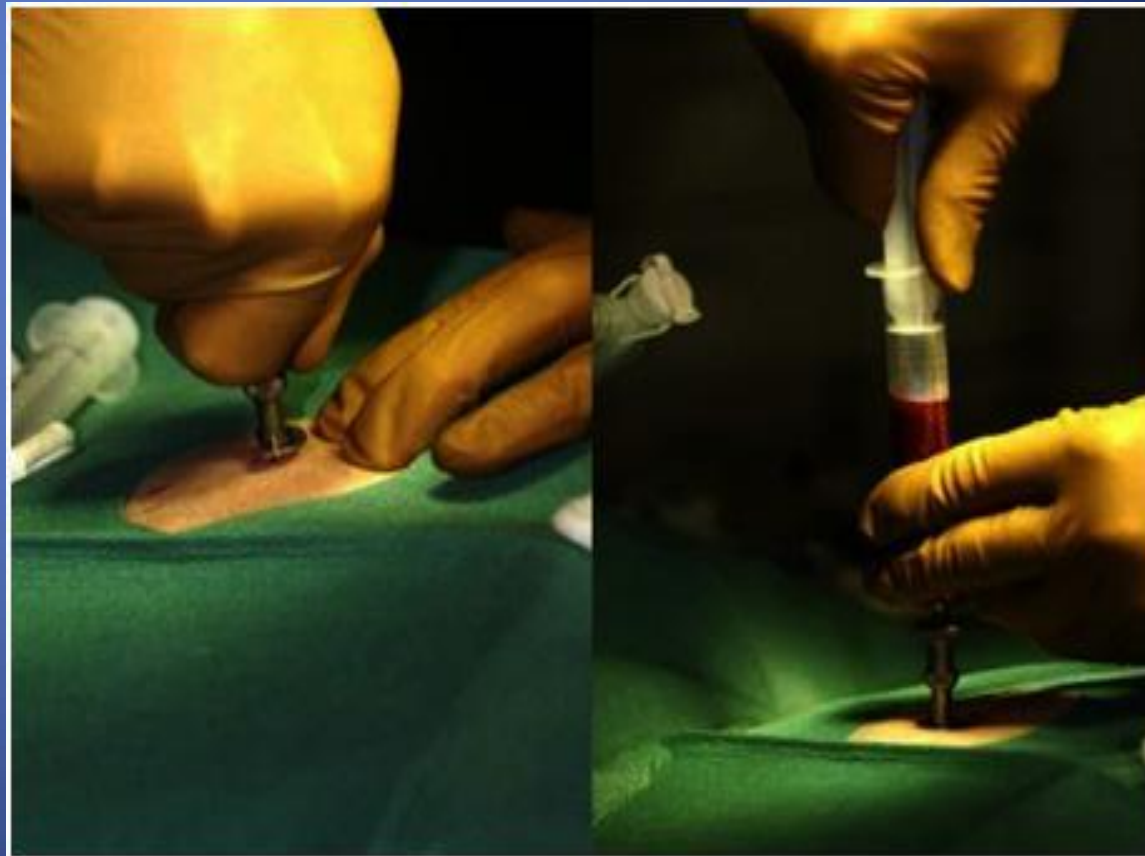
# БАК

- **Железо.** В норме содержание железа сыворотки составляет 12,5 – 30,4 мкмоль/л. Повышение показателя имеет место при гемолитической, пернициозной и гипопластической анемии. Снижение показателя наблюдается при железодефицитной анемии.
- **ОПРЕДЕЛЕНИЕ УРОВНЯ ФЕРРИТИНА В СЫВОРОТКЕ** (указывает на железо – запасов);
- В норме у мужчин –  $106 \pm 21,5$  мкг/л, у женщин –  $62 \pm 4,1$  мкг/л. Снижение показателя наблюдается при железодефицитной анемии.



# Стерильная пункция

- С целью верификации диагноза, качественной и количественной оценки костномозгового кроветворения больных проводят цитологическое и гистологическое исследование костного мозга.



# Геморрагический синдром

Совокупность симптомов, связанных с повышенной кровоточивостью обозначается как **геморрагический синдром**

## **ЖАЛОБЫ, СВИДЕТЕЛЬСТВУЮЩИЕ О ГЕМОРРАГИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ**

Основными жалобами являются **кровоизлияния различной локализации и кровотечения.**

**Кровоизлияния** могут локализоваться в коже, в подкожной клетчатке, слизистых оболочках, мышцах, суставах, на туловище, на лице, на конъюнктивах, на губах. Они часто появляются спонтанно или возникают при самой легкой травме, в местах инъекций, при наложении жгута, манжетки тонометра.

**Кровотечения** развиваются после незначительных травм, при малых оперативных вмешательствах, таких как экстракция зуба, либо возникают спонтанно (носовые, желудочно-кишечные, маточные, легочные кровотечения, кровохарканье), могут быть различной локализации, являться наружными либо внутренними.

# Геморрагический синдром. Анамнез

1. **Пусковым моментом** могут быть инфекции, интоксикации, индивидуально повышенная чувствительность к лекарственным веществам, массивные и несовместимые трансфузии, травмы, ожоги, вакцинация и т.д.
2. **Необходимо обратить внимание на давность заболевания и быстроту развития симптоматики.** При большой давности заболевания и появлении первых геморрагий в раннем детском возрасте **возможен наследственный их генез.**
3. **Отсутствие предшествующих и фоновых заболеваний** характерно для наследственных заболеваний, тогда как при большинстве приобретенных форм геморрагических диатезов они четко выявляются.
4. **Возникновение кожных высыпаний после гриппа или других инфекций** подозрительно на иммунную форму тромбоцитопенической пурпуры.

# Геморрагический синдром. Осмотр

## Виды кровоизлияний

- Точечные кровоизлияния в кожу и слизистые (петехии, экхимозы) свидетельствуют о нарушении образования тромбоцитов или изменении сосудистой стенки;
- *Петехии* – разновидность геморрагических пятен, возникающих на коже и слизистых в результате мельчайших капиллярных кровоизлияний. Они появляются в различном количестве, как правило, симметрично, на любых участках кожного покрова, имеют округлую форму, диаметр 1-2 мм, при надавливании не исчезают. Цвет их изменяется от багрово-красного вначале до синюшного, а затем зеленоватого и буро-желтого.
- *Экхимозы* - геморрагические пятна большие по величине, чем петехии, обычно неправильной формы.
- *Гематомы* - несимметрично расположенные обширные кровоизлияния на коже говорят о нарушении свертывания.

# Геморрагический синдром. Осмотр



- петехии



- ЭКХИМОЗЫ

- гематома



# Геморрагический синдром. Осмотр

**Основными причинами появления геморрагического синдрома являются**

- Нарушение свертывания крови
- Повышение сосудистой проницаемости
- Тромбоцитопения

**Различают 5 типов кровотоочивости:**

- 1) гематомный
- 2) петехиально-пятнистый (микроциркуляторный, синячковый)
- 3) смешанный микроциркуляторно-гематомный (синячково-гематомный)
- 4) васкулитно-пурпурный
- 5) ангиоматозный

# Геморрагический синдром. Осмотр

При гематомном типе преобладают массивные, глубокие, напряженные и весьма болезненные кровоизлияния в крупные суставы, мышцы, в подкожную и забрюшинную клетчатку.

Они вызывают расслоение и деструкцию тканей, развитие деформирующих артрозов, контрактур, патологических переломов, костных псевдоопухолей, атрофию мышц. Наблюдаются профузные спонтанные, посттравматические и послеоперационные кровотечения. Характерен почти исключительно для наследственных коагулопатий, гемофилии А и В.

Петехиально-пятнистый тип (микроциркуляторный, **синячковый**) характеризуется безболезненными, ненапряженными, поверхностными кровоизлияниями в кожу и слизистые оболочки, петехиями, синяками, десневыми, носовыми и маточными кровотечениями. Кровотечения возникают при незначительной травматизации микрососудов: при измерении АД, в местах пальпации, при растирании кожи рукой и т. д.

# Геморрагический синдром. Осмотр

## гемофилии

- гематомная кровоточивость — глубокие, напряженные и болезненные кровоизлияния в мягкие ткани (клетчатку, мышцы, под фасции), в крупные опорные суставы (рецидивирующие гемартрозы), под надкостницу



## ПЕТЕХИАЛЬНО-ПЯТНИСТЫЙ ТИП КРОВОТОЧИВОСТИ

- Характеризуется наличием петехиально-пятнистой сыпи (синячков) размерами от 1-2 мм до больших размеров.
- Наблюдается при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях





# Геморрагический синдром. Осмотр

Смешанный микроциркуляторно-гематомный  
(синячково-гематомный) тип кровоточивости

характеризуется не просто сочетанием признаков двух перечисленных выше вариантов геморрагического синдрома, но и рядом присущих только ему качественных особенностей. В клинической картине преобладает петехиально-пятнистая кровоточивость; гематомы немногочисленны, но достигают больших размеров, располагаются преимущественно в подкожной или забрюшинной клетчатке; кровоизлияния в суставы редки, не ведут к развитию деформирующих артрозов и атрофии мышц; гематомы в зависимости от локализации могут имитировать картину острого живота, кишечной непроходимости и острого аппендицита

# Геморрагический синдром. Осмотр

*Васкулитно-пурпурный тип* объединяет все геморрагии, обусловленные воспалительным процессом в микрососудах. Геморрагии возникают на фоне локальных экссудативно-воспалительных явлений и общих иммуноаллергических или инфекционно-токсических нарушений.

## ВАСКУЛИТНЫЙ ТИП



# Геморрагический синдром. Осмотр

Ангиоматозный тип кровоточивости характеризуется отсутствием спонтанных и посттравматических кровоизлияний в кожу, подкожную клетчатку и другие ткани и органы, но весьма упорными кровотечениями 1 - 2 локализаций (носовые, реже - гематурия, легочные и желудочно-кишечные).

## Костная и суставная система

При осмотре суставов можно выявить их отечность, болезненность, ограничение движений, деформацию, обусловленные свежими или ранее возникшими кровоизлияниями в полость сустава при гемофилии. Отечность и умеренная деформация суставов наблюдаются при геморрагическом васкулите.

# Дополнительные методы исследования

## 1. СОСУДИСТО-ТРОМБОЦИТАРНЫЙ ГЕМОСТАЗ

### *Определение резистентности капилляров*

Манжетная проба Румпеля—Леде, Кончаловского. Через 5 минут после наложения манжетки и измерение АД на коже верхней части ладонной поверхности предплечья появляются петехии. В норме при этом на коже предплечья число петехий не превышает 10. При повышении проницаемости число их увеличивается.

### *Время кровотечения по Дьюку, Айви*

(по методу Дьюка в норме составляет 2—5 мин., по Айви — менее 8 мин.).

Время кровотечения удлиняется при выраженных тромбоцитопениях, болезни Виллебранда, тяжелых формах некоторых тромбоцитопатий, ДВС синдроме, уремии, коллагенозах, гиповитаминозе С, приеме аспирина, антикоагулянтов.

# Дополнительные методы исследования

## *Определение количества тромбоцитов в анализах периферической крови*

У здоровых людей количество тромбоцитов (PLT) в крови составляет  $180-320 \times 10^9/\text{л}$ .

Физиологические колебания количества тромбоцитов в крови в течение суток составляют до 10%. У женщин во время менструации количество тромбоцитов может уменьшиться на 25-50%.

Уменьшение числа тромбоцитов ниже  $150 \times 10^9/\text{л}$  носит название **тромбоцитопения**. Снижение количества тромбоцитов возникает в результате:

- 1) недостаточного их образования в костном мозге;
- 2) повышенного потребления в сосудистой системе или
- 3) повышенного разрушения.

# Дополнительные методы исследования

## 2. КОАГУЛЯЦИОННЫЙ ГЕМОСТАЗ

- *время свертывания крови* (по методу Ли-Уайта в норме составляет 5 - 10 мин.)

Увеличение времени свёртывания наблюдается при значительном дефиците плазменных факторов (IX, VIII, XII, I, факторов, входящих в протромбиновый комплекс), наследственных коагулопатиях, нарушении образования фибриногена, заболеваниях печени, лечение антикоагулянтами.

- *активированное частичное тромбопластиновое время* (АЧТВ в норме 35-50с)
- *протромбиновое время* 12-18сек ПТИ 90—100%
- *определение фибриногена* 2-4г/л

# Дополнительные методы исследования

## Признаки нарушения сосудисто-тромбоцитарного и коагуляционного гемостаза

Клинический признак	Изменения коагуляционного гемостаза	Изменения сосудисто-тромбоцитарного гемостаза
Петехии	Редки	Характерны
Расслаивающие гематомы	Характерны	Редки
Поверхностные экхимозы	Чаще большие одиночные	Обычно небольшие множественные
Гемартрозы	Характерны	Редки
Кровотечение из порезов и царапин	Минимальное	Длительное, часто интенсивное
Пол пациентов	80-90% у мужчин	Несколько чаще у женщин
Указание на семейный анамнез	Часто	Крайне редко

# Гемобластозы. Жалобы

**Гемобластозы** - собирательный термин для обозначения опухолей, исходящих из кроветворных клеток. **Выделяют две основные группы гемобластозов:**

- лейкозы
- гематосаркомы (опухоли из кроветворных клеток с первичной внекостномозговой локализацией и выраженным местным опухолевым ростом).

## **ЖАЛОБЫ ПРИ ЛЕЙКОЗАХ**

Жалобы больных носят неспецифический характер – это **общая слабость, недомогание, повышение температуры тела, потливость, потеря аппетита и похудание, кожный зуд**. Данные жалобы возникают в результате интоксикации организма продуктами распада опухолевых клеток и (или) присоединением различных инфекционных осложнений.



# Гемобластозы. Жалобы

**Гемобластозы** - собирательный термин для обозначения опухолей, исходящих из кроветворных клеток. **Выделяют две основные группы гемобластозов:**

- лейкозы
- гематосаркомы (опухоли из кроветворных клеток с первичной внекостномозговой локализацией и выраженным местным опухолевым ростом).

## **ЖАЛОБЫ ПРИ ЛЕЙКОЗАХ**

Жалобы больных носят неспецифический характер – это **общая слабость, недомогание, повышение температуры тела, потливость, потеря аппетита и похудание, кожный зуд**. Данные жалобы возникают в результате интоксикации организма продуктами распада опухолевых клеток и (или) присоединением различных инфекционных осложнений.

# Гемобластозы. Жалобы

## Жалобы связанные с развитием лейкемической пролиферации:

- появление опухолевых образований в области шеи, подмышечных, паховых и других областях;
- боли в правом и левом подреберьях при увеличении печени и селезенки,
- оссалгии – боли в костях
- головные боли могут быть проявлением менингеального синдрома, вызванного поражением оболочек мозга при нейролейкемии,
- боли в животе и диспепсические расстройства могут быть вызваны увеличенными мезентериальными лимфоузлами, инфильтрацией стенки кишечника лейкозными клетками.
- одышка может быть проявлением: лейкозного пневмонита, сдавлением дыхательных путей увеличенными лимфоузлами

# Гемобластозы. Жалобы

## Общие симптомы ЛЕЙКОЗА



# АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

## *Начало заболевания:*

□ быстрое развитие заболевания характерно для острых лейкозов.

□ медленное развитие заболевания характерно для хронических лейкозов.

## *Характер течения заболевания:*

□ Острое течение заболевания характерно для острых лейкозов.

□ Течение с обострениями (бластный криз) наблюдается при хронических лейкозах.

## *Динамика клинических проявлений:*

Выяснить, когда и в какой последовательности появились жалобы у больного.

## *Проводимое лечение и его эффективность:*

Обратить внимание на применение цитостатиков, глюкокортикостероидных гормонов и т. д.

# АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

## Развитию гемобластозов способствуют:

- ионизирующая радиация, работа с рентгеновскими установками, химические факторы (бензол, ароматические углеводороды, анилиновые красители),
- ряд лекарственных препаратов (цитостатики, бутадион, левомецетин и др.),
- наследственные хромосомные дефекты,
- вирусный фактор.

# ОБЩИЙ ОСМОТР

## *Оценка общего состояния и сознания.*

- Крайне тяжелое бессознательное состояние наблюдается в терминальных стадиях лейкозов.

## *Осмотр ротовой полости*

- При осмотре ротовой полости обнаруживается лейкоэмическая инфильтрация десен; десны гиперемированы, с ярко-красными участками, кровоточат, нависают над зубами, распад в области лейкоэмических инфильтратов.
- Часто при острых лейкозах возникает некротически-язвенная ангина. При эритремии наблюдается багрово-красная окраска слизистых оболочек с легким цианозом.

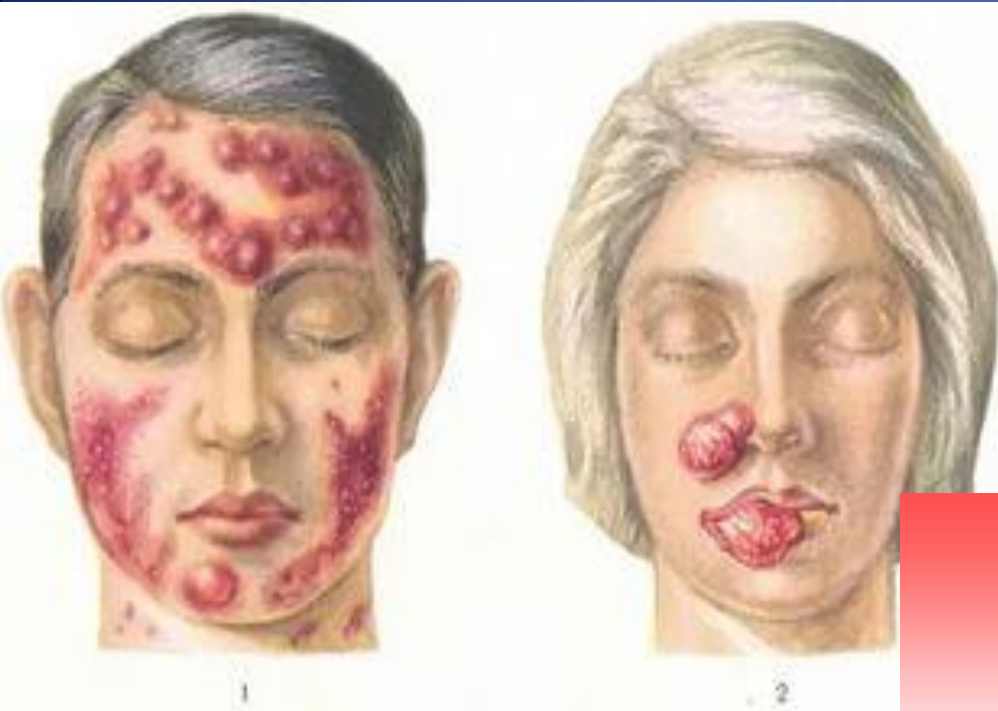
# ОБЩИЙ ОСМОТР

## *Изменения кожи и ее дериватов*

- а) Бледность кожных покровов с желтушным оттенком – при острых лейкозах.
- б) Покраснение кожных покровов возникает при эритремии из-за увеличения массы циркулирующих эритроцитов и замедления тока крови. Гиперемия кожи кистей рук бывает с синюшным оттенком.
- в) При инфильтрации дермы бластными клетками образуются внутрикожные и подкожные узлы – лейкемиды. По консистенции они плотные или мягкие; часто приподнимаются над поверхностью кожи, имеют светло-коричневую или розовую окраску. Плотные лейкемиды кожи в ряде случаев не сопровождаются изменением ее окраски.

Следы расчесов у больных лимфо- и миелопролиферативными заболеваниями свидетельствуют о наличии кожного зуда.

# ОБЩИЙ ОСМОТР



Кандидозный стоматит при  
остром лимфобластном лейкозе





# ОБЩИЙ ОСМОТР

## *Лимфатические узлы*

□увеличенные, подвижные, плотноэластичные, не спаянные с кожей, как правило, безболезненные лимфоузлы выявляются при лимфогранулематозе.

□увеличенные, объединенные в пакеты, не спаянные друг с другом, тестоватой консистенции, несколько болезненные лимфоузлы имеют место при хроническом лимфолейкозе.



□значительно увеличенные, плотные, обычно безболезненные лимфоузлы наблюдаются при остром лимфолейкозе.

# ОБЩИЙ ОСМОТР

## *Костная и суставная система*

- Чаще всего поражаются тела позвонков, ребра, грудина, тазовые кости, проксимальные отделы трубчатых костей (плечо, бедро).
- **Физикальное обследование** выявляет болезненность при поколачивании, припухлость (при поражении поверхностно расположенных участков костей). Такая болезненность называется оссалгия.
- **Оссалгия** наблюдается при острых лейкозах, хроническом миелолейкозе, лимфогранулематозе, эритремии.

# ОБЩИЙ ОСМОТР

## Дыхательная система

- Лейкозный пневмонит характеризуется проявлением симптомов синдрома уплотнения легочной ткани

## Сердечно-сосудистая система

- Острые лейкозы сопровождаются симптоматикой поражения сердечно-сосудистой системы, свойственной тяжелым интоксикациям (симптомы синдрома поражения миокарда).

## Органы брюшной полости

- При обследовании живота можно выявить гепатомегалию и спленомегалию.

# ОБЩИЙ ОСМОТР

## Дыхательная система

- Лейкозный пневмонит характеризуется проявлением симптомов синдрома уплотнения легочной ткани

## Сердечно-сосудистая система

- Острые лейкозы сопровождаются симптоматикой поражения сердечно-сосудистой системы, свойственной тяжелым интоксикациям (симптомы синдрома поражения миокарда).

## Органы брюшной полости

- При обследовании живота можно выявить гепатомегалию и спленомегалию.



- Гепато-, спленомегалия

# Дополнительные методы исследования

## Общий анализ крови

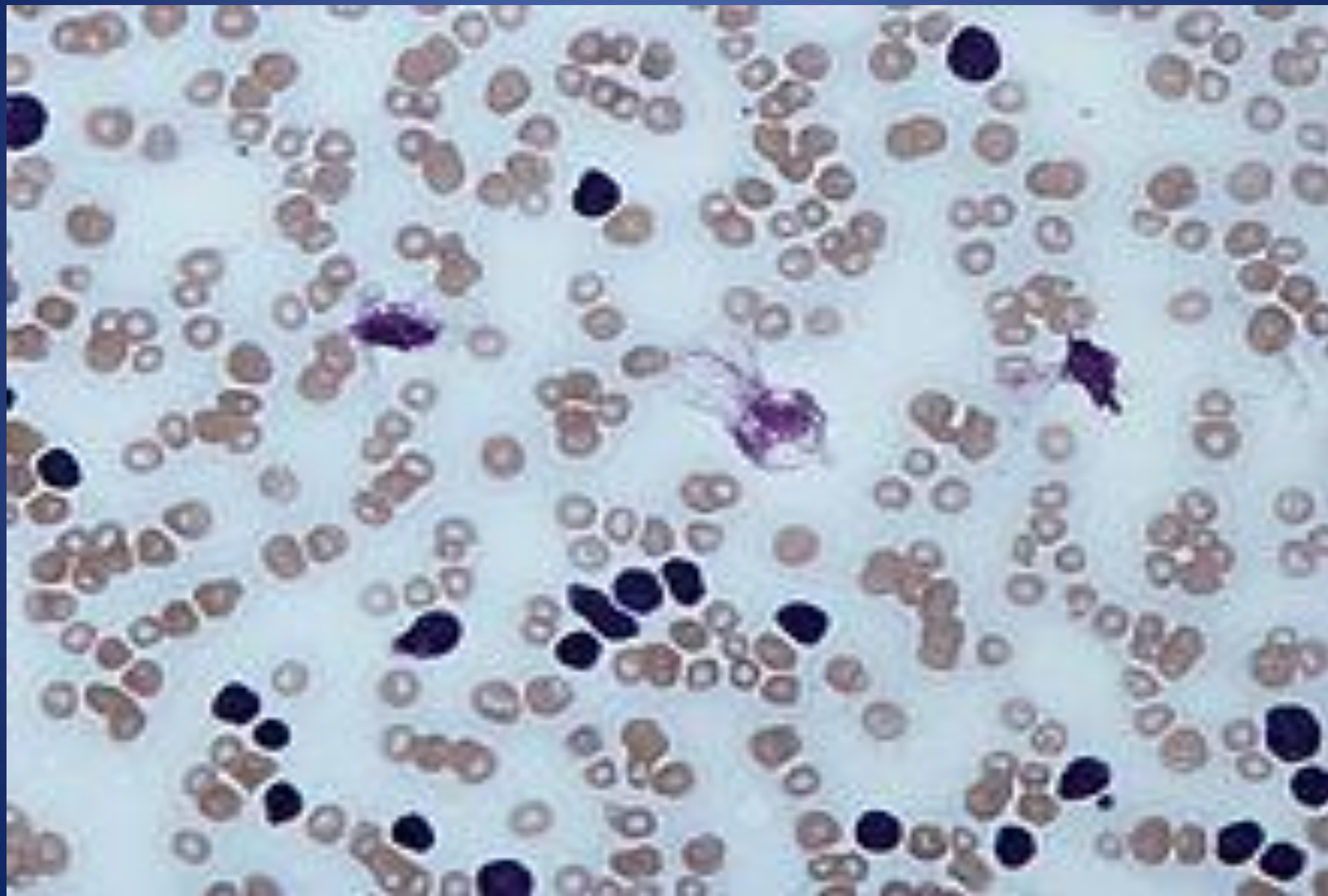
- Количество лейкоцитов повышенное, пониженное при алейкемическом варианте или нормальное (норма –  $4 - 9 \times 10^9/\text{л}$ )
- Появление в периферической крови молодых клеток крови – бластов (лимфобластов, миелобластов и др.) характерно для острых лейкозов, бластного криза при хроническом лейкозе,
- Лейкемический провал – в лейкоцитарной формуле представлены самые молодые и зрелые формы клеток с отсутствием переходных форм (наблюдается при острых лейкозах),
- Увеличение количества зрелых клеток крови характерно для хронических лейкозов,

# Дополнительные методы исследования

## Общий анализ крови

- В лейкоцитарной формуле сдвиг влево до промиелоцитов наблюдается при хроническом миелолейкозе, для которого также будет характерна эозинофильно - базофильная ассоциация,
- Резкое увеличение числа лимфоцитов (норма 18 – 40%), большое количество клеток Боткина – Гумпрехта свойственно для хронического лимфолейкоза,
- Повышение содержания эритроцитов крови (более  $6 \times 10^{12}/л$ ) и гемоглобина (более 180 г/л), увеличение количества тромбоцитов (более  $400 \times 10^9/л$ ) наблюдается при эритремии,

# Дополнительные методы исследования





# Дополнительные методы исследования

## Пункционное исследование костного мозга

основное правило онкологии - только изучение субстрата опухоли даёт основание для постановки диагноза.

- При оценке пунктата костного мозга очень важно отношение количества элементов лейкопоза к числу ядерных элементов эритробластического ряда (в норме соотношение лейкоциты/эритроциты составляет 4 : 1 или 3 : 1).
- Увеличение бластных клеток в пунктате костного мозга наблюдается при острых лейкозах.

## Компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ)

Точный метод выявления диффузных или очаговых поражений костного мозга, лимфатических узлов, селезенки и печени.

# Дополнительные методы исследования

- **Иммунофенотипирование** - характеристика клеток при помощи моноклональных антител или каких-либо других зондов, позволяющих судить о их типе и функциональном состоянии по наличию того или иного набора клеточных маркеров.
- Обязательно для подтверждения диагноза. Позволяет обнаруживать одну злокачественную клетку на 10 000 нормальных лейкоцитов. Обнаруживают специфические маркеры лейкозных клеток.
- **Цитогенетическое исследование**
- Цитогенетическое исследование проводится методом стандартного кариотипирования. Задача исследования — выявление хромосомных мутаций, часть из которых имеет прогностическую значимость. **ХМЛ** характеризуется наличием патологической хромосомы, известной под названием филадельфийская хромосома.