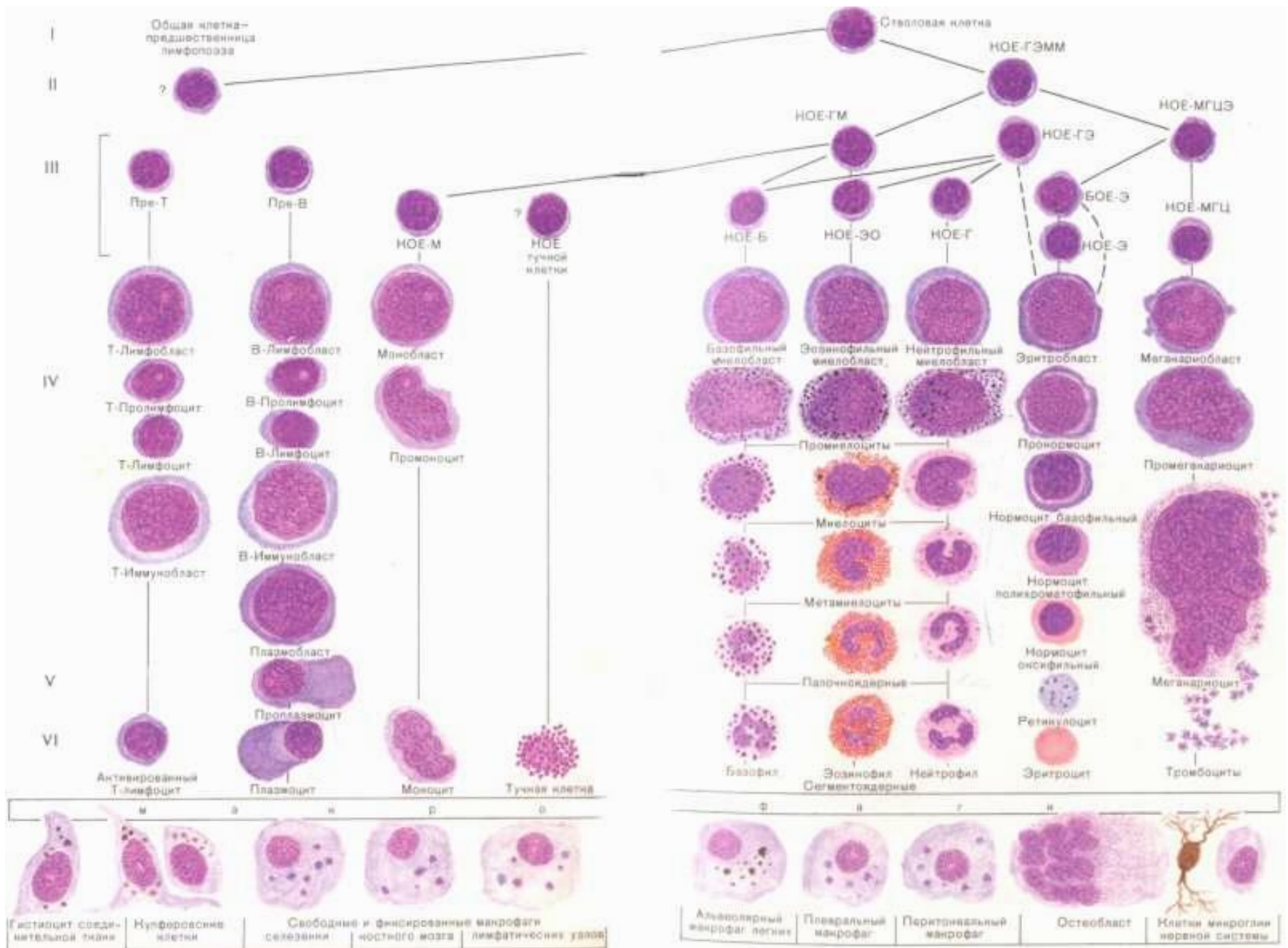




Симптомы и синдромы при заболеваниях крови



- **Анемией обозначается состояние, характеризующееся снижением содержания в крови гемоглобина и в большинстве случаев эритроцитов.**
- **Все анемии являются вторичными и обычно представляют собой проявление основного заболевания.**

Классификация анемий

- В зависимости от величины
цветового показателя:
- гипохромные (цветовой показатель менее 0,8)
- нормохромные (цветовой показатель 0,8 - 1,0)
- гиперхромные (цветовой показатель более 1,0).

- На основании преобладающего механизма (не причины!) формирования анемии - патогенетические варианты:

- железододефицитные;
- сидероахрестические (железонасыщенные);
- железоперераспределительные;
- В12-дефицитные и фолиеводефицитные;
- гемолитические;
- анемии при костномозговой недостаточности;
- анемии при уменьшении объема циркулирующей крови;
- анемии по смешанным механизмам развития.

В зависимости от диаметра эритроцитов

- микроцитарные
- нормоцитарные
- макроцитарные

По степени снижения гемоглобина

- Легкой степени тяжести (гемоглобин более 100г/л),
- Средней тяжести (гемоглобин 66 - 100 г/л)
- Тяжелые (гемоглобин менее 66 г/л).

Клиническая картина

- Синдром, присущий всем видам анемий, независимо от их патогенетического варианта - **циркуляторно-гипоксический (общеанемический синдромом, синдромом гемической гипоксии)**
- Патогенез синдрома - гипоксия тканей вследствие уменьшения числа эритроцитов и гемоглобина, и реакция сердечно-сосудистой системы на тканевую гипоксию.
- Жалобы: слабость, шум в ушах, постепенно развивающуюся одышку, сердцебиения, иногда боли в области сердца.
- Объективные признаки: тахикардия, систолический шум над областью сердца, одышка.

- В зависимости от патогенетического варианта анемии могут возникать характерные жалобы, связанные с преобладающим механизмом формирования анемического синдрома
- Сидеропенический синдром - синдром тканевого дефицита железа
- извращение вкуса (поедание мела, зубного порошка, глины, песка, льда) и пристрастие к необычным запахам (запах ацетона, лака, красок, мазута, бензина).
- ломкость ногтей, выпадение волос, изменение ногтей (колойнихия, поперечная исчерченность), сухость кожных покровов ,
- заеды в углах рта атрофические изменения слизистой желудочно-кишечного тракта





SCIENCEphotOLIBRARY



SCIENCEphotOLIBRARY

Дефицит витамина В₁₂

- «Хантеровский» глоссит - боли в языке, ощущения жжения и покалывания в нем, изменение цвета языка (ярко красное окрашивание), сглаживание сосочков языка – «лакированный язык»
- Признаки поражения нервной системы - неприятные ощущения в нижних конечностях (покалывание, жжение, парастезии), мышечная слабость, шаткость и неуверенность в походке – фуникулярный миелоз.
- Возникновение неврологической симптоматики связано с поражением задних и боковых столбов спинного мозга при дефиците витамина В₁₂.

Синдром гемолиза

- Жалобы на преходящую желтуху
- Появление мочи черного цвета (при наличии внутрисосудистого гемолиза, сопровождающегося появлением в моче гемосидерина)
- Ощущение тяжести в левом подреберье (увеличение селезенки при некоторых формах гемолитических анемий)

Диагностика анемического синдрома

- **Распознавание патогенетического варианта базируется на данных лабораторного исследования и зависит во многом как от уровня и качества этих исследований, так и от правильной трактовки полученных данных.**

Обязательные

- количество эритроцитов;
- цветовой показатель или среднее содержание гемоглобина в эритроците (МСН);
- количество ретикулоцитов;
- количество лейкоцитов с подсчетом формулы крови;
- количество тромбоцитов;
- содержание железа в сыворотке;
- общая железосвязывающая способность сыворотки;
- исследование костного мозга с помощью пункции.

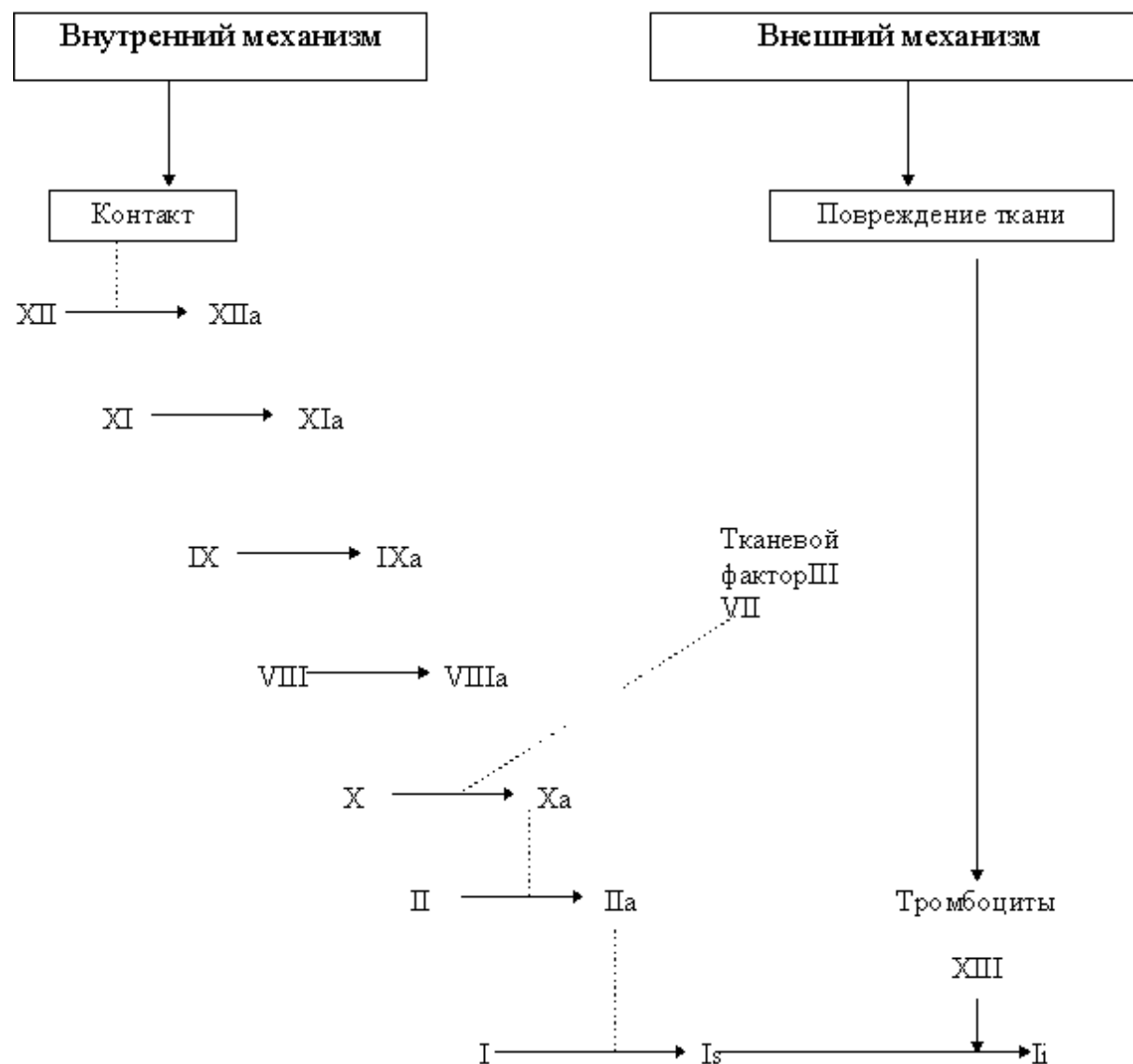
Дополнительные (уточнения патогенетического варианта анемии и причины ее возникновения)

- **содержание гаптоглобина в сыворотке;**
- **содержание ферритина в сыворотке;**
- **количество сидеробластов в костном мозге;**
- **запасы железа с помощью десфералового теста;**
- **электрофорезные параметры гемоглобина;**
- **Осмотическая резистентность эритроцитов;**
- **антиэритроцитарные антитела (прямая проба Кумбса);**
- **активность ферментов в эритроцитах;**
- **Оценка картины костного мозга при трепанобиопсии.**

Все анемии являются вторичными и обычно представляют собой проявление основного заболевания.

- **Дополнительные исследования, позволяющие выявить причины развития анемического синдрома: сбор дополнительного анамнеза, эзофагофиброскопия, ректороманоскопия, осмотр гинеколога, проктолога, и т.д.**

- **Геморрагический синдром - это синдром, основными клиническими признаками которого являются повышенная кровоточивость, склонность к повторным кровотечениям и кровоизлияниям, самопроизвольным или после незначительных травм.**



Каскадная схема свертывания крови (по MacFarlane): сплошные стрелки - превращение; пунктирные линии - активирующее действие

Типы кровотоочивости

- Гематомный тип
- Петехиально – пятнистый тип
- Смешанный тип (синячково - гематомный) тип.
- Васкулитно-пурпурный тип кровотоочивости
- Ангиоматозный тип.

Гематомный тип

- **Массивные подкожные кровоизлияния,**
- **глубокие, напряженные и болезненные кровоизлияния в крупные суставы (гемартрозы), мышцы, под апоневрозы и фасции, в подкожную и забрюшинную клетчатку;**
- **профузные спонтанные посттравматические или послеоперационные кровотечения, в том числе из внутренних органов (желудочно-кишечные, почечные), которые нередко возникают не сразу после операции или травмы, а через несколько часов (отсроченные кровотечения).**
- **Гематомный тип свойствен ряду наследственных нарушений свертываемости крови (гемофилии А и В, тяжелый дефицит фактора VII) и приобретенных коагулопатий- появлению в крови ингибиторов факторов VIII, IX, VIII + V, передозировке антикоагулянтов**

Петехиально-пятнистый (синячковый)

- поверхностные кровоизлияния в кожу, они не напряжены, безболезненны, не сдавливают и не разрушают окружающие ткани;
- Как правило, кровоизлияния имеют симметричный характер
- кровоподтеки (синяки) на коже, которые больше петехий по размерам, но также не напряжены и безболезненны;
- петехии и синячки возникают спонтанно или при малейшей травматизации.
- десневые, носовые и маточные кровотечения.
- Петехиально-синячковый тип свойствен тромбоцитопениям и тромбоцитопатиям, болезни Виллебранда, а также дефициту факторов протромбинового комплекса (VII, X, V и II), некоторым вариантам гипо- и дисфибриногенемий, умеренной передозировке антикоагулянтов.

Смешанный тип (синячково-гематомный).

- петехиальные высыпания и синячки, которые возникают раньше гематом;
- гематомы в забрюшинной и подкожной клетчатке, как правило, немногочисленные, но больших размеров,
- отсутствуют кровоизлияния в суставы и их деформация.
- При наследственном генезе кровоточивости этот тип свойствен тяжелому дефициту факторов VII и XIII, тяжелым формам болезни Виллебранда, а из приобретенных - характерен для острых и подострых форм ДВС-синдрома, значительной передозировке антикоагулянтов.

Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости

- **геморрагические высыпания на коже, чаще всего симметричные;**
- **элементы сыпи ограничены, слегка приподняты над кожей, их появлению нередко предшествуют волдыри или пузырьки, которые затем пропитываются кровью;**
- **геморрагические элементы могут сливаться, эпидермис над ними некротизируется с образованием корочки;**
- **после исчезновения сыпи остаются очаги пигментации кожи;**
- **кровотечениями из внутренних органов - желудочно-кишечными, почечными**
- **в основе развития васкулитно -пурпурного типа кровоточивости – васкулит**

Ангиоматозный тип

- упорные и повторяющиеся кровотечения одной -двух, реже больше локализаций (например, носовые, легочные);
- отсутствием спонтанных и посттравматических кровоизлияний в кожу, подкожную клетчатку

Типы телеангиэктазий

- Ранний - неправильной формы пятнышки.
- Промежуточный - в виде сосудистых паучков.
- Поздний (узловатый) - узелки диаметром 5-7 см, выступающие над поверхностью кожи и слизистых. .
- Ангиоматозный тип кровоточивости возникает при патологии сосудистой стенки - дефект субэндотелиальных структур, коллагеновых структур стенки сосуда.

Общие ориентировочные коагуляционные тесты

- **Общие ориентировочные коагуляционные тесты** позволяют получить представление о состоянии всего гемокоагуляционного статуса.
- **Определение времени свертывания цельной нестабилизированной крови.**
Норма по Мас-Магро 6-8 минут, по Ли-Уайту - 5-10 минут.
- **Активированное парциальное протромбиновое время** - норма 40-50 сек.
- **Тромбиновое время** - норма 13-17 сек
- **Протромбиновое время** - норма 15-20 сек, норма протромбинового индекса 80-100%.

Дифференцирующие тесты

- дают возможность установить точный диагноз коагулопатии, т.е. выявить дефицит отдельных факторов свертывания, что крайне важно в ряде случаев для рациональной терапии.
- Эти тесты основаны на принципе коррекции - определении того, в какой степени выявленные нарушения свертывания крови устраняются или не корригируются образцами плазмы, не содержащих тех или иных факторов свертываемости.

Исследование сосудисто-тромбоцитарного гемостаза

- Пробы на резистентность, ломкость капилляров - манжеточная, баночная, ангиорезистометрия. Обычно после преращения сжатия сосудов петехий быть не должно или единичные. Появление петехий указывает на ломкость сосудов, а также встречается при тромбоцитопении и тромбоцитопатиях.
- Определение длительности кровотечения - проба Дьюка. В норме время кровотечения не превышает 4 минут. Время кровотечения увеличивается при тромбоцитопениях, тромбоцитопатиях
- Подсчет числа тромбоцитов в крови. N- $180 - 320 \times 10^9/\text{л}$
Изменяются при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях
- Изучение в мазке размера тромбоцитов.
- Исследование адгезивно - агрегационной функции тромбоцитов - специальные методы исследования - оценка ретенции тромбоцитов на стекле, гемолизат-агрегационный тест, исследование агрегации тромбоцитов под влиянием ристомидина.

Аутокоагуляционный тест по З.С.Баркагану

- Позволяет выявить форму гемофилии.
- Он заключается в том, что плазма исследуемого больного тестируется в трех пробирках: с адсорбированной сульфатом бария плазмой, старой сывороткой, и смесью адсорбированной плазмы и сыворотки. Если свертывание нормализуется с нормальной адсорбированной плазмой, в которой есть фактор VIII, но нет фактора IX, диагностируется гемофилия А. Если нормализация происходит только под воздействием старой сыворотки (источник фактор IX) - у больного гемофилия В. При нормализации свертывания под влиянием, как адсорбированной плазмы, так и старой сыворотки следует ставить диагноз гемофилии С.

Исследование фибринолиза

- **Базисным методом является определение фибринолитической активности эуглобулиновой фракции плазмы.**
- **Замедление эуглобулинового лизиса свидетельствует о недостаточности фибринолитической системы и наличии тромбофилического состояния.**

Лимфопролиферативный синдром

- Лимфопролиферативный синдром (синонимы: синдром увеличения лимфатических узлов, лимфаденопатия) имеет в своей основе увеличение размеров лимфатических узлов различной природы.
- Лимфоузлы при этом синдроме пальпируются в одной или нескольких группах.

- Выделяется четыре группы причин увеличения лимфоузлов:

- 1. Увеличение числа доброкачественных лимфоцитов и макрофагов в процессе иммунного ответа на антиген;
- 2. Инфильтрация воспалительными клетками при инфекциях, когда в процесс вовлекаются лимфоузлы;
- 3. Пролиферация в лимфоузлах злокачественных лимфоцитов и макрофагов;
- 4. Инфильтрация лимфоузлов метастатическими злокачественным клетками
- По этиологии и патогенезу выделяют две группы лимфаденопатий - воспалительные и опухолевые

Воспалительные лимфаденопатии

- Чаще встречается регионарное увеличение лимфоузлов,
- Нередко можно найти входные ворота инфекции.
- Лимфоузлы увеличены умеренно
- Всегда болезненны при пальпации
- Кожа над ними может быть гиперемированной.
- Лимфоузлы обычно подвижны, не спаяны между собой.
- Иногда выявляется лимфангоит.

Опухолевые лимфаденопатии

- Поражение узлов или генерализованное или изолированное в одной-двух группах;
- Узлы нередко спаяны между собой, образуют пакеты.
- Узлы умеренной плотности или плотные и, как правило, безболезненные
- Метастазы в лимфоузлы обычно одиночные, в регионарные области, очень плотные, безболезненные («Вирховская» железа выявляется в левой надключичной области при метастазах рака желудка).

- **Инфекционно-токсический и язвенно-некротический синдромы, проявляется в виде различных воспалительных процессов и обусловлен угнетением гранулоцитарного роста;**
- **Геморрагический синдром, проявляется повышенной кровоточивостью и возможностью кровоизлияний и кровопотери;**
- **Анемический синдром, проявляется уменьшением содержания гемоглобина, эритроцитов.**

- Пролиферативно-инфильтративный синдром бластных клеток (синдром опухолевой прогрессии, синдром лейкоэмической инфильтрации) - развитие внекостно-мозговых инфильтратов различной локализации, бластная метаплазия костного мозга, одновременно в ликворе обнаруживается высокий бластный цитоз, в периферической крови - бластные клетки.

Миелопролиферативный синдром

- Обусловлен размножением опухолевых клеток в костном мозге
- Общие симптомы, вызванные интоксикацией, разрастанием лейкозных (опухолевых) клеток в костном мозге, селезёнке, печени (потливость, слабость, похудание, тяжесть и боли в области селезёнки и печени, то есть в правом и левом подреберье);
- Увеличение селезёнки и печени;
- Лейкемические (опухолевые) инфильтраты в коже;
- Характерные изменения в костном мозге и периферической крови.