

СЕМИОТИКА И СИНДРОМОЛОГИЯ В ГЕМАТОЛОГИИ

АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

АНЕМИЯ

- **Анемия, или малокровие, - патологическое состояние, характеризующееся уменьшением содержания гемоглобина или количества эритроцитов в единице объема крови и в связи с этим ведущее к развитию кислородного голодания тканей.**

- **Основные жалобы при анемии**
- 1. Слабость, утомляемость, снижение работоспособности,
- 2. Головокружение усиливающееся при перемене положения тела, «мельканье мушек» перед глазами,
- 3. Одышка,
- 4. Прогрессирующая бледность кожных покровов и слизистых.

• **АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

- При сборе анамнеза необходимо обратить внимание на особенности начала заболевания, характер течения, причины обострений, динамику клинических проявлений, проводимое лечение и его эффективность.
- *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, В12-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.
- ***Причины обострения:***
- прием лекарственных препаратов, переливание крови,
- травмы и хирургические вмешательства,
- хронические кровопотери (гинекологические, гастроинтестинальные и др),
- обострение хронических заболеваний желудка и тонкого кишечника с ахлоргидрией и глубокой атрофией слизистой оболочки,
- переохлаждение, переутомление,
- интоксикации,
- инфекционные и паразитарные заболевания.
- заболевание почек

• **АНАМНЕЗ ЖИЗНИ**

- При изучении анамнеза жизни следует обратить внимание на заболевания, которые могли сыграть ведущую патогенетическую роль в развитии анемии
- (отравления мышьяком, тяжелыми металлами)
- работа с радиоактивными веществами
- Заболевания желудочно-кишечного тракта, как хронический гастрит, энтерит, колит, гельминтозы и т.д.
- Заболевания почек, сопровождающиеся ХПН (анемия развивается вследствие снижения выработки эритропоэтина)
- 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.
- .

Для выявления анемии необходимы:

Общий клинический анализ крови с обязательным определением:

- Количества эритроцитов
- Количества ретикулоцитов
- Гемоглобина
- Цветной показатель
- Гематокрита
- Среднего объема эритроцитов (MCV)
- Ширины распределения эритроцитов по объему (RDW)
- Среднего содержания гемоглобина в эритроците (MCH)
- Средней концентрации гемоглобина в эритроците (MCHC)
- Количества лейкоцитов

По цветному показателю	По диаметру эритроцитов	По регенеративному признаку
Нормохромная (индекс=0,9-1) Гипохромная (индекс ниже 0,9) Гиперхромная (индекс выше 1)	Нормоцитарная (диаметр 7-8м) Микроцитарная (диаметр ниже 7м) Мегалоцитарная (диаметр выше 12м)	Нормо (или гипер)- регенераторная Гипорегенераторная Арегенераторная

Изменение формы, размеров, окраски эритроцитов:

- *пойкилоцитоз* - вариабельность эритроцитов по форме – планоциты, 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

- **Изменение количества ретикулоцитов:** в норме количество ретикулоцитов 0,2 – 1 % общего содержания эритроцитов.
- 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 относительное) - показатель угнетения кроветворения. Наблюдается при гипопластической (апластической) анемии, при анемиях, вызванных недостаточностью железа, при приеме цитостатических препаратов или лучевой терапии (гипорегенераторные анемии)

- **Дополнительные методы обследования**
Изменение содержания железа сыворотки
- 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.
- ***Исследование стернального пункта.***

• **АНЕМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ**

- **Сущность:** Клинико-гематологический синдром, обусловленный снижением содержания эритроцитов и (или) гемоглобина в единице объема крови.
- **Анемический синдром включает в себя:**
 1. Циркуляторно – гипоксический синдром.
 2. Сидеропенический синдром
 3. В12 дефицитный синдром
 4. Гематологический синдром

ЦИРКУЛЯТОРНО – ГИПОКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Это реакция организма на гемическую гипоксию тканей и нарушение тканевого метаболизма

- Выраженность циркуляторно-гипоксического синдрома зависит от степени гипоксии тканей.
- *Данный sd наблюдается при всех видах анемии*
- **Клинические проявления:**
 1. Жалобы на слабость, вялость, недомогание, снижение работоспособности, сердцебиение, одышку при нагрузке, головокружения, мелькание мушек перед глазами.

2. При объективном обследовании можно выявить:

- бледность кожных покровов и слизистых оболочек, сухость и трещины кожи,
- систолический шум на верхушке, легочной артерии, аорте, из-за изменения реологических свойств крови.
- шум “волчка” на яремных венах,
- тахикардию (компенсаторная)
снижение АД,
- небольшое смещение границ сердечной тупости кнаружи (как признак дистрофии миокарда при выраженной гипоксии).

СИДЕРОПЕНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- Железо входит в состав миоглобина, цитохромов, каталаз, пероксидаз, поэтому его дефицит способствует нарушению синтеза тканевых ферментов, что приводит к изменению тканевого метаболизма. При этом, прежде всего, поражаются быстро обновляющиеся эпителиальные ткани: слизистая оболочка ЖКТ, кожа и ее дериваты.

- **Клинические проявления:**
- -затруднение глотания сухой и твердой пищи (сидеропеническая дисфагия),
- -атрофические изменения пищевода и желудка, снижение желудочной секреции (базальной и стимулированной),
- -извращение вкуса (*pica chloritica*),
- -зловонный ринит,
- -трофические изменения кожи и слизистых оболочек, волос и ногтей:
- - бледность кожи носит характерный зеленоватый оттенок («хлороз»)
- - кожа сухая, шелушится, плохо загорает;
- - волосы секутся, рано седеют и выпадают;

- - койлонихия - ногти уплощаются, становятся ложкообразной формы, теряют блеск, имеют поперечную исчерченность, легко ломаются,
- - ангулярный стоматит - изъязвления и трещины в углах рта,
- - атрофический глоссит - боль и жжение языка, язык блестящий, полированный за счет сглаживания сосочков,
- - альвеолярная пиорея – гнойное воспаление слизистой оболочки десен вокруг шеек зубов







В12 ДЕФИЦИТНЫЙ СИНДРОМ

Дефицит витамина В12 или фолиевой кислоты приводит к нарушению синтеза ДНК в костномозговых клетках и к мегалобластическому кроветворению (характерному только для эмбрионального периода).

Это является причиной:

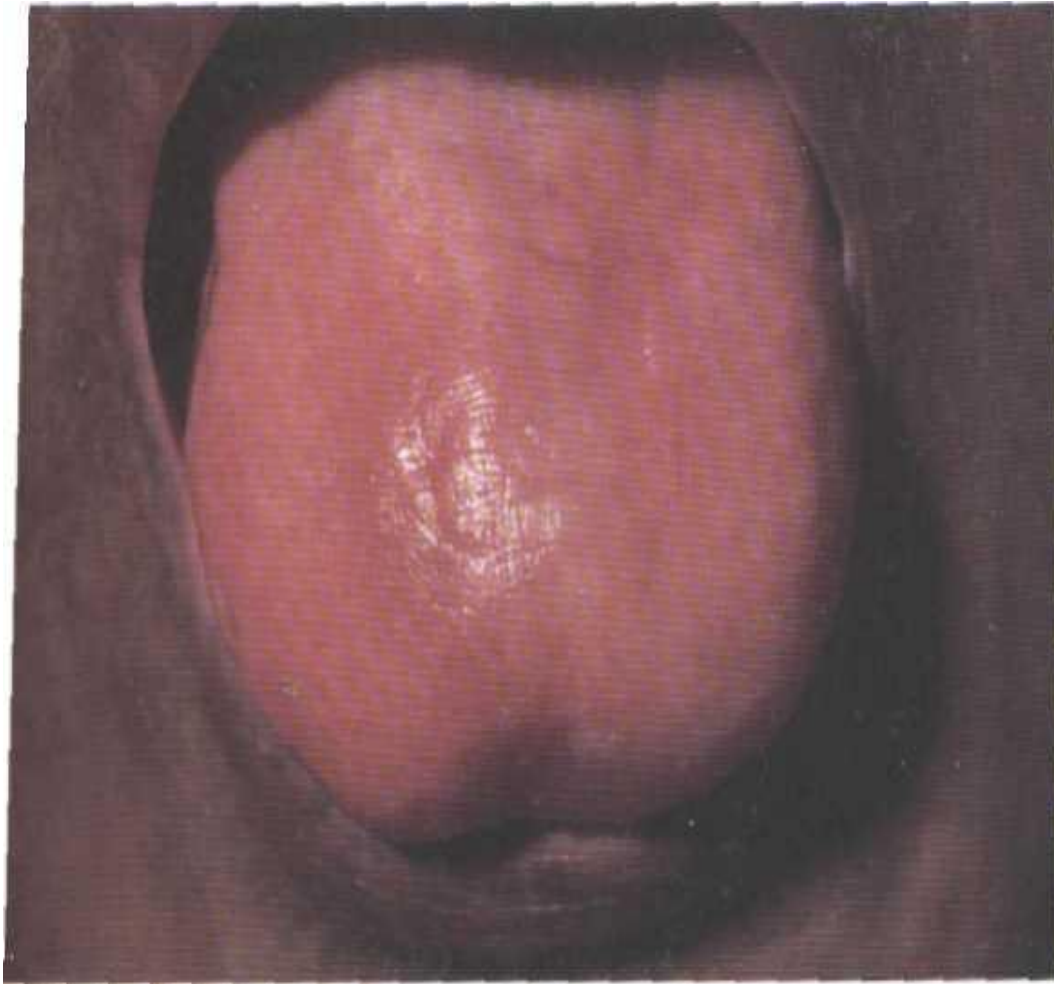
- внутрикостномозгового разрушения эритрокариоцитов, снижения количества эритроцитов и гемоглобина, лейкопении, тромбоцитопении;
- нарушение обмена жирных кислот при дефиците витамина В12 и накопление в организме токсичных пропионовой и метилмалоновой кислот приводит к изменению ряда органов и систем (ЖКТ, нервная система).

Клинические проявления:

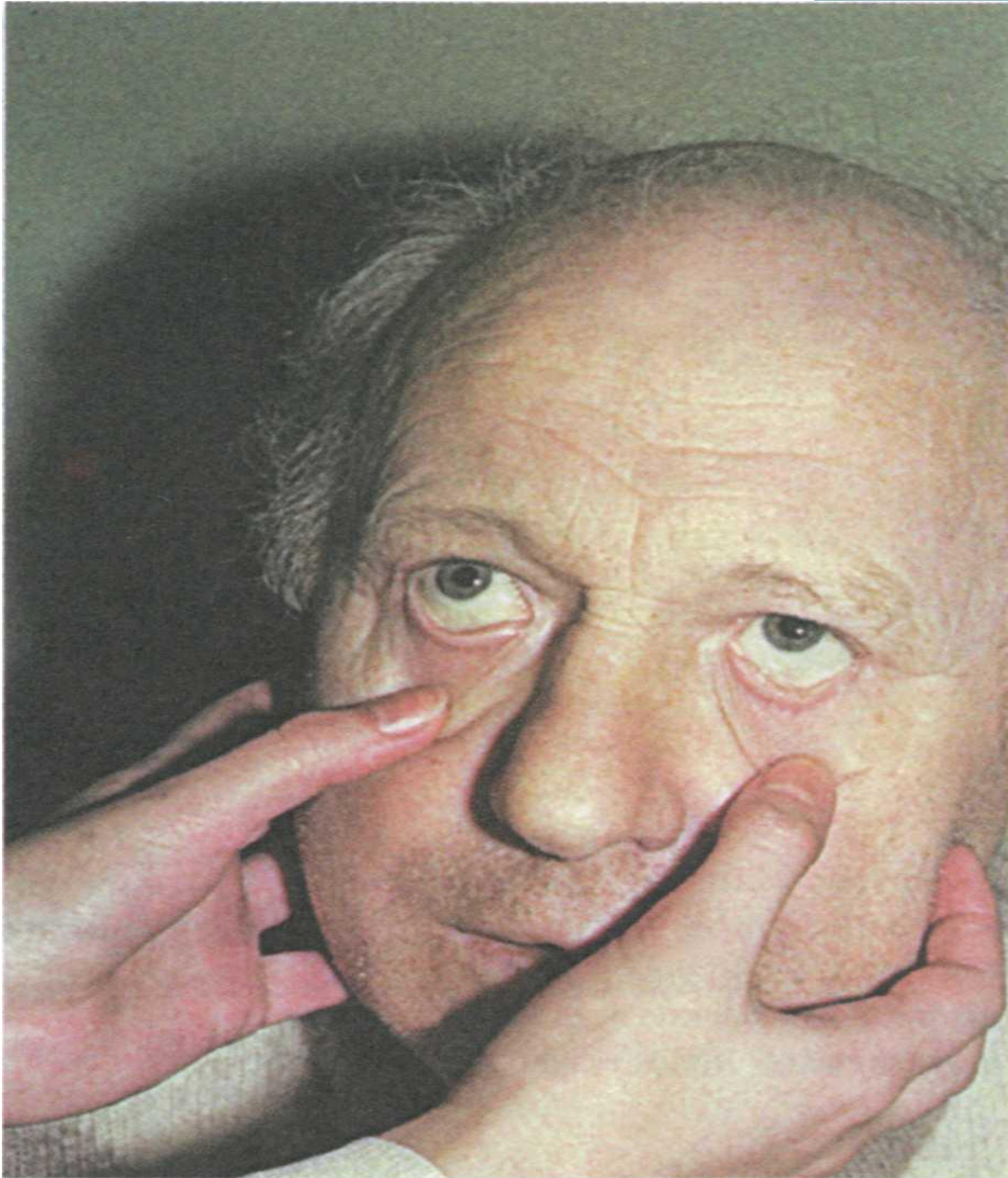
- 1. бледность кожных покровов с лимонно-желтым оттенком.
- 2. оссалгии - болезненность при надавливании и поколачивании по плоским и некоторым трубчатым костям (особенно большеберцовым).
- 3. диспептические и гастроэнтерологические проявления:
 - а) снижение аппетита, отвращение к мясу,
 - б) глоссит – жжение и боли в языке, язык ярко – красный, блестящий, гладкий (из-за резкой атрофии сосочков), как бы полированный,
 - в) атрофия слизистой оболочки полости рта, задней стенки глотки, изъязвления по краям и кончику языка, слизистой полости рта, склонность зубов к кариозному разрушению,
 - г) чувство тяжести в эпигастрии, чередование поносов и запоров (при выраженной секреторной недостаточности желудка).



Глоссит
Заеды
вокруг рта



ГЛОССИТ





4. неврологические проявления:

а) расстройство сна, эмоциональная неустойчивость.

б) признаки поражения заднебоковых канатиков спинного мозга (фуникулярный миелоз):

нарушения чувствительности, кожные анестезии и парестезии (ощущение “ползания мурашек”, зябкость, чувство онемения в конечностях), атрофия мышц, полиневрит, расстройство походки (спастический паралич нижних конечностей), арефлексия (исчезают коленные рефлексy, расстраиваются функции мочевого пузыря и прямой кишки).

ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Специфические изменения в анализе периферической крови и стернального пунктата КОСТНОГО мозга, обусловленные этиологией и патогенетическим вариантом анемии.

Гематологический синдром является клинико-лабораторным синдромом.

Классификация анемий:

1. Анемии, обусловленные острой кровопотерей

2. Анемии вследствие нарушения продукции эритроцитов

- Железодефицитные
- B12-(фолевая)- дефицитная анемия
- Гипо – и апластические (вследствие воздействия на костный мозг экзогенных факторов: физических, химических, медикаментозных)
- Метапластические, развивающиеся при гемобластозах или метастазах рака

3. Анемии вследствие повышенного разрушения эритроцитов

- Гемолитические

• АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ КРОВОПОТЕРЬ - ПОСТГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

- Острая постгеморрагическая анемия развивается вследствие массивной однократной или повторной кровопотери в течение короткого срока. Острая кровопотеря 500 мл и более представляет серьезную опасность для здоровья взрослого человека. Быстрая потеря 25 % общего количества крови может привести к смерти, если своевременно не будет оказана медицинская помощь.
- В клинической картине на первый план выступают явления постгеморрагического шока, острой сердечной и сосудистой недостаточности, обусловленные значительным уменьшением объема циркулирующей крови и общей кислородной недостаточностью.

- Гематологический синдром при острой кровопотере: изменения содержания гемоглобина и эритроцитов укладываются в три фазы.
- В первые сутки после кровопотери показатели гемограммы мало изменены или соответствуют умеренной анемии, так как в ответ на гиповолемию развивается выход крови из депо.
- На 2-3 сутки в результате развития гиперволемии содержание эритроцитов и гемоглобина в объеме крови снижается.
- С 3-7 дня в периферической крови выявляются признаки резкой активизации эритропоэза: ретикулоцитоз, нормобластоз, полихромазия, лейкоцитоз со сдвигом влево и тромбоцитоз.

• ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНАЯ АНЕМИЯ

- Железодефицитные анемии составляют 80 % всех анемий. В основе железодефицитных анемий лежит дефицит в организме железа, входящего в состав молекулы гемоглобина. Дефицит железа, или сидеропения возникает вследствие различных патологических процессов:
 - при повышенной потере (легочные, желудочно-кишечные, маточные кровотечения и т.д.)
 - недостаточного поступления,
 - повышенного расхода и потребности железа (пубертатный период, беременность, лактация),
 - нарушения всасывания (хронический энтерит и т.д.).

- **Основными критериями железодефицитных анемий являются:**

- 1. Циркуляторно – гипоксический синдром
- 2. Сидеропенический синдром
- 3. Гематологический синдром:

- **Гематологический синдром включает в себя:**

- - снижение количества гемоглобина и эритроцитов,
- - низкий цветовой показатель (гипохромию),
- - анизоцитоз, пойкилоцитоз, полихромазию в мазке периферической крови,
- - снижение содержания ретикулоцитов (нелеченная железодефицитная анемия является гипорегенераторной).

- -снижение содержания сывороточного железа и повышение общей железосвязывающей способности сыворотки крови,
- - снижение содержания ферритина в сыворотке крови и снижение выведения железа с мочой в десфераловом тесте.
- **Железодефицитная (в том числе хроническая постгеморрагическая) анемия –**
- **Гипохромная,
микроцитарная,
гипорегенераторная**

В12 - И ФОЛИЕВО-ДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ (МАКРОЦИТАРНЫЕ, МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ АНЕМИИ)

Причиной развития данной анемии может стать:

- - недостаточное поступление с пищей витамина В12 или фолиевой кислоты,
- - нарушение всасывания витамина В12 или фолиевой кислоты (врожденное отсутствие рецепторов к витамину В12 в тонком кишечнике), нарушение продукции гастромукопротеина - “внутреннего” фактора Касла, тотальная гастрэктомия,
- - конкурентный захват витамина В12 в кишечнике (инвазия широким лентецом), энтерит, резекции тонкого кишечника, алкоголизм
- - повышенное расходование (беременность, новорожденные).

- **Основными критериями В12 –и фолиево-дефицитной анемии являются:**

- 1. Циркуляторно – гипоксический синдром.
- 2. В12 -дефицитный синдром.
- 3. Гематологический синдром.
- Гематологический синдром включает в себя:
 - - снижение количества гемоглобина и эритроцитов,
 - - высокий цветовой показатель (гиперхромная),
 - - макроцитоз, мегалоцитоз, анизоцитоз, пойкилоцитоз,

- нормобласты в крови, тельца Жолли, кольца Кэбота,
- ретикулоцитопения (гипо-, арегенераторная) при отсутствии лечения витамином В12,
- гиперсегментация нейтрофилов,
- лейкопения, тромбоцитопения,
- повышение содержания сывороточного железа,
- мегалобластическое кроветворение (при отсутствии лечения В12).
- В12 анемия - гиперхромная, макро-мегалоцитарная, гипорегенераторная

- **ГИПО – АПЛАСТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**
- В основе этой группы анемий лежит нарушение (угнетение) пролиферации эритроидных клеток костного мозга, часто в сочетании с нарушением со стороны других ростков вследствие опухолевого поражения костного мозга (лейкозы, миелокарциномы), аплазии, миелофиброза, а также при различных вариантах миелодисплазий (миелодиспластический синдром).

- В эту группу условно можно также отнести анемии с более сложными механизмами, одним из которых является костномозговая недостаточность. К ним могут быть причислены анемии у больных хронической почечной недостаточностью, некоторыми эндокринопатиями (гипопитуитаризм, гипотиреоз), гипернефромой

- Эти анемии могут возникать при воздействии ионизирующей радиации, интоксикаций (бензол, цитостатики и другие лекарственные препараты), при хронических инфекциях (в том числе и вирусной), метастазах злокачественных опухолей.

Основными критериями анемий, связанных с костномозговой недостаточностью являются:

- 1. Циркуляторно – гипоксический синдром.
- 2. Гематологический синдром
- 3. Геморрагический синдром (связанный с недостатком тромбоцитарных факторов).
- 4. Синдром иммунной недостаточности.

- Гематологический синдром включает в себя:
- - эритроцитопения, лейкопения, тромбоцитопения – панцитопения,
- - ретикулоцитопения (гипорегенераторное, арегенераторное состояние),
- - цветовой показатель снижен или в норме (нормохромная анемия),
- - относительный лимфоцитоз,
- - в стерильном пунктате при апластических анемиях обнаруживается бедность костного мозга клеточными элементами, замещение костного мозга жировой тканью.

**Гипопластическая анемия –
нормохромная, нормоцитарная,
арегенераторная**

- **АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ ПОВЫШЕННОГО РАЗРУШЕНИЯ ЭРИТРОЦИТОВ**

- **ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ**

- Основным признаком этой группы анемий является укорочение продолжительности жизни эритроцитов, составляющей в норме около 120 дней.

Гемолиз может возникать при разнообразных патологических процессах, протекать перманентно или эпизодически в виде кризов, быть преимущественно внутриклеточным или внутрисосудистым.

- Следует выделять 2 группы гемолитических анемий - наследственные и приобретенные.

- **Факторами, приводящими к формированию приобретенных гемолитических анемий:**
- инфекционные экзотоксины,
- некоторые яды (грибной, змеиный и др.),
- химические агенты (свинец, тяжелые металлы и др.),
- механические факторы (искусственный клапан сердца, маршевая гемоглобинурия и др.).
- В основе патогенеза приобретенных гемолитических анемий лежат иммунные механизмы.).

- **Основными критериями гемолитических анемий являются:**
 - 1. Циркуляторно – гипоксический синдром,
 - 2. Синдром надпеченочной желтухи:
 - - Гипербилирубинемия за счет повышения содержания непрямого (неконъюгированного, свободного) билирубина,
 - - Желтушное окрашивание кожи и слизистых оболочек различной интенсивности.
 - - Гиперпигментация мочи и кала (уробилинурия, увеличение стеркобилина в кале), что обусловлено интенсивной переработкой гепатоцитами избыточного количества непрямого билирубина.

3. Синдром спленомегалии (умеренная спленомегалия).

4. Синдром гепатомегалии.

5. Гематологический синдром:

Гематологический синдром включает в себя:

- снижение количества гемоглобина и Эр,
- ретикулоцитоз, иногда нормобласты в крови,
- повышение содержания сывороточного Fe,
- нейтрофильный лейкоцитоз (при гемолитических кризах),
- гиперплазия эритроидного ростка костного мозга,
- анизо- и пойкилицитоз, в зависимости от вида анемии может быть микросфероцитоз.

Геморрагические диатезы

- Геморрагические диатезы – это группа заболеваний, основным клиническим проявлением при которых является повышенная кровоточивость.
- Совокупность симптомов, связанных с повышенной кровоточивостью обозначается как геморрагический синдром.

Основными причинами появления геморрагического синдрома являются

1. Нарушение свертывания крови;
2. Повышение сосудистой проницаемости
3. тромбоцитопения;

Основные клинические признаки:

1. Наличие на коже и слизистых оболочках геморрагий различного характера
2. Появление кровотечений (носовых, маточных, из десен, желудочно-кишечных кровотечений и др) и кровоизлияний во внутренние органы (головной мозг, сетчатка, суставы)

- Диагностика причин геморрагического синдрома проводится на основании следующих клинико-гематологических признаков:
 1. Характера и вида геморрагий;
 2. Результатов пробы Румпель-Леёде-Кончаловского;
 3. Показателей свертывания крови;
 4. Показателей тромбоцитарно-сосудистого гемостаза (число тромбоцитов, время кровотечения и др)

Проба Румпель-Леёда-Кончаловского

- Манжетку для измерения АД накладывают на плечо и в ней создают постоянное давление, равное 100 мм рт ст.
- Через 5 мин оценивают результаты пробы
- Проба отрицательная, если ниже манжетки появляются петехиальные кровоизлияния (менее 10 петехий в зоне, ограниченной окружностью диаметром 5 см).
- Проба положительная, если петехий в этой зоне более 10

По характеру и виду все геморрагии делят на:

- 1.** Петехиальные (мелкоточечные);
- 2.** Синячкового типа;
- 3.** Гематомы (подкожные, мышечные и др)

1. Петехиальные (мелкоточечные) геморрагии наиболее характерны для нарушений проницаемости сосудистой стенки или для тромбоцитопений
2. Геморрагии в виде синяков могут встречаться как при тромбоцитопении, так и при нарушении факторов свертывания крови
3. Геморрагии в виде подкожных, мышечных и других гематом, как правило, свидетельствуют о серьезных нарушениях свертывания крови













Тромбоцитопении

- Уменьшение содержания тромбоцитов в крови ниже $150 \cdot 10^9/\text{л}$
- Наиболее частые, а во многих случаях единственные клинические проявления тромбоцитопении кровоточивость из слизистых оболочек и кожный геморрагический синдром

• **Тромбоцитопения развивается вследствие:**

- Снижение продукции тромбоцитов;
- Повышение их потребления;
- Повышение распада

Причины возникновения:

- Воздействие ионизирующей радиации
- Прием цитостатиков
- ДВС-синдром

Клинические проявления:

- Геморрагический sd
- Кровотечения из слизистых оболочек (носовые, ЖКТ, почечные, маточные)
- Кол-во тромбоцитов снижено

Геморрагический васкулит

(Болезнь Шенлеха-Геноха)

В основе лежит воспалительное поражение микрососудов кожи и внутренних органов, сопровождающиеся их тромбированием, блокадой микроциркуляции и геморрагическим синдромом.

Причины развития: повреждение сосудистой стенки иммунными комплексами в ответ на (инфекции, интоксикация, холод, лекарственные в-ва)

- **Клинические проявления**

Наличие кожного синдрома – папулезно-геморрагическая сыпь на коже конечностей, ягодиц, реже туловища, не исчезающая при надавливании.

- Суставной синдром проявляется отечностью, болезненностью сустава

- Абдоминальный синдром в виде схваткообразных болей в животе, тошноты, иногда рвоты, картины острого живота

- Почечный синдром проявляется гематурией, протеинурией, дизурическими явлениями и приступами почечной колики



- Молодая девушка жалуется на боль в животе и суставах. На руках, голенях и лодыжках — красная сыпь, выступающая над кожей. Тромбоцитопении и гематурии нет.
- Болезнь Шенлейха-Геноха

- **Гемофилия**- геморрагическое заболевание, вызванное наследственным дефектом плазменных факторов свертывания VIII (гемофилия А) иди IX (гемофилия В). Тип наследования –рецессивный, болеют мужчины
- Тип кровоточивости –гематомный.
- Характерны длительные кровотечения: как последствия травм, при операциях, экстракция зубов
- Кровоизлияния в крупные суставы, формирование гемартрозов.
- Крупные гематомы
- Возможны длительная гематурия и желудочно-кишечные кровотечения.





	Гемофил	Тромбоцитопении	Геморрагический васкулит
Тип кровотечения	Гематомный	Петехиально-пятнистый	Васкулит-пурпурный
Наследственный	+	-	-
Число Tr	N	снижено	N
Функция Tr	N	N или нарушена	N
Т кровотечения	N	удлинено	N
Т свертывания	Удлинено	N	N
ДВС синдром	нет	нет	имеется

