МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ ПЕНЗЕНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ
Кафедра «Педиатрия»

ТЕМА: «СЕМИОТИКА НАРУШЕНИЙ,ЗАБОЛЕВАНИЯ КРОВИ И КРОВЕТВОРНОЙ СИСТЕМЫ»

Специальность – 31.05.02 Педиатрия

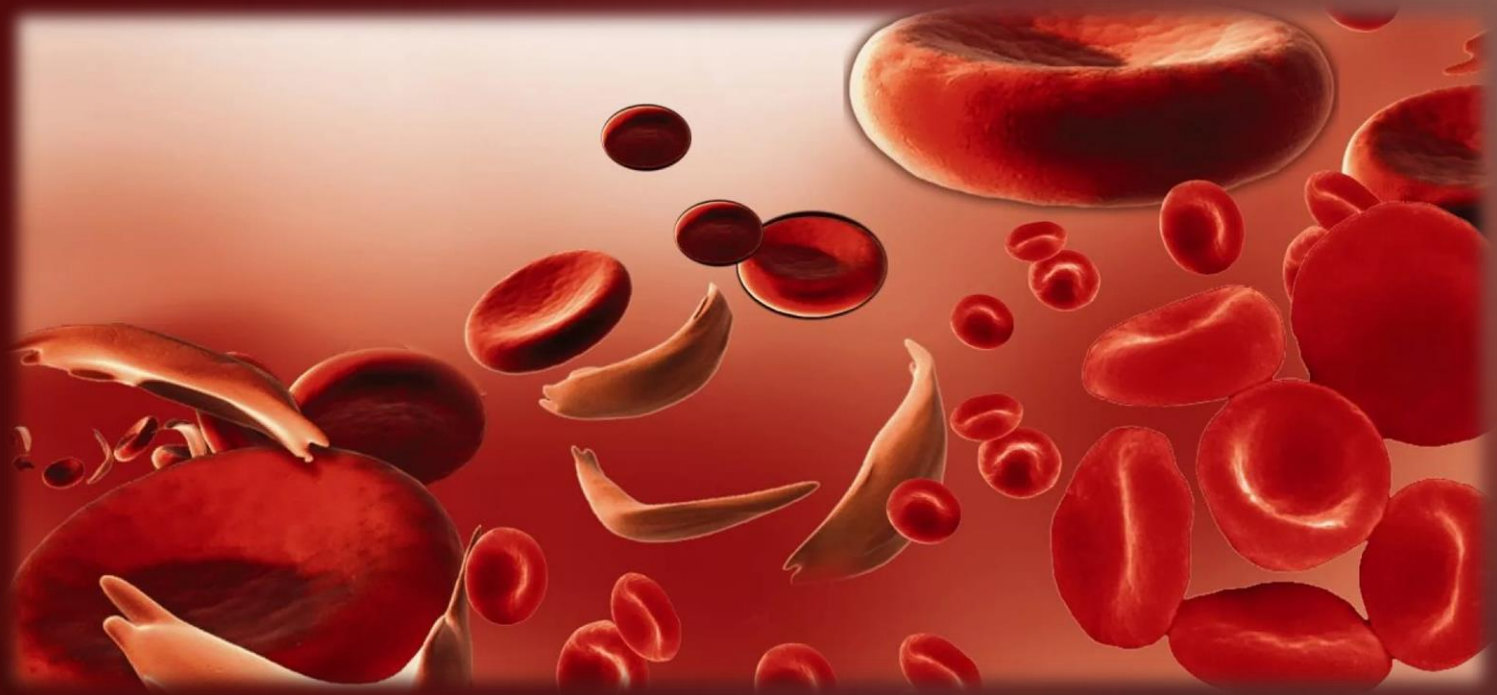
Выполнила:ст.гр.17лп1
Разина А.А.
Руководитель: к.м.н., доцент
Мусатова Л.А.

СОДЕРЖАНИЕ

- Анемии
- ДВС – синдром
- Геморрагический синдром
- Классификация геморрагических диатезов
- Лейкозы
- Список используемой литературы

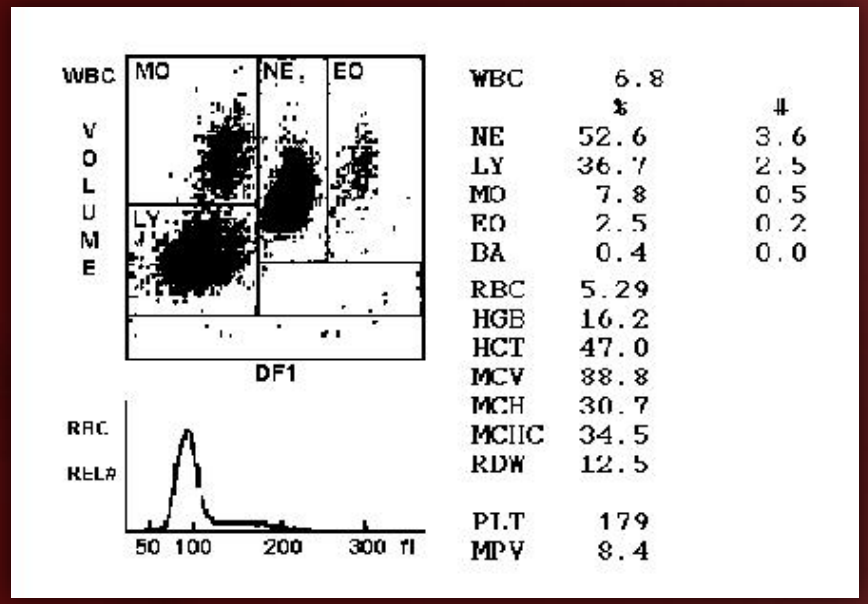
АНЕМИЯ

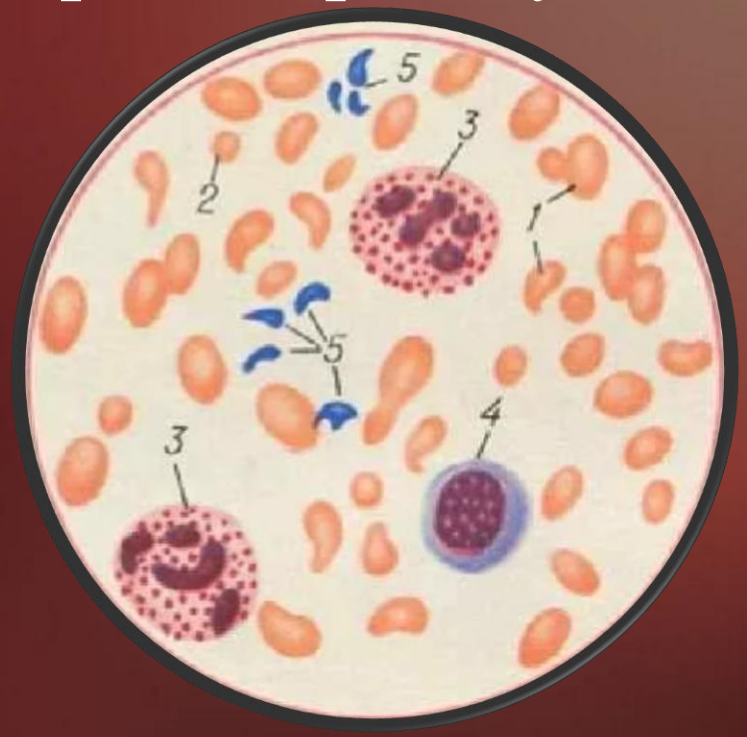
- **Анемия** — это патологическое состояние, для которого характерно уменьшение количества эритроцитов и содержания гемоглобина (отдельно или вместе обоих признаков) в единице объема крови. Это наиболее частая патология крови, возникающая у детей.



По этиологическому фактору различают 3 основные группы анемий:

1. Анемии вследствие кровопотерь (постгеморрагические). В анализе крови определяется уменьшение количества эритроцитов и гемоглобина, нормохромия, ретикулоцитоз спустя некоторое время.





2. Анемии вследствие нарушенного кровообразования:

- железодефиииитные анемии — это анемии, в генезе которых лежит дефицит железа в организме в связи с нарушением его поступления, всасывания или повышенных потерь). Причины:

• экзогенная недостаточность железа, когда ребенок не получает необходимого количества железа с пищей — алиментарная анемия;

• экзогенная недостаточность железа во время повышенной потребности организма (при инфекционных заболеваниях);

• эндогенная недостаточность железа из-за нарушения его усвоения (заболевания желудочно-кишечного тракта).

ОСНОВНЫЕ ЖАЛОБЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ЖДА:

- слабость, быстрая утомляемость или раздражительность;
- головная боль, головокружение, шум в ушах — характерны для значительной анемии;
- снижение остроты зрения и нарушения в виде «мушек» перед глазами;
- снижение аппетита вплоть до анорексии; искажение вкуса («Pica Chlorotica») — ребенок ест мел, песок, глину, землю;
- одышка и повышение частоты сердцебиения при физической нагрузке;
- бледность, сухость кожи и слизистых оболочек;
- ломкость волос;
- нередко: недержание мочи при смехе, чихании; ночной энурез; диспепсия;

ОСНОВНЫЕ ЖАЛОБЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ЖДА:

- задержка физического и нервно-психического развития (40%);

- аускультация сердца — систолический шум, тахикардия, ослабление

тонов сердца. Шум функционального характера;

- снижение АД;

- при тяжелых формах гепатолиенальный синдром;

- снижение иммунитета — частые воспалительные процессы, т.е. ЖДА

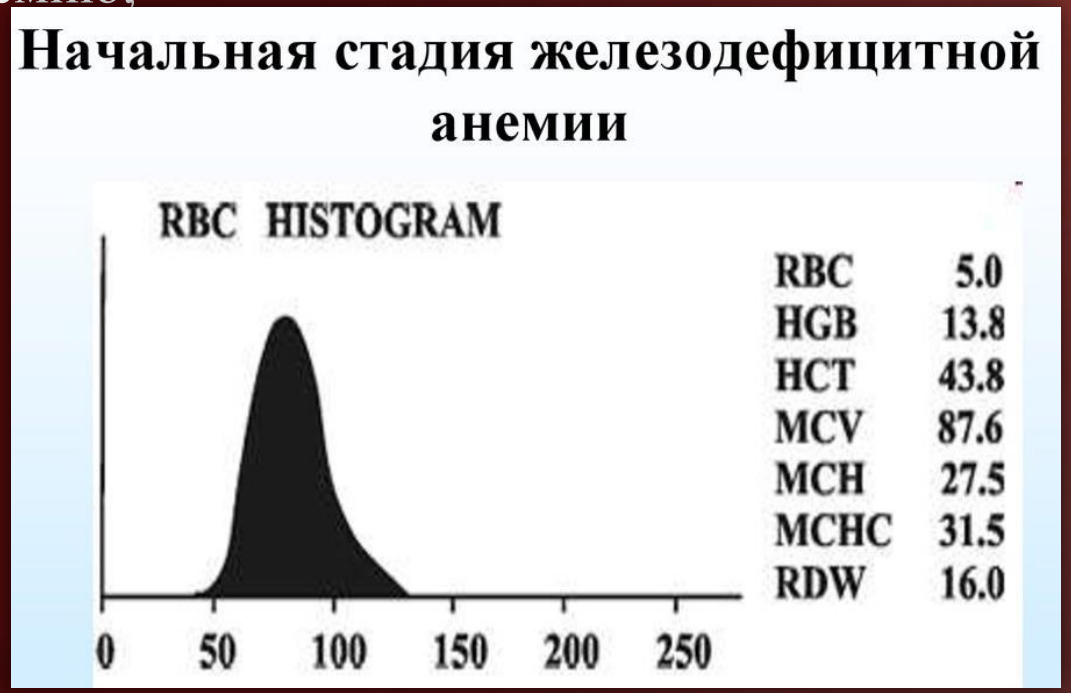
является признаком отягощенного преморбидного фона .

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ

- уменьшение количества эритроцитов и содержания гемоглобина;
- пойкилоцитоз ;
- анизоцитоз, микроцитоз;
- могут быть незрелые эритроциты (эритро-, нормо- , мегалобласты);
- через некоторое время ретикулоцитоз — признак положительный, что указывает на хорошую регенераторную способность костного мозга в ответ на анемию;

Показатели	ЖДА
Hb	↓
Эритроциты	↓
ЦП	↓
Диаметр эритроцитов	↓
MCV	норма, ↓
MCH	↓
MCHC	↓
Ретикулоциты	норма

Начальная стадия железодефицитной анемии

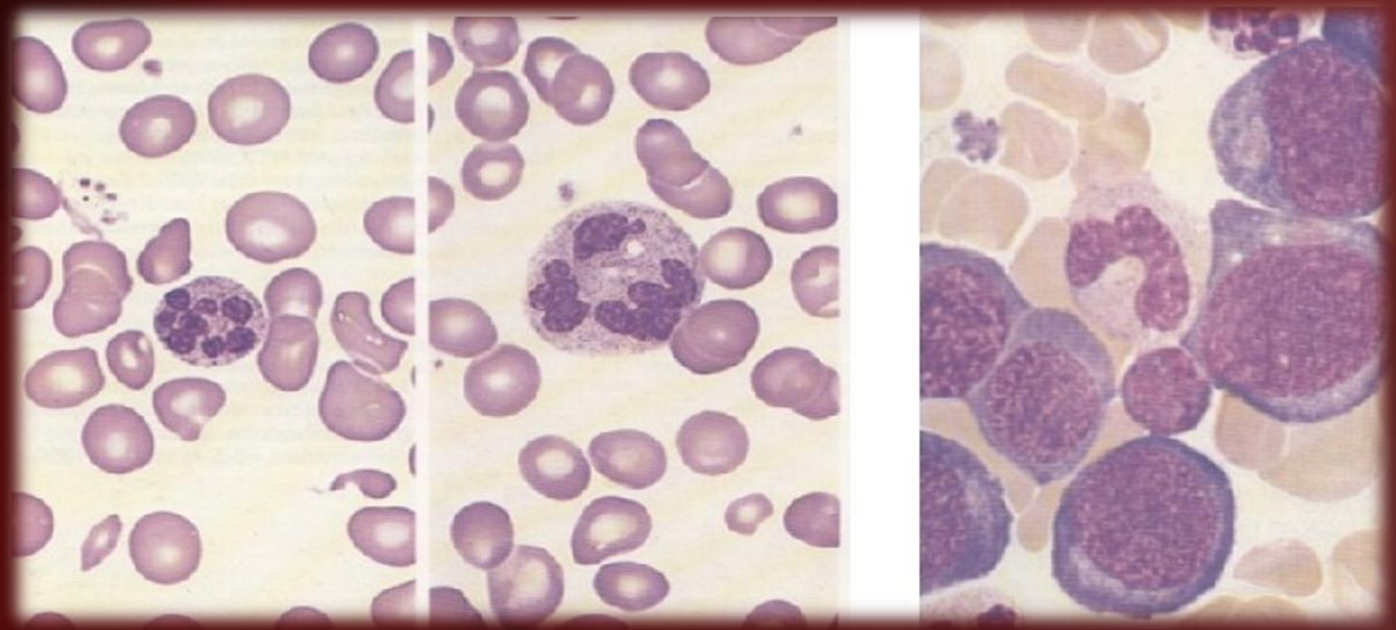


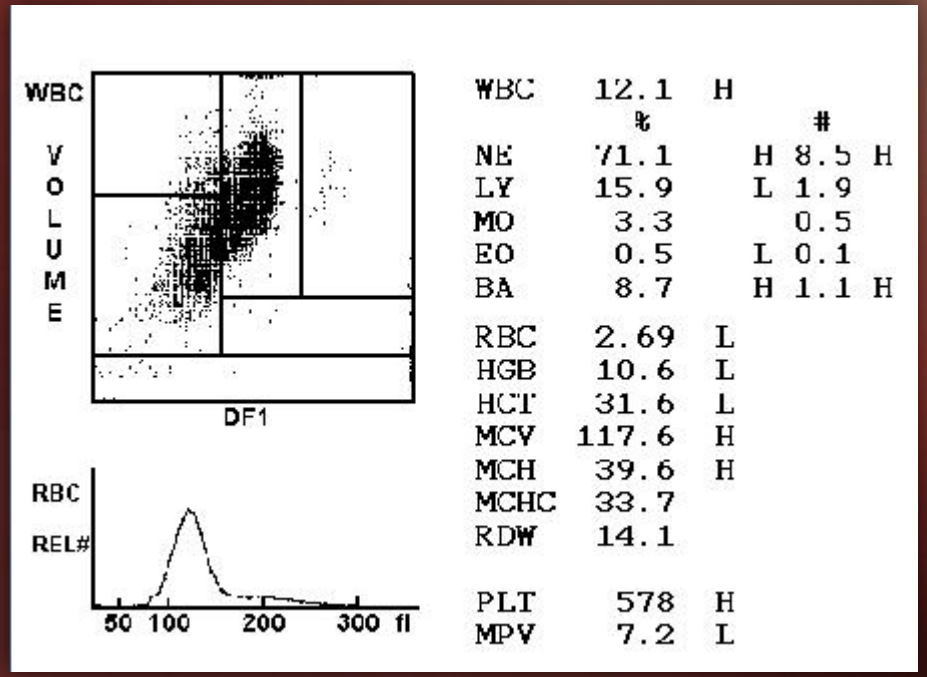
ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ В12-(ФОЛИЕВО)-ДЕФИЦИТНЫХ АНЕМИЙ

- экзогенная недостаточность витамина В12-(фолиевой кислоты):

в педиатрии частой причиной бывает кормление ребенка козьим или сухим молоком при искусственном вскармливании — нутритивная (алиментарная) дефицитная анемия:

- нередко возникает при длительном приеме фенобарбитала, назначаемого при судорожном синдроме - медикаментозная дефицитная анемия;
- эндогенная недостаточность витамина В12 в результате нарушения переваривания и всасывания витамина в желудочно-кишечном тракте (у недоношенных детей, при целиакии, глистной инвазии, гастрите) и др.

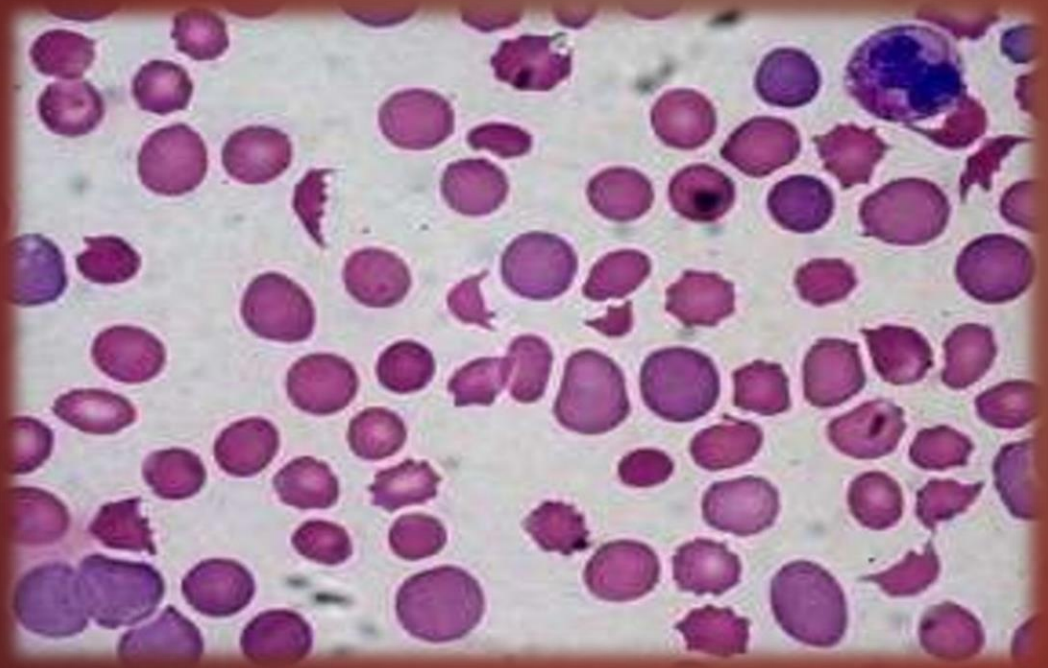




3. АНЕМИИ ВСЛЕДСТВИЕ ПОВЫШЕННОГО КРОВЕРАЗРУШЕНИЯ (ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ)

Гемолитический синдром:

это проявление группы заболеваний, общим признаком которых является усиленный гемолиз эритроцитов, что приводит с одной стороны, к анемии и повышенному образованию продуктов распада эритроцитов, а с другой — к усиленному эритропоэзу как компенсаторной реакции на возникшую анемию.



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ ГЕМОЛИТИЧЕСКОГО СИНДРОМА

- тяжелое общее состояние (высокая температура, головная боль, боль в мышца х и суставах, нарушение сознания — коллапс, коматозное состояние);

- бледность кожных покровов;

- на фоне бледности иктеричность лимонного цвета;

- одышка (гипоксия на фоне анемии);

- увеличение печени и селезенки;

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ

- нормохромная анемия;

- дегенеративные изменения эритроцитов — пойкило- , анизо-, шизоцитоз;

- гипергемоглобинемия (повышенное количество свободного гемоглобина);

- лейкоцитарная формула — нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево (иногда до промиелоцитов и миелобластов);

- гипербилирубинемия за счет непрямого билирубина;

- большое количество сывороточного железа;

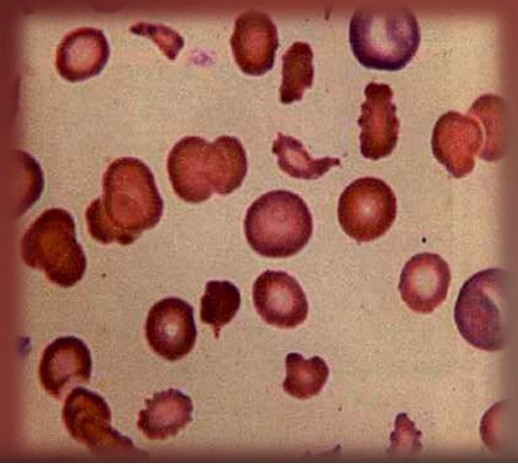
- в дальнейшем — ретикулоцитоз;

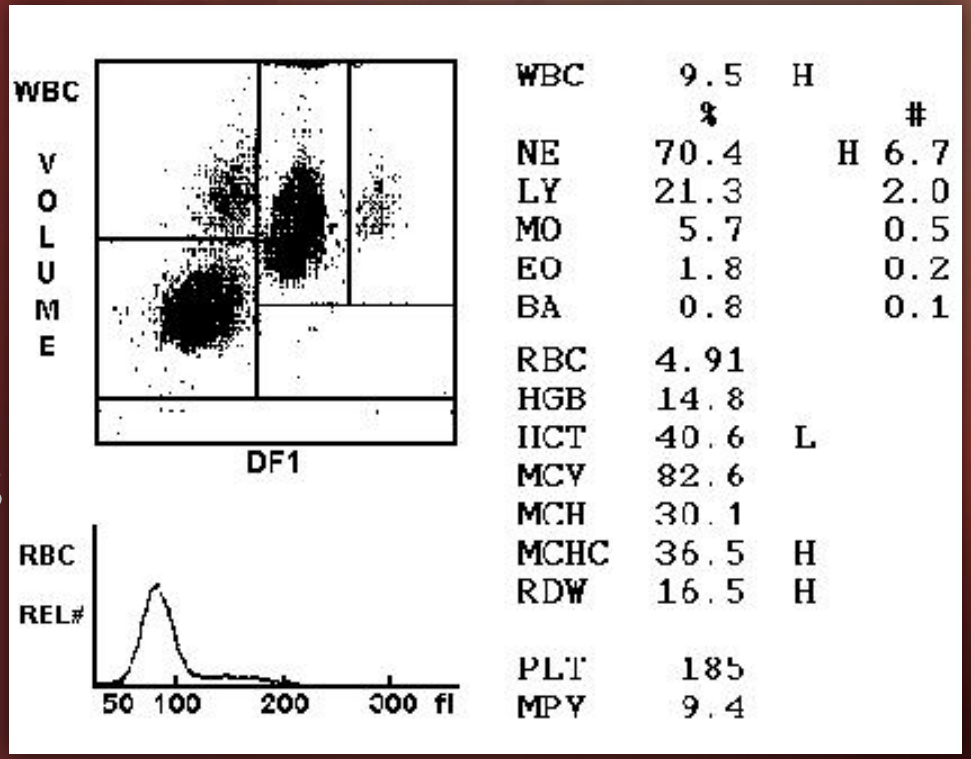
<u>Анализ мочи:</u>

- гемоглобинурия (гемоглобин в моче — дает черный цвет);

- стеркобилиноген, уробилиноген;

<u>Анализ кала:</u> увеличение стеркобилиногена.





СИНДРОМ ДИССЕМИНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО СВЕРТЫВАНИЯ

- **ДВС - синдромом** называется динамический патологический процесс дезорганизации системы гемостаза, приводящий при спонтанном своем течении к тяжелому повреждению и гибели органов и тканей организма в результате либо необратимого тромбообразования и блокады микроциркуляторного русла, либо смертельного кровотечения.

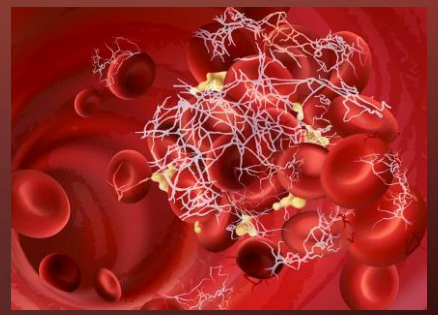
ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ДВС-СИНДРОМА У ДЕТЕЙ СЛЕДУЮЩИЕ:

- тяжёлые вирусные и бактериальные (особенно вызванные грамотрицательной и смешанной микрофлорой) инфекции;
- гипотермия;
- гипоксия/асфиксия;
- ацидоз;
- шок, острая гипотензия;

- травмы и деструктивные поражения органов (тяжёлый гемолиз, лейколиз, массивная травма, ожоги, деструкция паренхиматозных органов, некроз).
- В подавляющем большинстве случаев стартовый механизм ДВС-синдрома у новорождённых - сердечно-сосудистый коллапс или шок, с последующей активацией и повреждением сосудистого эндотелия, что приводит к повышению сосудистой экспрессии, выделению в кровь тканевого фактора, повышенных количеств интерлейкинов 1, 6 и 8, фактора активации тромбоцитов и фактора некроза опухолей.

КЛИНИЧЕСКИ ВЫДЕЛЯЮТ ТРИ ФАЗЫ РАЗВИТИЯ ДВС-СИНДРОМА У ДЕТЕЙ:

- Первая - фаза гиперкоагуляции. В клинической картине доминируют симптомы основного заболевания, с присоединением признаков нарушения микроциркуляции: мраморность кожных покровов, дистальный цианоз, пятна стаза, гипотермия, умеренное увеличение размеров печени, селезёнки, тахикардия, снижение АД, тахипноэ, уменьшение диуреза.
- Вторая - фаза коагулопатии и тромбоцитопатии потребления. Возникают петехии и кровотечения из мест инъекций, бледность кожных покровов и слизистых оболочек, страдают функции жизненно важных органов в виде острой лёгочноциркуляторной и острой почечной недостаточности, отёка мозга, поражений миокарда. Одновременно возникают кровоизлияния, в том числе кровоизлияния в мозг; лёгочные и желудочно-кишечные кровотечения.
- Фаза восстановления. Если вторая фаза не приводит к летальному исходу, ДВС-синдром переходит в третью фазу - восстановления. Данная фаза сопровождается прекращением кровоточивости и постепенным восстановлением функций поражённых органов.



ЛАБОРАТОРНЫЕ КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ДВС-СИНДРОМА

ПОКАЗАТЕЛИ	НОРМА	1-Я ФАЗА	2-Я ФАЗА	3-Я ФАЗА
Тромбоэластограмма R K Ma	 4-8 мин. 2-3 мин. 56-65 мм.	 3-5 мин. 2-5 мин. 47-65 мм.	 10-15 мин. 5-18 мин. 24-40 мм.	 11-26 мин. 19-30 мин. 20 мм.
Тромбоциты	200-204 тыс.	200-450 тыс.	18-120 тыс.	62 тыс.
Протромбиновый индекс	100%	80-100%	34-75%	3-52%
Фибриноген	200-300 мг.	200-400 мг.	130-220 мг.	50 и ниже

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- Это клиническое проявление склонности организма к неоднократным кровотечениям и кровоизлияниям как под влиянием незначительного травмирования, так и самопроизвольно (спонтанно).
- Группа заболеваний, клиническим признаком которых является геморрагический синдром, называются геморрагические диатезы.

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ

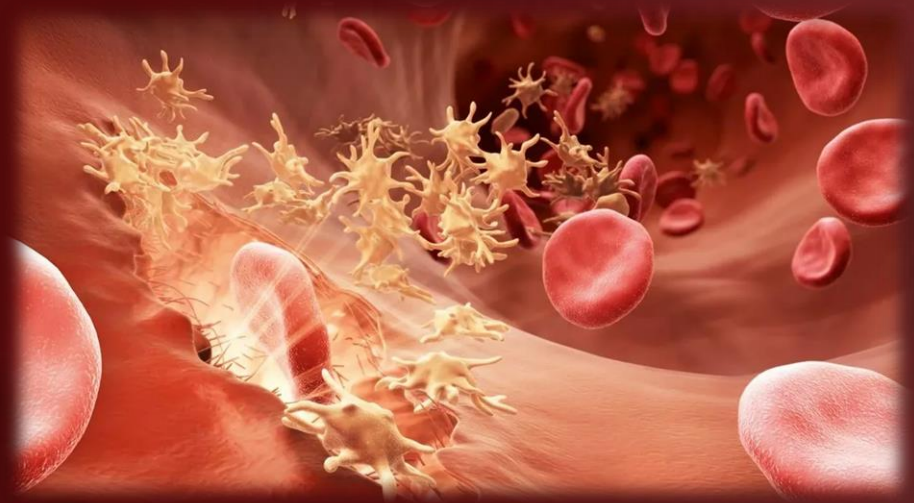
1. Коагулопатии - в основе патогенеза лежит нарушение свертывающей системы крови (гемофилия).

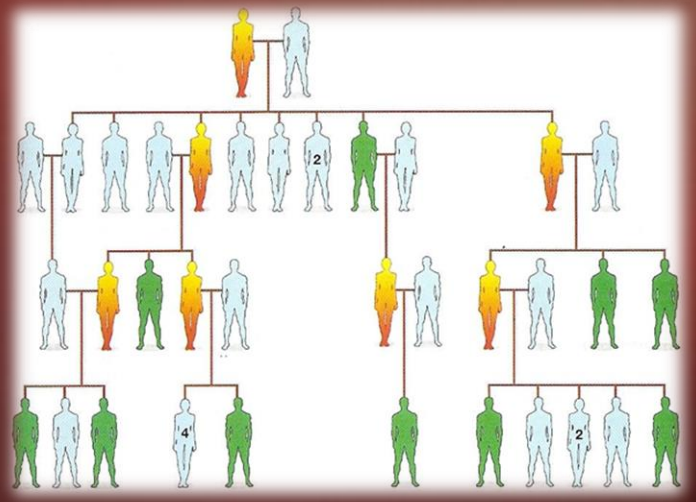
2. Тромбоцитопатии - заболевания обусловлены нарушением образования и состава тромбоцитов (болезнь Верльгофа).

3. Вазопатии - в основе патологии лежит поражение сосудистой стенки (болезнь Шенлейна-Геноха).

ГЕМОФИЛИЯ

- это врожденное заболевание, в основе длительной кровоточивости которого лежит нарушение свертывающей системы крови.
- В патогенезе заболевания лежит нарушение первой фазы свертывания крови: наличие у больного антигемофильных факторов в количестве меньше нормы нарушает образование плазменного тромбопластина, что приводит к удлинению (=замедлению) времени свертывания крови, в результате чего происходит продолжительное кровотечение.





ВЫДЕЛЯЮТ **3 ОСНОВНЫЕ ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ** В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ПРЕОБЛАДАЮЩЕГО НЕДОСТАТКА ОДНОГО ИЗ АНТИГЕМОФИЛЬНЫХ ФАКТОРОВ:

- **гемофилия А** (классическая) — дефицит VII I фактора (антигемофильного глобулина А); наиболее частая форма — 80% от общего количества больных;
- **гемофилия В** — дефицит ГХ фактора (плазменного тромбопластинового компонента-фактора Кристмаса); частота —10-15%;
- **гемофилия С** — снижение активности XI фактора (плазменного предшественника тромбопластина фактора Розенталя); частота 3-5%.

Таким образом, в основе гемофилии лежит нарушение механизма вторичного внутреннего гемостаза.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- кровотечения из остатка пуповины у новорожденного;

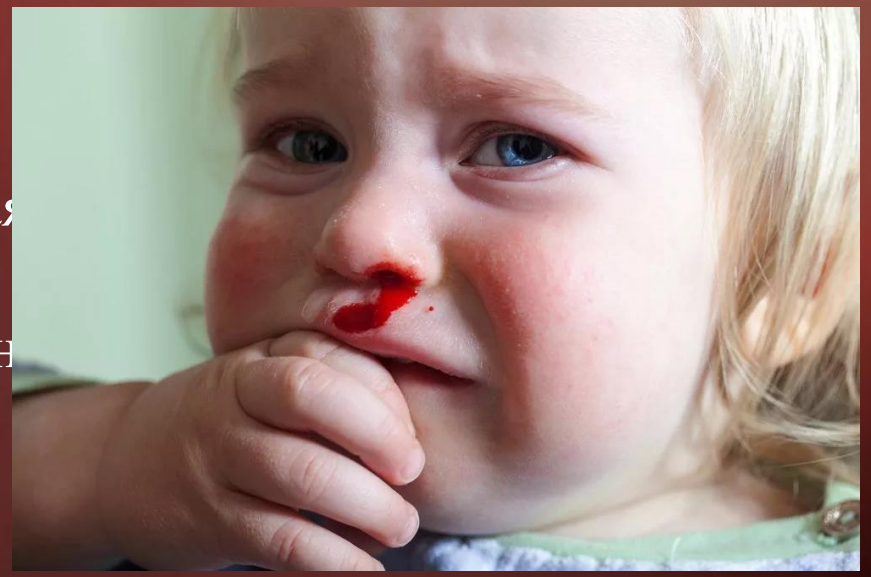
- кровотечения у детей грудного возраста при прорезывании зубов, у старших — при их удалении;

- кровотечения при незначительном травмировании кожи (стрижка, ушиб, царапины);

- кровотечения из слизистых оболочек носовых ходов, ротовой полости, желудочно-кишечного тракта, мочевыводящих путей, что может привести к постгеморрагической анемии;

- гемартрозы, для которых характерны увеличение объема и болезненность суставов, могут сопровождаться гипертермией. Неоднократные гемартрозы, когда кровь полностью не рассасывается, приводят к деформации суставов, развитию контрактуры (ограничение движений в суставе), анкилоза (полная неподвижность в суставе) и инвалидности детей;

- синяки и гематомы — результат кровоизлияний в коже, подкожной клетчатке, мышечной ткани и в забрюшинном пространстве.



- Для течения гемофилии **характерна периодичность** — т.е. периоды обострения (возникают они совершенно неожиданно, могут быть даже на фоне терапевтической профилактики заболевания) сменяются разными по длительности периодами ремиссии (от нескольких недель до нескольких лет).
- Заболевание в детском возрасте часто приобретает тяжелую форму с высокой смертностью (до 75%). После 20 лет отмечается облегчение клинических признаков и более редкое возникновение обострений.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ ЛАБОРАТОРНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ:

1) удлинение времени свертывания крови (по Ли-Уайту — от нескольких десятков минут до нескольких часов);

2) удлинение времени рекальцификации плазмы;

3) уменьшение в плазме антигемофильных факторов.

Анализы первичного гемостаза (количество тромбоцитов, показатель ретракции кровяного сгустка и ДРЛ и тромбиновое время у больных гемофилией в пределах нормы!

БОЛЕЗНЬ ВЕРЛЬГОФА (ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА)

- Это заболевание, характеризующееся склонностью к кровоточивости, обусловленной тромбоцитопенией.
- По этиологии существует две формы заболевания:

1) наследственная (очень редкая):

2) приобретенная, которая по разным современным теориям разделена еще на 2 формы:

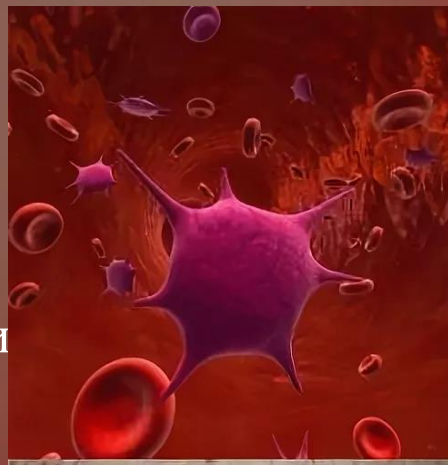
- первичная :

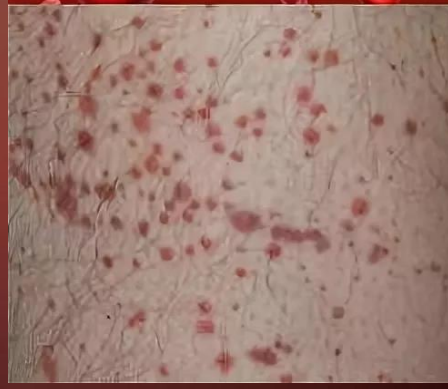
• нарушение костного мозга в виде замедленного созревания мегакариоцитов и отшнуровки тромбоцитов;

• задержка тромбоцитов и их повышенный гемолиз в селезенке;

• иммунная теория, согласно которой антитромбоцитарные аутоантитела как разрушают тромбоциты в крови, так и патологически влияют на процесс отшнуровки в костном мозге;

- вторичная : возникновению тромбоцитопении способствуют вирусные инфекции, интоксикация разного генеза, эндокринные и психологические нарушения, лекарственные препараты (особенно прививки), пищевые и прочие факторы.





КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- возникающие на любой поверхности кожи и видимых слизистых оболочках геморрагии (кровоизлияния) имеют следующие характерные

- признаки:
- асимметричные:
- полиморфные — разных размеров (от петехии до экхимозов);
- полихоомные (не одного цвета) — так как геморрагии возникают одна задругой в разное время, то одновременно их цвет в зависимости
- от длительности бывает от красно-бордового (свежие) до сине-зеленого и желтого (через несколько дней); кожа приобретает характерный вид — «кожа леопарда»;

- кровотечения:
- из слизистых оболочек носа, полости рта, мочевого пузыря,

желудочно-кишечного тракта, легких, почек и др.;

- у старших девочек обильные маточные кровотечения;
- могут быть кровоизлияния в головной мозг, плевру, сетчатку глаз.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПОКАЗАТЕЛИ ЛАБОРАТОРНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ:

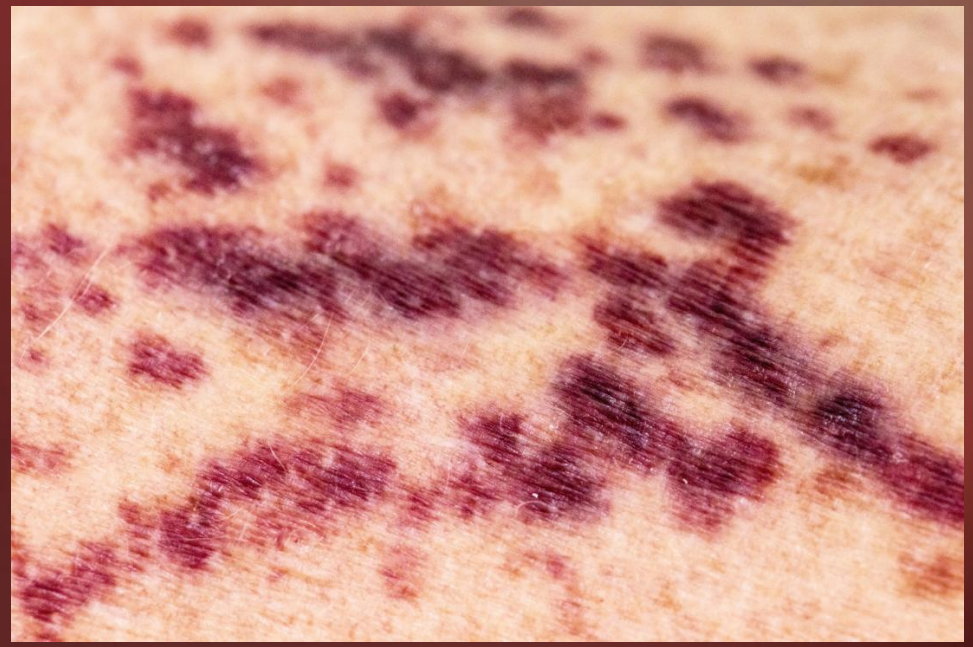
- 1) тромбоцитопения (может быть до нескольких единиц);
- 2) удлинение кремени кровотечения по Дюке (10-20 мин. и больше);
- 3) удлинение или отсутствие ретракции кровяного сгустка;
- 4) нарушение показателей ААФТ;
- 5) положительные пробы на выявление резистентности капиллярной стенки;
- 6) при значительном кровотечении развивается постгеморрагическая анемия — уменьшение показателей эритроцитов и гемоглобина.

БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙНА-ГЕНОХА (ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ)

- Это острое инфекционно-аллергическое заболевание, характеризующееся поражением сосудистой стенки мелких кровеносных сосудов с образованием микротромбов.

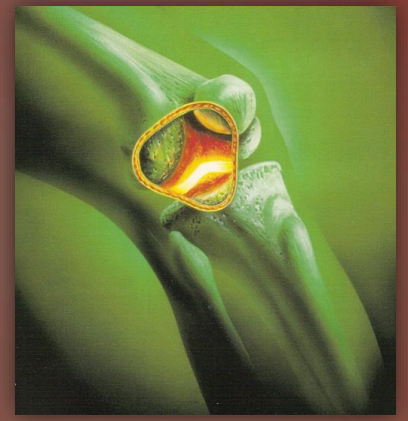
Причины:

- Аллергическая настроенность
- Острое инфекционное заболевание
- Хронические очаги инфекции
- Реакция на прививку
- Наследственная предрасположенность



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- У детей геморрагический васкулит наблюдается чаще, нежели у взрослых лиц.
- В зависимости от места поражения выделено 4 основных синдрома заболевания:



1) Кожный синдром — геморрагии на коже, для которых характерны:

- вид сыпи — чаще петехий (может быть пятнисто-папулезная сыпь);

- симметричность возникновения;

- место возникновения — чаще вокруг суставов, особенно голеностопных, на разгибательных поверхностях конечностей и ягодицах;

- одновременное возникновение всей сыпи и потому все геморрагии одного цвета (сначала красные, через несколько дней переходят в желтый цвет);

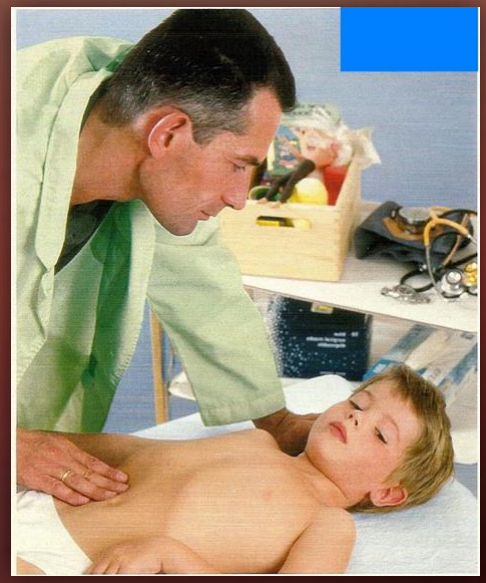
- часто для сыпи характерно волнообразное течение — через несколько дней, а иногда и через 2 недели после первой сыпи появляются новые элементы свежей геморрагии;

2) Суставной синдром нередко возникает одновременно с кожным синдромом, поэтому называется еще кожно-суставным — обычно поражаются голеностопные, коленные и лучезапястные суставы, в которых возникает боль, отечность и гиперемия кожи; процесс непродолжительный — 2-3 дня.

3) Абдоминальный синдром - напоминает клинику «острого живота»:

- приступообразная боль в брюшной полости — ребенок неспокойный,мечется; для боли не характерна локализация, а наоборот — миграция (т.е. меняется место ее расположения, как в виде жалобы, так и при пальпации);

- больной принимает вынужденное положение — прижимает ноги к животу или находится в коленно-локтевом положении;



- рвота, может быть с кровью;

- понос, тоже может быть с кровью;

- бледное, страдальческое выражение лица;

- СУХОЙ, обложенный белым налетом язык:

- **4) Почечный синдром**, возникает обычно на 2-4 неделе патологического процесса. В анализе мочи почечный синдром проявляется:

- гематурией (эритроциты в моче);

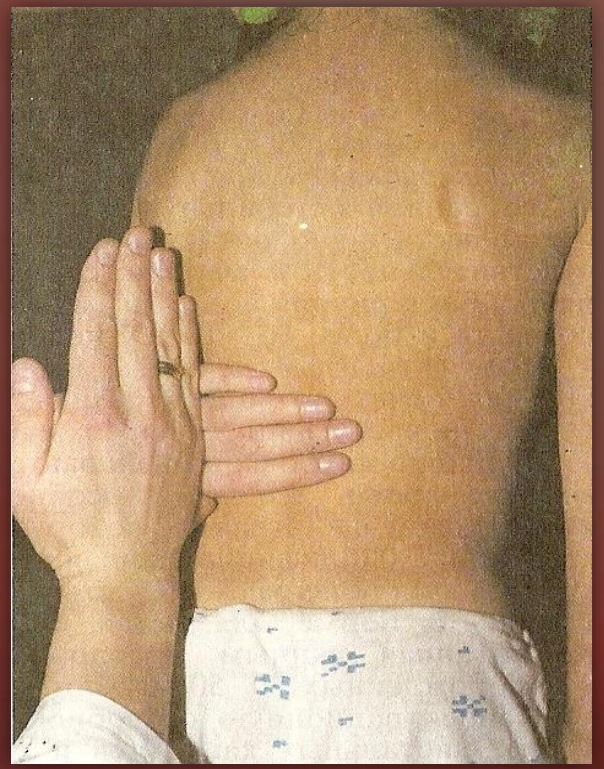
- протеинурией (белок в моче).

Иногда кровоизлияния в головном мозге приводят к:

- судорогам;

- общему менингеальному синдрому.

Процесс в целом чаще имеет благоприятный исход.

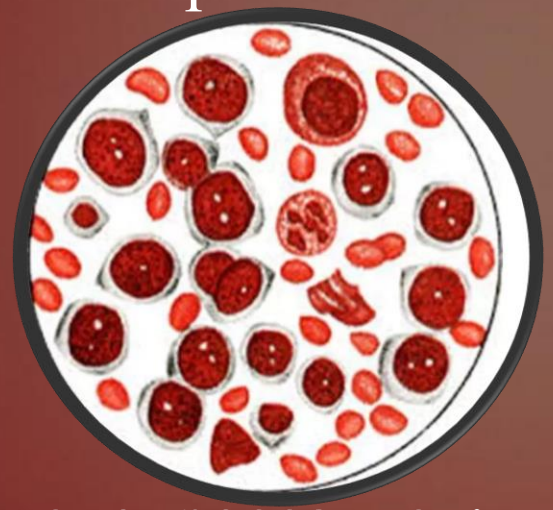


ДИАГНОСТИКА

- Общий анализ крови: специфических изменений нет; умеренный лейкоцитоз с небольшим сдвигом влево и повышение СОЭ.
- Общий анализ мочи: гематурия, протеинурия.
- Анализ кала на скрытую кровь: положительный.
- Коагулограмма: без изменений.

ЛЕЙКОЗ

- Это опухоль, возникающая из кроветворных клеток, с обязательным поражением костного мозга и вытеснением нормальных ростков кроветворения.
- Известно, что заболевание чаще возникает при:
- - рентгенологическом облучении;
- - ионизирующем излучении;
- - продолжительном приеме цитостатических иммунодепрессантов;
- - влиянии радиоактивных и некоторых химических веществ (бензол).



Исследователями замечена наследственная склонность к заболеванию.

ВСЕ ЛЕЙКОЗЫ ДЕЛЯТСЯ НА 2 ГРУППЫ: ОСТРЫЕ И ХРОНИЧЕСКИЕ

- При остром лейкозе происходит патологическая пролиферация и задержка развития малодифференцированных,молодых, т.е. бластных клеток, которые и составляют основную массу опухолевых клеток.
- У детей острый лейкоз наблюдается чаще хронического.
- При хроническом лейкозе происходит повышенная пролиферация незрелых стадий и сохранение их дифференцирования до зрелых клеточных элементов. Основную массу опухолевых клеток составляют морфологически зрелые клетки (лимфоциты при лимфолейкозе, моноциты при моноцитарном лейкозе, эритроциты при эритремии и т.д.)

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- Симптомы носят общий характер: слабость, быстрая утомляемость, недомогание, иногда одышка, тахикардия, головокружение (в связи с анемией), субфебрильная температура.
- Более характерными являются признаки, появляющиеся в острой стадии:
- - боль в костях (чаще поражаются трубчатые кости, их диафизы, особенно бедренная и большеберцовая);
- - боль в суставах (одновременно может быть припухлость тканей и покраснение кожи в области суставов);
- - болезненность костей при поколачивании, что связано с инфильтрацией тканей лейкозными клетками;
- - значительное диагностическое значение имеет симптом стернальгии — болезненность при постукивании грудины.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

- А затем происходит стремительное разрастание симптоматики лейкоза:

- высокая лихорадка;

- обширная картина геморрагического синдрома;

- язвенно-некротический процесс полости рта, зева, кишечника (в связис лейкозной инфильтрацией тканей и сосудов, последующим присоединением инфекции и снижением защитной функции организма);

- все более выраженная анемия (бледность кожи и слизистых оболочек).

При полном объективном осмотре выясняются следующие признаки и возможные осложнения тяжелого патологического процесса:

- увеличение лимфатических узлов, может быть так называемый симптомокомплекс Микулича;

- сердце: может быть миокардиодистрофия на фоне анемии, а также лейкозная инфильтрация, некрозы и кровоизлияния в сердечной мышце ; при этом перкуторно — границы расширены, аускультативно — тоны глухие, систолический шум; может развиться перикардит;

- пульс — малый, тахикардия;
- АД резко снижено;
- легкие — пневмония с лейкозной инфильтрацией и очагами некроза;
- экссудативный плеврит;
- увеличение печени, селезенки разной степени, чаще в более поздней стадии патологического процесса; при пальпации плотные, безболезненные ;
- нервная система — признаки лейкозного менингоэнцефалита.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ

- Общий анализ крови:

- эритропения (может быть до 1-1,5 Т/л);

- снижение гемоглобина (даже до 20-30 г/л);

- тромбоцитопения (бывает ниже критического уровня);

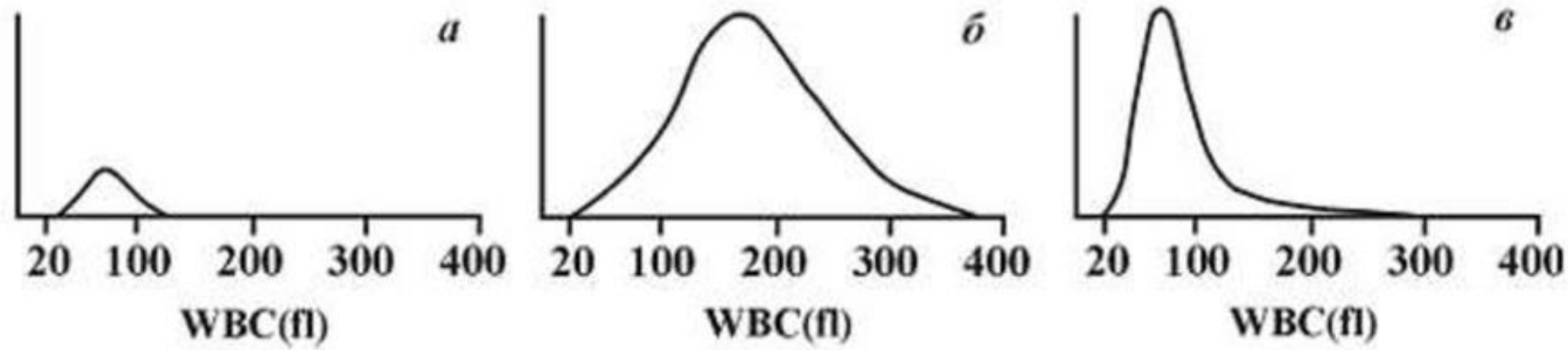
- количество лейкоцитов может быть разным — от лейкопении (в начале заболевания) к значительному гиперлейкоцитозу (даже выше100 Г/л);

- основной состав лейкограммы — лейкозные властные клетки, число которых может достигать 100%;

- **лейкемический провал!**

- повышение СОЭ

ЛЕЙКОЦИТАРНАЯ ГИСТОГРАММА ПРИ ЛЕЙКОЗАХ



- а) острый лейкоз;
- б) хронический миелобластный лейкоз;
- в) хронический лимфобластный лейкоз

СПИСОК ИСПОЛЬЗУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

- А.М. Абезгауз Геморрагические заболевания у детей / А.М. Абезгауз. - М.: Медицина, 2015. - 326 с.
- В.П. Бисярина Железодефицитные анемии у детей раннего возраста / В.П. Бисярина, Л.М. Казакова. - М.: Медицина, 2012. - 176 с.
- А.А. Дроздов Заболевания крови. Полный справочник / А.А. Дроздов, М.В. Дроздова. - М.: Эксмо, 2015. - 608 с.
- А.В. Демидова Анемии / А.В. Демидова. - М.: МЕДпресс-информ, 2016. - 507 с.
- А.Э. Ермолин Дифференциальная диагностика и лечение острых и хронических лейкозов / А.Э. Ермолин. - М.: Бином, 2015. - 202 с.
- А.Г. Румянцев Гемофилия в практике врачей различных специальностей / А.Г. Румянцев, С.А. Румянцев, В.М. Чернов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 136 с.
- А.Н. Мамаев Коагулопатии / А.Н. Мамаев. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 268 с.
- А.Ф. Тур Гематология детского возраста / А.Ф. Тур. - М.: Государственное издательство медицинской литературы, 2015. - 310 с.
- Вопросы гематологии в педиатрии. Работы кафедры госпитальной педиатрии. - М.: Ленинградский педиатрический медицинский институт, 2016. - 303 с.