

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

**Тема: «Семиотика заболеваний
органов кроветворения у детей»**

Специальность – 31.05.02 «Педиатрия»

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

Пенза, 2020

Содержание

- 1.Изменения эритроцитов
- 2.Изменения белой крови
- 3.Изменения тромбоцитов
- 4.Нарушения гемостаза
- 5.Вазопатии
- 6.Список литературы

1.Изменения эритроцитов

- **Анемия**
- **Эритроцитоз**
- **Патологические изменения-
ретикулоцитоз, полихроматофилия**
- **Гемолитический синдром**

Анемия

- Анемия- снижение количества гемоглобина (менее 110 г/л) или числа эритроцитов (менее $4 \times 10_{12}$ г/л).
- По цветовому показателю выделяют:
 - Нормохромные- равномерное снижение эрит-в и Hb. Характерна для детей.
 - Гипохромные- ЦП ниже 0,86-железодефицитные.
 - Гиперхромные- снижение эритр-в, ЦП более 1,05. Возникает при гиповитаминозе B12, фолиевой кислоты.
- Клиника: различная степень бледности кожи, слизистых оболочек.

Анемия

- У детей первого года жизни чаще отмечаются железодефицитные анемии, у детей школьного возраста – постгеморрагические, развивающиеся после выраженных или скрытых кровотечений – желудочно-кишечных, почечных, маточных.
- При постгеморрагических анемиях отмечаются:
 - 1) жалобы больных на головокружение, шум в ушах;
 - 2) систолический шум в проекции сердца;
 - 3) шум «волчка» над сосудами.



Эритроцитоз

- - это увеличение в крови количества эритроцитов ($5 \cdot 10^{12}/л$) и гемоглобина.

Эритроцитоз

- *Абсолютный эритроцитоз* – увеличение количества эритроцитов, обусловленное усилением нормального эритропоэза. Масса циркулирующих эритроцитов увеличена.
- *Относительный эритроцитоз* характеризуется уменьшением объема циркулирующей плазмы и относительным преобладанием клеточных элементов крови. Масса циркулирующих эритроцитов не изменена.

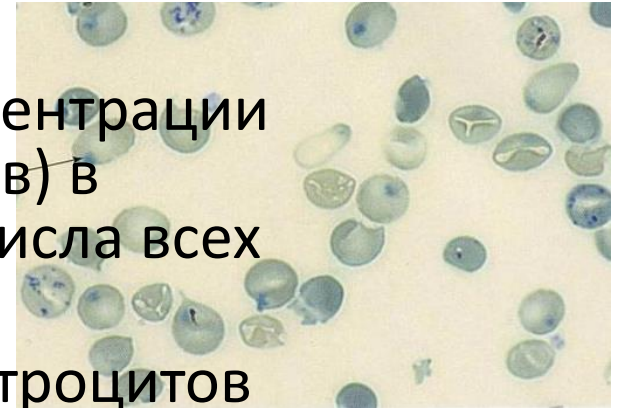
Причины абсолютных эритроцитозов

- Гипоксия
 - Отравление CO, высокогорье, ХОБЛ, гемоглобинопатии, апноэ во сне, гиповентиляция при фиксирующих гипсовых повязках, синдром Эйзенменгера
- Заболевания почек
 - Кисты, гидронефроз, стеноз почечной артерии, трансплантированная почка
- Опухоли
 - Рак почки, печеночно-клеточный рак (печень – второй источник эритропоэтина), гемангиобластома, гемангиома мозжечка, феохромоцитома
- Лечение андрогенами, препаратами эритропоэтина

Внешнее проявление- гиперемия кожи и слизистых.

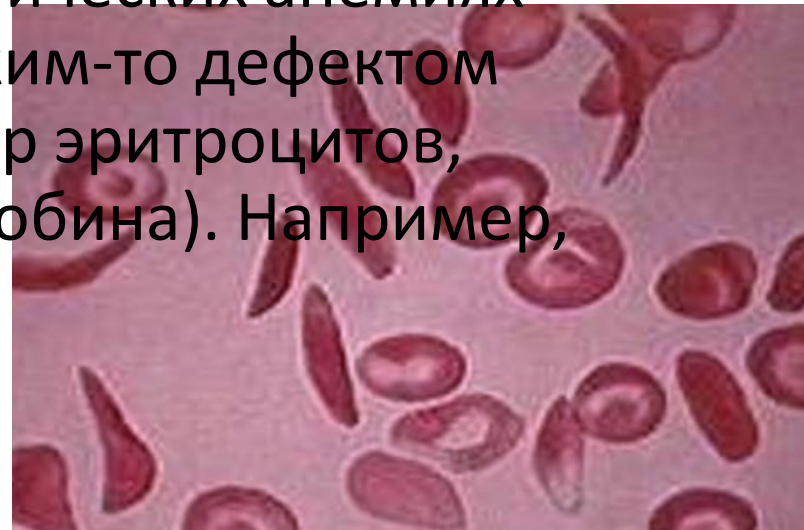
Ретикулоцитоз, полихроматофилия

- Ретикулоцитоз - это увеличение концентрации ретикулоцитов (незрелых эритроцитов) в периферической крови более 1% от числа всех эритроцитов.
- Полихроматофилия- способность эритроцитов окрашиваться разными красителями. показатель усиленной регенерации костного мозга (наблюдается при гемолитических и постгеморрагических анемиях).
- Появление в периферической крови незрелых клеток- период новорожденности (особенно недоношенные дети); усиленная работа ККМ от патологических раздражителей (анемии и тд.).



Гемолитический синдром

- — групповое название заболеваний, общим признаком которых является усиленное разрушение эритроцитов, обуславливающее, с одной стороны, анемию и повышенное образование продуктов распада эритроцитов, с другой стороны — реактивно усиленный эритропоэз.
- При наследственных гемолитических анемиях эритроциты образуются с каким-то дефектом (неправильная форма, размер эритроцитов, нарушения структуры гемоглобина). Например, СКА.



- **Гемолитические анемии** – большая гетерогенная по патогенезу группа заболеваний, имеющая общие клинические симптомы .

NB! К лабораторным критериям гемолитических анемий относятся ретикулоцитоз, гипербилирубинемия преимущественно за счёт непрямого билирубина, повышение 1-й и 2-й фракции ЛДГ, уробилиногена мочи, снижение гемоглобина.

Основными синдромами при гемолитических анемиях являются:

- анемия носит нормохромный, нормоцитарный, гиперрегенераторный характер с быстро нарастающей слабостью и плохой адаптацией даже к умеренному снижению гемоглобина;
- желтуха, характеризующаяся желтым окрашиванием склер, слизистой оболочки полости рта, кожи;
- спленомегалия различной степени выраженности.

При гемолитическом кризе признаки тяжелой анемии являются выраженными на фоне острого начала:

- лихорадки;
- боли в животе;
- головной боли;
- рвоты;
- олигурии и анурии с последующим развитием шока.

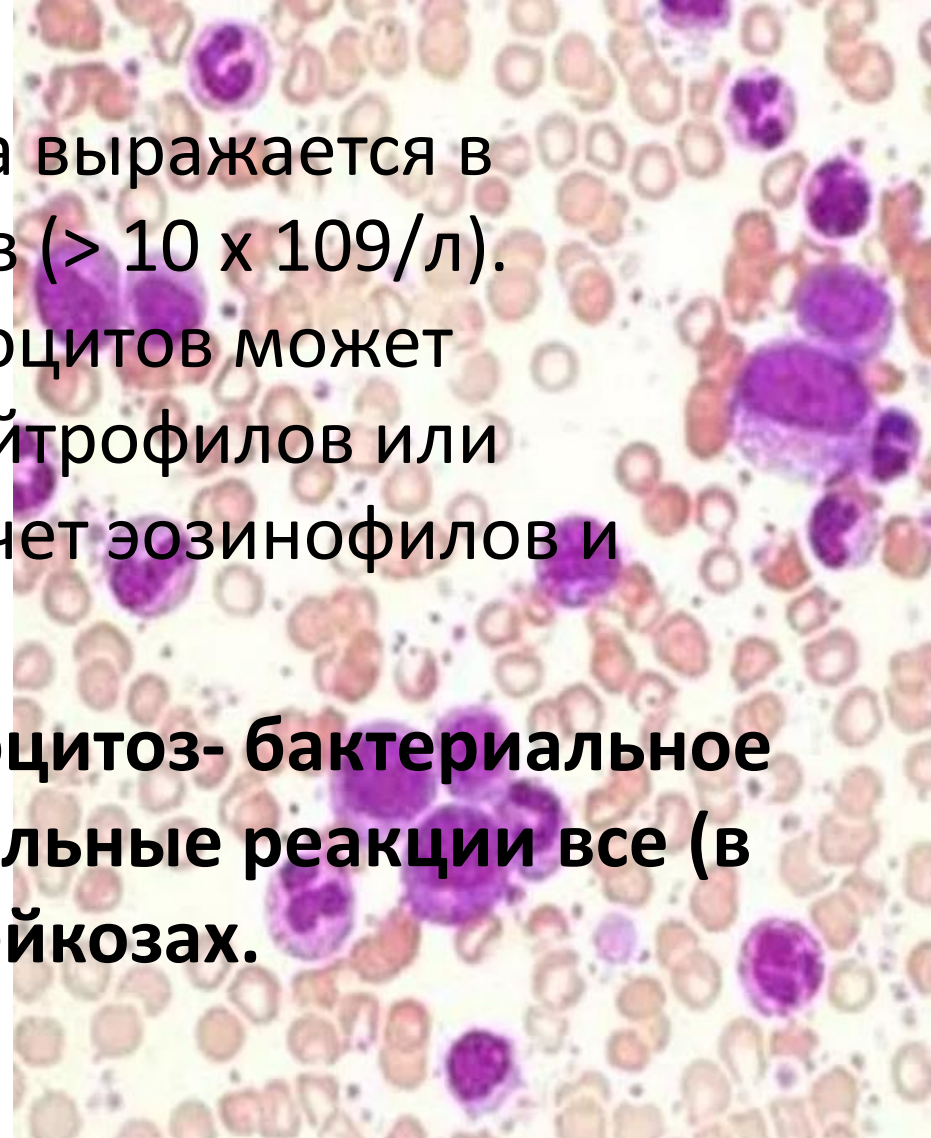


2.Изменения белой крови

- Лейкоцитоз
- Лейкопения
- Эозинофилия
- Лимфоцитоз
- Лимфопения
- Моноцитоз
- Моноцитопения
- Лейкоз

Лейкоцитоз

- Синдромы лейкоцитоза выражается в увеличении лейкоцитов ($> 10 \times 10^9/\text{л}$). Изменение числа лейкоцитов может происходить за счет нейтрофилов или лимфоцитов, реже за счет эозинофилов и моноцитов.
- **Нейтрофильный лейкоцитоз- бактериальное воспаление, воспалительные реакции все (в т.ч. аутоиммунные), лейкозах.**



Лейкопения

- – уменьшение циркулирующих в крови лейкоцитов ниже 4500 на 1 мкл, или на 2000 меньше возрастной нормы. Часто наблюдают при –вирусных инфекциях, повышенной функции селезенки, радиация, применение ЛС (цитостатики, сульфаниламиды).

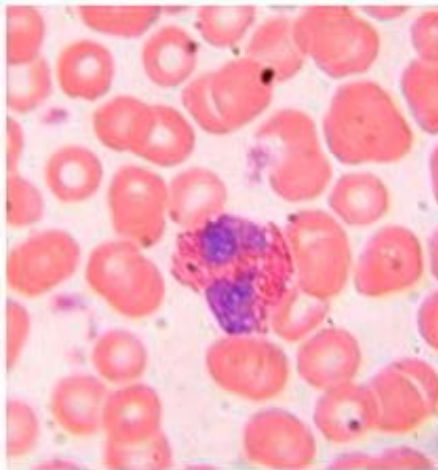
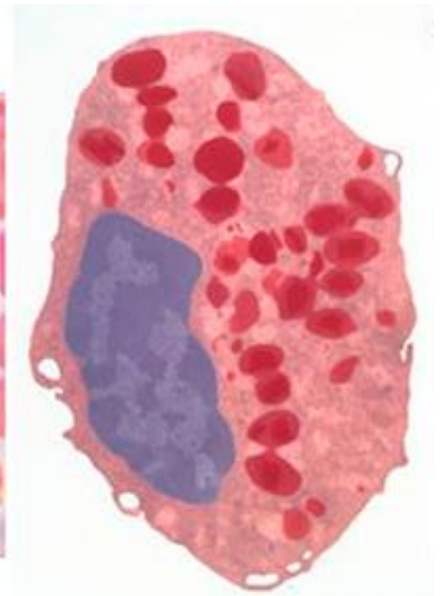
Причины лейкопении

- **функциональные**
- Нейро-вегетативные влияния (преобладание тонуса парасимпатической нервной системы, голодание, астhoneвротический синдром, во время глубокого сна, у стариков и истощенных лиц)
- Бактериальные инфекции (брюшной тиф, бруцеллез, затяжной септический эндокардит)
- Вирусные инфекции – грипп, корь, краснуха, вирусный гепатит,
- Спленомегалия
- Системная красная волчанка
- **органические**
- Агранулоцитоз
- Гипо- и апластические состояния
- Некоторые гемобластозы
- Воздействие ионизирующей радиации

Основными признаками является нарастающее снижение иммунитета у ребенка. Проявляется это состояние частыми инфекционными процессами, такими как пневмонии, стоматиты, гингивиты, пародонтит, фарингиты, гнойничковые заболевания кожи. **Ребёнок значительно отстаёт в развитии от своих сверстников.** Инфекционные болезни, которые переносит ребёнок, протекают в тяжелой форме и часто дают осложнения.

Эозинофилия

- Это увеличение в % соотношении доли эозинофилов больше 4% в лейкоцитарной формуле. Причины: гельминтозы, БА, сывороточная болезнь, аллергические заболевания.



Лимфоцитоз, лимфопения

Лимфоцитоз- это увеличение в % соотношении доли лимфоцитов выше возрастной нормы в лейкоцитарной формуле ребенка.

- Причины: вирусная инфекция, коклюш, лимфатико-гипопластического диатеза, туберкулезная интоксикация, лимфобластный лейкоз.

Лимфоцитоз у детей имеет клинические проявления в зависимости от причины, спровоцировавшей рост белых клеток. Выявить их количество можно только путем проведения анализа крови.

У совсем маленьких пациентов подобное состояние сопровождается нарушением дыхательной функции:

- затрудненное учащенное дыхание с приступами одышки;
- дефицит поступления кислорода, сопровождающийся тяжелым неравномерным дыханием.

Реактивная степень лейкоцитоза :

- воспаление и увеличение лимфоузлов;
- увеличение размеров селезенки и печени.
- Подобные проявления могут возникать при новообразованиях любого характера (злокачественного или доброкачественного).

Лимфоцитоз, вызванный инфекцией, преимущественно проявляется :

- катаральное поражение носоглотки и глотки;
- болевые ощущения в брюшинной области;
- Гиперемия.

Лимфопения- это уменьшение в % соотношении доли лимфоцитов ниже возрастной нормы в лейкоцитарной формуле ребенка.

- Причины:

- Туберкулез
- Лимфогранулематоз
- Системная красная волчанка
- Апластическая анемия
- Почечная недостаточность
- Терминальная стадия онкологических заболеваний;
- СПИД
- Радиотерапия;
- Химиотерапия
- Применение глюкокортикоидов

Сама по себе лимфопения не проявляется клинически и часто обнаруживается лишь при обследовании больных по другим поводам (особенно при рецидивах вирусных, грибковых и паразитарных инфекций).

Моноцитоз, моноцитопения

- Моноцитоз- это увеличение в % соотношении доли моноцитов выше 8% в лейкоцитарной формуле ребенка.

Причины: мононуклеоз, другие вирусные инфекции.

- Моноцитопения-это уменьшение в % соотношении доли моноцитов ниже 6% в лейкоцитарной формуле ребенка.

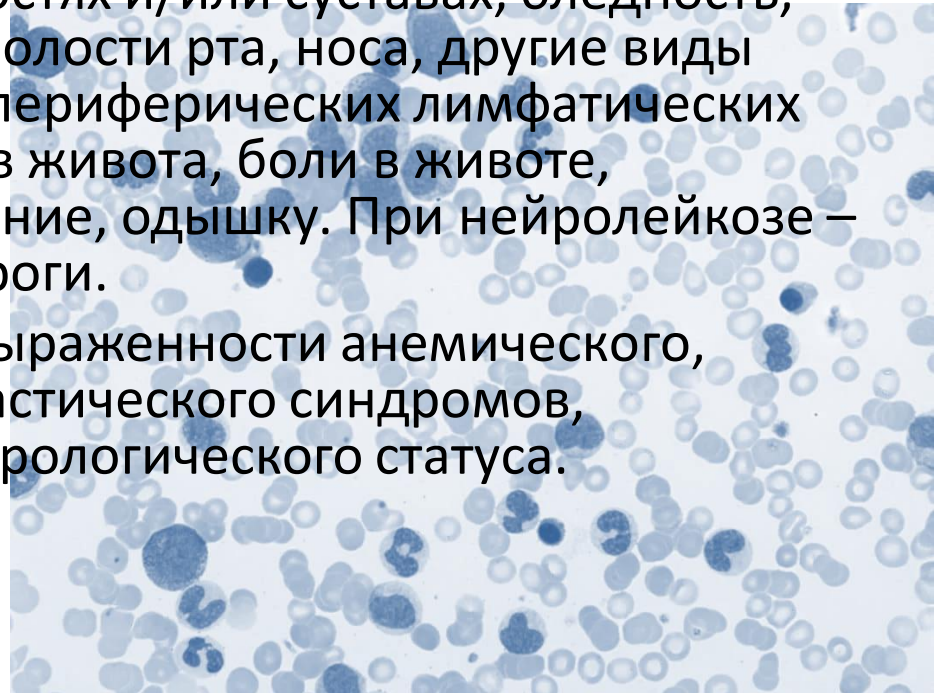
Причины: тяжелые септические заболевания, лейкозы, тяжелые инфекции.

Лейкоз

Лейкозы-это злокачественное заболевание крови, сопровождающееся нарушением костномозгового кроветворения, а также замещением нормальных кровяных клеток незрелыми бластными клетками лейкоцитарного ряда.

Пример- острый лимфобластный лейкоз.

- **Жалобы и анамнез:** на слабость, недомогание, повышение температуры тела, боли в костях и/или суставах, бледность, кровоточивость слизистых полости рта, носа, другие виды кровотечений, увеличение периферических лимфатических узлов, увеличение размеров живота, боли в животе, затруднённое носовое дыхание, одышку. При нейрорлейкозе – головные боли, рвота, судороги.
- **Осмотр больного:** оценка выраженности анемического, геморрагического, гиперпластического синдромов, инфекционного статуса, неврологического статуса.



Клиническая симптоматика развёрнутой стадии ОЛЛ складывается из пяти основных синдромов :

- **гиперпластического** (умеренное и безболезненное увеличение лимфоузлов, печени и селезёнки (30-50%). У $\frac{1}{4}$ больных наблюдается увеличение миндалин, аденоидов, внутрибрюшных лимфоузлов и лимфоузлов средостения с симптомами сдавления. В 5-30% случаев первичного ОЛЛ имеется инициальное увеличение яичек у мальчиков, в частности. Появляются кожные лейкозные инфильтраты (лейкемиды) в виде красновато-синеватых бляшек. Возможно значительное увеличение почек в результате лейкомической инфильтрации, реже инфильтрация миокарда и выпотной перикардит при обструкции путей лимфооттока между эндокардом и эпикардом. Увеличение тимуса или лимфоузлов средостения характерно для Т-клеточного ОЛЛ, возможна лейкомическая инфильтрация лёгочной ткани или кровоизлияния в неё;
- **геморрагического** (от мелкоточечных и мелкопятнистых одиночных высыпаний на коже и слизистых оболочках до обширных кровоизлияний и профузных кровотечений – носовых, маточных, желудочно-кишечных, почечных и других, вплоть до острых расстройств мозгового кровообращения);
- анемического (слабость, вялость, головные боли, бледность кожных покровов, снижение аппетита);
- **интоксикационного**;
- **инфекционных осложнений** - бактериального происхождения составляют (70-80%) (включая пневмонии, сепсис, гнойные процессы), тяжёлые инфекционные осложнения вирусного (4-12%) и грибкового генеза (18-20%). Лихорадка связана с наличием инфекции, у детей с глубокой нейтропенией).
- **Болевой синдром** (оссалгии и артралгии, боли в животе). Лейкемическая инфильтрация надкостницы и суставной капсулы, инфаркты костей и опухолевое увеличение объёма костного мозга приводят к появлению болей.

3.Изменения тромбоцитов

- Тромбоцитоз
- Тромбоцитопения

Тромбоцитоз

○ Реактивный:

- острая кровопотеря
- хроническая железодефицитная анемия
- сепсис
- аутоиммунные заболевания – ревматоидный артрит, и др.
- после спленэктомии

При хронических миелопролиферативных заболеваниях:

- эссенциальная тромбоцитемия
- истинная полицитемия
- сублейкемический миелоз
- хронический миелолейкоз

- **Первичная тромбоцитемия** встречается чаще всего у людей старше 60 лет..
- **Вторичному тромбоцитозу** больше подвержены дети младшего возраста. Количество тромбоцитов обычно нормализуется после выздоровления от основного заболевания.

Основные проявления тромбоцитоза обусловлены двумя факторами: образованием тромбов в кровеносных сосудах и увеличением кровоточивости. При вторичной тромбоцитемии вероятность этих нарушений ниже, так как количество тромбоцитов меньше, чем при первичной тромбоцитемии.

Основные симптомы тромбоцитоза:

- головная боль,
- боль в кистях и стопах, их онемение,
- слабость, раздражительность,
- нарушение зрения,
- кровоточивость десен,
- носовые кровотечения,
- кровь в стуле.

Тромбоцитопения

- Может быть самостоятельной патологией, или на фоне других заболеваний.
- *Пример-Имунная тромбоцитопения* – аутоиммунное заболевание, характеризующееся изолированной тромбоцитопенией (меньше 100 000/мкл) при неизменном/повышенном количестве мегакариоцитов в костном мозге. У детей редко.
- **Жалобы:**
 - повышенную кровоточивость из слизистых оболочек;
 - геморрагические высыпания в виде петехий и экхимозов на коже.

Анамнез:

- носовые, десневые кровотечения;
- меноррагии, метроррагии;
- кровоизлияния в склеру;
- кровоизлияния в головной мозг;
- гематурия;
- кровотечения из ЖКТ (кровавая рвота, мелена);
- геморрагические высыпания в виде петехий и экхимозов на коже.

Физикальное обследование:

Общий осмотр:

Характер кожного геморрагического синдрома:

- расположение и величина петехий и синяков;
- наличие геморрагий на слизистой полости рта, конъюнктивах;
- стекание крови по задней стенке глотки;
- аномалии строения лица (треугольное лицо, маленькие глаза, эпикант, мелкие черты лица) и конечностей (аномалии 1-го пальца кистей, шестипалость, синдактилия, клинодактилия);

4.Нарушения гемостаза

- **Гипокоагуляция**
- **Гиперкоагуляция**
- **Геморрагические диатезы –гемофилии, тромбоцитопатии, вазопатии.**

Гипокоагуляция

- это снижение способности крови сворачиваться с появлением склонности к повторным кровотечениям и кровоизлияниям (спонтанным или после незначительных травм).

В основе снижения свертываемости крови лежат следующие механизмы:

- 1) снижение концентрации в крови прокоагулянтов (тромбоцитопении, тромбоцитопатии);
- 2) недостаточная активация прокоагулянтов (те же, а так же расстройства функционирования калликреин-кининовой системы);
- 3) повышенная концентрация или чрезмерная активация антикоагулянтов (анафилактическом шоке, других аллергических реакциях, некоторых лейкозах, лучевой болезни);
- 4) повышенная концентрация или чрезмерное усиление активности фибринолитических факторов (при обширных травмах, ожогах, некрозе тканей, различных токсических состояниях).

Гиперкоагуляция

- Повышение свертываемости крови и тромбообразования может происходить в результате:
- 1) повышения концентрации в крови прокоагулянтов;
- 2) чрезмерной активации прокоагулянтов, т.е. повышенного образования активированных факторов свертывания (оперативное вмешательство, ожоги, массивный гемостаз, шок, сепсис);
- 3) снижения концентрации или угнетения активности антикоагулянтов (заболеваниях печени и почек, при злокачественных опухолях или генетическом дефекте);
- 4) снижения концентрации или угнетения активности фибринолитических факторов (расстройства фибринолиза связаны с повреждением стенок сосудов при васкулитах, атеросклерозе и т.д., ростом злокачественных опухолей, токсикозами).

Геморрагические диатезы

- – группа заболеваний, характеризующихся повышенной предрасположенностью организма к кровоизлияниям.
- 1-гемофилии-наследственное заболевание системы гемостаза, характеризующееся снижением или нарушением синтеза факторов свертывания крови VIII или IX.
- 2-тромбоцитопатии-нарушение системы гемостаза, в основе которого лежат качественный дефект и дисфункция тромбоцитов.
- 3-вазопатии

Гемофилии

Выявляют следующие особенности клинических данных:

- - наличие кровоточивости у родственников, особенно по линии матери;
- - были ли послеродовые осложнения в виде геморрагического синдрома (кровотечения у матери, кровотечения из пуповины, кефалогематома у новорожденного);
- - возникло ли данное кровоизлияние (кровотечение) впервые;
- - проводились ли ранее оперативные вмешательства (в том числе удаление зубов), отмечались ли кровотечения.

Физикальное обследование

- Последовательно осматриваются кожные покровы. Особое внимание обращается на наличие гематом, гемартрозов, т.к. это характерно для гемофилии. Для гемартрозов характерно увеличение объема сустава по сравнению с симметричным, ограничение движения в нем.
- Пальпация при болезнях органов кровотечения и крови. Проводится ли при гемартрозах и гематомах. Осуществляют пальпацию мягких тканей вокруг пораженного сустава (оценивают поверхность, плотность, наличие и отсутствие болезненности, наличие уплотнения или мышечного напряжения, местной гипертермии). При гемартрозе характерна плотное, болезненное, напряженное образование в области сустава, в большинстве случаев с наличием местной гипертермии.
- При гематомах оцениваются размер, консистенция, наличие признаков сдавления окружающих органов и тканей.

Дифференциальный диагноз

№	Признаки	Гемофилия А	Гемофилия В	Болезнь Виллебранда
1	Наследственность	Сцепленное с полом	Сцепленное с полом	Аутосомно-доминантное
2	Носовые кровотечения	+	+	+
3	Время кровотечения	Удлинено	Удлинено	Нормальное или удлинено
4	Кровоточивость	Гематомный тип	Гематомный тип	По микроциркуляторному или смешанному типу
5	АЧТВ	Удлинено		Нормальное или удлинено
6	Факторы свертывания	Снижение VIII	Снижение IX	Снижение активности к фактору Виллебранда

Тромбоцитопатии

1 Нарушение адгезии тромбоцитов

- синдром Бернара-Сулье (дефицит или дефект комплекса GPIb-IX-V)
- болезнь Виллебранда (дефицит или дефект vWF)

2 Нарушение агрегации тромбоцитов

- тромбастения Гланцмана (дефицит или дефект GPIIb-IIIa)
- наследственная афибриногенемия (дефицит или дефект α IIb β 3, фибриногена)

3 Нарушение высвобождения и дефицит гранул

- Дефицит пула хранения

α -гранул

(синдром серых тромбоцитов, АРС-синдром, Квебекский тромбоцитарный синдром, синдром Пари-Труссо)

4 Нарушение формирования и дефицит сигнальных путей

- Дефекты рецепторов агонистов: тромбксана A₂, коллагена, АДФ, эpineфрина
- Дефект активации G-протеина: дефицит Gαq, аномалия Gαs, дефицит Gαi1
- Дефект метаболизма фосфатидилинозитола – дефицит фосфолипазы C-2
- Дефект мобилизации кальция
- Дефект фосфорилирования плекстрина – дефицит протеинкиназы-C
- Нарушение обмена арахидоновой кислоты и тромбксана
 - нарушение высвобождения арахидоновой кислоты
 - дефицит циклооксигеназы
 - дефицит тромбксансинтетазы
- Аномалии элементов цитоскелета - синдром Вискотта-Олдрича
- Нарушение взаимодействия тромбоцит-фактор свертывания (дефект фосфолипидов мембраны) – синдром Скотта

Выделяют приобретенные формы при гемобластозах, при развитии ДВС-синдрома); миелопролиферативных заболеваниях и эссенциальной тромбоцитемии, витамин B12-дефицитной анемии.

Клиническая картина зависит от качественных и количественных дефектов

Тромбоцитов:

При легкой кровоточивости может отмечаться склонность к синяковости при малых и незначительных травмах, на месте сдавливания резинкой; Периодические необильные носовые кровотечения, семейные менструации у женщин и др. В случае развития массивного геморрагического синдрома могут развиваться кровопотери, угрожающие жизни ребенка.

5.Вазопатии

- Это группа патологий, которые сопровождаются поражениями стенок кровеносных сосудов, вызванными расстройствами нервной регуляции и проявляющимися склонностью к преходящим спазмам, дистонии и парезам сосудов. Чаще вазопатии выявляются у детей.

Вазопатии могут протекать в разных клинических формах:

- простая – наблюдаются только кожные геморрагии;
- суставная – помимо кожных проявлений наблюдаются признаки повреждения суставов по типу полиартрита;
- абдоминальная (или брюшная) – возникает из-за повреждения сосудов брюшной полости, протекает более тяжело, сопровождается выраженными болями схваткообразного характера в зоне пупка, тошнотой, тахикардией, рвотой стулом с кровью (мелена);
- почечная – проявляется сегментарным, диффузным или очаговым гломерулонефритом, который сопровождается возникновением крови и белка в моче, протекает длительно и тяжело, может дополняться проявлениями абдоминальной формы;
- молниеносная – характеризуется сочетанием симптомов нескольких форм, проявляется очень тяжело и часто становится причиной смерти пациента.

6.Список литературы

1. Пропедевтика детских болезней/Под редакцией Геппе Н.А., Подчерняевой Н.С.: учебник для студентов медицинских вузов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 464 с.
2. Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми / Т.В.Капитан. – 5 е изд., доп. – М. : МЕДпресс информ, 2009.-694 с.
3. Гемолитические анемии у детей : учеб.-метод. пособие / В. А. Кувшинников,С. Г. Шенец. – Минск : БГМУ, 2013. – 40 с.
4. Педиатрия : учебник для мед. вузов / под ред. Н. П. Шабалова. —П246 е изд., испр. и доп. — Санкт Петербург : СпецЛит, 2015.— 959 с.
5. Кузник Б. И. Клиническая гематология детского возраста: учеб. пособие / Б. И. Кузник, О. Г. Максимова. — М.: Вузовская книга, 2010. — 496 с.
6. Практическое руководство по детским болезням. IV том. Гематология/онкология детского возраста. Под общей редакцией В.Ф. Коколиной и А.Г. Румянцева. Медпрактика-М, Москва 2004
7. Клинические рекомендации “Детская гематология”. Под редакцией А.Г.Румянцева, А.А.Масчана, Е.В.Жуковской. Москва, 2015, с.318-336
8. Лекции по педиатрии, том 8, гематология. Под редакцией В.Ф. Дёмина, С.О. Ключникова, А.Г. Румянцева, С.А. Румянцева. Медпрактика -М, Москва, 2008
9. Гемостаз. Физиологические механизмы, принципы диагностики основных форм геморрагических заболеваний. Учебное пособие. Под редакцией: проф. Н.Н. Петрищева, проф. Л.П.Папаян. Санкт-Петербург 1999.
10. Руководство по гематологии. Учебное пособие. Под редакцией: акад. А.И. Воробьева. Издание 4. Москва 2007. с 530-540.