

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России)



Кафедра педиатрии № 1

**АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ КРОВИ
И ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ, МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ, СЕМИОТИКА
ИЗМЕНЕНИЙ И НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ.**



**Учебное пособие для студентов педиатрических факультетов
медицинских вузов
под редакцией профессора В.А. Шашель**

Краснодар, 2019

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России)



**АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ КРОВИ
И ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ, МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ, СЕМИОТИКА
ИЗМЕНЕНИЙ И НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ.**

**Учебное пособие для студентов педиатрических факультетов
медицинских вузов**

Рекомендовано Координационным советом по области образования «Здравоохранение и медицинские науки» ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Министерства здравоохранения Российской Федерации «Сеченовский Университет» для использования в образовательных учреждениях, реализующих профессиональные образовательные программы высшего образования уровня специалитета по направлению подготовки 31.05.02 «Педиатрия».

Краснодар, 2019

УДК 616.428-006.441

ББК 573 (Р7.3)А 19

Н 54

Составители:

В.Г. Назаретян, доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии № 1 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России

В.А. Шашель, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой педиатрии №1 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России

Н.Н. Щеголеватая, доцент кафедры педиатрии № 1 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России

Рецензенты:

Зав. кафедрой пропедевтики детских болезней ФГБОУ ВО СтГМУ Минздрава России доктор медицинских наук, профессор А.С. Калмыкова.

Зав. кафедрой детских болезней №2 ФГБОУ ВО Рост.ГМУ Минздрава России доктор медицинских наук, профессор А.А Лебедеко.

В учебном пособии учтены требования Федерального Государственного образовательного стандарта 3+ по направлению подготовки 31.05.02 «Педиатрия», а также требования профессионального стандарта «Врач - педиатр участковый». Представленный материал пособия не только дополняет учебники по пропедевтике детских болезней, но и помогает в усвоении знаний, улучшает ориентирование в современном подходе к практической деятельности врача – педиатра.

Учебное пособие написано для формирования у студентов профессиональных компетенций в соответствии с ФГОС 3+ по специальности 31.05.02 «Педиатрия» и предназначается для студентов педиатрических факультетов медицинских вузов.

Рекомендовано к изданию ЦМС

ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России.

Протокол № 7 от 14.03.2019

ГРИФ Координационного совета по области образования
«Здравоохранение и медицинские науки» № 702 ЭКУ от 18 апреля.2019 года
Протокол № 030 от 18 апреля 2019 года.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Цель учебного пособия - содействовать приобретению студентами теоретических знаний и выработке практических навыков в области пропедевтики детских болезней, которые позволят укрепить знаний по обследованию органов крови и кроветворения, лимфатической системы, а также заложить потенциал интеграции всех способностей и компетенций, формирующих профессионализм современного специалиста-педиатра.

За последние десятилетие произошло значительное развитие медицинской науки, что способствовало новым открытиям, касающимся этиологии, патогенеза, диагностики, лечения и прогноза многих заболеваний детского возраста.

Темп пополнения знаний в области медицины диктует необходимость создания новых учебников, отличающихся систематичным изложением, достоверностью информации, большим количеством таблиц, схем, диаграмм, иллюстраций, справочных материалов, тестовых заданий для самоконтроля.

Предлагаемое учебное пособие представляет собой обобщение современного материала по разделу «Анатомо-физиологические особенности системы крови и органов кроветворения, лимфатических узлов».

Преподавание пропедевтики детских болезней требует научить студентов ориентироваться в особенностях развития органов кроветворения в разные возрастные периоды, знать нормы показателей крови, выделять основные патогманичные симптомы и синдромы, проводить дифференциальный диагноз заболеваний, которые в дальнейшем будут изучаться при различных детских заболеваниях, в том числе и гематологии.

Оригинальностью структуры настоящего издания является определение основных синдромов при поражении органов крови и кроветворения, лимфатических узлов. соблюдение поэтапного обследования с использованием данных анамнеза, объективного осмотра, результатов лабораторного и инструментального наблюдения, опираясь на эмбриональные этапы развития, анатомические и физиологические особенности детского организма.

Данное пособие направлено на повышение уровня знаний по пропедевтике детских болезней, а именно; анатомо-физиологических особенностей системы крови и органов кроветворения, методов обследования, семиотики изменений и нозологических форм заболеваний системы, с учетом представлений о последовательности развития и формирования данных систем, также возможности диагностического поиска причины заболевания.

ВВЕДЕНИЕ

Последние годы гематологии развивается стремительно – это связано с бурным развитием молекулярной биологии, генетики, иммунологии, с появлением новых методов наблюдения отдельных клеток тканей. Существенно изменились представления о кроветворении; появились новые методы лечения заболеваний крови и профилактики некоторых состояний. Это особенно относится к детской гематологии, таких как проблемы иммунных гемопатий, резус-несовместимости, опухолевых заболеваний системы крови.

Преподавание пропедевтики детских болезней требует научить студентов ориентироваться в особенностях развития органов кроветворения в разные возрастные периоды, знать нормы показателей гемограммы, миелограммы, выделять симптомы и синдромы, проводить дифференциальный диагноз заболеваний, которые в дальнейшем будут изучаться при различных детских заболеваниях, в том числе и гематологии.

В педиатрии широко распространены лимфаденопатии, которые характерны не только для гематологии, но являются симптомом ряда системных заболеваний.

Проблеме диагностики лимфаденитов и их дифференциации с опухолями посвящено большое количество отечественных и зарубежных работ. Это обусловлено увеличением числа детей с лимфаденопатией различной этиологии, неспецифичностью и полиморфизмом клинических симптомов и лабораторных показателей, сложностью дифференциальной диагностики, и не в последнюю очередь, растущими требованиями, предъявляемыми к детскому врачу. Синдром лимфаденопатии встречается при многих заболеваниях у детей и представляет собой увеличение одной или нескольких групп лимфатических узлов. В детской популяции синдром лимфаденопатии выявляется в 3,4% случаев, из них лимфадениты и реактивные лимфаденопатии составляют 1,86% и 1,49% соответственно.

По данным отечественных ученых, хронические гиперпластические реактивные лимфаденопатии составляют до 20-21% от всех лимфаденопатий у детей. Чаще встречаются у лиц, имеющих склонность к гиперплазии лимфоидной системы (лимфатико-гипопластические диатезы, иммунодефициты, тимомегалия и др.). Половина всех реактивных лимфаденопатий могут иметь инфекционную этиологию, включая грибковые заболевания. Специфические неопухолевые лимфаденопатии составляют около 20%. Чаще всего при обнаружении увеличенных лимфатических узлов педиатр думает о развитии онкогематологического заболевания, вследствие чего большинство пациентов направляется на консультацию к гематологу. В большинстве случаев такая консультация не является обязательной, поскольку даже в условиях поликлиники возможно проведение полноценного обследования без привлечения узкого специалиста. Кроме того, относительно низкая частота встречаемости онкогематологических заболеваний приводит к тому, что за время практической деятельности участковый врач столкнется с детским лейкозом или лимфомой не

чаще 3-5 раз. Далеко не все случаи увеличения лимфатических узлов требуют для верификации диагноза проведения биопсии. По данным ВОЗ для установления диагноза лимфаденопатии у детей требовалась открытая биопсия в 3,2% случаев и только у 1,1% больных лимфаденопатии имели злокачественную этиологию.

Очевидно, что такая полиэтиологичность синдрома лимфаденопатии диктует необходимость более тщательного обследования пациента уже на начальном этапе диагностики.

Болезни системы крови у детей в настоящее время являются достаточно распространенными. Наиболее частыми из них являются железодефицитные состояния.

Достаточно часто встречаются в детском возрасте заболевания, патогенетически связанные с нарушением системы гемостаза.

Врачу – педиатру необходимо знать и уметь распознать болезни системы крови и органов кроветворения для их своевременной диагностики и правильного лечения.

Издание включает основные этапы эмбриогенеза органов крови и кроветворения, лимфатических узлов, этапы становления систем в разные возрастные интервалы. Основываясь на анатомо-физиологических особенностях, представлены методы обследования данных систем, с применением современной диагностической базы.

Изложенные в пособии материалы не претендуют на исчерпывающую полноту дисциплины – авторы надеются, что они послужат стимулом для дальнейших размышлений и поиска эффективных моделей обследования с использованием мировых достижений, а также опыта и традиций нашей страны.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	3
Введение.....	4
Глава 1. Анатомо-физиологические особенности системы крови и органов кроветворения.....	8
Глава 2. Кроветворение (гемопоз).....	9
Глава 3. Гемостаз.....	16
Глава 4. Методы обследования больных с заболеваниями системы крови и органов кроветворения	19
4.1. Особенности анамнеза.....	19
4.2. Осмотр.....	19
4.3. Пальпация.....	20
4.4. Лабораторные и инструментальные методы обследования.....	23
Глава 5. Анатомо-физиологические особенности лимфатических узлов.....	27
Глава 6. Методы обследования больных с заболеваниями лимфатических.....	30
Узел	
6.1. Особенности анамнеза.....	30
6.2. Осмотр.....	32
6.3. Пальпация.....	33
6.4. Перкуссия лимфатических узлов грудной клетки.....	36
6.5 Характеристика лимфатических узлов.....	38
6.6. Лабораторные и инструментальные методы обследования.....	40
6.7. Хирургическая биопсия лимфатических узлов.....	41
Глава 7. Семиотика изменений и нозологические формы наиболее часто.....	42
встречающихся заболеваний системы крови и органов кроветворения	
7.1. Железодефицитные анемии.....	42
7.2. Витаминодефицитные (мегалобластные) анемии.....	43
7.3. Гемолитические анемии.....	44

Глава 8. Геморрагические заболевания.....	49
Глава 9. Лейкозы.....	64
Глава 10. Семиотика изменений и нозологические формы наиболее часто встречающихся заболеваний лимфатических узлов.....	66
10.1 Региональный лимфаденит.....	67
10.2. Лимфаденопатии с бубонами.....	69
10.3. Генерализованные лимфаденопатии.....	69
10.4. Опухолевые поражения лимфатических узлов.....	72
Контрольные вопросы.....	75
Тестовые задания.....	75
Ситуационные задачи.....	79
Эталоны ответов.....	81
Рекомендованная литература.....	82
Основная литература.....	82
Дополнительная литература.....	82
Электронные ресурсы.....	82
Литература, используемая авторами.....	83
Приложение.....	84

ГЛАВА 1. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ КРОВИ И ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ

Кровь представляет жидкую ткань, которая омывает все ткани, клетки, являясь переносчиком кислорода, питательных веществ для них, осуществляет защиту органов и систем, а также выносит из организма продукты обмена веществ.

Кровь состоит из жидкой части (плазма) и клеточной части (эритроциты, лейкоциты, тромбоциты).

Гематокрит – это соотношение количества форменных элементов к плазме.

Плазма содержит воду, белки, ферменты, гормоны, витамины, гуморальные вещества.

Форменные элементы представлены эритроцитами, лейкоцитами, тромбоцитами.

Эритроциты – безъядерные красные форменные элементы, осуществляющие перенос кислорода и углекислого газа, содержат гемм, состоящий из железа, и глобин – белковая часть. Эритроциты имеют различную форму: 80% составляют дискоциты – эритроциты обычной формы в виде диска с вогнутыми внутрь поверхностями с обеих сторон.

- сфероциты – шарообразные эритроциты
- эхиноциты – имеют шипы
- платоциты – форма диска с ровной поверхностью
- пойкилоцитоз – эритроциты разной формы (в норме 20%).

По размерам выделяются:

- нормоциты – диаметр 7,1 – 7,9 мкм;
- макроциты – диаметр 8 мкм (в норме их 12,5%);
- мегалоциты – диаметр 9,5 мкм;
- микроциты – диаметр 6 мкм;
- шизоциты – диаметр 2-3 мкм;
- анизоцитоз – количество макро- и микроцитов превышает 25%.

По окраске эритроциты могут быть разнообразны (анизохромия). Длительность жизни эритроцитов на периферии 120 суток.

Лейкоциты – форменные элементы крови с ядром, выполняющие защитную функцию, подразделяются на гранулоциты (содержащие гранулы): эозинофилы, нейтрофилы, базофилы. Лейкоциты живут на периферии 10-20 дней.

Функция нейтрофилов – фагоцитоз. Эозинофилы принимают участие в аллергических реакциях. Базофилы участвуют в метаболизме гистамина и гепарина.

Агранулоциты – ядерные клетки: лимфоциты и моноциты.

Лимфоциты подразделяются на:

Т-лимфоциты (тимус зависимые). Живут на периферии годами, осуществляют регуляцию клеточного иммунитета, подразделяются: хелперы, супрессоры, киллеры и О-клетки.

В-лимфоциты (бурсозависимые). Продуцируют защитные антитела, обеспечивают гуморальный иммунитет, живут в кровяном русле месяцы.

Моноциты представляют макрофагальную систему организма, живут в кровеносной системе 30-60 часов, после перехода в ткани превращаются в макрофаги.

Тромбоциты (кроветворные пластинки) представляют собой фрагменты цитоплазмы мегакариоцитов костного мозга. В кровеносном русле в среднем живут 7 дней, максимальный срок их жизни составляет 10-12 дней. Тромбоциты участвуют в функционировании капилляров.

Функции крови:

- дыхательная (переносит кислород к органам и удаляет углекислый газ);
- гомеостатическая (поддержание pH и стабильность внутренней среды организма);
- защитная (гуморальный и клеточный иммунитет);
- питание тканей и органов (транспорт питательных средств);
- экскреторная (выведение продуктов обмена веществ);
- гуморальная (перенос гормонов и биологически активных веществ);

ГЛАВА2. КРОВЕТВОРЕНИЕ (ГЕМОПОЭЗ)

Осуществляется внутриутробно.

У двухнедельного зародыша начинается кроветворение в островках желточного мешка. Образуются мегалобласты (первичные эритробласты) – крупные клетки с ядром, эмбриональным гемоглобином (HbP). С третьей недели HbP заменяется фетальным гемоглобином (HbF), а затем гемоглобином взрослого (HbA).

С шестой недели по пятый месяц продолжается период печёночного кроветворения. В печени образуются мегалобласты (эритроидные клетки), нейтрофилы, тромбоциты.

С третьего до пятого месяца имеет место печёочно-селезёночное кроветворение, дополняется образование лимфоцитов, моноцитов.

С четвёртого месяца кроветворение начинается в костном мозге, где и продолжается всю жизнь. Вначале кроветворение осуществляется в трубчатых костях, затем перемещается в плоские кости.

С первого месяца рождения красный костный мозг в трубчатых костях замещается

жировым (жёлтым).

Для получения костного мозга пунктируют у новорождённого пяточную кость, у детей от года - эпифиз большеберцовой кости, у детей старшего возраста - гребень подвздошной кости.

Образование клеточных элементов регулируется в костном мозге факторами транскрипции, гемопоэтическими факторами роста, фолиевой кислотой и витамином В12, железом.

Кроветворение – процесс дифференциации клеток в костном мозге и образование зрелых клеток крови.

Родона начальная стволовая кроветворная клетка даёт два направления дифференцировки клетки:

1 путь. Клетки предшественники лимфопоэза → лимфобласт → пролимфоцит → лимфоцит.

2 путь. Дифференцировка клеток предшественников миелопоэза, которые дают:

А) эритробласты→проэритроциты→эритроциты→ретикулоциты→эритроциты.

Б) мегакариобласты→промегакариоциты→тромбоциты

В) клетки-предшественники гранулоцитов и макрофагов, которые представляют ещё 2 подразделения:

1. Миелобласты→промиелоциты базо-, эозино- и нейтрофильные→миелоциты базо-, эозино- и нейтрофильные→метамиелоциты базо-, эозино- и нейтрофильные→базофилы, эозинофилы, нейтрофилы.

2. Монобласты→промоноциты→моноциты.

Для оценки кроветворения проводят исследование костного мозга – миелограмма. В составе клеток в миелограмме должно быть зрелых клеток 80%, незрелых 20%, в том числе бластных не более 5%.

Важным в оценке является лейко-эритробластический индекс (Л/Э) – процентное соотношение клеток в норме 3-4:1.

Главным лабораторным тестом функционирования кроветворной системы является общий анализ крови.

Показатели крови значительно варьируются в зависимости от возраста ребёнка.

Таблица 1. Показатели крови детей в разные возрастные периоды

Возраст	НЬ, г/л	Эритроциты $10^{12}/л$	Ретикулоциты %	Лейкоциты $10^9/л$	Тромбоциты $10^9/л$	СОЭ мм/час
1 сут	180-240	5-7	1-4	10-30	150-400	2-3
5 день	170-200	4,5-6	0,5-2	9-15	150-400	2-3
6 мес	110-160	4,0-5,0	0,5-1,3	8-12	150-400	3-7
1 год	110-130	4,0-4,5	0,5-1	7-11	150-400	4-7
5 лет	130-140	4,0-4,5	0,5-1	7-11	150-400	5-8
>10 лет	Мальчики – 130-140 Девочки – 120-140	4,0-4,5	0,5-1	5-9	150-400	5-10

Таблица 2. Лейкоцитарная формула в разные возрастные периоды

Возраст	Базофилы %	Эозинофилы %	Нейтрофилы				Лимфоциты %	Моноциты %
			Миелоциты %	Юные %	П/яд %	Сегм/я д %		
1 сут	0,5	1-5	0	1-5	2-5	60-70	25-30	5
5 день	0,5	1-5	0	1-5	2-5	45-50	45-50	5
6 мес	0,5	1-5	0	1-5	2-5	60-70	25-30	5
1 год	0,5	1-5	0	1-5	2-5	60-70	25-30	5
5 лет	0,5	1-5	0	1-5	2-5	60-70	25-30	5
>10 лет	0,5	1-5	0	1-5	2-5	60-65	25-30	5

Данные показатели подчёркивают возрастные изменения в формуле крови, которые называют в гематологии «перекрёст» по Н.П. Гундобину, который характерен в формуле детей в следующие сроки: 5 - 6 дней (первый физиологический перекрёст) и 5 - 6 лет (второй физиологический перекрёст) (рис. 1).

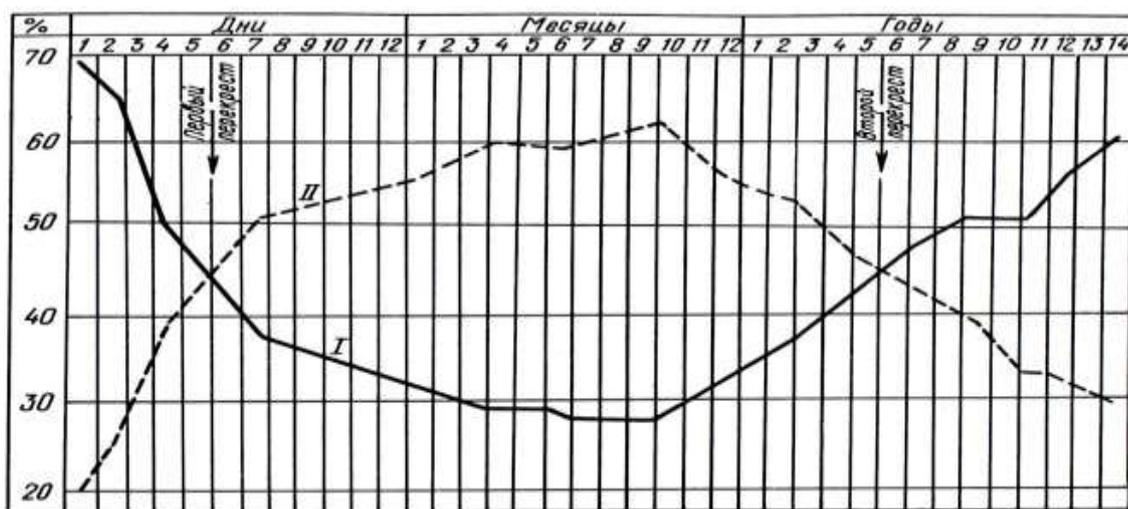


Рис. 1. Изменения содержания нейтрофилов и лимфоцитов в различные периоды детского возраста

В современной гематологии наряду с уровнем Hb, количеством эритроцитов, цветовым показателем используются показатели, позволяющие более точно характеризовать железодефицитные состояния.

Таблица 3. Показатели эритроцитарных индексов

Показатель	Сокращение	Расчёт	Норма
Средний объём эритроцита	MCV (mean cell volume)	Гематокрит, эритроциты	Новорожденные=102-116 фемтолитров 1 мес=93-115 фемтолитров 6 мес=82-100 фемтолитров 1 год=81-95 фемтолитров после 3 лет=80-95 фемтолитров
Среднее содержание Hb в эритроците	MCH (mean corpuscular hemoglobin)	Hb, эритроциты	27-31 пикограмм
Средняя концентрация Hb в эритроците	MCHC (mean corpuscular hemoglobin concentration)	Hb, гематокрит	33-37 г/дл
Распределение эритроцитов по объёму	RDW (ret Cell distribution width)	Гематокрит, эритроциты	11,5-14,5 % 35,0-56,0 fL

Первоначальные запасы железа у плода создаются благодаря его поступлению от матери через плаценту весь период внутриутробного развития, но наиболее интенсивно в III триместре беременности. Процесс поступления железа к плоду активный против градиента концентрации.

После рождения источник железа – пища и эндогенно полученные из запасов в печени, в мышцах и за счёт распада эритроцитов в селезёнке.

В первое полугодие жизни ребенок получает железо из грудного молока.

Ежедневная потребность в железе составляет 0,5-1,2 мг/сутки. Физиологическая потеря железа у детей со слущивающимся эпителием клеток кожи, волосами, калом, мочой, потом составляет 0,1-0,3 мг/сутки, в подростковом возрасте 0,5-1,0 мг/сутки.

Лабораторные показатели обмена железа

- **Сывороточное железо** – отражает количество негемового железа сыворотки.

Возрастные показатели сывороточного железа составляют:

- у новорождённых – 5,0-19,3 мкмоль/л;
- старше месяца жизни – 10,6-33,6 мкмоль/л.

- **Трансферрин** – специфический транспортный белок плазмы, переносящий трёхвалентное железо к эритрокариоцитам костного мозга или в депо.
- **Ферритин, гемосидерин** – специфические белки, играющие роль в создании тканевых запасов железа.
- **Общая железосвязывающая способность сыворотки** – характеризует общее количество железа, которое может связаться с имеющимся в плазме трансферрином. Нормальное значение – 40,6-62,5 мкмоль/л.
- **Латентная железосвязывающая способность сыворотки** – производный показатель, получаемый в результате математической разницы значений общей железосвязывающей способности сыворотки и сывороточного железа. Косвенно отражает количество в сыворотке крови свободного (не связанного с железом) трансферина.

Патологические изменения в эритроцитах

Эритроцитопения – это уменьшение количества эритроцитов у детей старше 1 месяца жизни ниже $3,5 \cdot 10^{12}/л$.

Снижение количества гемоглобина (критическое <20 г/л)

- возникает при анемиях разного генеза;
- при злокачественных заболеваниях крови;
- при разведении крови, при гипергидратации.

Эритроцитоз (полицитемия) – увеличение количества эритроцитов.

- при эксикозе;
- при ВПС с объединением малого круга кровообращения;
- при сердечно-лёгочной недостаточности.

Изменения со стороны цветового показателя крови характеризуют относительное содержание гемоглобина в одном эритроците.

Рассчитываем по формуле

$$ВП = \frac{Э \cdot Hb \text{ г/л}}{3 \text{ первых цифры числа эритроцитов в млн (без запятой)}}$$

В норме ЦП в неонатальном периоде 0,9-1,2 после 1 месяца 0,8-1,0. В настоящее время этот показатель заменяют на МСН (в анализах, выполненных на компьютерном анализаторе)

Ретикулоцитоз (увеличение на периферии количества молодых эритроцитов с базофильной сеточкой) – свидетельствует об усилении регенерации красного костного мозга.

Анемия – патологическое состояние со снижением Hb меньше возрастной нормы. По изменению цветового показателя анемии делятся на:

— нормохромные, когда снижено содержание эритроцитов, гемоглобина, а цветовой показатель близок к 1,0, такие анемии возникают при кровопотере, при гемолитических кризах;

— гипохромные, для которых характерен цветовой показатель меньше 0,86, как правило железодефицитное состояние;

— гиперхромные со снижением ЦП более 1,05. Характерны анемия с дефицитом фолиевой кислоты и витамина В12, иногда у детей анемия связана с глистными инвазиями.

Таблица 4. Классификация анемий по диаметру эритроцита и продуктивной способности костного мозга (цит. по Н. А. Геппе, 2009)

По цветному показателю	По диаметру эритроцитов	По количеству ретикулоцитов
<0,86 - гипохромная	<7 мкм – микроцитарная	<1% - гипорегенераторная
0,86-1,05 – нормохромная	7-7,8 мкмн – нормоцитарная	1-3% - нормогенераторная
>1,05 - гиперхромная	>7,8 мкм - макроцитарная	>3% - гиперрегенераторная

Таблица 5. Характеристика различных анемий (цит. по Н.А. Геппе, 2009)

Вид анемии	По цветному показателю	По диаметру эритроцитов	По количеству ретикулоцитов
Железодифицитная	Гипохромная	Микроцитарная	Нормо- или гипорегенераторная
Витамин В12 и фолиеводифицитная	Гиперхромная	Макроцитарная	Нормо- или гипорегенераторная
Изменение эритроцитов в виде мишени	Гипохромная	Микроцитарная	Нормо- или гиперрегенераторная
Гемолитическая	Нормо- и гиперхромная	Зависит от заболевания	Гиперрегенераторная
Гипопластическая	Гиперхромная	Нормо- или макроцитарная	Гипорегенераторная

Таблица 6. Эритроцитарные показатели при некоторых анемиях (цит. по Н.А. Геппе, 2009)

Показатель	MCV	MCH	MCHC
Железодифицитная	Снижен	Снижено	Сниженная
Витамин В12 и фолиеводифицитная	Повышен	Повышено	В норме
Талассемия	Снижен	Снижено	В норме
Наследственная сфероцитраная гемолитическая анемия (Минькова-Шоффара)	В норме или снижен	В норме	Повышена

Определение осмотической резистентности эритроцитов (ОРЭ) – это способ определения стойкости эритроцитов к гипотоническому раствору хлорида натрия разной концентрации. Минимальная осмотическая резистентность – это концентрация хлорида натрия, при которой начинается гемолиз, максимальная осмотическая резистентность – при которой гемолиз закончился.

- Min ОРЭ – 0,48-0,44% раствор NaCl
- Max ОРЭ – 0,36-0,28% раствор NaCl
- (изотонический раствор – 0,25% NaCl)

Снижение ОРЭ – признак гемолитической анемии.

Скорость оседания эритроцитов (СОЭ) определяется в миллиметрах высотой столбика плазмы, образующегося в течении одного часа.

Нормы: новорожденные 0-2 мм в час, грудной возраст 2-4 мм в час, у взрослых 5-10 мм в час.

Повышается СОЭ при злокачественных инфекционных и аллергических заболеваниях.

Снижается СОЭ при обезвоживании, гипотрофии, декомпенсационной сердечной недостаточности, вирусном гепатите.

Лейкоциты подразделяются на гранулоциты и лимфоциты.

Лейкоцитоз - увеличение количества лейкоцитов в единице объёма крови по сравнению с возрастной нормой.

Нейтрофильный лейкоцитоз – это увеличение лейкоцитов за счёт нейтрофилов, характерен для бактериальных заболеваний, лейкозов.

Лимфоцитоз – увеличение лейкоцитов за счёт лимфоцитов, характерен для вирусных инфекций, коклюша, туберкулёзных интоксикаций, лимфобластического лейкоза.

Лейкопения – уменьшение количества лейкоцитов в единице объёма крови, характерна для вирусных инфекций, после приёма цитостатиков, сульфаниламидов, при гиперспленизме, после воздействия рентгеновских лучей и радиоактивных веществ.

Снижение количества гранулоцитов – **агранулоцитоз**.

Снижение в процентном соотношении доли лимфоцитов по сравнению с возрастной нормой, характерно для лимфогранулематоза, ВИЧ-инфекции, начала инфекционных заболеваний с лихорадкой.

Лейкемоидные реакции – обратимые состояния кроветворения, при которой картина периферической крови напоминает лейкоз, но в костном мозге изменений нет.

Моноцитоз – увеличение в процентном соотношении моноцитов более 8%, характерен для инфекционного мононуклеоза, некоторых вирусных заболеваний, туберкулёза, маля-

рии, дифтерии, сифилиса.

Моноцитопения – уменьшение количества моноцитов в процентном соотношении менее 6%, характерна для лейкозов, инфекционных заболеваний, сепсиса.

Эозинофилия – увеличение в процентном соотношении доли эозинофилов более 4%, характерна для гельминтозов, бронхиальной астмы и других аллергических заболеваний, лимфогранулематоза, скарлатины, миелоидного лейкоза.

Эозинопения – уменьшение в процентном соотношении доли эозинофилов менее 3%, характерна для острых инфекционных заболеваний, неблагоприятна в отношении прогноза заболевания (туберкулёз, брюшной тиф, апластическая анемия).

Базофильный лейкоцитоз – повышенное количество базофилов на периферии (норма 0,5%), характерен для неспецифического язвенного колита, аллергических реакций, микседемы. Значительное снижение базофилов характерно для хронического миелолейкоза.

Тромбоцитоз – увеличение числа тромбоцитов более $400 \cdot 10^9/\text{л}$, характерен для полицитемии, сепсиса, ревматических заболеваний, после спленэктомии.

Тромбоцитопения – снижение числа тромбоцитов менее $150 \cdot 10^9/\text{л}$, характерна в качестве синдрома для лейкозов, при уремии, при гормональных нарушениях.

Тромбоцитопатии – нарушение свойств тромбоцитов при врождённых и приобретённых заболеваниях гемостаза (тромбастения Гланцмана, тромбоцитодистрофия Бернара-Сулье, при гемобластозах, массивных гемотрансфузиях).

ГЛАВА 3. ГЕМОСТАЗ

Система гемостаза – сложная биологическая система, выполняющая поддержание жидкого состояния крови и остановки кровотечения в случае повреждения сосудистой стенки.

Существуют 3 взаимосвязанные звенья гемостаза:

- тромбоциты;
- стенка кровеносного сосуда, проницаемость которой повышается при снижении питательной роли тромбоцитов;
- ферментные системы плазмы.

Первичный гемостаз (сосудисто-тромбоцитарно-микроциркуляторный)

- взаимодействие тромбоцитов со стенкой при травме, идёт нервно-рефлекторный спазм сосудистой стенки;

- из эндотелия сосудистой стенки выделяются адреналин, норадреналин, которые стимулируют тромбоциты, те выделяют вещества, поддерживающие спазм сосудов;
- идёт адгезия (присоединение тромбоцитов к стенке сосуда) и агрегация (склеивание тромбоцитов);
- образуется тромбоцитарная пробка, которая закрывает повреждённое место в сосуде.

Вторичный гемостаз (коагуляционный гемостаз)

Для остановки кровотечения в крупных сосудах первичного гемостаза недостаточно, потому что в поражённом сосуде при движении крови смывается тромб, только нити фибрина могут укрепить тромб.

Свёртывание крови идёт по двум, не связанным между собой механизмам (рис.2).

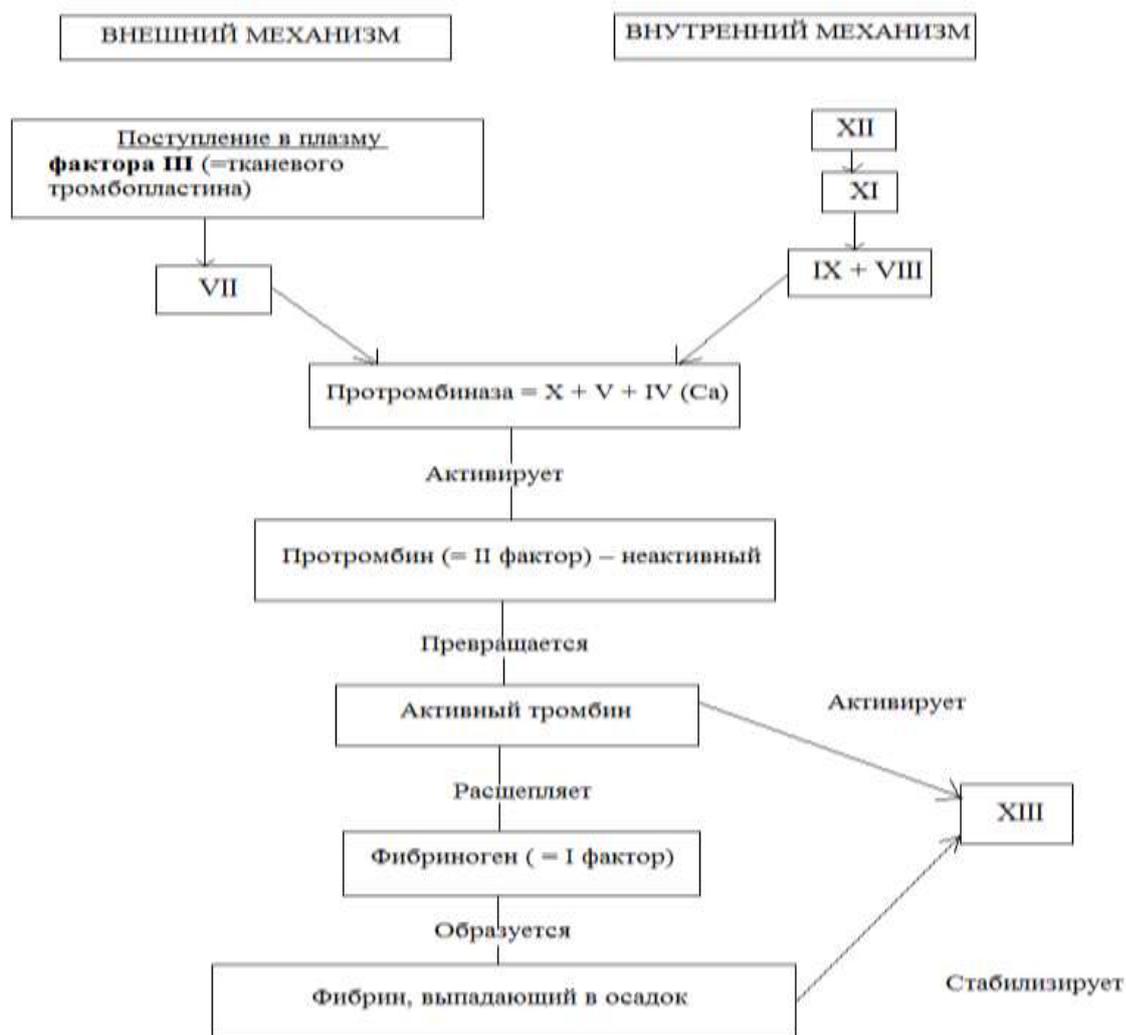


Рис. 2. Механизм вторичного гемостаза

Тесты первичного гемостаза:

- пробы на резистентность капиллярной стенки;
- количество тромбоцитов;

- пробы на адгезивно-агрегационную функцию тромбоцитов;
- время капиллярного кровотечения по Дюке;
- ретракция кровяного сгустка.

Тесты вторичного гемостаза:

- коагулограмма (тромбиновое время, протромбиновый индекс, время рекальцификации, количество фибриногена);
- время свёртывания по Бюркеру;
- время свёртывания по Ли-Уайту.

Таблица 7. Показатели системы гемостаза

Первичный гемостаз	Вторичный гемостаз
<p>Проба жгута – отсутствие петехий (допускается 2 – 3).</p> <p>Манжеточная проба – не больше 10 петехий.</p> <p>Проба щипка – кожа не изменяется.</p> <p>Баночная проба – первые петехии при давлении (-200) мм рт. ст.</p> <p>Количество тромбоцитов – 150-300 Г/л.</p> <p>ААФТ:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Оценка реакции тромбоцитов на стекле - ~50% • Гемолизат-агрегационный – 11-17 сек (разведение 10^{-3}) или – 40-45 сек (разведение 10^{-7}) <p>Продолжительность капиллярного кровотечения по Дюке – 2-4 мин.</p> <p>Ретракция кровяного сгустка – 20-24 часа.</p> <p>Индекс ретракции кровяного сгустка – 0,3-0,5</p>	<p>Коагулограмма:</p> <p>Тромбиновое время – 15 сек.</p> <p>Протромбиновый индекс – 12-13 сек. или 80-100% (допустимые 10-110%).</p> <p>Время рекальцификации плазмы – 60-120 сек. (по методу Хауэлла - американский физиолог XIX-XX века:</p> <p style="padding-left: 40px;">А) новорожденный – 60-70 сек.</p> <p style="padding-left: 40px;">Б) грудной возраст и далее – 106-108 сек)</p> <p>Количество фибриногена – 2-4 г/л.</p> <p>Время свертывания крови по Бюркеру: начало – 2,5 мин. конец – 5 мин.</p> <p>Время свертывания крови по Ли-Уайту – 5-10 мин.</p>

ГЛАВА 4. МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СИСТЕМЫ КРОВИ И ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ

4.1. ОСОБЕННОСТИ АНАМНЕЗА

Анамнез играет существенную роль в постановке гематологического заболевания. Например, анемии начинаются постепенно, родители долго не замечают болезнь ребёнка и только лабораторные и биохимические анализы позволяют выявить заболевание.

Другие заболевания (геморрагические диатезы, гемолитические анемии, лейкозы) возникают с появления геморрагий, увеличением лимфатических узлов, появлением желтухи. Иногда на себя обращает внимание большой живот (за счёт увеличения печени и селезёнки), увеличение лимфатических узлов. Следует подробно расспросить родителей об их предыдущих заболеваниях, о наличии заболеваний крови у родственников (гемофилия, микросфероцитоз и другие).

4.2. ОСМОТР

При заболеваниях крови следует обратить внимание на изменение цвета кожных покровов (бледность, желтушность). Необходимо оценить наличие кровоизлияний в кожу и на слизистых оболочках (от петехий до гематом и экхимозов). Под термином «геморрагический синдром» понимается повышенная кровоточивость в виде кровотечений из слизистых оболочек носа, появления кровоизлияний в кожу и суставы, желудочно-кишечных кровотечений.

Обязательна оценка трофических изменений кожи и придатков, целый ряд заболеваний крови сопровождается сухостью кожи, выпадением и ранним поседением волос, трещинами в углах рта. Осмотр ротовой полости выявляет изменения языка, язвенно-некротические стоматиты, фарингиты.

Типы кровоточивости (цитата по Баркагану З.С., 1980)

1. При **гематомном** типе определяются болезненные обширные кровоизлияния в подкожную клетчатку, под апоневрозы, в серозные оболочки, в мышцы и суставы с развитием деформирующих артрозов, контрактур, патологических переломов. Наблюдаются профузные посттравматические и послеоперационные кровотечения, реже - спонтанные. Выражен поздний характер кровотечений, то есть спустя несколько часов после травмы. Гематомный тип характерен для гемофилии А и В (дефицит факторов VIII и IX).

2. **Петехиально-пятнистый или микроциркуляторный**, тип характеризуется петехиями, экхимозами на коже и слизистых оболочках, спонтанными или возникающими при малейших травмах кровотечениями: носовыми, десневыми, маточными, почечными. Гематомы образуются редко, опорно-двигательный аппарат не страдает. Послеоперационные

кровотечения, кроме кровотечений после тонзиллэктомии, не отмечаются. Часты и опасны кровоизлияния в мозг; как правило, им предшествуют петехиальные кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки. Микроциркуляторный тип наблюдается при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях, при гипо- и дисфибриногемиях, дефиците X, V и II факторов.

3. **Смешанный (микроциркуляторно-гематомный)** тип характеризуется сочетанием двух ранее вышперечисленных форм и некоторыми особенностями; преобладает микроциркуляторный тип, гематомный тип выражен незначительно (кровоизлияния преимущественно в подкожную клетчатку). Кровоизлияния в суставы редки. Такой тип кровоточивости наблюдается при болезни Виллебранда и синдроме Виллебранда-Юргенса, поскольку дефицит коагулянтной активности плазменных факторов (VIII, IX, VIII + V, VII, XIII) сочетается с дисфункцией тромбоцитов. Из приобретенных форм такой тип кровоточивости может быть обусловлен синдромом внутрисосудистого свёртывания крови, передозировкой антикоагулянтов.

4. **Васкулитно-пурпурный** тип обусловлен экссудативно-воспалительными явлениями в микрососудах на фоне иммуноаллергических и инфекционно-токсических нарушений. Наиболее распространенным заболеванием этой группы является геморрагический васкулит (синдром Шенлейна-Геноха). Геморрагический синдром представлен симметрично расположенными, преимущественно на конечностях в области крупных суставов, элементами, четко отграниченными от здоровой кожи, выступающими над ее поверхностью, представленными папулами, волдырями, пузырьками, которые могут сопровождаться некрозом и образованием корочек. Возможно волнообразное течение: "цветение" элементов от багряного до желтого цвета с последующим мелким шелушением кожи. При васкулитно-пурпурном типе возможны абдоминальные кризы с обильными кровотечениями, рвотой, макро- и (чаще) микрогематурией.

5. **Ангиоматозный** тип характерен для различных форм телеангиэктазий. Наиболее частый тип - синдром Рандю-Ослера. При этом типе кровоточивости нет спонтанных и посттравматических кровоизлияний в кожу, подкожную клетчатку и другие органы, но имеются повторные кровотечения из участков ангиоматозно изменённых сосудов – носовое, кишечное, реже – гематурия и лёгочные.

4.3. ПАЛЬПАЦИЯ

В первую очередь выполняется пальпация лимфатических узлов. В человеческом организме около 130 групп лимфатических узлов. Но доступны пальпации всего 14 групп лимфатических узлов: затылочные, в области сосцевидного отростка, подчелюстные, подбородоч-

ные, переднешейные или тонзиллярные, заднешейные, надключичные, подключичные, подмышечные, торакальные, локтевые или кубитальные, паховые, бедренные, подколенные.

Лимфатические узлы пальпируют, определяя величину, количество, подвижность, чувствительность к надавливанию, консистенцию.

В норме у здоровых пальпируется только 3 группы лимфатических узлов – подчелюстные, подмышечные, паховые. О единичных лимфатических узлах говорят, если их не более трёх. Размер лимфатических узлов определяется (в миллиметрах) сравнением с величиной просяного зерна (I степень), чечевицы (II степень), горошины (III степень), боба (IV степень), грецкого ореха (V степень) и голубинового яйца (VI степень). При увеличении лимфатических узлов больше голубинового яйца (VI степень) говорят об их резком увеличении. Нормальной величиной является размер от чечевицы до небольшой горошины (II-III степень).

Увеличение лимфатических узлов может быть симметричным или изолированным.

Консистенция лимфатических узлов у здоровых детей эластичная. Пальпация безболезненная. Если лимфатические узлы увеличены незначительный период времени, то они мягкие, при хронических процессах – плотные.

При гематологических заболеваниях увеличиваются многие группы, в том числе и недоступные пальпации (медиастенальные, абдоминальные, трахеальные). Такие лимфатические узлы подлежат обследованию ультразвуковому, рентгенологическому, компьютерной томографии и т.д.

Методом пальпации определяют также размеры печени и селезёнки. Чаще увеличивается в размерах селезёнка. Пальпацию селезёнки проводят в положении ребёнка на спине и на правом боку. Левая рука исследователя фиксирует левое подреберье, а правая начинает движение, снизу-вверх пытаюсь определить нижний её полюс. Если размеры селезёнки увеличены, то больного просят вдохнуть, смещаясь вниз при вдохе, селезёнка пальпируется. Определяют её плотность и размеры. Определение нижнего полюса селезёнки свидетельствует об её увеличении в 1,5-2 раза.

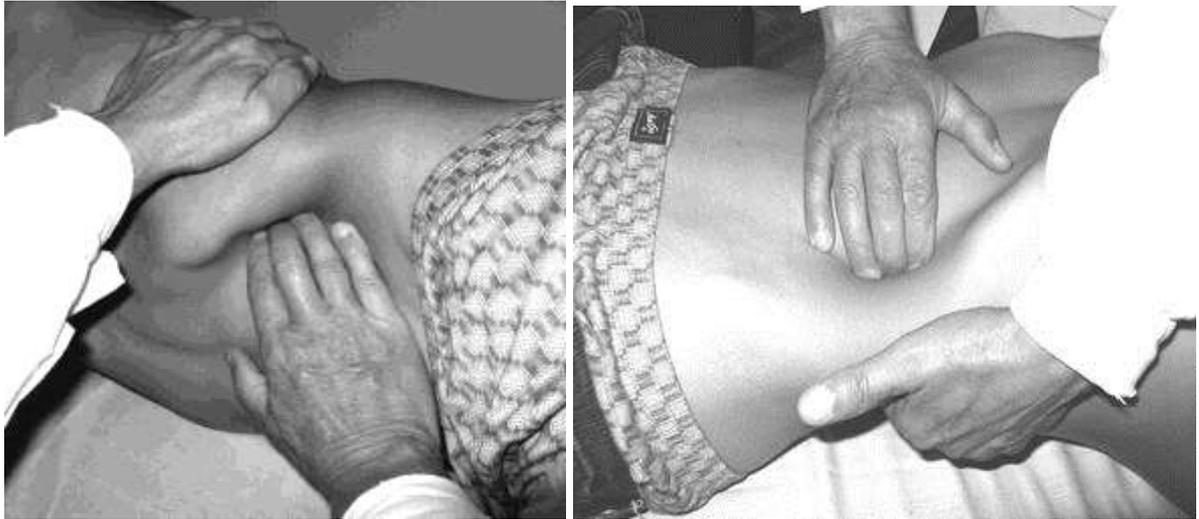


Рис. 3. Пальпация селезенки на правом боку и на спине

После пальпации селезёнки следует определить её перкуторные границы. Применяется тихая перкуссия. При этом определяют поперечный размер селезёнки (по среднеподмышечной линии) и длину. Задняя граница определяется перкуссией со стороны спины (обычно по VIII-IX ребру), а передняя – со стороны живота, по направлению её длины. В норме нижний полюс селезёнки не должен выходить за край рёберной дуги или за линию costo-articularis, соединяющую левое грудиноключичное соединение с лежащим свободно X-ребром. Спленомегалии наблюдаются при самых разнообразных заболеваниях: инфекционных (брюшной тиф, нередко гепатит, лейшманиоз, инфекционный мононуклеоз и др.), системы крови (лейкоз, лимфогранулематоз и др.), синдроме портальной гипертензии и др.

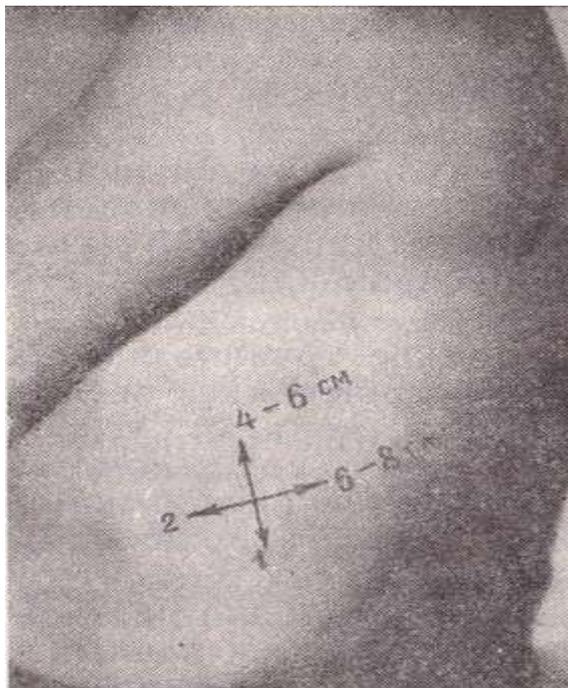
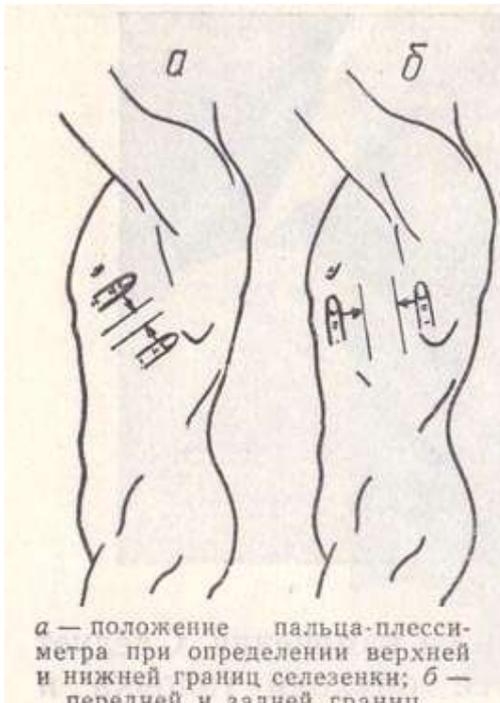


Рис. 4. Перкуссия селезенки и определение ее размеров

Метод пальпации один из самых надёжных методов обследования печени. Печень у детей раннего возраста относительно велика, её пальпация доступна в любом возрасте. Перед пальпацией перкуторно определяют нижний край печени по правой срединно-ключичной линии. У детей раннего возраста выступает на 102 см из-под края рёберной дуги, у детей 5-7 лет край печени пальпируется на уровне рёберной дуги. При пальпации определяют край печени у здорового ребёнка как острый, мягкий, эластичный, безболезненный.

Используется метод пальпации по принципу образования «кармана», в который во время вдоха входит опускающаяся печень и касается руки исследователя. Используется также скользящая пальпация, когда пальпирующая рука соскальзывает с печени сверху вниз в момент вдоха.

Увеличенная печень у детей отмечается при гепатитах, гепатозе, амилоидозе, при паразитарных заболеваниях, при нарушениях кровообращения (застой в печени), при инфекционных заболеваниях.

При гематологических заболеваниях увеличение печени отмечается при гемолизе эритроцитов, болезни Верльгофа, лейкозах, хроническом миелолейкозе, микросфероцитарной анемии Минковского-Шоффара.

При болезнях крови часто вовлекается в процесс сердечно-сосудистая система (тахикардия, громкие тоны, систолический шум). При геморрагическом васкулите, тромбоцитопенической пурпуре, остром лейкозе, гемофилии отмечается гематурия (поражение почек).

4.4. ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Для оценки процессов кроветворения проводят составление и анализ миелограммы (формулы костного мозга), для чего необходимо предварительно получить красный костный мозг от пациента. Забор материала для анализа выполняют специальной иглой, которой пунктируют грудину в области рукоятки или подвздошной кости. Мазки красного костного мозга для изучения под микроскопом приготавливают так же, как и мазки крови для подсчета лейкоцитарной формулы.

В ходе микроскопического исследования производят подсчет и исследование клеток красного костного мозга в предварительно окрашенных и зафиксированных мазках. Помимо микроскопа, для проведения анализа требуется специальная камера Горяева, в которой и происходит подсчет числа миелокариоцитов (имеющих ядра клеток-предшественников форменных элементов крови) в 5 или 100 больших квадратах.

При исследовании мазков красного костного мозга число миелокариоцитов определяют двумя способами.

Количество миелокариоцитов считается соответствующим норме, если при просмотре препарата красного костного мозга под микроскопом в каждом поле зрения наблюдается 15-

25 клеток. При меньшем их количестве костный мозг оценивается как гипоклеточный, а если миелокариоцитов более 25, то как гиперклеточный.

Для подсчета мегакариоцитов (самых больших ядерных клеток красного костного мозга, образующих тромбоциты) также используют камеру Горяева. Число гигантских клеток рассчитывают по формуле.

В норме количество мегакариоцитов составляет (50,0 - 150,0) x 10⁶ в 1 л.

При микроскопическом изучении мазка красного костного мозга наличие в поле зрения более 2-3 гигантских клеток считается нормальным.

Результат подсчета процентного соотношения форменных элементов красного костного мозга получил название миелограммы. После ее составления проводят морфологическую оценку отдельных элементов красного костного мозга. Следует помнить, что заключение ставят при обязательном сопоставлении миелограммы с результатами гемограммы (общего анализа крови). Нормальные показатели миелограммы представлены в таблице.

Таблица 8. Нормальные показатели миелограммы

Параметр		Показатель нормы				
		У взрослых	У новорожденных	Возраст 3 года	Возраст 5-6 лет	
Количество миелокариоцитов, X 10 ⁹ /л		41,6-195,0	146,5-222,5	170,8-296,8	100,4-300,0	
Количество мегакариоцитов, X 10 ⁶ /л		50,0-150,0	51,8-108,2	53,8-113,8	52,8-157,2	
Бластные клетки, %		0,1-1,1	0,7-2,1	1,3-2,7	0-1,2	
Миелобласты, %		0,2-1,7	0,8-1,8	0,8-3,3	1,5-3,6	
Нейтрофильные клетки %	не зрелые	Промиелоциты	1,0-4,1	4,2-6,2	2,8-5,8	1,2-3,8
		Миелоциты	7,0-12,2	8,1-12,3	8,5-11,9	4,2-8,7
		Метамиелоциты	8,0-15,0	6,8-8,8	7,1-9,0	6,5-0,3
	зрелые	Палочкоядерные	12,8-23,7	20,0-25,2	14,0-25,4	13,2-24,0
		Сегментоядерные	13,1-24,1	18,0-23,6	13,3- 22,5	8,3-13,9
Все нейтрофильные клетки, %		52,7-68,9	43,0-54,7			
Эозинофилы всех генераций, %		0,5-5,8	2,7-5,3	2,8-6,8	2,4-7,4	
Базофилы, %		0-0,5	0-0,3	0-0,1	0,2-0,8	
Лимфоциты, %		4,3-13,7	2,0-3,8	6,7-14,6	18,7-29,5	
Моноциты, %		0,7-3,1	0-0,1	0-0,2	1,8-5,5	
Плазматические клетки, %		0,1-1,8	0,1-0,1	0-0,3	0-0,5	
Эритробласты, %		0,2-1,1	1,0-1,8	0,8-2,0	0,3-1,0	
Пронормобласты, %		0,1-1,2				
Нормобласты %	Базофильные	1,4-4,6	2,5-5,1	1,4-3,4	1,2-2,4	
	Полихроматофильные	8,9-16,9	6,9-10,6	7,5-11,2	7,8-16,0	

	Оксифильные	0,8-5,6	5,9- 10,0	5,5-7,3	0,1-1,9
Все эритроидные клетки (эритрокариоциты), %		14,5-26,5	11,3- 19,4		
Ретикулярные клетки		0,1-1,6	0,6-1,9	0,1-1,4	0,2-1,2
Лейкоэритробластное отношение		2,1-4,5			
Индекс созревания эритрокариоцитов		0,8-0,9			
Индекс созревания нейтрофилов		0,5-0,9			

В описании миелограммы врач обязан отметить морфологические признаки патологически измененных клеток (размер, форму клеток и ядер, соотношение объема ядра и цитоплазмы, характер хроматина, наличие нуклеол, цвет и зернистость цитоплазмы и т.п.), а также наличие качественных и количественных особенностей отдельных ростков органа кроветворения. Анализ миелограммы осуществляется согласно определенной схеме, представленной в таблице.

Таблица 9. Анализ миелограммы

Параметр	Описание
Клеточность исследуемого материала(красного костного мозга)	нормальная
	сниженная
	повышенная
Состав пунктата по морфологическим характеристикам клеток (размер, форма клеток и ядер, соотношение ядра и цитоплазмы, характер хроматина, наличие нуклеол, цвет и зернистость цитоплазмы)	полиморфный (различный)
	мономорфный (однообразный)
	значительно разведен периферической кровью
Бласты	Количество и морфологическая характеристика
Гранулоцитарный росток	сохранен
	сужен (редуцирован)
	расширен
	морфологическая характеристика клеток
Созревание нейтрофилов	не нарушено
	задержано
	ускорено
Другие лейкоцитарные ростки	Количество и морфологическая характеристика клеток гиперпла-

	зирванного ростка
Эритроидный росток	сохранен
	сужен (редуцирован)
	расширен
	морфологическая характеристика клеток
Тип эритропоэза	нормобластный
	мегалобластный
Гемоглобинизация эритроцитов	не нарушена
	ускорена
	задержана: <ul style="list-style-type: none"> • на полихроматофильных эритроцитах; • на базофильных эритроцитах
Параметр	Описание
Мегакариоциты	Количество и морфологическая характеристика клеток
Клетки злокачественного новообразования (эпителиальной природы)	обнаружены
	не обнаружены

Заключение, вынесенное после подсчета клеточного состава пунктата красного костного мозга, может носить описательный, предположительный или окончательный характер (если клиническая картина отличается специфичностью).

Существуют индексы, позволяющие охарактеризовать кроветворение в красном костном мозге. К их числу относят:

- 1) индекс созревания нейтрофилов;
- 2) лейкоэритробластное отношение;
- 3) индекс созревания эритрокариоцитов;
- 4) парциальная эритронормобластограмма.

Индекс созревания нейтрофилов (ИСН). Отражает соотношение незрелых и зрелых нейтрофилов костного мозга и рассчитывается по формуле:

$$\text{ИСН} = (\text{ПроМц} + \text{Мц} + \text{МетаМц}) : (\text{П/Я} + \text{С/Я}),$$

где ПроМц - промиелоциты;

Мц - миелоциты;

МетаМц - метамиелоциты;

П/Я - палочкоядерные нейтрофильные лейкоциты;

С/Я - сегментоядерные нейтрофильные лейкоциты.

В норме ИСН составляет 0,5-0,9. Повышение индекса созревания нейтрофилов при нормальной или повышенной клеточности пунктата расценивается как гиперплазия клеток белого ростка костного мозга (лейкопоэза). При пониженной клеточности пунктата может иметь место сужение эритроидного ростка красного костного мозга или значительная примесь периферической крови.

Снижение индекса созревания нейтрофилов при высокой клеточности пунктата является признаком разрастания клеток красного ряда; при пониженной клеточности пунктата - признаком угнетения процесса образования белых клеток, т. е. сужения белого ростка костного мозга (лейкопоэза).

Лейкоэритробластное соотношение (Л/Э). Определяет соотношение всех клеток (гранулоцитарных, моноцитарных и лимфоидных) белого ростка костного мозга к ядродержащим клеткам эритроидного ряда.

В норме лейкоэритробластное соотношение равно 2,1-4,5.

Индекс созревания эритрокариоцитов (ИСЭ). Отражает соотношение гемоглобинизированных эритрокариоцитов и всех клеток эритроидного ряда: ИСЭ = (полихроматофильные нормобласты + оксифильные нормобласты): общее количество эритрокариоцитов.

Нормальные значения ИСЭ составляют 0,8-0,9.

Парциальная эритронормобластограмма. Определяет соотношение базофильных (эритробласты + базофильные нормобласты), полихроматофильных и оксифильных форм эритрокариоцитов.

Нормальное соотношение эритрокариоцитов : (базофильные клетки) : (полихроматофильные клетки) : (оксифильные клетки) = 1 : (2 :4) : (1,5 : 2).

ГЛАВА 5. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Лимфатические узлы начинают закладываться со второй недели эмбрионального развития плода. На первых этапах эмбриогенеза формируются только шейно-подключичные, легочные, ретроперитонеальные и паховые лимфатические узлы. Остальные группы лимфоузлов формируются позже. К 5-му месяцу внутриутробного развития формируется капсула лимфоузлов. Однако окончательное формирование всех структурных элементов лимфоузлов происходит только после рождения. Лимфатические узлы располагаются по ходу лимфатических сосудов и вместе с ними составляют лимфатическую систему.

Лимфатические узлы выполняют барьерную функцию. Приходящие с током лимфы инородные вещества и бактерии задерживаются в лимфоузлах и в дальнейшем элиминируются. У детей первых 2-3-х лет жизни эта функция несостоятельна, и это объясняет склонность к генерализации инфекции в этом возрасте.

Общее количество лимфатических узлов у ребенка не поддается точному подсчету. По некоторым данным, их количество превышает несколько сотен. Размер лимфатических узлов зависит от возраста человека, их расположения, состояния иммунной системы. Общая масса лимфатических узлов может составлять до 1 % от массы тела, по мере роста ребенка непрерывно увеличивается и достигает максимума к 12-25 годам. Основные возрастные формообразовательные процессы в лимфатических узлах заканчиваются к 10-12 годам. Затем в течение пубертатного периода лимфоидная ткань претерпевает прогрессивную атрофию, которая продолжается во время жизни.

Лимфатические узлы разделяют на две группы: парietальные (периферические, поверхностные) и глубокие (висцеральные). Для исследования как у здорового, так и у больного ребенка наиболее доступны периферические лимфатические узлы. Часто увеличение периферических лимфатических узлов родители или ребенок обнаруживают самостоятельно.

Выделяют следующие группы периферических лимфатических узлов:

- 1) **шейные**, в который входят: подчелюстные, шейные, подбородочные надключичные, подключичные, заушные, затылочные группы;
- 2) **подмышечные** - группа подмышечных лимфатических узлов;
- 3) **кубитальные (локтевые)** - группа кубитальных лимфатических узлов;
- 4) **торакальные** - группы лимфатических узлов по краю большой грудной мышцы;
- 5) **паховые** - группа паховых лимфатических узлов;
- 6) **подколенные** - группа подколенных лимфатических узлов.

Форма лимфатических узлов, располагающихся в рыхлой соединительной ткани, бобовидная, в других тканях - лентовидная, с утолщением посередине. Длина их составляет от 1 до 22 мм.

Количество периферических лимфатических узлов: подчелюстных - 6-8, поверхностных шейных - 1-5, глубоких шейных - 32-83, подмышечных - 12-45, локтевых - 1-3, поверхностных паховых - 4-20 и т. д.

Лишь небольшая часть этих лимфатических узлов доступна пальпации. У практически здорового ребенка обычно удается пальпировать следующие группы лимфатических узлов:

- **подчелюстные** - по 1-3 с обеих сторон (продольный размер 0,3 до 1 см);
- **подмышечные** - несколько лимфатических узлов (мягкие узлы размером до 1 см обычно представляют собой жировую дольку с небольшим плоским лимфатическим узлом на ее по-

верхности; узкие тонкие лимфатические узлы могут достигать длины до 2 см, они плохо отличаются на ощупь от окружающего жира);

- **паховые** - вдоль папулярной связки и в бедренном треугольнике пальпируются 1-3 заметно удлиненных лимфатического узла размером от 0,5 см x 0,5 см x 0,2 см до 2,2 см x 1,2 см x 1,2 см.

Подбородочные, подключичные, надключичные, торакальные, локтевые, подколенные лимфатические узлы в норме не пальпируются.

Глубоко расположенные лимфатические узлы доступны пальпации только при их значительном увеличении, и для их исследования необходимы инструментальные методы. В зависимости от положения, глубокие лимфатические узлы подразделяются на висцеральные и париетальные.

Вдоль дыхательных путей расположены следующие группы **внутригрудных лимфатических узлов**:

- Трахеальные – находятся вдоль трахеи;
- Трахеобронхиальные (=бифуркационные) – расположены в трахеобронхиальном углу (верхние) и под местом бифуркации трахеи между бронхами первого порядка (нижние);
- Бронхо-пульмональные – размещены в корне легкого и в месте вхождения бронхов первого порядка в легкие;
- Легочные – в месте деления бронхов на долевые и сегментарные;
- Задние и передние средостенные;
- Окологрудные.

В брюшной полости расположены: брыжеечные, желудочные (на малой и большой кривизнах желудка), панкреато-селезеночные, печеночные, чревные, парааортальные. В малом тазу находятся наружные и внутренние подвздошные, крестцовые и люмбальные.

У некоторых пациентов невозможно пропальпировать ни одного лимфатического узла. Как правило, такая ситуация возникает из-за больших жировых отложений. У детей с низкой массой тела нередко видны лимфатические узлы, расположенные вдоль паховой связки.

При рождении у здорового младенца иммунная система несовершенна. По мере знакомства его организма с массой микробных антигенов иммунный ответ включает гиперплазию лимфатических узлов, что сопровождается их увеличением и они начинают пальпироваться. У некоторых специалистов принято понятие «микрополиадения», когда во многих периферических группах пальпируется несколько мелких лимфатических узлов.

При повторных вовлечениях ЛУ в иммунный воспалительный процесс они остаются увеличенными, иногда спаиваются между собой, при этом в них образуется соединительная ткань. ЛУ

становятся плотнее. У подростка и у практически здорового взрослого, в сравнении с грудными детьми, пальпируется меньшее количество лимфатических узлов, имеющих более плотную консистенцию и крупные размеры.

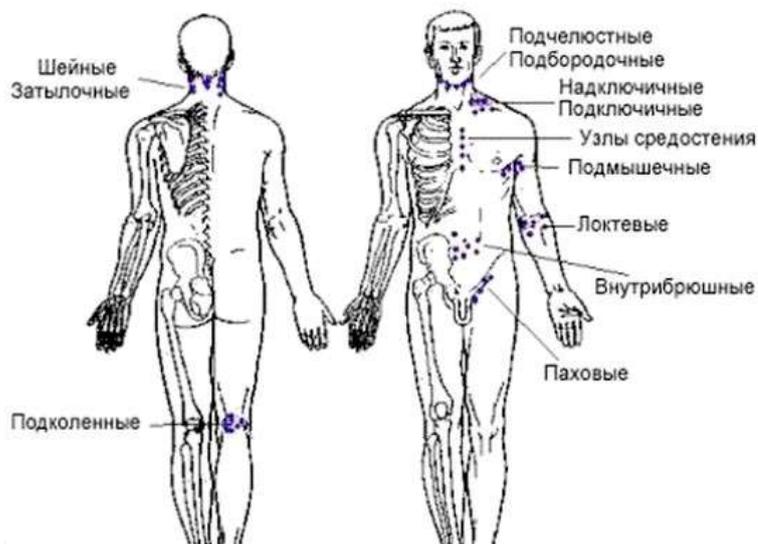


Рис. 5. Схема расположения основных групп лимфатических узлов

ГЛАВА 6. МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

На практике применяются следующие методы обследования:

- Сбор анамнеза
- Осмотр лимфатических узлов
- Пальпация лимфатических узлов
- Перкуссия лимфатических узлов
- Ультразвуковое исследование
- Рентгенологическое исследование
- Сцинтиграфия
- Лимфография
- Биопсия (тонкоигольная и открытая)

6.1. ОСОБЕННОСТИ АНАМНЕЗА

Диагностический поиск причины лимфаденопатии следует начинать с характеристики жалоб (местная болезненность, местное или общее повышение температуры, общесоматические жалобы) и анамнеза. При сборе анамнеза необходимо получить информацию по шести ключевым вопросам: давность изменений, симптомы локальной или генерализованной инфекции, симптомы интоксикации (лихорадка, потеря веса, утомляемость, ночные поты), перенесенные заболевания, применяемая ранее терапия и ее результаты. Необходимо выяснить, когда ЛУ превыси-

ли размеры в 1 см или появились в нетипичных местах, например, супраклавикулярно, медиастинально, абдоминально или аксиллярно, учитывая отсутствие инфекционного поражения соответствующего региона дренирования, и когда проводимая антибактериальная терапия оказалась безуспешной.

Увеличение лимфатических узлов с последующей нормализацией размеров достаточно часто может указывать на перенесенную острую инфекцию или специфическое поражение лимфатического узла. Длительное течение лимфаденопатии наблюдается чаще при развитии хронических заболеваний, таких как аутоиммунные процессы, болезни накопления или хронические вирусные инфекции.

Таблица 7. Особенности анамнеза, которые следует учитывать при установлении причины ЛАП

Особенности инфекционного анамнеза	Вероятный диагноз
Контакт с кошками	Болезнь кошачьей царапины, токсоплазмоз
Употребление сырого мяса	Токсоплазмоз
Заболевание туберкулезом в анамнезе	Туберкулезный лимфаденит
Недавние переливания крови или	Цитомегаловирусная инфекция
Многочисленные случайные половые связи	ВИЧ, сифилис, герпес, цитомегаловирус, гепатит В
Внутривенное введение наркотиков	ВИЧ, эндокардит, гепатит В
Профессия родителей	Вероятный диагноз
Охотники, рыбаки	Туляремия
Работники ферм, скотобоев	Эризипеллоид
Туризм	Вероятный диагноз
Аризона, Южная Калифорния, Нью-Мексико, Западный Техас, юго-запад США	Кокцидиоидомикоз
Юго-восток и центральная часть США, Юго-Восточная Азия, Индия,	Бубонная чума, гистоплазмоз
Центральная или Западная Африка	Африканский трипаносомоз (сонная болезнь)
Центральная или Южная Америка	Американский трипаносомоз (болезнь Шагаса)
Восточная Африка, Средиземноморье, Китай, Латинская Америка	Кала-Азар (лейшманиоз)
Мексика, Перу, Чили, Индия, Пакистан, Египет, Индонезия	Тифоидная лихорадка

Важным следует считать мотивы обращения пациента к врачу:

- 1) изменения лимфоузлов обнаружил сам пациент или его родители, что и заставило обратиться к врачу;
- 2) лимфаденопатия выявлена врачом при непосредственном исследовании пациента, обратившегося по другой причине.

Во второй ситуации могут возникнуть определенные проблемы, могущие привести к разви-

тию этического конфликта. В большинстве случаев родители, не имеющие медицинского образования, увеличение лимфоузлов трактуют как маркер развития опухоли. Пациенту или его родителям надо объяснить, что выявленные изменения требуют выяснения причин, которых очень много. Если ситуация не является неотложной, а диагноз неясен, начало лечения надо отложить до установления диагноза.

6.2. ОСМОТР БОЛЬНОГО

Наряду с определением пальпаторных и анамнестических характеристик лимфатических узлов помощь в постановке диагноза оказывает и наличие других жалоб и симптомов.

Наличие кашля, затруднений при глотании, осиплости голоса или афонии может косвенно свидетельствовать об увеличении внутригрудных лимфоузлов. В таком случае можно выявить положительные симптомы: Кораньи - де ла Кампа (притупление над остистым отростком ниже 3-го грудного позвонка у детей грудного возраста и ниже 4—6-го - у детей старшего возраста), Д'Эспина (наличие бронхофонии ниже 2-3-го грудного позвонка, наличие громкого трахеального дыхания у грудных детей над 5-6-м позвонками) и чаши Филатова - Философова (притупление на рукоятке грудины и по сторонам ее).

Наличие боли в животе, меняющей локализацию при изменении положения тела, нарушений дефекации, мочеиспускания, непроходимость кишечника могут свидетельствовать о поражении внутрибрюшных лимфоузлов. Увеличение ретроперитонеальных лимфатических узлов может быть причиной болей в области спины.

В случае наличия кожных высыпаний неустановленной этиологии в сочетании с лимфаденопатией можно вести речь о наличии системного заболевания соединительной ткани. Розеолезная сыпь в сочетании с увеличением лимфоузлов наблюдается при сифилисе; мелкопятнистая - при краснухе; геморрагическая сыпь, сопровождающаяся лимфаденопатией, характерна для гемобластозов, папулезно-геморрагическая - для геморрагического васкулита. Полиморфизм сыпи отмечается при мастоцитозе, саркоидозе; зудящая папулезная сыпь характерна для аллергических заболеваний.

Выявление очагов некротических поражений и кровоизлияний на слизистых (особенно в зеве) в сочетании с увеличением лимфоузлов часто фиксируется при гемобластозах, тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях.

Сопутствующая сплено- и гепатомегалия при наличии увеличенных лимфоузлов указывает на системный процесс и часто бывает при злокачественных заболеваниях, инфекционном мононуклеозе, ревматоидном артрите, СКВ, хроническом аутоиммунном гепатите, генерализованном висцеральном туберкулезе.

После полного обследования пациента необходимо ответить на вопросы:

1. Имеются ли патологические изменения лимфоузлов (увеличение размеров, количества, болезненность и др.)?

2. Являются ли эти изменения следствием ранее перенесенных болезней, или это симптом нового заболевания?

3. К какой группе заболеваний можно отнести изменения лимфоузлов?

После завершения первичного обследования пациента, еще до проведения лабораторных исследований, врач уже должен получить ответ на первые два вопроса.

Если после непосредственного исследования пациента, помимо увеличения лимфоузлов, были выявлены другие признаки определенного заболевания, надо сразу, провести специальные исследования и необходимые консультации специалистов для верификации предполагаемого диагноза.

6.3. ПАЛЬПАЦИЯ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Левая рука всегда придерживает голову или шею со стороны, противоположной пальпируемым лимфатическим узлам. При пальпации **поднижнечелюстных и подбородочных узлов** большой палец лежит на челюсти сверху, а 2-4-й пальцы скользят по челюстной кости изнутри (рисунок 3). Яремный узел пальпируется большим пальцем скользящими движениями во всех направлениях, а 2-м пальцем придерживают шею сзади.

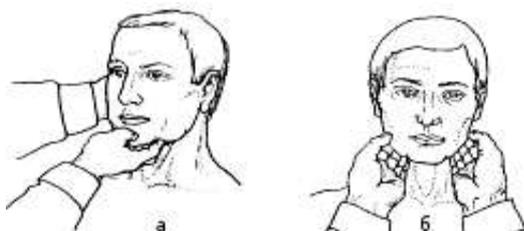


Рис. 6. Методика пальпации подбородочных и поднижнечелюстных лимфоузлов

Глубокие шейные лимфатические узлы пальпируются под грудино-ключично-сосцевидной мышцей, которая при образовании складки тканей отодвигается кнаружи. Если под ней есть лимфатические узлы, они оказываются между большим пальцем, расположенным с медиальной стороны, и 2-4-м пальцами с латеральной стороны. Скользящими движениями большого пальца относительно 2-го определяют размер, количество и свойства лимфоузлов. Целесообразно пальпировать все ЛУ вначале с одной, затем, с другой стороны.

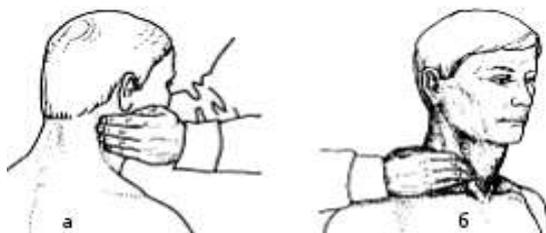


Рис. 7. Техника пальпации шейных лимфатических узлов

Надключичные и подключичные лимфатические узлы пальпируются скользящими движениями пальцев вместе с кожей вдоль ключицы.

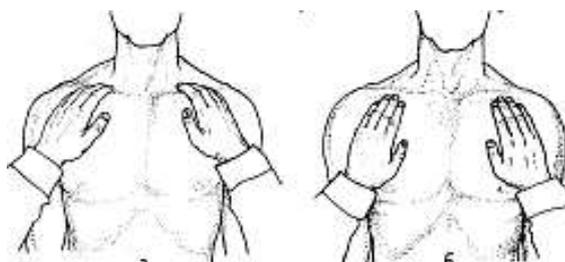


Рис. 8. Техника пальпации над- и подключичных лимфоузлов

При пальпации **центральных подмышечных лимфатических узлов** пациент слегка отводит руку, а врач помещает пальцы вертикально в глубину подмышечной впадины. Пациент поднимает плечо, и врач поднимает свою руку, оставляя пальцы в глубине впадины. Затем пациент опускает плечо, и пальцы врача скользят вниз вместе с кожей по ребрам, межреберьям и лимфоузлам, если они попадают между пальцами и грудной стенкой. Пальпируя **грудные лимфатические узлы подмышечной группы**, врач проникает тремя пальцами глубоко под нижненаружный край большой грудной мышцы в направлении ключицы и скользит с легким давлением обратно по грудной клетке. **Латеральные подмышечные лимфатические узлы** пальпируются поверхностным скольжением по передней стенке грудной клетки.



Рис. 9. Техника пальпации подмышечных лимфатических узлов

Для пальпации **подлопаточных лимфатических узлов** пальцы вводят глубоко под *m. latissimus dorsi* и лопатку с последующим обратным скольжением по подлежащим ребрам и межреберьям.

Крупные одиночные лимфатические узлы можно захватить большим пальцем с одной стороны и 2-4-м с другой и пальпировать, скользя большим пальцем относительно других.

Целесообразная последовательность исследования лимфоузлов головы и шеи:

1 - предушные (околоушные), 2 - сосцевидные (заушные), 3 - поднижнечелюстные, 4 - подбородочные, 5 - затылочные, 6 - поверхностные шейные, 7 - задние шейные, 8 - яремный (узел угла нижней челюсти, или тонзиллярный), 9 - глубокие шейные, 10 - передние шейные, 11 - надключичные, 12 - подключичные, 13 - челюстные, 14 - щечные, 15, 16 - редкие лимфоузлы лица.

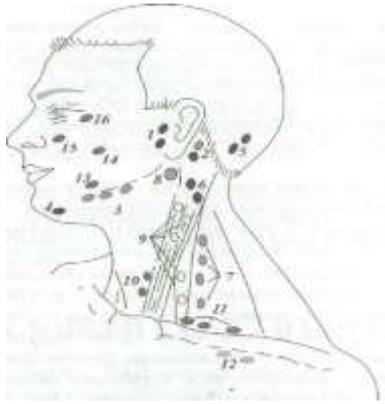


Рис. 10. Целесообразная последовательность исследования лимфоузлов головы и шеи

Локтевые лимфатические узлы пальпируются медиальнее сухожилия бицепса скользящими движениями 2-1-го пальцев при согнутой руке пациента. Затем проводится пальпация плечевых лимфоузлов в *sulcus bicipitalis medialis* скользящими движениями 2-1-го пальцев вдоль и поперек нервно-сосудистого пучка.



Рис. 11. Техника пальпации локтевых лимфоузлов

Паховые ЛУ пальпируют вдоль пупартовой связки и в бедренном треугольнике.



Рис. 12. Техника пальпации паховых лимфатических узлов

Чтобы не пропустить увеличения лимфоузлов редких локализаций, полезно быстрыми легкими движениями погладить кожу над всей грудной клеткой, поясницей и животом.

Если у пациента выявлено увеличение количества или размеров лимфоузлов, надо тщательно пальпировать области редкого их увеличения, в том числе на лице и в подколенной ямке.

Пальпация абдоминальных лимфатических узлов.

Абдоминальные лимфатические узлы – они расположены возле пупка слева направо от левого верхнего квадранта до правого нижнего, что соответствует месту прикрепления корня брыжейки тонкой кишки, где и расположены узлы. Методика определения соответствует стандартным правилам поверхностной и глубокой пальпации органов брюшной полости. Увеличиваются узлы только в условиях патологии, когда пальпаторно их можно определить.

Для мезаденита (воспаление лимфатических узлов брыжейки кишечника; основная жалоба – схваткообразные или постоянные боли, локализующиеся в области пупка, справа от него) характерным является симптом Клейна – перемещение болевой точки справа налево при повороте больного со спины на левый бок (что обосновано происходящим при этом сдвигом и натяжением брыжейки кишечника).

Симптом Клейна является весомым признаком дифференциальной диагностики мезаденита и аппендицита – при последнем боль не перемещается.

6.4. ПЕРКУССИЯ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ

При обследовании лимфатических узлов грудной клетки определяются следующие симптомы.

Симптом Кораньи О. де ля Камп выявляется непосредственной перкуссией (обычно третьим пальцем) по остистым отросткам с VII-VIII грудного позвонка снизу вверх (рис. 11А). При этом:

- У здорового ребенка раннего возраста на уровне II грудного позвонка появляется притупление перкуторного звука;
- У старшего ребенка притупление выслушивается на уровне IV грудного позвонка.

Если притупление возникает ниже указанных позвонков – симптом Кораньи положительный, что указывает на поражение паратрахеальных и бифуркационных лимфатических узлов;

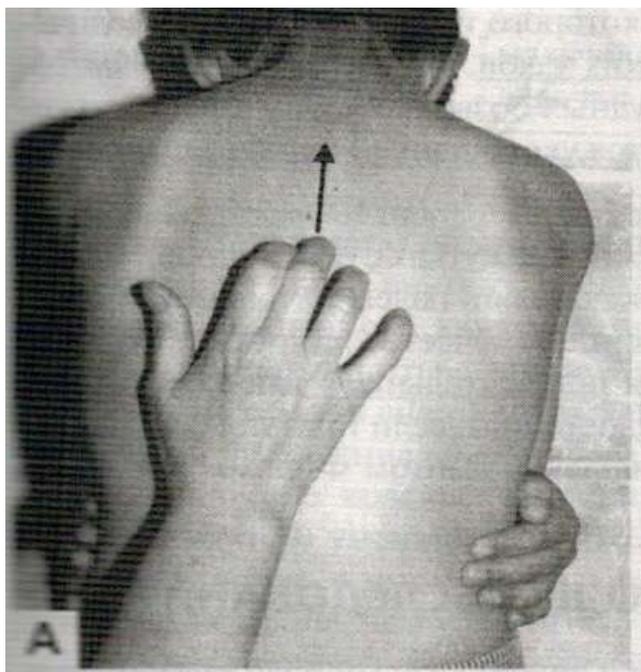


Рис. 13 А

Симптом Аркавина. Если при перкуссии по передним подмышечным линиям снизу-вверх по направлению к подмышечным впадинам (рис. 11Б) не наблюдается укорочение – симптом отрицательный. Появление притупленного звука – симптом положительный – признак увеличения бронхопюльмональных лимфатических узлов;



Рис. 13 Б

Симптом Маслова, положительность которого тоже указывает на увеличение бронхопюльмональных лимфатических узлов, определяется паравертебральной перкуссией на уровне III-IV грудных позвонков. Симптом положительный, если с обеих сторон определяется укороченный перкуторный звук;

Симптом чаши Философа выявляется громкой перкуссией в I и II межреберных промежутках с обеих сторон снаружи и внутри в направлении к груди, расположив палец-плексиметр параллельно ей (рис. 11В). В норме притупление отмечается на груди – симптом отрицательный. Симптом считается положительным (имеется поражение лимфатических узлов переднего средостения), если притупление возникает до достижения края грудины.

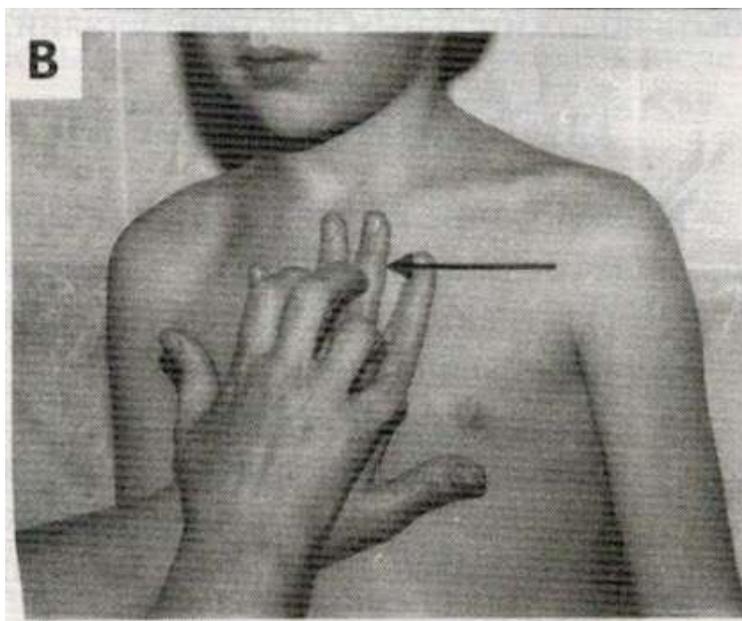


Рис. 11 В

Иногда за лимфатические узлы ошибочно принимают:

- доброкачественные опухоли (фибромы, липофибромы, нейрофибромы, фиброксантомы, липомы),
- узлы при панникулите,
- шиловидный отросток,
- поперечный отросток шейного позвонка,
- отрезок сонной артерии, особенно извитой (артерия пульсирует!); чтобы уловить пульсацию, надо прекратить скольжение (пальпация + давление),
- нижнее брюшко *m. omohioideus*,
- узел в щитовидной железе или ее добавочные дольки, не связанные с самой железой,
- околоушные и подчелюстные слюнные железы, дольки молочных желез, расположенные близко к подмышечной области,
- лимфангиомы и лимфгемангиомы,
- кисты шеи.

6.5. ХАРАКТЕРИСТИКА ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Существует общепринятая характеристика состояния лимфатических узлов, которая включает следующие моменты:

1. Локализация увеличенных лимфатических узлов - указывают название группы и сторону поражения (одно- или двустороннее). Анатомическое положение лимфоузлов при локализованной лимфаденопатии позволяет во многих случаях сузить поиск в дифференциальной диагностике. Например, для болезни кошачьей царапины характерно поражение шейных и подмышечных лимфоузлов, а при инфекциях, передающихся половым путем, - паховых лимфоузлов.

2. Размеры и форма лимфатических узлов - величина описывается только в метрических единицах, сантиметрах или миллиметрах («фруктово-ягодные» сравнения, сравнения с величиной пальцев ребенка или врача, с монетами недопустимы!). Для описания лимфоузла используются два размера - поперечный и продольный. Форма ЛУ может быть округлой, когда продольный размер приблизительно равен поперечному (в этом случае может быть указан лишь один размер - диаметр), либо овальной, когда продольный размер больше поперечного (указываются оба размера).

В большинстве случаев нормальным размером лимфоузлов считается диаметр не более 1 см (локтевой лимфоузел более 0,5 см и паховые более 1,5 см следует считать патологическими). Размер лимфоузлов не дает возможности предположить диагноз, однако, по некоторым данным, наиболее подозрительными на злокачественное поражение являются лимфоузлы размером более 2x2 см. У детей увеличение лимфоузлов более 2 см в диаметре наряду с наличием изменений при рентгенографии легких и отсутствием воспалительных заболеваний уха, носа, глотки подозрительно на наличие гранулематозного процесса (например, туберкулеза, болезни кошачьей царапины, саркоидоза) или злокачественного заболевания (преимущественно лимфомы).

3. Количество - если в каждой группе пальпируется не больше двух лимфоузлов, то принято говорить о единичных лимфоузлах, в остальных случаях говорят о множественных ЛУ. Термин «картечные лимфоузлы» применяется для характеристики множественных мелких лимфоузлов под кожей, обычно их находят у детей в области головы и шеи при вирусных заболеваниях.

4. Консистенция - может быть эластичной, плотной, мягкой. Отдельно оценивается наличие флюктуации. Лимфоузлы, плотные «как камень», типичны для опухолевого поражения, часто имеют метастатическую природу. Более мягкие, чем в норме, лимфоузлы часто являются результатом инфекционного поражения или воспалительного процесса. При абсцедировании появляется флюктуация.

5. Чувствительность (болезненны или безболезненны) - определяется в покое и при пальпации. При быстром увеличении лимфоузла в объеме происходит растяжение его капсулы, что вызывает боль. Боль также возникает при воспалительном процессе с нагноением, может появляться при кровоизлиянии в некротический центр лимфоузла при злокачественном поражении. Наличие или отсутствие боли не является диагностическим признаком между доброкачественными

ми и злокачественными заболеваниями.

6. Связь с окружающими тканями и друг с другом - нормальные лимфоузлы не спаяны друг с другом и с окружающими тканями, подвижны. Группа лимфоузлов, которая кажется взаимосвязанной и смещается, как единое целое, называется конгломератом. Конгломераты лимфоузлов встречаются как при туберкулезе, саркоидозе, венерической лимфогранулеме, так и при злокачественных онкологических заболеваниях (метастазы рака, лимфомы).

7. Состояние кожных покровов над ЛУ – возможно наличие гиперемии, отечности, венозной сети (свидетельствует о дополнительном шунтовом кровотоке, что характерно для специфического процесса), свищей.

8. Наличие компрессионного синдрома - сдавление крупных венозных стволов, в первую очередь верхней полой вены (синдром верхней полой вены); за счет нарушения оттока венозной крови от головы и верхней половины туловища возникают шум и тяжесть в голове, усиливающиеся в наклонном положении, боли в груди, одышка, отечность и синюшность лица, верхней половины туловища, набухание вен шеи и грудной клетки, повышение центрального венозного давления, тахикардия, нарушение сердечного ритма; сдавление трахеи и крупных бронхов - кашель и одышка; сдавление пищевода - дисфагия (нарушение проглатывания пищи).

В норме у ребенка лимфоузлы имеют следующие характеристики: округлой или овальной формы, эластичны, безболезненны, не спаяны друг с другом и с окружающими тканями, размерами до 1 см, множественные или единичные (количество ЛУ группы при неизмененных других характеристиках значения не имеет).

6.6. ЛАБОРАТОРНЫЕ ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

В настоящее время нет абсолютных правил, которые бы устанавливали показания для инвазивных методов диагностики (например, биопсии).

При данной патологии надо провести ряд дополнительных исследований.

Основные:

- 1) Полный анализ крови, общий анализ мочи;
- 2) Исследование на ВИЧ, сифилис, гепатиты;
- 3) Рентгенография (либо КТ, МРТ) грудной клетки (если этого не было сделано в течение последнего полугодия, а при наличии дополнительных симптомов - независимо от давности последнего исследования). Замена данного исследования на флюорографию не рекомендуется;
- 4) УЗИ органов брюшной полости и увеличенных лимфоузлов;
- 5) Определение ЛДГ сыворотки крови.

Дополнительные

- 1) Исследование на герпесвирусы: ЦМВ, ВЭБ, вирусы простого герпеса типов 1 и 2 и др.;
- 2) Серологическая диагностика токсоплазмоза, фелиноза, бруцеллеза, риккетсиозов, боррелиоза и др. инфекций;
- 3) Биохимический анализ крови (общий белок, альбумин, ферменты, билирубин, холестерин, ревматические пробы);
- 4) Проба Манту, диаскинтест, количественный ИФА на противотуберкулезные антитела;
- 5) Специфическая диагностика СКВ, РА, системных васкулитов;
- 6) Биопсия лимфоузлов или пораженной экстранодальной ткани с исследованием всеми необходимыми методами;
- 7) Консультации специалистов.

Современные методы, используемые для дифференциальной диагностики патологии лимфатических узлов.

- 1) УЗИ, КТ, МРТ, ПЭТ;
- 2) Цитологическое и цитохимическое исследование костного мозга;
- 3) Биопсия лимфатического узла;
- 4) Молекулярно-генетическое исследование.

6.7. ХИРУРГИЧЕСКАЯ БИОПСИЯ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Хирургическая биопсия должна проводиться:

- при увеличении одного лимфоузла в отсутствие симптомов воспаления;
- при лимфаденопатии и положительных реакциях на онкомаркеры,
- когда первичная опухоль не найдена;
- в случаях достаточно обоснованного, но не подтвержденного другими методами туберкулеза;
- при предположительно вирусном лимфадените или лекарственно обусловленном увеличении лимфоузлов, когда в процессе наблюдения и отмены лекарственных препаратов все увеличенные лимфатические узлы уменьшаются, кроме одного-двух, которые не только не уменьшаются, но и продолжают увеличиваться;
- при ревматических заболеваниях, когда обнаруживаются лимфатические узлы размером более 1,5 см, который при патогенетическом лечении в течение 3 месяцев обнаруживает тенденцию к увеличению.

Перед процедурой необходима, провести консультацию гематолога или онколога, который определяет, какой из увеличенных лимфоузлов следует удалить. Из полученного материала делают мазки-отпечатки для цитологического, цитохимического и иммуноцитохимического исследований.

Применение аспирационной (пункционной) биопсии лимфатического узла у детей не рекомендуется, т. к. в отсутствие возможности проведения иммуноцитохимического исследования

реактивные изменения можно ошибочно принять за лимфому, и наоборот.

ГЛАВА 7. СЕМИОТИКА ИЗМЕНЕНИЙ И НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИХСЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ СИСТЕМЫ КРОВИ И ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ

7.1. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНЫЕ АНЕМИИ

Анемический синдром:

- бледность кожи и слизистых оболочек;
- снижение аппетита;
- повышенная физическая и умственная утомляемость, снижение работоспособности;
- сердечно-сосудистые нарушения (головокружения, шум в ушах, приглушённость тонов, систолический шум при аускультации сердца).

Сидеропенический синдром:

- дистрофические изменения кожи и её придатков (сухость кожи, ломкость, поперечная исчерченность и слоистость ногтей, койлонихии, выпадение волос, атрофия слизистой оболочки носа, желудка, пищевода, сопровождающаяся нарушением всасывания и диспептическими расстройствами: глоссит, гингивит, стоматит, дисфагия);
- извращение вкуса и обоняния;
- мышечные боли вследствие дефицита миоглобина;
- мышечная гипотония (дизурия и недержание мочи при кашле, смехе, ночной энурез).

Астеноневротический синдром: повышенные утомляемость, возбудимость, раздражительность, эмоциональная неустойчивость, потливость; отставание в психомоторном развитии; вялость, астения, сонливость, апатия; снижение аппетита и способности к концентрации внимания; негативизм; у более старших детей головные боли, головокружения, шум в ушах, мелькание «мушек» перед глазами, боли в сердце, а также извращённый аппетит с поеданием крахмала, сырых картофеля (амилофагия) и мяса, геофагия (поедание земли, извести, мела, глины), пагофагия (потребление избытка льда, мороженого), извращение обоняния (любят нюхать керосин); дизурические расстройства.

Эпителиальный синдром — бледность кожи (особенно ладоней, ногтевых лож), слизистых оболочек (характерна бледность конъюнктивы век) и ушных раковин; сухость и шелушение кожи; дистрофические изменения кожи, ногтей (койлонихии — вогнутость ногтей), волос (исчерченность, тусклость, повышенная ломкость, тонкость, редкость и др.), слизистых оболочек рта, языка («заеды» в углах рта, ангулярный стоматит, сглаженность сосочков, полированный язык, покраснение языка, жжение языка, атрофический глоссит); кариес зубов, их крошение, дефект эмали; симптом Пламмера-Винсона - нарушение глотания твер-

дой пищи; атрофический гастрит; дуоденит, мальдигестия с признаками нарушения утилизации пищевых веществ в копрограмме, неустойчивый стул; тошнота; голубые склеры; иногда цвет кожи алебастрово-зеленый и отсюда название – хлороз.

Сердечно-сосудистый синдром: тахикардия (как ни странно, но одышка бывает редко), тенденция к артериальной гипотонии, ослабление тонов сердца и расширение границ относительной сердечной тупости, функциональный систолический шум на верхушке, иногда шумы над крупными сосудами (шум «волчка» над яремными венами).

Мышечный синдром - мышечная гипотония, быстрая утомляемость, дизурия, ночное и дневное недержание мочи из-за слабости мышечного аппарата, нарушения работы сфинктеров при кашле и смехе, запор.

Синдром вторичного иммунодефицита: частые ОРВИ, пневмонии, кишечные инфекции и др.

К редким симптомам дефицита железа относят увеличение печени и селезенки, битуррия (красный цвет мочи после употребления в пищу свеклы), отечность. У девушек возможна дисменорея.

7.2. ВИТАМИНОДЕФИЦИТНЫЕ (МЕГАЛОБЛАСТНЫЕ) АНЕМИИ

Мегалобластные анемии – это анемии с неэффективным эритропозом с нарушением созревания и изменениями морфологии эритроцитов.

В крови доминируют среди эритроцитов мегалоциты с диаметром 1—12 мкм, округлой или овальной формы, оксифильной окраской, средний объём эритроцитов (MCV) увеличен до 100-146 фл., содержание гемоглобина в эритроците (MCH) повышено на 35 и более пикограмма на эритроцит, MCHC – нормальная, отмечается анизоцитоз, пойкилоцитоз.

В костном мозге эритроидная гиперплазия с увеличением гемопоэтических клеток, ядерно-цитоплазматическая диссоциация, гигантские метамиелоциты.

Для мегалобластных анемий характерны следующие синдромы:

- Анемический синдром (бледность, сухость кожи и слизистых оболочек, ломкость волос и ногтей, слабость).
- Неврологический синдром (атаксия, парестезии, гипорефлексия, клонусы, появление патологических рефлексов).
- Желудочно-кишечный (глоссит с атрофией сосочков языка, болезненные афты, диарея, срыгивание).

Фолиеводефицитная анемия (ФДА)

Возникает нередко, особенно у недоношенных. Причина возникновения – питание козьим молоком и мальабсорбция (целиакия, квашиоркор, экссудативная энтеропатия, бо-

лезнь Крона, болезнь Уитла), повышенная потребность в фолиевой кислоте у недоношенных, при гемолитических анемиях; на фоне лечения антимаболизитами, сульфаниламидами, нитрофуранами; при болезнях печени, при длительных инфекциях; при вегетарианстве.

Витамин В12-дефицитная анемия (В12-ДА).

Возникает как следствие строгого вегетарианства, дефицита внутреннего фактора Касла, синдрома мальабсорбции, при целиакии, квашиоркора, маразма, реигонарного илеита, множественного дивертикулита тонкого кишечника; при глистных инвазиях; при резекции подвздошной кишки.

Выявляется даже у детей второго полугодия жизни.

У школьников и взрослых проявляются все 3 синдрома (анемический, желудочно-кишечный, неврологический), дополняются признаками сердечной недостаточности, умеренное увеличение печени и селезёнки.

В периферической крови мегалобластоз, макроцитоз, нейтропения, тромбоцитопения, в крови снижено содержание витамина В12. На фоне введения витамина В12 уже через 28-72 часа начинается смена мегалобластического кроветворения на нормобластическое.

7.3. ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ

Гемолитический синдром

Проявление группы заболеваний с гемолизом эритроцитов, сопровождающееся анемией, желтухой и усиленным эритропоезом для компенсации возникшей анемии.

Гемолиз эритроцитов происходит в крови в норме при разрушении старых эритроцитов в селезёнке, при смене фетального гемоглобина (HbF) на взрослый (HbA).

Гемолиз патологического генеза возникает при влиянии гемолитических факторов при укусе змеи, пчёл, скорпиона; при отравлениях мышьяком, производными бензола, свинцом, при хронической интоксикации.

Гемолиз возникает при переливании крови несовместимой по АВ0 (групповая несовместимость) и RH-(резус несовместимость); при ошибочных переливаниях гипотонических растворов; при ожоговой болезни, при ряде инфекционных болезней.

Важная нозология – гемолитическая болезнь новорождённых, развивающаяся внутриутробно и в первые часы, дни ребёнка после рождения при RH несовместимости (у беременной с RH(-) кровью ребёнок унаследовал RH(+)) от отца; или у беременной с 0(I) группой крови, вынашивающей ребёнка с другой группой крови.

Выработанные антитела к антигенам крови иногда поступают к ребёнку, вызывая гемолиз эритроцитов в случае несостоятельности плацентарного барьера, и происходит массивный заброс АТ матери к ребёнку, ещё больше усиливая гемолиз. При кормлении грудью в

первые часы АТ к эритроцитам могут поступать и через грудное молоко.

Наследственный микросфероцитоз (гемолитическая анемия Минковского-Шоффара)

Данное заболевание передаётся по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Ген локализован на коротком плече 8 хромосомы. Четверть случаев болезни - результат новых мутаций.

Причина гемолиза – качественный и количественный дефицит структурных протеинов цитоскелета эритроцитов (спектрин и анкирин), в следствие этого эритроциты приобретают шаровидную форму, не увеличиваясь в размерах, и неспособны изменять эту форму при прохождении по кровотоку. При прохождении через селезёнку происходит массивное разрушение эритроцитов (гемолитический криз).

Синдромы:

- анемический (бледность, снижение Hb, повышение ретикулоцитов);
- гемолитический криз (желтуха, анемия, увеличение селезёнки, лихорадка, боли в животе);
- астеноневротический (утомляемость, бледность, снижение аппетита, головная боль, головокружение);
- апластический криз (предшествует вирусная инфекция – парвовируса, летучие боли в суставах, нарастание анемии, снижение ретикулоцитов, признаки интоксикации: головная боль, тахикардия).

Терапия – заместительные переливания эритроцитарных масс, применение фолиевой кислоты, эритропоэтина.

При наличии желчекаменной болезни и частых кризов показана спленэктомия.

Наследственные гемолитические анемии с изменением формы эритроцитов:

- эллипсоцитоз;
- пиропойкилоцитоз;
- стомацитоз;
- ксероцитоз;
- акантоцитоз;
- дефицит лецитин-холестерол-ацилтрансферазы

Витамин Е-дефицитная анемия

Особенно часто развивается у недоношенных детей первых месяцев жизни. Для неё характерна триада симптомов:

- отёки;

- анемия с ретикулёзом;
- тромбоцитоз.

Очень низкий уровень витамина Е при гипотрофии, холестазае, мальабсорбции.

Лечение: дача витамина Е 5-10 мг/сутки.

Параксизмальная ночная гемоглинурия (ПНГ) – болезнь Маркиафавы-Микели

Обусловлена клональным расстройством гемопоэтических стволовых клеток и нестабильностью клеточных мембран, повышенной чувствительностью к комплементу.

Характерны:

- внутрисосудистый гемолиз с гемоглинурией;
- гемолитическая анемия;
- тромбоз вен почек, органов брюшной полости, головного мозга;
- костномозговой недостаточности с развитием цитопении (лейкопения, тромбоцитопения, апластическая анемия, лейкозы).

Характерны периодические эпизоды разной тяжести гемолиза с гемоглинурией и гемосидеринурией (утренняя и вечерняя моча тёмного, даже чёрного цвета). Провоцируется физической нагрузкой, инфекциями, вакцинами, операциями, лекарствами, менструациями у девушек.

Кризисы гемолиза сопровождаются головокружением, слабостью, головными болями, тахикардией, одышкой, бледностью и желтушностью кожи, болями в спине и животе.

Могут возникать тромбозы печёночных вен, нижней полой вены, почечных, брыжеечных, вен головы.

Подтверждают диагноз: анемия, ретикулоцитоз, повышение уровня плазменного гемоглобина, снижение уровня гаптоглобина, железодефицит. В лечении применяются препараты железа, непрямые коагулянты, переливание отмытой эритроцитарной массы, кортикостероиды, антитимоцитарный иммуноглобулин, циклоспорин А. Единственным радикальным методом является трансплантация костного мозга или стволовых клеток.

Наследственные энзимопенические гемолитические анемии

Наиболее часто встречается дефицит глюкозо-6-фосфатдегидогеназы (Г-6-ФДГ).

Синтез Г-6-ФДГ контролируется генами X-хромосомы. Растространена чаще у мужчин негроидной расы.

Оксидантный стресс в эритроцитах могут вызывать более 60 медикаментов (сульфаниламиды, нитрофураны, анальгетики, антипиретики, противомаларийные продукты, некоторые антибиотики, витамины С и К, растительные продукты (конские бобы, полевой горо-

шек, голубика, черника, мужской папоротник), микоплазменные и вирусные инфекции.

Гемолиз возникает через 2-4 суток после приёма лекарств или растений, проявляется непрямой билирубинемией, высоким ретикулоцитозом, поражением печени, тромбозами, гемоглобинурией, неонатальная гипербилирубинемия может приводить к ядерной желтухе.

Лечение: это трансфузии эритроцитарной массы, при непрямой билирубинемии – фототерапия, замена переливания крови.

Дефицит пируваткиназы – вторая часто встречаемая форма наследственных энзимопатических гемолитических анемий.

Протекает как тяжёлая неонатальная гемолитическая анемия или лёгкая проявляющаяся во взрослом состоянии. Гемолиз внесосудистый, поэтому при тяжёлых формах как окончательное лечение – спленэктомия. Возможно развитие желчекаменной болезни и апластических кризов.

Более редко выявляются наследственные энзимопатические гемолитические анемии: дефицит ферментов гликолиза (гексокиназы, глицерофосфатизомеразы, фосфофруктокиназы, триозофосфатизомеразы) или метаболизма нуклеотидов (аденилаткиназы, АТФ-азы, пирилизин-5-нуклеотидазы, аденозиндеаминазы).

Для всех дефицитов ферментов характерны несфероцитарные гемолитические анемии, высокий ретикулоцитоз, непрямая гипербилирубинемия, увеличение селезёнки.

Аутоиммунные гемолитические анемии (АИГА) бывают с тепловыми и холодowymi антителами (АТ).

Тепловые антитела относятся к IgG, которые воздействуют против RН-антигенов при $t=37\text{ C}^{\circ}$ гемолиз внесосудистый идёт в селезёнке.

Эти анемии возникают при вирусных заболеваниях, после вакцинации при диффузных заболеваниях соединительной ткани, при злокачественных опухолях, при применении пенициллина, метилдопа.

Холодовые антитела при АИГА относятся к IgM, направлены против антигенов I и i, максимально активируются при $t=0-30\text{ C}^{\circ}$ разрушают эритроциты с участием комплемента. Гемолиз внутрисосудистый, преимущественно в печени, возникает при инфекционном монукулеозе, микоплазменной инфекции, при неходжинских лимфомах, сифилисе.

Эти анемии начинаются с бледности, желтухе, тёмной мочи, болей в животе, увеличения селезёнки и лихорадки. В крови сфероцитоз, ретикулоцитоз, увеличение СОЭ, лейкоцитоз, тромбоцитопения, гипергаммаглобулинемия; положительная прямая проба Кумбса.

Положительные клинические эффекты на терапию глюкокортикоидами или внутривенное введение иммуноглобулинов, цитостатинов и гуманизованного Ig G, моноклональных антител.

Возможны хронически аутоиммунные гемолитические анемии с тепловыми антителами.

Наследственные гемоглинопатии

Связаны с наследственно обусловленными аномалиями синтеза гемоглибинов человека. Существует 2 группы гемоглинопатий:

1. Собственно гемоглинопатии, когда нарушена структура цепей гемоглибина: серповидноклеточная гемоглинопатия, С, D, E гемоглинопатии, нестабильные гемоглинопатии;
2. Талассемия (связаны с нарушением синтеза цепей гемоглибина).

Гемоглинопатии наследуются аутосомно-рецессивно; гены, контролирующие синтез полипептидных цепей, находятся на 11 и 16 хромосомах.

Распространены гемоглинопатии в тропических и субтропических регионах Африки, средиземноморском бассейне, Америке, карибском бассейне, среднем Востоке.

Серповидноклеточные гемоглинопатии

Дефект HbS связан с заменой валина на глутаминовую кислоту в шестом положении полипептидной цепи глобина. При недостатке оксигенации цепи полимеризуются, изменяют мембрану эритроцитов, давая серповидные клетки. Патология гемоглибина может выявляться лабораторно; возможна с 10—12 недели беременности. ДНК-диагностика гена, несущего HbS у плода наличие патологии, даёт гемолиз при гомозиготном носительстве. Различают 4 вида кризов: вазооклюзионный, секвестрационный, гемолитический, апластический.

Наиболее опасен секвестрационный криз, когда большое количество крови скапливается в селезёнке и печени, развивается гиповолемический коллапс (шок), гемоглибин падает до 20-10 г/л, резко увеличиваются селезёнка и печень, срочно надо восстанавливать объём циркулирующей крови, может развиваться астенизм, когда повышается чувствительность к инфекциям, может развиваться сепсис.

Вазооклюзионные кризы наиболее типичны для серповидноклеточной анемии.

Поражаются мышцы и кости любого участка тела. У детей раннего возраста характерен симметричный болезненный отёк в области кисти, стоп из-за деструкции костей и переостальной реакции. Возможны тромбозы венозных сосудов брюшной полости, лёгких, мозга, почек, с развитием инфарктов тканей.

Гемолитические кризы особенно часты у лиц, имеющих дефицит Г-6-ФДГ.

Апластические кризы являются следствием парвовирусных B19 инфекций. Продолжительность 2 недели.

Дети с серповидноклеточной анемией отстают в физическом, половом развитии,

склонны к желчекаменной болезни, частым инфекциям, нередко имеют язвы на ногах, поражение глаз, почек, сердца, интеллектуально развиваются нормально.

Прогноз всегда серьёзен, больные могут погибать от инфекций, инсультов.

Талассемии

Обусловлены снижением и отсутствием синтеза α -цепей глобина или β -цепей.

Распространены в тропических и субтропических территориях Африки, Америки, средиземном море, среднего Востока, карибского бассейна.

Малые талассемии (носительство признака В-талассемии, гетерозиготная В-талассемия) связана с развитием лёгкой или среднетяжёлой микроцитарной, гипохромной анемии. Уровень железа в сыворотке крови не изменяется или повышен, гемолитические кризы отсутствуют, выявляются мишенеобразные эритроциты, повышен HbF и HbA₂ выявляется ДНК-диагностикум мутантных генов, повышенный синтез α -цепей.

Большая талассемия (болезнь Кули) – возникает у гомозиготных носителей дефектного гена L₁ расположенного на 11 хромосоме, отсутствует β -глобин. На 1 году уже ребёнок вял, бледен, периодически желтушен, задержка умственного и физического развития. Выявляется гепатолиенальный синдром, микроцитарная, гипохромная анемия, ретикулоцитоз, осмотическая резистентность нормальная, высокий HbF, резко снижен HbA. При длительном течении выявляются признаки гиперплазии костной ткани: башенный череп, нависающий лоб, задержка роста, полового развития, частые инфекции, желчекаменная болезнь, сахарный диабет.

Диагноз ставят на основании анализа родословной, этнической принадлежности (жители средиземноморья), повышенного уровня HbF, повышенном синтезе α -цепей глобина эритропоэтическими клетками, выявление гена с помощью ПЦР, ретикулёза.

ГЛАВА 8. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Наследственные коагулопатии – гемофилии А В С, болезнь Виллебранда, болезнь Хагемана, парагемофилия, диспротромбинемия, афиброгенемия, дисфибриногенемия, афебриназемия.

Гемофилия – наследственная болезнь, передаваемая по рецессивному, сцепленному с X хромосомой типу, с резко замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью из-за недостаточности факторов коагуляции. Болеют лица мужского пола, носителями патологических генов являются женщины.

Гемофилия А – связана с дефицитом субъединицы VIII:К фактора свертывания, который синтезируется в лимфоцитах. Ген кодирует синтез VIII:К фактора, локализован на X хромосоме (Xq28). У женщин – носительниц патологического гена обычно уровень VIII фак-

тора умеренно (30-50%) снижен, но кровоточивости нет (может возникать после больших хирургических операций).

Гемофилия В₂ – дефицит IX фактора.

Клиническая картина гемофилий А и В:

- длительные кровотечения при нарушении целостности кожных покровов и слизистых;
- склонность к массивным кровоизлияниям в подкожную клетчатку, в суставы, межмышечные пространства, во внутренние органы после минимальных травм;
- отсроченные по времени кровотечения (через 1-1.5 часа);
- длительные кровотечения, обычно не останавливаются при местной гемостатической терапии;
- отмечается определенная взаимосвязь между уровнем VIII или IX факторов в крови и степенью кровоточивости.

Гемофилия С (дефицит XI фактора) характеризуется легким течением с признаками повышенной кровоточивости только после травм и хирургических вмешательств. Тип наследования аутосомно-доминантный. Болеют мужчины и женщины. Тип кровоточивости гематомный, но кровоизлияний в суставы, мозг, во внутренние органы не бывают.

Болезнь Стюарта-Проуэра (дефицит X фактора наследуется по аутосомно-доминантному типу). При тяжёлом дефиците проявляется с рождения (кровотечения из пуповины и пупочной ранки). Кровотечение из порезов, мест травмы. Гемартрозы не характерны.

Парагемофилия (дефицит V фактора) наследуется по аутосомно-рецессивному признаку – выявляется у гомозиготных носителей. Характерны носовые кровотечения, гематомы и кровотечения после небольших травм, у девочек меноррагии. Гемартрозы редки.

Дефицит протромбина и проконвертина (дефицит II и VII факторов). Наследуются аутосомно-рецессивно, проявляются как гемофилия средней степени тяжести, с выраженной спонтанной кровоточивостью слизистых оболочек (носовые, почечные, маточные, желудочно-кишечные кровотечения). Возможны гемартрозы, гематомы после травм, во внутренние органы.

Наследственный дефицит фактора Хагемана (XII фактор) наследуется и по аутосомно-рецессивному и по доминантному типу. Геморрагических проявлений нет.

Афибриногенемия, дисфибриногенемия наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Ген локализован на 4 хромосоме. Кровоточивость от минимальных до выраженных гематом. Проявляется уже в периоде новорожденности. В более позднем периоде может быть выраженный геморрагический синдром.

Дефицит протеина С (витамин К – зависимого гликопротеина).

Активированная форма гликопротеина ингибирует активные формы V и VIII факторов, стимулирует фибринолиз. Уже в периоде новорожденности тяжелые тромбозы, кожный гемморагический синдром, ДВС синдром.

Афибриназемия (отсутствует XIII фактор).

Наследуется по аутосомному или сцепленному с X-хромосомой рецессивному типу. Уже в периоде новорожденности медленно идёт заживление пупочной ранки, кровотечение из пупочной ранки.

Возможно кровоизлияние в мозг. Характерно медленное заживление ран с образованием келоидных рубцов, желудочно-кишечные кровотечения, макрогематурия. Кровотечение микроциркуляторно-гематогенного типа.

Дефицит протеина S (антитромбин III) наследуется по аутосомно рецессивному типу; проявляются тромботической болезнью.

Болезнь Виллебранда (ангиогемофилия). Передаётся по аутосомно-доминантному типу, характеризуется кровоточивостью в сочетании с увеличением длительности кровотечения и низким уровнем VIII фактора (VIII-ФВ) участвующего в адгезии тромбоцитов к стеклу и агрегации тромбоцитов с ристоцетином.

Основная масса VIII-ФВ синтезируется в гранулах сосудистого эндотелия (тельца Паллади), выбрасываются в кровоток под влиянием тромбина, ионов кальция. В сосудистом эндотелии находятся самые большие полимеры ФВ.

Описаны 3 типа болезни Виллебранда.

- Частичный количественный дефицит ФВ.
- Качественный дефицит ФВ.
- Полный количественный дефицит ФВ.

При всех типах имеется агрегационная активность тромбоцитов с ристоцетином. Картина проявлений варьиабельна зависит от снижения уровня фактора.

При тяжелом течении болезни – картина гемофилии.

При среднем дефиците - сосудисто-тромбоцитарный тип кровотечения: периодические обильные кожные геморрагии, носовые, маточные, желудочно-кишечные кровотечения, кровотечения после небольших хирургических операций (экстракция зуба). Могут проявляться несколько суток.

Лабораторные показатели:

- Резкое увеличение времени кровотечения.
- Низкая адгезия тромбоцитов к стекловолкну или стеклянным бусам.
- Низкий уровень VIII фактора.

— Низкая агрегация тромбоцитов с ристоцетином.

Необходимо многократное обследование, так как уровень VIII фактора периодически может быть нормальным.

Геморрагический васкулит (ГВ) – болезнь Шенлейн-Геноха – капилляротоксикоз – это иммунопатологическое заболевание, проявляющееся системным васкулитом с симметричными мелкоточечными кровоизлияниями на коже (петехии), в сочетании с болью и отечностью суставов, болями в животе поражением почек.

Причины болезни считаются перенесенные вирусные и бактериальные болезни, аллергия введение гаммаглобулина в профилактические прививки.

Ведущую роль в патогенезе имеет иммунокомплексное поражение сосудистой стенки с развитием тромбаваскулита грубых нарушений свертывающей системы не находят, но регистрируют тенденцию к гиперкоагуляции.

Различают:

- простую (кожную) форму;
- кожно-суставную;
- кожно-абдоминальную.

Осложнения: нефропатии, аппендицит, инвагинацию, некроз кишечной стенки с развитием перитонита.

Диагноз труден если отсутствует сыпь.

Поражение кожи: симметричная геморрагическая петехиальная сыпь. При надавливании на сыпь элементы становятся бледными. При пальпации сыпь шероховатая.

Кожные высыпания симметричны, группируются вокруг суставов на ягодицах, на внутренней поверхности бёдер, на разгибательных поверхностях конечностей. Кожные поражения могут быть полиморфные за счёт продолжающихся подсыханий. Типичный признак волнообразного подсыпания. Иногда бывают явления многоформной или нодозной (узловатой) эритемы, ангионевротического отека, отечность кистей, стоп, голени, век, лица. Элементы сыпи могут достигать 2-3 см в диаметре. При тяжелом течении возможна некротическая пурпура. Некрозы могут оставлять после себя рубцы.

Суставной синдром - это гиперемия, отечность и болезненность крупных суставов (коленных, локтевых, голеностопных). Артрит быстро проходит бесследно.

Абдоминальный синдром характеризуется внезапными схваткообразными, резкими болями, локализуются возле пупка, могут сопровождаться меленой или чёрным стулом, повторной рвотой, тошнотой и живот вздут, но без напряжения брюшной стенки. Стул учащен. Нарушение моторики из-за отёка могут приводить к непроходимости, инвагинации, перфорации кишечника и перитониту.

Почечный синдром - самое тяжелое проявление васкулита проявляется в виде очагового, сегментарного или диффузного гломерулонефрита.

Иногда развивается тяжелейший подострый экстракапиллярный пролиферативный нефрит. Поражение почек проявляется кратковременной микрогематурией, альбуминурией. Иногда это микрогематурия, при таких проявлениях нарушения функции почек держится длительное (от нескольких недель до нескольких месяцев и даже лет). Наиболее тяжелое осложнение - подострый нефрит. ОПН.

Диагноз подтверждается наличием триады: поражение кожи в виде петехий, несимметричная сыпь, поражение суставов, абдоминальный синдром. Иногда абдоминальный синдром опережает коленный на 1-3 дня, в таком случае наблюдение в динамике позволяет установить диагноз при появлении сыпи.

В основе лечения постельный режим на 2-3 недели. Гипоаллергенная диета с ограничением белков, поваренной соли, экстрактивных веществ, продуктов, содержащих много гистамина. Полезно назначение сорбентов, антигистаминных препаратов. Выраженная активность с абдоминальным, суставным, коленным процессом - это показание к лечению гепарином в сочетании с преднизолоном. Постепенная отмена с уменьшением дозы без сокращения кратности введения. У больных с подострым нефритом необходимо сочетать глюкокортикоиды и иммунодепрессанты.

РЕДКИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ

Редкие геморрагические заболевания (РГЗ) у детей составляют 3-5% от всех наследуемых (врожденных) дефицитов различных факторов свертывания.

Нет полного описания клиники этих заболеваний, не систематизирована диагностика. Возможности клиницистов в лечении таких пациентов ограничены. Наследуются дефициты факторов свертывания аутосомно-рецессивно. Увеличение частоты гомозигот наблюдается в странах с распространенными кровнородственными браками.

РГЗ обусловлены дефектами в ДНК генов, кодирующих связывание факторов свертывания, включая протромбин, факторы V, VII, X, XI и XIII.

Афибриногемия – врожденный геморрагический синдром, аутосомно-рецессивно наследуемый, обусловленный нарушением синтеза фибриногена. Клиническая картина: появление кровотечений после травм, после отделения пуповины. Геморрагический синдром напоминает таковой при гемофилии и болезни Виллебранда — характерны кровотечения из слизистых оболочек (носовые, десневые, мелена, гематурия, меноррагии), из мест ранения кожи, гематомы. Удаление зубов, тонзиллэктомия сопровождаются обильными кровотечениями. Уровень фибриногена в плазме определяется менее 0,05 г/л. Афибриногемия одина-

ково часто встречается у мужчин и женщин. Заболевание очень редкое — около 1:1 млн в популяции.

Гипопротромбинемия — врожденная геморрагическая болезнь, связанная с дефицитом синтеза фактора II плазмы. Клинически характеризуется тяжелыми кровотечениями. Первые признаки болезни могут проявиться в любом возрасте, чаще регистрируются после отсечения пуповины, при прорезывании первых зубов, у девочек-подростков — при первой менструации. Геморрагические эпизоды имеют тяжелый характер, напоминают таковые при гемофилии: гематомы, носовые, десневые и кишечные кровотечения, гематурия, гемартрозы. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно. В гомозиготном состоянии уровень фактора II составляет 5-10%, у гетерозигот — 50-60% и клинические проявления, как правило, отсутствуют.

Дефицит фактора V — гипопроакцелеринемия — выделен в самостоятельную форму геморрагического заболевания в 1946 г. P.A. Owen. Дебют заболевания обычно в возрасте 6—7 лет, совпадает со сменой зубов появляются кровотечения из лунок. В дальнейшем геморрагический синдром напоминает гемофилию, отмечаются кровотечения из кожных ран, носовые, десневые, маточные и послеоперационные, гематурия; могут быть межмышечные гематомы. Гемартрозы крайне редки. Иногда дефицит фактора сочетается с аномалиями развития (синдактилия, удвоение почек, открытый артериальный проток и др.). Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно.

Врожденный дефицит фактора VII — гипопроконвертинемия — может проявиться у новорожденного, напоминая клинику геморрагической болезни. При этом удлинено протромбиновое время и снижен фактор VII, входящий в так называемый протромбиновый комплекс. Наследуется дефицит фактора VII аутосомно-рецессивно, гетерозиготы имеют уровень фактора VII от 16% до 42% у гомозигот этот показатель ниже. Носители дефектного гена могут иметь геморрагические симптомы. Тяжесть заболевания зависит от степени дефицита фактора VII: при уровне 5-10% геморрагические симптомы могут отсутствовать, при уровне менее 5% отмечаются носовые, десневые, кишечные, маточные и внутричерепные кровотечения, кровоизлияния в кожу и мышцы. Особенно опасны внутричерепные кровоизлияния у новорожденных с неблагоприятным прогнозом для жизни.

Дефицит фактора X (Стюарт—Прауэра) - врожденное геморрагическое заболевание, возникает из-за недостаточного синтеза плазменного фактора X. В клинической картине преобладают тяжелые геморрагии. Наследуется аутосомно-рецессивно.

Гетерозиготы имеют активность фактора X около 35% от нормы, у них геморрагические проблемы могут быть при хирургических вмешательствах и травмах. В клинической картине присутствуют пупочные кровотечения, после удаления зубов, носовые, маточные

кровотечения, гематомы, редко — гемартрозы. Вариантом дефицита фактора X является дефицит фактора X - Friuli, диагностика проводится с ядом змей (стипвен-тест) и по тесту генерации тромбина (TGT). Оба теста значительно удлинены, что отличает этот дефект от дефицита фактора VII. Описаны сочетания дефицитов факторов X и VII, IX и X, X и VIII, V и VII.

Начало болезни при дефиците фактора X относится к периоду новорожденности, у 25% детей отмечаются пупочные кровотечения. Тяжелые формы более характерны для гомозигот с уровнем фактора X от 0 до 5%.

Дефицит фактора XI (предшественник тромбопластина плазмы, РТА) впервые описан в 1950 г. Наследуется аутосомно-доминантно. При уровне фактора от 60 до 30% серьезные кровотечения отсутствуют. Снижение уровня фактора XI до 20% сопровождается обильными кровотечениями при стоматологических процедурах и других хирургических вмешательствах. Фактор XI участвует в ранней стадии свертывания, в плазме есть неактивный предшественник. Кровоточивость выявляется в гомозиготном или сложном гетерозиготном варианте наследования.

В отличие от гемофилии А и В болезнь манифестирует после травм, хирургических вмешательств. Наиболее часто обнаруживается снижение и свертывающей активности, и уровня антигена фактора XI. В гене фактора XI обнаруживаются три разные точечные мутации. Наиболее часто заболевание выявляется на Ближнем Востоке, в Северо-Западной Англии у евреев-ашкенази. Спорадические случаи болезни описаны во всех регионах мира у лиц различных национальностей. Кровотечения после повреждения кожи и слизистых оболочек могут продолжаться долгие часы и дни, возможны «поздние» кровотечения. Хирургические операции на тканях с высоким уровнем плазминогена (полость рта, миндалины, нос, вмешательства при урологических заболеваниях) отличаются более частыми и интенсивными кровотечениями.

Фактор XII (фактор Хагемана, фактор контакта) — врожденный дефект у 97 % пациентов не сопровождается геморрагическим синдромом. Частота распространения точно не установлена, по этой причине указывают ее как 1:1—10 млн. Геморрагический синдром, тяжелые кровотечения констатированы при больших хирургических вмешательствах. Наследуется аутосомно-доминантно. Семейные случаи не описаны. Дефект выявляется *invitro*, *invivo* дефект фактора XII замещается фактором XI. Геморрагический синдром чаще выявляется в кровнородственных браках. Диагноз устанавливается только на основании лабораторных тестов, выявляется, как правило случайно, при обследовании по другому поводу. У некоторых пациентов с дефицитом фактора XII обнаружены антитела против фактора XII. Количество тромбоцитов, резистентность сосудов, ретракция сгустка, морфология тромбоци-

тов, функция тромбоцитов в норме. Время свертывания и время кровотечения удлинено.

Протромбиновое время, факторы II, V, VII VIII, IX и X в норме

Дефицит фактора XIII (фибринстабилизирующий фактор, Laki—Lorand фактор)

- врожденный или приобретенный дефицит. При врожденной форме имеют место геморрагический синдром, плохое заживление ран, у женщин — спонтанные выкидыши. Наследуется аутосомно-рецессивно. Впервые отсутствие или резкое снижение фактора XIII документировано в 1963 г. P.E. Sigg и F. Duckert. У гомозигот уровень фактора XIII менее 5% и отмечаются тяжелые геморрагические кризы. У гетерозигот чаще легкие и среднетяжелые варианты клинического течения заболевания. При уровне фактора XIII выше 5% (5-15%) геморрагические симптомы могут отсутствовать.

В клинической картине при врожденном дефиците фактора XIII характерны кровотечения пупочные и при обрезании крайней плоти, петехии, пурпура, экхимозы и гематомы на коже, гематурия, кровоизлияния в коленные и голеностопные суставы, внутрочерепные кровоизлияния с плохим прогнозом для жизни. Геморрагические эпизоды нередко провоцируются травмой, кровотечения могут быть поздними. Послеоперационные раны кровоточат вторично, заживление медленное, с формированием келоидных рубцов.

Тромбоцитопеническая пурпура

Тромбоцитопения снижение количества тромбоцитов в единице объема крови, которое ведет к нарушению гемостаза и повышению кровоточивости в виде петехий, экхимозов, рецидивирующего носового кровотечения, мелены, маточных кровотечений у девочек. После небольших хирургических операций, кровотечения возникают во время операции.

Родословные демонстрируют чаще доминантный тип наследования кровоточивости в семье. Эндотелиальные пробы (жгута и щипка) положительные, длительность кровоточивости удлинена.

Выделяют первичные и вторичные тромбоцитопении.

Первичные:

- идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа);
- наследственная;
- аутоиммунная;
- врожденная трансаминазная.

Вторичные:

- при инфекционных заболеваниях;
- при аллергических реакциях и болезнях;
- при коллагенозах;
- при массивных кровопотерях;

- при ДВС-синдроме;
- при злокачественных заболеваниях системы крови (лейкоз, гипопластическая анемия, витамин В12-дефицитная анемия);
- при спленомегалии (синдроме портальной гипертензии, цирроз);
- при аномалии сосудов (гемангиома);
- при нарушениях обмена белка (болезнь Гоше, болезнь Ниманна-Пика).

Идеопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП)

это первичный геморрагический диатез, связанный с количественной и качественной недостаточностью тромбоцитов. Характерны кровоизлияния в кожу петехиально-пятнистая сыпь, кровоточивость из слизистых оболочек, низкое количество тромбоцитов в периферической крови, нормальное или повышенное количество мегакариоцитов в костном мозге, отсутствие спленомегалии и системных заболеваний.

Заболевание с наследственной предрасположенностью. При контакте с инфекционными агентами нарушается антигенпрезентирующая функция макрофагов и возникновение пролиферации сенсibilизированных к ауотромбоцитам лимфоцитов, синтез антитромбоцитарных ауоантител.

Возникает деструкция тромбоцитов в селезенке. Кровоточивость связана со снижением тромбоцитов и неполноценностью тромбоцитов в плане ангиотрофической функции. Эндотелий сосудов подвергается дистрофии, увеличивается проницаемость сосудов и спонтанные геморагии.

По течению ИТП делят:

- острые (продолжающиеся меньше 6 месяцев);
- хронические.

Хронические разделяют на:

- с резкими рецидивами;
- с частыми рецидивами;
- непрерывно рецидивирующие.

Периоды ИТП:

- обострение (криз);
- клиническая ремиссия;
- клинико-гематологическая ремиссия.

Клиническая картина ИТП:

- сухая ИТП (только кровоизлияния в кожу);

— влажная ИТП (пурпура+кровотечения).

Характерные черты пурпуры у детей:

- полихромность сыпи (одновременно обнаруживается сыпь разной окраски кровоизлияния от красного и синеватого до зелёного и жёлтого цветов);
- полиморфность (сыпь от петехий до экхимозов);
- несимметричность сыпи;
- спонтанность возникновения (преимущественно ночью).

Кровотечения: носовые, десновые, из лунки удаленного зуба, у девочек маточные, иногда мелена, гематурия. Отмечается умеренная спленомегалия.

Отклонения в лабораторных показателях:

- тромбоцитопения;
- увеличение времени после стандартной травмы (по Дюку, по Айви, по Борхгревину);
- положительные пробы на резистентность капилляров (пробы жгута и щипка);
- увеличение количества «недеятельных» мегакариоцитов в костном мозге.

При постановке диагноза миелограмма обязательна для дифференцировки диагноза со злокачественными заболеваниями (лейкозы).

Врожденная изоиммунная тромбоцитопеническая пурпура

Возникает у плода с наличием антигена PLA I мать которого его не имеет. Происходит сенсбилизация матери, которая передаёт выработанные антитела через плаценту плода. Возникает лизис тромбоцитов у плода. В первые часы жизни у ребёнка появляется геморрагическая сыпь. В тяжёлых случаях в более позднее время возникает геморрагический синдром (мелена, носовые кровотечения, внутричерепные кровоизлияния). Типична умеренная спленомегалия. Тромбоцитопения наблюдается от 2 до 12 недель.

Врожденная трансиммунная тромбоцитопения

Наблюдается у младенцев матерей с идеопатической тромбоцитопенией. Это связано с проникновением антитромбоцитных антител матери к плоду. Клинические проявления развиваются в первые дни жизни. Характерны петехии, небольшие экхимозы на груди, на спине, конечностях, иногда кровоизлияния на слизистых оболочках, мелена, носовые кровотечения. Выздоровление через 5-12 недель. Иногда переходит в идеопатическую тромбоцитопеническую пурпуру.

Наследственные тромбоцитопенические пурпуры

Эти заболевания – следствие недостаточности образования тромбоцитов или повышенного их разрушения.

Гипопластические тромбоцитопенические пурпуры сочетаются с другими пороками развития (аплазия лучевых костей). Кровоточивость начинается с первых дней жизни. Наследование аутосомное, рецессивное. Прогноз плохой, большая часть детей умирает в возрасте до 1 года. При дефиците тромбопоэтина – доминантный тип наследования. Все эти заболевания сопровождаются кровоточивостью, но при дефиците тромбопоэтина переливание плазмы приводит к временной нормализации количества тромбоцитов. Подразделяются на микроцитарные, макроцитарные, нормоцитарные.

Синдром Вискотта-Олдрича

Заболевание X – сцепленное наследование патологии. Характерна триада признаков: инфекции, атопический дерматит, геморрагический синдром из-за тромбоцитопении. Чаще всего признаки не все, а сочетание иммунодефицита и изолированной тромбоцитопении. Дефектный ген локализован в коротком плече X-хромосомы (Xp-11.22). Ген клонирован, кодирует белок из 501 аминокислоты (назван белок Вискотта-Олдрича). Поверхностные гликопротеиды мембран лейкоцитов и тромбоцитов нестабильны. Лимфоциты при сканирующем микроскопе «лысые» количество В-лимфоцитов в норме, но продукция антител (Ig-M) нарушена. Далее развивается прогрессирующая лимфопения за счёт Т-лимфоцитов. Нарушен иммунологический контроль аутоотолерантности и онкогенеза (тяжелый васкулит, гломерулонефрит, злокачественные лимфоретикулярные опухоли). Тромбоциты микроцитарные низкий титр изогемагглютининов. Иммуноглобулины крови: Ig G – норма, Ig M – снижен, Ig A и Ig E – высокие. Заболевание проявляется в младенческом или раннем детском возрасте. Лечение только трансплантация костного мозга или стволовых клеток.

Синдром Мая-Хеггмена

Проявляется в дошкольном или школьном возрасте. Наследование аутосомное, доминантное. Кровоточивость не тяжелая. Тромбоцитопения макроцитарная, в нейтрофилах и моноцитах обнаруживаются тельца Доле. Лечение симптоматическое в зависимости от кровоточивости.

Синдром Бернара-Сулье

Тип наследования аутосомно-рецессивный. В первые месяцы жизни кровоточивость в виде пурпуры и кровотечений. Тромбоцитопения нарастает или появляется в момент кровотечения. Тромбоциты увеличены в размерах, не реагируют на агрегирующие факторы (ристоцетин, бычий фибриноген). В оболочке тромбоцитов отсутствует гликопротеин (гликокальцин), в которых в норме содержатся рецепторы к фактору Виллебранда.

Лечение зависит от тяжести кровоточивости, ведётся по принципам лечения тромбоцитопении.

Режим на период кровотечения ограничен, диета обычная, показано назначение

внутри ϵ -аминокапроновой кислоты, препаратов улучшающих адгезивно-агрегационную активность тромбоцитов (пантотенат кальция, этамзилат-дицинон и т.д.).

Тромбоцитопатии

Тромбоцитопатии - это расстройства гомеостаза, связанные с качественной неполноценностью кровяных пластинок при нормальном количестве. Выделяют первичные (атромбия, тромбоцитопатия с дефектом реакции освобождения, тромбоастения) и вторичные наследственные тромбоцитопатии (болезнь Виллебранда, афибриногенемия, альбинизм или синдром Херманского-Пудлака, синдром гиперэластичной кожи или синдром Элерса-Данлоса, при синдроме Марфана, при аномалиях обмена веществ. Приобретенные тромбоцитопатии с геморрагическим синдромом характерны для лейкозов, гипопластической и мегалобластической анемий, ДВС-синдрома, уремии, для болезни соединительной ткани, при диффузном гломерулонефрите, геморрагическом васкулите, при лучевой болезни, при лекарственной аллергии и т.д.

При наследственной тромбоцитопатии отсутствует комплекс гликопротеинов ПВ/Ш/А на мембране тромбоцитов, что влечет невозможность связыванием тромбоцитами фибриноген, агрегации и ретракции кровяного сгустка, реагировать на тромбоксан или связывать фактор Виллебранда, прилипать к чужеродным поверхностным, коллагену при аномалии Бернара-Сулье.

В генезе повышенной кровоточивости при всех вышеперечисленных заболеваниях имеет значение дефект образования первичной гемостатической пробки.

Все тромбоцитопатии требуют высокоспециализированной диагностики.

При разных вариантах качественного дефекта тромбоцитов тяжесть кровоточивости разнообразна: от легкой синяковости при травмах или сдавлении тела разинками, иногда необильные носовые кровотечения, семейные длительные менструации у женщин и до тяжёлых обильных носовых, маточных, ЖКТ-кровотечений, распространённой кожной пурпуры, кожный геморрагический синдром выражен петехиями, экхимозами, редко гематомами, часто носовыми кровотечениями при интоксикации, гематурии.

Геморрагический синдром проявляется в раннем или дошкольном возрасте.

Лечение включает режим, в котором могут быть ограничения в связи с геморрагическим синдромом; диета ограничена возрастом и сопутствующими заболеваниями. Применяются препараты улучшающие адгезивно-агрегационные свойства тромбоцитов: ϵ -аминокапроновая кислота, дицинон, андроксон, пантотонат кальция, АТФ, препараты магния, хлорфиллин натрия, литий.

Следует избегать ацетилсалициловой кислоты, преднизолона, гепарина, пенициллина, больших доз витамина С, цитостатиков, сульфаниламидов, мочегонных.

Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови

Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови (ДВС) – общепатологический процесс с первичной усиленной внутрисосудистой коагуляцией, с активацией клеток крови и сосудистого эндотелия, ведущая к блокаде микроциркуляторного русла тромбами, сгустками и повышению вязкости крови.

Активация каскадной системы плазменных протеаз (каллекриин-кининовой, фибринолитической, системы комплемента) ведёт к повышению потребления факторов про- и антикоагулянтов, тромбоцитов – ведёт к поражению эндотелия сосудов, развитию кардиоваскулярного коллапса и геморрагического синдрома.

ДВС–синдром вторичное явление при патологии с активацией системы свертывания крови и генерализации тромбина, т.е. при инфекциях и воспалительных заболеваниях, при обширных хирургических вмешательствах, при терминальных состояниях, опухолях, лейкозах, всех видах шока, при остром внутрисосудистом гемолизе.

Звенья патогенеза ДВС–синдрома:

— протеолитический выброс: чрезмерное образование тромбина и плазмينا в крови, активация комплемента, поступление клеточных протеаз за счёт патологического фибрина;

— системные поражения эндотелия при ацидозе, эндо- и экзотаксикозы, гиперцитокинемии;

— гиперкоагуляция связанная с активацией внутреннего и внешнего пути коагуляции, при ведущей роли внешнего пути;

— блокада микроциркуляции растворимыми комплексами фибрин-фибриноген, развитие микротромбов и закупоркой капилляров;

— гипоксия, деструкция клеток ЦНС, почек, легких, печени, сердца, ведущая к полиорганной недостаточности;

— коагулопатия и тромбоцитопотребление с истощением уровней прокоагулянтов (I II V VIII XIII ФВ) и антикоагулянтов – ингибиторов активных сериновых протеаз (АТ III протеины C S)

— патологический фибринолиз со значительным повышением ПДФ деградацией фибриногена протеолизом V VIII XII XIII ФВ изменениями в аминокислотах тромбоцитарных мембран. Это ведёт к одновременному последовательному образованию тромбов и склонности к кровотечению.

Методы диагностики ДВС–синдрома (по Баркаган З.С., Момот З.С., 1999г.)

1. Определение клеточных маркеров:

- подсчет количества тромбоцитов в крови;
- определение спонтанной агрегации тромбоцитов;
- оценка фрагментации эритроцитов.

2. Выявление признаков тромбинемии и активации фибринолиза- увеличение содержания РФМК (растворимые фибрин-мономерные комплексы) в плазме (по фенантролиновому тесту) и в сыворотке (по ТСС – тест склеивания стафилококков), уровня фибринопептида А, фрагмента D и D-димера.

Стадии ДВС-синдрома:

1. гиперкоагуляция (возможно снижение агрегационной функции тромбоцитов и активация фибринолиза).
2. переходная (с нарастающей коагулопатией и тромбоцитопенией характеризуется разнонаправленными сдвигами в общекоагуляционных тестах).
3. Гипокоагуляция (вплоть до несвертывания крови) с патологическим фибринолизом.
4. восстановительная (или при неблагоприятном течении фаза исходов и осложнений).

Течение ДВС-синдрома:

- острое.
- подострое.
- хроническое.
- рецидивирующее.

По состоянию гемостаза:

- компенсированный.
- декомпенсированный.
- сверхкомпенсированный.

Клиническая картина ДВС-синдрома зависит от причины, приведшей к ДВС-синдрому, стадии коагулопатии потребления и степени декомпенсации периферического кровотока. Прямого соответствия между стадиями коагулопатии потребления и клинической картиной нет. Тромбозы могут быть как в 1 стадии, так и во 2, и в 3. Типичные геморрагические расстройства при ДВС-синдроме смешанного типа: длительные кровотечения из мест инъекций хирургических ран. Кожный синдром (пурпура) – петехии, экхимозы, спонтанные кровотечения (носовые, легочные, ЖКТ и т.д.). ОПН клинические признаки тромбоза почечных сосудов, надпочечниковая недостаточность – следствие кровоизлияния в них и некроза.

Поражение нервной системы вплоть до комы.

Молнеиносная пурпура – вариант крайней тяжести течения системного васкулита. Возникает в период обратного развития бактериальных и вирусных инфекций. Характерны симметричные геморрагии на ягодицах и ногах, а также некрозы.

Вслед за тромботическим поражением наступает токсикоз за счёт распада некротизированных тканей.

Гемолитико-уремический синдром (ГУС) характеризуется триадой симптомов: неимунная гемолитическая анемия, тромбоцитопения и ОПН. Характерны геморрагии (петехии, экхимозы, носовые и ЖКТ кровотечения, гемоколит). Встречается у детей раннего возраста при кишечных инфекциях (*E. Coli* O157:H7, *Shigella dysenteriae*). Происходит активация моноцитов и тромбоцитов, системы комплемента, что ведёт к системному васкулиту.

Наследственные тромбофилические состояния

1. связанные с дефицитом и/или аномалиями физиологических антикоагулянтов:

- Антитромбина III.
- Протеина C.
- Протеина S.
- Тромбомодулина.
- Ингибитора внешнего пути активации свертывания.
- Избыток ингибитора протеина C.
- Дефицит кофактора II гепарина.
- Аномалия ингибитора активатора плазминогена.
- Избыток богатого гистидином гликопротеина — ингибитора комплекса «антитромбин III-гепарин».

2. Связанные с дефицитом или аномалиями прокоагулянтов:

- Аномалия фактора V (Лейден) резистентность к активированному протеину C (2-6% лиц европейской расы имеют мутацию гена, определяющего синтез аномального V фактора) в сочетании или без высокого уровня в крови VIII фактора.
- Аномалии протромбина (протромбин G20210> A).
- Тромбогенные дисфибриногенемии.
- Дефицит или аномалии плазминогена.
- Дефицит фактора XII прекалликреина высокомолекулярного кининогена.

3. Обусловленные гиперагрегабельностью тромбоцитов:

- Полиморфизм гена гликопротеина IIIbF.

— Полиморфизм в гене метилентетрагидрофолат редуктазы приводящий к гипергомоцистинемию.

Лечение больных с ДВС-синдромом — искусство, основанное на сочетании знаний, умения наблюдать и замечать, анализировать и синтезировать, оперативно принимать решение и оценивать «обратную связь» — ответ больного на терапию.

В большинстве случаев активная терапия приводит к купированию ДВС-синдрома в течение нескольких часов.

— гипоксемии (вентиляция — вспомогательная или искусственная, контролируемая кислородотерапия);

— гиповолемии и анемии («расширители объема» — переливание свежемороженой плазмы или альбумина, изотонического раствора натрия хлорида, раствора Рингера и др., а при тяжелой анемии — отмытой эритроцитной массы);

— артериальной гипотензии (допамин без или в сочетании с добутамином, адреналин или при надпочечниковой недостаточности — глюкокортикостероиды);

— ацидоза (вентиляция, а при необходимости — натрия гидрокарбонат);

— инфекции (антибиотики, Пентаглобин, специфическая иммунотерапия);

— токсикога (поддержание адекватного диуреза, гемосорбция или плазмаферез).

ГЛАВА 9. ЛЕЙКОЗЫ

Лейкоз – это злокачественная опухоль кроветворных клеток, характеризующаяся безудержным делением клеток предшественником без полного их созревания.

Выделяют острый лейкоз и хронический. Делящиеся бесконтрольно клетки расселяются в органы на периферии.

Выделяются синдромы:

1. пролиферативный (увеличение лимфоузлов печени, селезенки, прорастание в мозг, мошонку, лейкоиды кожи);
2. интоксикационный (температура, слабость, потливость);
3. геморрагический (кровотечения и кровоизлияния);
4. иммунодефицитный;
5. лейкемический (анемия, тромбоцитопения, нейтропения).

Острый лейкоз – опухолевый рост клеток предшественников лимфоцитов, моноцитов, нейтрофилов. Выделяют острый лимфобластный, острый миелобластный, острый промиелоцитарный, острый миеломоноцитарный, острый эритромиелоз, мегакарио-бластный.

Выделяют 3 морфологических варианта лейкоза.

- Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ) L1, L2, L3;
- По мембранным маркерам и антигенам выделяют Т-клеточный ОЛЛ, В-клеточные и пре В-клеточный, О-клеточный.
- Острые не Лимфобластные лейкозы M1, M2, M3, M4, M5, M6, M7.

В течении острого лейкоза выявляют все вышеперечисленные синдромы.

Стадии:

- острого течения (все синдромы);
- полной клинической ремиссии (нет клинических проявлений, на периферии нормальный анализ крови в костном мозге бластные клетки не превышают 5%, в спинномозговой жидкости отклонений от нормы нет);
- рецидив (выявление в костном мозге больше 5% бластных клеток с разной локализацией лейкемической инфильтрации).

Диагноз окончательно подтверждают анализ костного мозга, с подтверждением цитохимическими реакциями.

Лечение проводится по специальным программам (протоколам с использованием цитостатиков, глюкокортикоидов, антибиотиков). В лечении выделяются периоды: консолидация с поддерживающей терапией, индукция ремиссии.

В течение всего лечения большое значение имеет сопроводительная терапия, включающая трансфузии препаратов крови (эр-масса, тромбомасса, свежезамороженная плазма, лейкоцитарная масса), антибиотикотерапию, дезинтоксикационную терапию.

Современный принцип лечения – это полная иррадиация опухолевых клеток и пересадка костного мозга, содержащего стволовые клетки, которые могут давать развитие пересаженных клеток по «правильному» пути развития ростков.

Хронический миелолейкоз (ХМЛ).

Также злокачественный опухолевый рост клеток крови с синдромами:

- анемический (бледность, слабость, потеря аппетита);
- геморрагический (кровотечение и кровоизлияние);
- интоксикационный (фебрилитет, боли в костях);
- пролиферативный (выраженная лимфоаденопатия, гепатоспленомегалия);
- гематологический (макроцитарная анемия, тромбоцитопения, огромный лейкоцитоз с наличием всех переходных форм (промиелоцитоз) как на периферии, так и в костном мозге, миелоциты, юные, палочкоядерные, выраженный моноцитоз, процент бластных клеток невелик как в костном мозге, так и в анализах крови).

Выделяют ювениальный тип (с ярко выраженными синдромами) так и взрослый тип для которого характерно постепенно.

Иногда диагноз ставится только по анализам без клинических проявлений.

Различают 3 фазы ХМЛ:

1. медленная (хроническая) длится около 3 месяцев;
2. акселерационная (длится 1-1.5 года), при лечении можно вернуть хроническую фазу;
3. финальная (терминальная) длится 3-6 месяцев.

Во второй фазе развернутая картина болезни: интоксикация, пролиферация лимфоидной ткани, гепатолиенальный синдром.

В крови лейкоцитоз может достигать $100 \cdot 10^9/\text{л}$. В лейкоцитарной формуле доминируют промиелоциты, миелоциты, присутствуют метамиелоциты, палочкоядерные, сегментоядерные (отсутствует лейкоэмическое зияние характерное для острого лейкоза). В костном мозге на фоне повышенной клеточности отмечается незначительное повышение бластных элементов. При кариотипировании выявляется «филадельфийская» хромосома (Ph^1 - хромосома).

Терминальное обострение ХМЛ протекает по типу острого бластного криза с геморрагическим синдромом, интоксикационным.

Лечение проводится по тем же принципам, что и острый лейкоз. При бластном кризе лечение проводится по программе острого миелоидного лейкоза. В медленной (хронической фазе) специальное лечение по протоколу.

Прогноз жизни при взрослом типе ХМЛ несколько лучше. При пересадке костного мозга возможно выздоровление.

ГЛАВА 10. СЕМИОТИКА ИЗМЕНЕНИЙ И НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ

ФОРМЫ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩИХСЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

После формирования первичной диагностической гипотезы - лимфаденопатия воспалительной или опухолевой природы - необходимо дальнейшее уточнение диагноза.

При воспалительных лимфаденопатиях чаще встречается регионарное увеличение лимфоузлов, нередко можно найти входные ворота инфекции. Лимфатические узлы увеличены умеренно, всегда болезненны при пальпации, кожа над ними может быть гиперемированной. Лимфатические узлы обычно подвижны, не спаяны между собой. Иногда выявляется лимфангоит.

При опухолевых лимфаденопатиях 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 одиноч-

ные, обнаруживаются в соответствующих регионарных областях, очень плотные, безболезненные.

10.1. РЕГИОНАРНЫЙ ЛИМФАДЕНИТ

В большинстве случаев можно найти **входные ворота инфекции** - инфицированные раны, фурункулы, абсцессы, мастит, панариций, больные зубы; нередко бывают случаи выявления уже полностью затихшего воспаления в первичном очаге. Увеличивается один, реже 2-3 лимфоузла, они мягкой консистенции, чаще всего довольно болезненны, подвижны, не спаяны с кожей, при выраженном воспалении кожа над увеличенным лимфоузлом может быть гиперемизированной.

Иногда вместе с лимфаденитом определяется **лимфангоит** - красный тяж от входных ворот инфекции к увеличенному лимфоузлу.

Подчелюстные лимфатические узлы наиболее часто увеличиваются при поражении головы и шеи, синусов, ушей, глаз, кожи, глотки.

Подподбородочные - при мононуклеозе, цитомегаловирусной инфекции, токсоплазмозе.

Яремные лимфоузлы часто увеличены при фарингите, краснухе.

Заушные и передние ушные чаще поражаются при локальных инфекциях слухового прохода, височной области.

Затылочные лимфатические узлы обнаруживают при воспалительных процессах волосистой части головы (гнойная сыпь, фурункулы, грибковое поражение и пр.).

Надключичная лимфаденопатия наиболее часто связана со злокачественными заболеваниями. Проведение пробы Вальсальвы (после полного выдоха и глубокого вдоха производят выдох и задерживают дыхание) во время пальпации надключичных лимфоузлов увеличивает вероятность обнаружить увеличенный лимфоузел. Лимфаденопатия в правой надключичной области часто связана с наличием злокачественного образования в средостении, легких, пищеводе.

Левые надключичные лимфатические узлы (лимфоузел Вирхова) получают лимфу по грудному протоку из грудной и брюшной полости, забрюшинного пространства, а их увеличение может быть сигналом поражения семенников, яичников, почек, поджелудочной железы, простаты, желудка или желчного пузыря.

Увеличение параумбиликальных лимфоузлов может служить признаком локализации поражения в тазу или брюшной полости.

Паховые лимфатические узлы наиболее часто увеличиваются при поражении мочеполовых органов, нижних конечностей, инфекциях мочевыводящих путей.

У пациентов с генерализованной лимфаденопатией клиническое обследование должно фокусироваться на поиске признаков системного заболевания. Без специальных исследований можно обнаружить увеличение только поверхностно расположенных лимфоузлов.

Часто при проведении первичного обследования ребенка с диагнозом «лимфаденопатия неясной этиологии» неизбежно возникают моменты, когда поражение шейных лимфоузлов (из-за большого количества органов и анатомических образований, локализованных в шейной области) приходится дифференцировать со многими заболеваниями.

В области шеи у детей возможно выявление некоторых образований, относительно которых следует провести дифференциальный диагноз. Для проведения достоверной диагностики можно руководствоваться приведенными ниже отличительными признаками.

Бранхиогенная киста - гладкое флюктуирующее образование, расположенное по нижнему переднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Серединная киста шеи - уплотнение локализуется между подъязычной костью и яремной вырезкой грудины, при глотании или высовывании языка движется вверх.

Свинка (эпидемический паротит) - отек локализуется в области угла нижней челюсти, проекции слюнной железы, тогда как шейные лимфоузлы расположены под нижней челюстью.

Шейные ребра - аномалия, как правило, двусторонняя; образование плотное и неподвижное. Диагноз подтверждается при рентгенологическом исследовании.

Кистозная гигрома - многополостная выстланная эндотелием киста мягкой консистенции, сжимающаяся при надавливании, содержит лимфатическую жидкость.

Гемангиома - врожденная сосудистая аномалия, выявляющаяся в родах или сразу после них. Обычно красного или синюшного цвета.

Ларингоцеле - мягкое кистозное образование, выдающееся из гортани через тироидную мембрану и увеличивающееся при выполнении пробы Вальсальвы (натуживание на выдохе при закрытом носовом и ротовом отверстии). Может вызывать затруднение дыхания и хрипоту. При рентгенографии в образовании выявляется уровень жидкости.

Дермоидная киста - расположенная по средней линии киста, содержащая плотные и кистозные фрагменты; при рентгенографии могут выявляться кальцификаты.

Уплотнение грудино-ключично-сосцевидной мышцы - плотное веретенообразное образование, возникшее вследствие перинатального кровоизлияния в мышцу с последующим фиброзированием; подвижно в горизонтальном и неподвижно в вертикальном направлении. Как правило, сопровождается кривошеей.

10.2. ЛИМФАДЕНОПАТИИ С БУБОНАМИ

Бубоны - это лимфоузлы значительных размеров (до 3-5 см в диаметре), со склонностью к нагноению и распаду. Выявление регионарных бубонов позволяет заподозрить ряд серьезных, опасных в эпидемиологическом отношении заболеваний: бубонную форму чумы, туляремию, содоку (болезнь укуса крыс), болезнь Никола-Фавра (венерический лимфограну-

лематоз), болезнь кошачьих царапин (рисунок 10).

Бубонная форма чумы:

Больной обычно из природного очага болезни - Забайкалья, Закавказья, районов Каспийского и Аральского морей. В клинике отмечается выраженная лихорадка, интоксикация. Бубоны чаще всего выявляются в паховой и бедренной областях, контуры их нечеткие, они спаяны между собой и с кожей; обычно в течение недели наступает нагноение и образование свища. Диагноз чумы подтверждается выделением возбудителя из пунктата бубона.

Туляремия:

Указания в анамнезе на контакт с грызунами или укусы кровососущих насекомых. Поражаются подмышечные и шейные лимфатические узлы, они не спаяны с кожей и между собой. Развитие бубона медленное, распад происходит к концу третьей недели. Диагноз ставится на основании аллергической пробы с тулярином и серологических исследований.

Содоку (болезнь укуса крысы):

В анамнезе четкая ссылка на укус крысы. Первичный аффект развивается на месте укуса. Отмечаются повторные периоды лихорадки, появление уртикарной сыпи. Бубон чаще всего развивается в подмышечной области. Диагноз устанавливается микроскопически - в крови и материале из первичного аффекта обнаруживаются спирохеты или стрептобациллы.

Болезнь кошачьих царапин

Указания в анамнезе на контакт с кошками, исцарапанность кожи. Наличие первичного аффекта в виде небольшой пустулы или язвочки. Бубон формируется длительное время - 15-30 дней, локализуется чаще в подмышечной области, течение его доброкачественное. В гное выявляются хламидии.

10.3. ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ЛИМФАДЕНОПАТИИ

Инфекционный мононуклеоз

В 90% случаев этиологическим агентом инфекционного мононуклеоза является вирус Эпштейна-Барр. ВЭБ-негативный мононуклеоз встречается в 10% случаев и может быть вызван цитомегаловирусом, возбудителем токсоплазмоза, вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), вирусами герпеса (внезапная экзантема, которая вызывается вирусом HHV-6, возможно, и HHV-7) и вирусами гепатита В и А. Возможны и неинфекционные причины мононуклеозоподобного синдрома, например, использование некоторых лекарственных препаратов, системная красная волчанка, лейкоз и другие.

Для вируса Эпштейна-Барр -позитивного инфекционного мононуклеоза характерна шейная лимфаденопатия (чаще всего увеличиваются заднешейные лимфоузлы), выявляется лимфаденопатия и в других группах, например, затылочных, подмышечных, эпитрохлеарных и паховых, что

позволяет отграничить инфекционный мононуклеоз от стрептококкового фарингита. Лимфоузлы небольших размеров, эластичной консистенции, болезненные, подвижные, не спаяны между собой и кожей, не нагнаиваются. Могут увеличиваться медиастинальные лимфоузлы. В течение 2-4 недель у большинства больных увеличенные лимфоузлы значительно уменьшаются в размерах, у некоторых пациентов лимфаденопатия может персистировать. Сыпь макуло-папулезного, мелкопятнистого, розеолезного, папулезного характера, которая держится 1-3 дня, исчезает бесследно. В анализе крови наблюдается абсолютный лимфоцитоз, моноцитоз и наличие атипичных мононуклеаров. Часто выявляется повышение уровня печеночных аминотрансфераз.

Подтверждают диагноз мононуклеоза иммунологические исследования, выявление острофазовых антител к вирусу Эпштейна-Барр, положительные результаты реакции гетерогемагглютинации и реакция связывания комплемента с антигеном вируса Эпштейна-Барр.

Краснуха

Типичные формы краснухи в большинстве случаев характеризуются определенной циклическостью течения болезни со сменой периодов инкубационного, продромального, высыпания и реконвалесценции. Период высыпания является постоянным при типичных формах краснухи и наиболее отчетливо выраженным. Он чаще всего продолжается 2-3 дня и характеризуется наличием экзантемы, иногда - слабых симптомов интоксикации и легких катаральных явлений. Часто наблюдается поражение затылочных и заднешейных лимфатических узлов.

В зависимости от наличия основных клинических симптомов, в этом периоде можно выделить три варианта болезни. Первый - с наличием только сыпи, второй - с сыпью и повышением температуры, третий - с сыпью, температурной реакцией и катаральными явлениями.

Сыпь у больных краснухой бледно-розовая, мелкопятнистая, довольно обильная, ее элементы почти одинаковой величины с ровными очертаниями на неизменном фоне. Появляется она одновременно в течение первых суток, покрывает лицо, грудь, живот и конечности. Иногда сыпь на второй день заболевания распространяется на конечности, особенно нижние. Преимущественная локализация сыпи - разгибательные поверхности. Места естественных сгибов поражаются мало или даже остаются свободными от высыпаний. В ряде случаев сыпь может быть довольно яркой, крупной, пятнисто-папулезной, с тенденцией к слиянию, возможна своеобразная ее изменчивость. В первый день она бывает яркой, крупной, особенно на лице, местами - пятнисто-папулезной и напоминает коревую. На второй день размеры элементов сыпи могут меняться до мелкопятнистых, сходных с сыпью при скарлатине, и располагаться как на разгибательных, так и на сгибательных поверхностях. На третий день сыпь бледнеет, становится менее обильной, локализуется в основном на разгибательных поверхностях плеч, предплечий, в области ягодиц и на наружной части бедер. Сыпи, как правило, никогда не бывает на ладонях и стопах. Исчезновение сыпи происходит бесследно, как правило, к четвертому дню от высыпания. Только у отдельных

больных может оставаться бледная, кратковременная пигментация (1-3дня), иногда неотчетливая мраморность кожи.

Лимфатические узлы увеличиваются позади ушных раковин, сосцевидного отростка, в затылочной и шейной областях; они величиной с горошину, плотные и болезненные при пальпации.

Аденовирусная инфекция

Аденовирусная инфекция часто проявляется генерализованной лимфаденопатией. Увеличиваются преимущественно подчелюстные, заднешейные и затылочные узлы, они величиной до 1,5 см, при пальпации подвижные и болезненные. Наблюдаются также умеренная повышения температуры тела, выделения из носовых ходов (ринит), конъюнктивит, реже фарингит.

Бруцеллез

Эта болезнь вызывается бактериями рода бруцелл, заражение происходит путем контакта человека с домашним скотом или при употреблении непастеризованного молока и сыра. Лимфоузлы увеличиваются во многих группах, но незначительно, некоторые из них могут быть болезненными. Характерно сочетание лимфаденопатии с разнообразными формами поражения опорно-двигательного аппарата - артриты, синовиты, бурситы, миозиты. Часто выявляются признаки поражения нервной системы в виде невритов, радикулитов. Нередко болезнь клинически манифестирует как «лихорадка неясного генеза». Диагноз подтверждается с помощью внутрикожной аллергической пробы Бюрне, реакции Райта-Хедльсона, реакции связывания компонента со специфическим диагностикумом, выявления специфических антител, посева культуры и ПЦР.

Токсоплазмоз

Инфекционное заболевание, вызываемое внутриклеточным протозойным паразитом *Toxoplasma gondii*. Источник инвазии - различные виды домашних и диких млекопитающих (кошки, собаки, кролики и др.) и птиц. Наиболее частое клиническое проявление - локальная двусторонняя (реже - односторонняя) шейная лимфаденопатия, общие инфекционные симптомы выражены слабо. Лимфатические узлы увеличиваются во многих группах, но весьма подозрительным на токсоплазмоз является увеличение мезентериальных лимфоузлов и развитие мезоаденита. Характерен субфебрилитет, увеличение печени, хореоретиниты, поражения ЦНС. У ряда больных поражается также миокард. Подтвердить диагноз можно выявлением специфических IgM и IgG, могут обнаруживаться атипичные мононуклеары.

Туберкулезное поражение лимфатических узлов

В случае локализованных легочных форм часто проявляется сочетание увеличенных медиастинальных (чаще у корня легкого) и периферических (чаще всего шейных) лимфоузлов. Наиболее частым легочным проявлением туберкулеза у детей младшего возраста является первичный туберкулезный комплекс (лимфаденит корня легкого, лимфангит, очаг инфильтрации в паренхи-

ме) и изолированный туберкулезный бронхоаденит (характерно одностороннее поражение). У подростков регистрируются те же формы, что и у взрослых: инфильтративная, фиброзная, фиброзно-кавернозная, казеозная пневмония, туберкулома (чаще поражаются верхние доли легких, вовлекаются и прикорневые лимфоузлы).

Различают три формы туберкулезных лимфаденитов:

- инфильтративную;
- казеозную;
- индуративную.

Инфильтративная форма характеризуется небольшим увеличением лимфоузлов и их плотной консистенцией. Поражается чаще одна группа лимфоузлов. Протекает благоприятно, остается только гиперплазия лимфоидной ткани.

При казеозной форме поражаются несколько групп лимфоузлов. Лимфатические узлы подвергаются творожистому некрозу, с нагноением, образованием свищей и язв. Течение тяжелое.

Индуративная (фиброзная) форма протекает длительно, при ней определяются плотные лимфатические узлы с петрификацией, рубцы на коже после заживших свищей. Данная форма чаще является исходом казеозной формы, реже инфильтративной. Со стороны крови при остром течении и в период обострения лимфаденитов отмечаются повышенная СОЭ, умеренно выраженный лейкоцитоз с палочкоядерным сдвигом и моноцитозом.

Диссеминированный туберкулез характеризуется пролонгированной лихорадкой, гепатоспленомегалией, генерализованной лимфаденопатией и рентгенологическим синдромом милиарной легочной диссеминации. Поражаются обычно шейные лимфоузлы. В начале они небольших размеров (1-2 см), довольно плотные, часто болезненные. По мере прогрессирования заболевания узлы увеличиваются, становятся спаянными с кожей и размягчаются. На поздней стадии один или несколько узлов расплавляются, возникает холодный абсцесс, который, прорвавшись наружу, оставляет после себя свищ. В гное обнаруживаются бациллы Коха. Может быть положительная реакция Манту, диаскинтест.

10.4. ОПУХОЛЕВЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЛИМФАТИЧЕСКИХ УЗЛОВ

Неходжкинские лимфомы (НХЛ) - гетерогенные системные злокачественные опухоли иммунной системы, субстратом которых являются клетки внекостномозговой лимфоидной ткани. Основные жалобы пациента совпадают с таковыми при лейкозах (лихорадка, вялость, слабость, анорексия, снижение двигательной активности, потеря массы тела и др.), лимфаденопатия (локальная или генерализованная), гепато-, спленомегалия. НХЛ у детей очень быстро генерализуются, в отличие от взрослых, поэтому затягивание диагностического процесса может привести к очень серьезным последствиям, вплоть до самых фатальных. Клинические

проявления зависят от локализации опухоли. При опухолях брюшной полости – увеличение объема живота, диспепсические расстройства, боли в животе, признаки кишечной непроходимости и др. При локализации опухоли в переднем средостении - кашель, диспноэ, цианоз, дисфагия, за грудиные боли, расширение шейных вен, отек лица и др. При опухолях лимфоидных образований Вальдейерова кольца – затрудненное носовое дыхание, понижение слуха, затруднение глотания и жевания.

В зависимости от клеточного субстрата разные виды НХЛ имеют характерную локализацию. При лимфобластной НХЛ патологический процесс наиболее часто встречается в переднем средостении (50-70%) (Т-клеточный вариант), брюшная полость поражается реже. При зрелых В-клеточных НХЛ часто первично поражается лимфоидная ткань, связанная с ЖКТ, - илеоцекальный угол (90%), лимфоидная ткань Вальдейерова кольца и периферические лимфоузлы (50%), реже - костный мозг.

Диагноз подтверждается проведением биопсии образования с одновременным исследованием костного мозга.

Лимфогранулематоз (ЛГМ, болезнь Ходжкина)

Лимфогранулематоз (ЛГМ) – злокачественная лимфома, злокачественная опухоль лимфоидной ткани, сопровождающаяся иммунодефицитом. Морфологический вариант опухоли – уницентрический (клональный). Генез опухолевого процесса с происхождением из клеток-предшественников моноцитарно-макрофагального ряда (клетки Берёзовского-Штернберга).

Классификация ЛГМ построена с выделением 4 стадий в зависимости от расположения опухоли по отношению к диафрагме.

Выделяют синдромы:

- Проллиферативный (увеличение лимфоузлов)
- Интоксикационный (лихорадка, проливной пот, похудение)
- Иммунодефицитный
- Гематологический (лейкоцитоз нейтрофильный, тромбоцитопения, анемия)

У детей в возрасте до 1 года не встречается, у детей до 5 лет - достаточно редкое заболевание. Первичным проявлением ЛГМ обычно является увеличение шейно-надключичных лимфоузлов справа (в 60-75% случаев). Как правило, увеличение периферических лимфоузлов не сопровождается какими-либо жалобами. Увеличенные лимфоузлы подвижные, плотные, не спаяны с кожей, безболезненны, сливаются в крупные конгломераты. В 15-20% случаев заболевание начинается с увеличения лимфоузлов средостения, что может быть обнаружено случайно при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки.

У детей начало заболевания малосимптомное, тем не менее, у детей старшего возраста

и у подростков заболевание может дебютировать остро, с лихорадкой, ночной потливостью, быстрой потерей массы тела. Специфических изменений в периферической крови не существует, возможен нейтрофильный лейкоцитоз и увеличение СОЭ. Специфических изменений в биохимическом анализе крови не существует, даже уровень ЛДГ нормален в большинстве случаев. Все выявляемые гематологические проявления при ЛГМ являются следствием вторичного поражения костного мозга.

Диагноз подтверждается морфологическим подтверждением клеток Берёзовского-Штернберга в биопсии пораженного лимфоузла. В обследовании обязательная рентгенография грудной клетки, КТ-органа, сцинтиграфия печени, селезёнки.

КОНТРОЛЬНЫЕ ВОПРОСЫ

1. Назвать периоды внутриутробного кроветворения плода.
2. Какие существуют факторы гемопоэза.
3. Перечислить показатели гемограммы здорового ребенка в возрастном аспекте.
4. Какие показатели участвуют в обмене железа.
5. Назовите клетки иммунной системы.
6. Перечислить дополнительные методы диагностики поражения лимфатических узлов.
7. Перечислить группы лимфатических узлов.
8. Дайте характеристику лимфатических узлов.
9. Какие клинические симптомы характеризуют лимфаденит.
10. Перечислить клинические методы обследования лимфатических узлов

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. В процессе позднего фетогенеза происходит:

- 1) накопление стволовых клеток в костном мозге;
- 2) накопление стволовых клеток в печени;
- 3) накопление стволовых клеток в селезенке;
- 4) накопление кровяных клеток в костном мозге.

2. Костный мозг закладывается к концу:

- 1) 4-го месяца эмбрионального развития;
- 2) 3-го месяца эмбрионального развития;
- 3) 6-го месяца эмбрионального развития;
- 4) 2-й недели эмбрионального развития.

3. В клинической практике наиболее часто используются:

- 1) Симптом Кончаловского-Румпеля-Леде;
- 2) Симптом Пастернацкого;
- 3) Симптом Бабинского;
- 4) Симптом Орнера-Грекова.

4. Система крови у детей включает в себя:

- 1) селезенку, печень, костный мозг, сосуды;
- 2) печень, селезенку, сердце, лимфатические узлы;
- 3) костный мозг, печень, селезенку, лимфатические узлы;
- 4) костный мозг, селезенку, лимфатические узлы, почки.

5. Время свертывания крови венозной (по Ли-Уайту):

- 1) 1 мин;
- 2) 30сек-5 мин;
- 3) 15 – 30 сек;
- 4) 5-10 минут.

6. Основная функция лимфатических узлов – это:

- 1) гемопоэтическая;
- 2) барьерная;
- 3) транспортная;
- 4) белковосинтетическая.

7. Основные формообразовательные процессы в лимфатической системе заканчиваются к:

- 1) 5-7 годам;
- 2) 1-3 годам;
- 3) 7-9 годам;
- 4) 10-12 годам.

8. К регионам периферических лимфатических узлов не относят:

- 1) паховый;
- 2) кубитальный;
- 3) брахиальный;
- 4) шейный.

9. Лимфография относится к методам исследования:

- 1) рентгенологическим;
- 2) ультразвуковым;
- 3) радиологическим;
- 4) микроскопическим.

10. Размеры пальпируемых лимфатических узлов в норме:

- 1) до 2 см;
- 2) до 3 см;
- 3) до 0,5 см;
- 4) до 1 см.

11. В норме консистенция лимфатических узлов должна быть:

- 1) мягкая;
- 2) плотная;
- 3) эластическая;
- 4) тестоватая.

12. В случае возникновения кожных высыпаний неустановленной этиологии и генерализованной лимфаденопатии, следует, прежде всего, заподозрить:

- 1) онкологическое заболевание;
- 2) системное заболевание соединительной ткани;
- 3) инфекционное заболевание;
- 4) тромбоцитопению или тромбоцитопатию.

13. Какой метод является обязательным при увеличении лимфоузлов:

- 1) биопсия увеличенного лимфатического узла;
- 2) биохимический анализ крови;
- 3) рентгенография (либо КТ, МРТ) органов грудной клетки;
- 4) специфическая диагностика СКВ, РА, системных васкулитов.

14. Показанием к биопсии лимфатического узла не является:

- 1) регионарный лимфаденит;
- 2) подозрение на опухолевую природу увеличения лимфатического узла;
- 3) случаи обоснованного, но не подтвержденного другими методами туберкулеза;
- 4) увеличение одного лимфатического узла в отсутствие симптомов воспаления.

15. Ключевые признаки регионарного лимфаденита:

- 1) генерализованная полиаденопатия и повышение температуры тела;
- 2) покраснение, отечность, боль (усиливающаяся при пальпации);
- 3) безболезненное увеличение лимфоузлов и их спаянность между собой и окружающими тканями;
- 4) незначительное увеличение лимфатических узлов и их мягкая консистенция.

16. Бубоном называют:

- 1) невоспалительное увеличение лимфатического узла;
- 2) опухолевое поражение лимфатического узла;
- 3) увеличение лимфатических узлов при системных заболеваниях соединительной ткани;
- 4) воспалительное увеличение лимфатического узла со склонностью к нагноению и распаду.

17. К наиболее частым причинам генерализованной лимфаденопатии относят всё, кроме:

- 1) туберкулез;
- 2) инфекционный мононуклеоз;
- 3) опухоли;
- 4) вирусный гастроэнтерит.

18. К формам туберкулезного лимфаденита относят все, кроме:

- 1) индуративная;
- 2) инфильтративная;
- 3) гангренозная;
- 4) казеозная.

19. Выберите правильную характеристику лимфоузлов при лейкозах:

- 1) плотные, безболезненные, не спаяны между собой и окружающими тканями;
- 2) мягкие, болезненные, спаяны между собой и окружающими тканями;
- 3) эластичные, безболезненные, спаяны между собой и окружающими тканями;
- 4) плотные, болезненные, спаяны между собой и окружающими тканями.

20. При лимфогранулематозе первым признаком заболевания в большинстве случаев является:

- 1) увеличение шейно-подключичных лимфоузлов слева;
- 2) увеличение шейно-подключичных лимфоузлов справа;
- 3) увеличение узлов средостения ;
- 4) увеличение подмышечных лимфоузлов справа.

21. Частые ошибки при дифференциальной диагностике шейной лимфаденопатии связаны, прежде всего, с:

- 1) трудностями пальпации узлов этой области;
- 2) неравномерным увеличением узлов с одной стороны;
- 3) особой болезненностью при пальпации узлов этой области;
- 4) большим количеством органов и анатомических образований, локализованных в шейной области.

22. На сколько групп диспансерного учета подразделяют детей с лимфаденопатией:

- 1) на три;
- 2) на четыре;
- 3) на две;
- 4) на пять.

23. Возможно ли проведение прививок ребенку, находящемуся на диспансерном учете по поводу лимфаденопатии:

- 1) прививки абсолютно противопоказаны;
- 2) прививки показаны лишь по эпидпоказаниям;
- 3) не противопоказаний к проведению прививок;
- 4) противопоказаны в течение одного месяца.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача №1.

Девочка 2г. 3мес. поступила в стационар с жалобами на слабость, сонливость, отсутствие аппетита, выпадение волос. Со слов матери плохо прибывает в массу, часто болеет простудными заболеваниями. Беременность протекала с анемией, гестозом 2-ой половины, угрозой выкидыша. Из-за отказа девочки от других продуктов питания, мать продолжает кормить ребенка грудью, кроме грудного молока ребенок практически ничего не получает. Масса 10400г. При осмотре: адинамична, кожа, слизистые резко бледные, подкожно-жировой слой развит недостаточно, при нагрузке появляется одышка, тахикардия до 146 в мин. Волосы сухие, тусклые, ногтевые пластинки истончены, слоятся. Систолический шум на верхушке сердца. Со стороны других органов отклонений нет.

Лабораторные данные:

Гемограмма: Нб – 53 г/л, эритроциты – $3,3 \times 10^{12}/л$, ЦП – 0,5, лейкоциты – $6,8 \times 10^9/л$, э – 2, п/я – 3, с/я – 46, лимф. – 45, мон. – 4, СОЭ – 12 мм/час, тромбоциты – $190 \times 10^9/л$; ретикулоциты – 6 0/00. Гипохромия +++, анизоцитоз +++, микроцитоз. Сывороточное железо – 4,6 ммоль/л. Общий белок – 68 г/л.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.

Задача №2.

Мальчику 10 месяцев, поступил в клинику с жалобами на обильное кровотечение из языка, обширную гематому левого бедра.

Из анамнеза: со слов мамы ребенок упал с кровати, при ударе прикусил язычок, было необильное кровотечение, которое усилилось через несколько часов.

Дедушка и брат по линии мамы страдали повышенной кровоточивостью.

При осмотре кожные покровы, слизистые чистые, бледно-розового цвета, на левом бедре обширная гематома, продолжающееся кровотечение из полости рта.

Лабораторные данные:

ОАК: эр.- $3,34 \times 10^9/л$, гемоглобин - 103 г/л, лейкоциты - $5,4 \times 10^{12}/л$, тромбоциты - $248 \times 10^9/л$, СОЭ-12 мм/час. ВСК-19 мин. Уровень фактора VIII в плазме крови менее 1%.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.

Задача №3.

Девочка 8 лет, поступила в стационар с жалобами на увеличение шейных лимфоузлов. Месяц назад заметили увеличение шейных лимфоузлов. Участковым педиатром выставлен диагноз: Шейный лимфаденит. Получала антибактериальную терапию - без эффекта, затем курс УВЧ - терапии, после чего отмечалось прогрессивное увеличение лимфоузлов, ухудшилось самочувствие. Периодически отмечаются подъемы температуры до 38°C , сопровождающиеся ознобом; проливные.

ночные поты; появился кашель, боли за грудиной, одышка; ребенок похудел. При осмотре - изменение конфигурации шеи, пальпируется конгломерат лимфатических узлов на шее слева, общим размером 7x5 см, внутри него пальпируются отдельные лимфатические узлы, размером 1 x 1,5 см, не спаянные между собой и окружающими тканями, безболезненные при пальпации. Другие группы периферических лимфоузлов не увеличены.

Вопросы:

1. Поставьте предварительный диагноз.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

Номер теста	Ответ						
1	1	7	4	13	3	19	1
2	2	8	1	14	1	20	2
3	1	9	1	15	2	21	4
4	3	10	4	16	4	22	3
5	4	11	1	17	4	23	2
6	2	12	2	18	3		

ЭТАЛОН ОТВЕТА К СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧЕ №1

1. Предварительный диагноз: железодефицитная анемия.

ЭТАЛОН ОТВЕТА К СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧЕ №2

1. Предварительный диагноз: гемофилия А.

ЭТАЛОН ОТВЕТА К СИТУАЦИОННОЙ ЗАДАЧЕ №3

1. Предварительный диагноз: лимфогранулематоз.

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Воронцов, И. М.. Пропедевтика детских болезней./ И.М. Воронцов, А.В. Мазурин. - М.: Издательство Фолиант, 2009. – 1008 с.
2. Геппе, Н. А., Подчерняева, Н. С. Пропедевтика детских болезней: / Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняева Учебник – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 455 с.
3. Капитан, Т. В. Пропедевтика детских болезней с уходом за детьми: учеб. пособие. /Т.В. Капитан, . – М.: МЕДпресс-информ, 2009. – 656 с.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Козарезова, Т. И. Лимфаденопатии у детей./ Т.И. Козарезова, В. А. Кувшинников, И. В. Василевский, [и др.]: - Мн.: БелМАПО, 2006. –102 с.
2. Лимфаденопатия и спленомегалия у детей: лекции по педиатрии. Том 8. Гематология / под ред. В. Ф. Демина, С. О. Ключникова, А. Г. Румянцева. –М.: Медпрактика», 2008. - с. 312-318.
3. Основы клинической гематологии: учебное пособие / Волкова, С. А. , Н.И. Дризе, А. И. Воробьев // Терапевтический архив, – 2006. – 190с.
4. Профилактическая педиатрия: руководство для врачей / под ред. А. А. Баранова. – М.: Союз педиатров России, 2012. – 692с.

ЭЛЕКТРОННЫЕ РЕСУРСЫ

1. <http://www.aif.ru>
2. <https://cyberleninka.ru>
3. <https://www.rmj.ru> 2017
4. <https://fundamental-research.ru>

ИСПОЛЬЗУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Амбулаторно-поликлиническая педиатрия: учебное пособие/ под ред. В.А. Доскина. – М.: МИА, 2008.- 464с.
2. Воронцов, И. М. , Мазурин, А. В. Пропедевтика детских болезней./И.М. Воронцов, А.В. Мазурин. - М.: Издательство Фолиант, 2009. – 1008 с.
3. Детская поликлиника/ под ред. А.Ф. Виноградова. – М.: ГОУ ВУНМЦ МЗ РФ, 2005.- 622 с.
4. Козарезова, Т. И. Лимфаденопатии у детей./ Т.И. Козарезова, В. А. Кувшинников, И. В. Василевский, [и др.]: - Мн.: БелМАПО, 2006. –102 с.
5. Лекции по поликлинической педиатрии / под ред Т.И. Стуколовой.- М.: ФГОУ «ВУНМЦ Росздрава» 2005.- 448 с.

6. Основы клинической гематологии: учебное пособие / Волкова, С. А. , Н.И. Дризе, А. И. Воробьев // Терапевтический архив, – 2006. – 190с.
7. Ревнова М.О., Тарасов О.Ф. Семиотика детских болезней:/ М.О. Ревнова, О.Ф. Тарасов. Руководство для врачей. – Санкт-Петербург: SOTIS, 2002. – 355С.
8. Руководство по практическим умениям педиатра/ Л.Ю. Барычева [и др.]; под ред. В.О.Быкова.- Изд. 2-е, перераб. и доп.- Ростов н\Д: Феникс , 2009.- 574 с.
9. Руководство по амбулаторно-поликлинической педиатрии \ под ред. А.А. Баранова. – М.: ГЭОТАР- Медиа, 2007.- 608 с.

Приложение №1

НОРМАТИВНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ РАЗНЫХ ВИДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ ДЕТЕЙ

ГЕМАТОЛОГИЯ

Общий анализ крови

Показа-	Единица измере-	Возраст					
		Неонатальный пе- риод		Грудной пери- од	До 5 лет	5-12 лет	Старше 14 лет
		Ранний	Поздний				
Эритро- циты	Т/л	7,2-5,4	4,7	4,2-4,8		5,2 (м)	
Гемогло- бин	г/л	220-180	150	До 5 мес. -120-150 120-140 (не менее 110)	Далее- 110	130-150 (не менее 120)	
Цветной пока- затель	-	0,9-1,2	0,9-1,1	0,8-1,0			
Ретику- лоциты	%с	10-30		5-10	2,5-5		
Тромбо- циты	Г/л	150-300					
Лейко- циты	Г/л	30-10	6-8 (допустимо -4-9)				
Базофи- циты	%	0,5					
Эозино- филы	%	1-4					
Нейтро- филы	%	1 день - 65 5 день -	До 2 лет-25-30	В 5 лет 45	По- выша- ется	65	
Лимфо- циты	%	1 день - 25 5 день -	До 2 лет-60-65	В 5 лет 45	Сни- жается	25	
Миело- циты	%						
Юные	%	Может быть 0,5					
Палоч- коядер- ные	%	3-5					
Сег- мен- то- ядер- ные	%	От возрастного количества нейтрофилов отнять количество палочкоядер- ных					
Моноци- ты	%	6-10					
ОРЭ	%	Мин. - 0,48-0,46. Макс. -0,36-0,28					
СОЭ	мм/час	0-2	2-4	4-10			

Приложение №2

Лейкоцитарная формула

Возраст	Лейкоцитарная формула, %			Ретикулоциты, %
	лимфоциты	моноциты	эозинофилы	
1-й час	24,7±8,6	6,3±3,2	3,0±2,0	28,0±15,0
3-й день	31,1±9,2	10,1±4,2	3,7±2,0	20,0±10,2
5-й день	40,3±9,6	10,4±4,0	3,9±2,1	12,0±5,7
2-я неделя	47,9±9,9	10,5±4,3	4,1±2,2	8,2±3,8
1 мес.	58,0±12,0	8,0±3,8	4,0±2,2	7,9±3,0
3 мес.	61,0±10,0	7,0±3,0	3,0±2,0	8,8±3,7
6 мес.	58,0±11,0	7,0±3,1	3,0±2,0	6,8±2,9
9 мес.	56,0±10,0	7,0±3,0	3,0±2,0	8,1±3,6
1 год	55,0±11,0	7,0±3,0	3,0±2,2	7,9±3,8
3 года	45,0±11,0	6,0±2,0	4,0±3,0	6,8±3,5
5 лет	43,0±10,0	6,0±3,0	4,0±2,0	6,3±3,3
8 лет	39,0±10,0	6,0±2,0	3,0±2,0	6,8±3,0
12 лет	37,0±8,0	6,0±2,0	3,0±2,0	6,1±2,5

Приложение №3

Гематокрит (%)

Ранний неонатальный период	52-54
2 мес.	42
3-5 мес.	36
1 год	35
3-5 лет	36-37
10-15 лет	39

Приложение №4

Показатели системы гемостаза

Первичный гемостаз

Проба жгута — отсутствие петехий (допускается 2-3)

Манжеточная проба — не больше 10 петехий

Проба щипка — кожа не изменяется

Баночная проба — первые петехии при давлении (-200) мм рт. ст.

Количество тромбоцитов — 150-300 Г/л

ААФТ:

оценка ретенции тромбоцитов на стекле — ~ 50%

гемолизат-агрегационный — 11-17 сек (разведение 10^{-3}) или — 40-54 сек (разведение 10^{-7})

Продолжительность капиллярного кровотечения по Дюке — 2-4 мин

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
• ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ

- «КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
- МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
- (ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России)



• **Составители:**

- В.Г. Назаретян, доктор медицинских наук, профессор кафедры педиатрии № 1 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России
- В.А. Шашель, доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой педиатрии №1 ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России
- Н.Н.Щеголеватая, доцент кафедры педиатрии № 1 ФГБОУ ВО КубГМУ
- Минздрава России

**АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМЫ КРОВИ
И ОРГАНОВ КРОВЕТВОРЕНИЯ, МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ, СЕМИОТИКА
• ИЗМЕНЕНИЙ И НОЗОЛОГИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ.**

• **Учебное пособие для студентов педиатрических факультетов**

• **медицинских вузов**

- Отпечатано методом цифровой печати.
- Подписано в печать 14.05.2019 г.
- Заказ № 55 от 14.05.2019 г.
- Тираж 300 экз.

• Краснодар, 2019