**Анемический синдром**

ПРИЧИНЫ: анемии любого генеза, включая анемии при гемобластозах

СИМПТОМЫ, общие для любой анемии:

1)мышечная слабость, снижение трудоспособности

2)головокружения, "мушки" перед глазами

3)обмороки

4)одышка и сердцебиение при ходьбе

5)(снижение толерантности к физической нагрузке)

6)бледность (алебастровая при кровопотере, зеленоватая при дефиците железа (хлорозе), слегка желтушные при В-12, фоливо- дефицитной анемии, с лимонно-желтым оттенком при гемолитической анемии) кожи и склер, слизистых оболочек.

7)тахикардия, систолический функциональный шум над верхушкой, легочным стволом. Вены: шум волчка на vv.juqularis и т. д.

8)снижение содержания эритроцитов, гемоглобина, ретикулоцитов, появления измененных форм эритроцитов (микро-, макроциты, пойкилоциты, гипо-гиперхромия и т.д.).

Симптомы 1-7 также объединяются в понятие циркуляторно-гипоксический синдром.

**Сидеропенический синдром (железодефицитный)**

ПРИЧИНЫ: повторные кровопотери, недостаточное поступление железа с пищей, нарушение всасывания, повышенный расход, перераспределение, гемоглобинопатии.

СИМПТОМЫ:

1)жалобы на затруднение глотания сухой и твердой пищи (сидеропеническая дисфагия), боль и жжение языка, нарушение вкуса и аппетита (потребность есть мел, глину, уголь, землю, мясной фарш), извращение обоняния (пристрастие к запаху керосина, ацетона и др.)

2)зловонный ринит

3)трофические изменения кожи, слизистых оболочек, волос и ногтей: кожа сухая, слегка шелушится, плохо загорает, волосы секутся, рано седеют и выпадают, ногти уплощаются, теряют блеск, имеют поперечную исчерченность, легко ломаются, формируются ложкообразные деформации ногтей (койлонихии), появляются изъязвления и трещины в

уголках рта, ангулярный стоматит, боль и жжение в языке (глоссит)

4)недержание мочи при кашле, смехе

5)гипохромия эритроцитов, микроцитоз

6)снижается уровень сывороточного железа, ферритина, повышается общая железосвязывающая способность плазмы (в норме 30,6 - 84,6 мкмоль/л) и повышается латентная железосвязывающая способность (в норме 16 – 44 мкмоль/л)

**Железодефицитная анемия**

ПРИЧИНЫ:

1) Недостаточное поступление железа с пищей (строгая диета, отсутствие фруктов, мяса) . 2) Нарушение всасывания железа в кишечнике и желудке (гастрит, энтероколит). 3) Повышенный расход, перераспределение железа (дети, девушка, беременные, кормящие женщины, тяжелые воспалительные процессы)).

4)Повторные кровопотери: носовые, желудочные, ректальные, почечные, легочные, маточные кровотечения, в замкнутые полости и ткани.

5)Не усваивается железо эритроцитами (гемоглобинопатии).

СИМПТОМЫ:

1)Анемический (циркуляторно-гипоксический) синдром;

2)сидеропеническийсидеропенический синдром;

3)Кровь (таблица 7.1): эритроциты: меньше нормы. Микро-, пойкило-, анизо-, шизоциты. Нв ниже нормы, снижение количества ретикулоцитов. Гипохромия эритроцитов - цветовой показатель (MCH) - ниже нормы. Снижено содержание сывороточного железа, ферритина менее 30 мкг/л, процента насыщения трансферрина железом – менее 25%.

**В-12, фолиеводефицитные анемии**

ПРИЧИНЫ:

1)неполноценное питание ( недостаток В-12);

2)атрофический гастрит, гастректомия

3)энтерит, энтерэктомия ( не всасывается В-12, фолиевая кислота

4)дифиллоботриоз (конкурентное потребление В-12)

5)хронический алкоголизм (дефицит фолиевой кислоты)

6)повышен расход В-12 и фолиевой кислоты ( беременность)

7)неполноценность эритробластов ( не усваивают В-12, фолиевую кислоту.)

СИМПТОМЫ:

1)анемический (циркуляторно-гипоксический) синдром;

2)неврологический синдром – только при В-12 зависимой анемии (шаткость походки, мышечная слабость, пленевриты, полиневропатии, обусловленные развитием фуникулярного миелоза;

3)поражения желудочно-кишечного тракта – атрофические, воспалительные процессы, резекция желудка, тонкого кишечника, глоссит (сосочки стерты, поверхность гладкая, ярко-розовая – «лаковый», «малиновый» язык), гепатомегалия, спленомегалия.

4)Кровь (таблица 7.2):

• Эритроциты. Макроцитоз, мегалобласты, анизо- и пойкилоцитоз.

• Нв. ниже нормы, снижение количества ретикулоцитов.

• Гиперхромия эритроцитов - понижен цветовой показатель (MCH).

• Полисегментация ядер нейтрофилов.

• Тельца Жоли, кольца Кебота ( остатки ядра в эритроцитах).

• Непрямой билирубин более 34 мкмоль/л.

• Сыв.железо > нормы. Понижено содержание вит В-12 и фолиевой кислоты.

5)Костный мозг: мегалобластический тип кроветворения.

**Гемолитическая анемия**

ПРИЧИНЫ.

1)Врожденная неполноценность эритроцитов

2)Воздействие антиэритроцитарных антител

3)Отравление гемолитическими ядами

Виды гемолиза: внутрисосудистый, внесосудистый.

СИМПТОМЫ:

1)анемический (циркуляторно-гипоксический) синдром; 2)синдром гемолитической желтухи.

3)Жалобы: озноб, повышенная температура, желтуха, носовое кровотечение, гематурия, гморрагическая сыпь, слабость, диспепсия, одышка.

4)Спленомегалия 5)Гепатомегалия

6)Кровь (рис. 7.1).

• - Эритроциты и Нв. понижены.

• - Пойкилоцитоз, анизоцитоз.

• - Нормохромные эритроциты – нормальный цветовой показатель (MCH).

• - Ретикулоцитоз.

• - Положительная проба Кумбса (внутрисосудистый гемолиз)

7)Костный мозг: проэритронормобластов 40-60%

8)Моча: много уробилина

9)Кал: много стеркобилина

**Геморрагический синдром**

ПРИЧИНЫ: различные нарушения гемостаза и проницаемости сосудов наследственного или приобретенного происхождения, васкулиты.

СИМПТОМЫ:

1)синяки, кровоподтеки

2)петехиальная сыпь на коже и слизистых оболочках

3)кровохаркание

4)кровотечение из носа, десен, желудка, кишечника, мочевых и половых путей и т.д.

5)положительные пробы жгута, щипка, Кончаловского-Румпеля-Лееде и т.д.

Клинические проявления геморрагических диатезов характеризуются пятью наиболее часто встречающимися типами кровоточивости (Баркаган З.С., 1975,1980):

1)Гематомный тип

2)Петехиально-пятнистый (синячковый) тип (рис. 7.3)

3)Смешанный (синячково-гематомный) тип

4)Васкулитно-пурпурный тип (рис. 7.2) 5)Ангиоматозный тип

**Воспалительный (инфекционно-воспалительный) синдром**

ПРИЧИНЫ: развитие инфекционных осложнений особенно на фоне гемобластозов

СИМПТОМЫ:

1)лихорадка

2)ангины

3)абсцессы

4)глоссит, стоматит

5)картина сепсиса

6)любые очаги инфекции

7)соответствующие изменения лабораторной воспалительной активности (СОЭ, СРБ, серомукоид и т. д.)

**Гиперпластический синдром**

ПРИЧИНЫ: лейкозная инфильтрацией тканей.

СИМПТОМЫ:

1)Безболезненное увеличение лимфатических узлов, печени и селезенки, миндалин (они значительно увеличиваются, становятся рыхлыми, могут затруднять дыхание).

2)Возможно выраженное увеличение лимфатических узлов в средостении, что может привести к сдавлению верхней полой вены и нарушению оттока крови в правое предсердие (синдром верхней полой вены с основными клиническими проявлениями — одышкой, цианозом, отечностью шеи, набуханием шейных вен).

3)Характерны также гиперплазия десен и развитие тяжелого язвенно-некротического стоматита, при этом происходит язвенно-некротическое поражение миндалин, слизистой оболочки полости рта, распространяющееся на глотку, пищевод.

4)Оссалгия - болезненность при поколачивании костей за счет развития субпериостальных лейкемических инфильтратов.

5)На коже появляются лейкозные инфильтраты в виде лейкемидов — распространенных красновато-синеватых папулообразных бляшек.

6)Тяжелым проявлением гиперпластического синдрома являются также выраженная болезненная инфильтрация яичек и поражение нервной системы — нейролейкемия.

**Неврологический синдром**

ПРИЧИНЫ: мегалобластные, железодефицитные анемии, гемобластозы

СИМПТОМЫ:

1)парестезии, атаксия, полиневрит

2)энцефалопатия (инсульты, параличи, головные боли)

3)извращения вкуса (геофагия), обоняния (при железодефицитных анемиях)

4)картина фуникулярного миелоза (при мегалобластных анемиях)

**Иммунодефицитный синдром**

ПРИЧИНЫ: при гемобластозах развивается иммунодефицитное состояние, характеризующееся резким нарушением клеточного и гуморального иммунитета, фагоцитарной функции лейкоцитов, снижением активности комплемента.

СИМПТОМЫ: инфекционно-воспалителительные процессы, которые, как правило, принимают тяжелое течение, нередко развивается септическое состояние. Инфекционновоспалительные заболевания, в первую очередь тяжелые пневмонии, часто приводят к гибели больных.

Однако следует учесть, что лихорадка может быть проявлением манифестации лейкоза, трансфузионной реакции, инфаркта селезенки, тромбофлебита, что требует дифференциальной диагностики с инфекционно-воспалительными заболеваниями.

**Лейкемический синдром (гемобластозы) Острый лейкемический синдром:**

ПРИЧИНЫ: острые лейкозы – миелобластные, монобластные, эритромиелоз, мегакариобластные, лимфобластные, недифференцированные и др.

СИМПТОМЫ:

1)острое начало: часто в дебюте некротическая ангина, стоматит, лихорадка.

2)анемический синдром,

3)геморрагический синдром,

4)иммунодефицитный и воспалительный (возможно развитие септических состояний) синдром,

5)интоксикационный синдром (слабость, потливость, лихорадка),

6)гиперпластический синдром,

7)оссалгии, артралгии,

8)лабораторные изменения. ОАК (рис. 7.4): цитопения (лейкопения, тромбоцитопения, анемия) или лейкоцитоз, характерен лейкемический провал (hiatus leucemicus) – отсутствие промежуточных форм между бластами и зрелыми клетками, т.е. нет промиелоцитов, миелоцитов, метамиелоцитов (юных) клеток. Ускорено СОЭ, повышены СРБ и ЛДГ. Миелограмма – преобладание бластных клеток.

**Хронический миелопролиферативный синдром**

ПРИЧИНЫ: Хронический миелолейкоз, истинная полецитемия, миелофиброз.

СИМПТОМЫ: (для хронического миелолейкоза).

1)медленное, постепенное развитие.

2)анемический синдром,

3)геморрагический синдром,

4)иммунодефицитный и воспалительный синдром (возможно развитие септических состояний),

5)интоксикационный синдром (слабость, потливость, лихорадка),

6)оссалгии, артралгии,

7)гиперпластический синдром:

• спленомегалия (рис. 7.5) и, реже, увеличение печени;

• оссалгии, болезненность и чувствительность при поколачивании костей; • относительно редкое увеличение лимфатических узлов.

8)лабораторные изменения. ОАК (рис. 7.6): лейкоцитоз, гиперлейкоцитоз, все переходные формы клеточных элементов: промиелоциты, миелоциты, метамиелоциты, палочкоядерные и сегментоядерные нейтрофилы. Нет «лейкемического провала». Анемия тромбоцитоз, в терминальной стадии тромбоцитопения. Эозинофильно-базофильная ассоциация. Ускорено СОЭ, повышены СРБ и ЛДГ. Миелограмма – единичные бластные клетки. В крови и костном мозге - филадельфийская хромосома.

**Хронический лимфопролиферативный синдром**

ПРИЧИНЫ. Хронический лимфолейкоз, злокачественные лимфомы.

СИМПТОМЫ для хронического лимфолейкоза):

1)медленное, постепенное развитие, чаще в возрасте после 40 лет.

2)анемический синдром,

3)геморрагический синдром,

4)иммунодефицитный и воспалительный синдром (возможно развитие септических состояний),

5)интоксикационный синдром (слабость, потливость, лихорадка),

6)оссалгии, артралгии,

7)гиперпластический синдром: а) преимущественное увеличение лимфатических узлов (рис. 7.7) (безболезненных, тестовато-эластичной консистенции, не спаянных между собой, подвижных); б) отсутствие или умеренное увеличение селезенки и печени;

в) частые поражения кожи, (кожные инфильтраты, экзема, псориаз, опоясывающий лишай и др.).

8)лабораторные изменения. ОАК (рис. 7.8): лейкоцитоз, гиперлейкоцитоз преимущественно за счет зрелых лимфоцитов, иногда единичных лимфобластов и пролимфобластов, тени Боткина-Гумпрехта, анемия, тромбоцитопения, подавление остальных ростков. Ускорено СОЭ, повышены СРБ и ЛДГ. Миелограмма – лимфоциты (до 90%) лимфобласты (до10%), тени Боткина–Гумпрехта (до 10-20%). Биопсия лимфоузлов.

**Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром)**

Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови - сложный патологический синдром, в составе которого лежит массивное свертывание крови, ведущее к блокаде микроциркуляции рыхлыми массами фибрина и агрегатами клеток в жизненно важных органах (легких, почках, печени, надпочечниках и др.) с развитием их дисфункции.

ПРИЧИНЫ (этиология):

1)септические (особенно вызванные грамотрицательными микроорганизмами);

2)все виды шока (септический, кардиогенный, ожоговый, геморрагический и др.);

3)злокачественные новообразования (лейкозы, опухоли легких, ' желудка и др.);

4)травмы (переломы костей, краш-синдром);

5)акушерская патология (преждевременная отслойка плаценты и ее предлежание, эмболия околоплодными водами, выраженная атония матки, эклампсия);

6)острый внутрисосудистый гемолиз;

7)иммунные (иммунокомплексные) заболевания. Стадии ДВС — синдрома:

I. гиперкоагуляция;

II. нормокоагуляция; III. гипокоагуляция; IV. исхода.

СИМПТОМЫ: клинические проявления связаны с ишемическими (тромботическими) и геморрагическими повреждениями органов и тканей, имеющих хорошо развитую микроциркуляторную сеть (легкие, почки, надпочечники, желудочнокишечный тракт, печень, селезенка, кожа, слизистые оболочки) и характеризуются их дисфункцией и кровоточивостью различной степени.

Одним из наиболее частых, хотя и необязательных проявлений этого синдрома является кровоточивость, которая отмечается в среднем у 55-T5% больных. Диагностика ДВС — синдрома:

1)Сосудисто-тромбоцитарный гемостаз. Проба щипка, жгута, манжеточная проба, количество тромбоцитов, определение тромбоцитарного фактора (ТФ4); 2)Коагуляционный гемостаз:

• время свертывания крови;

• активированное парциальное (частичное) тромбопластиновое время (АПТВ);

• определение протромбинового времени;

• определение тромбинового времени свертывания;

• определение концентрации фибриногена.

3)Физиологические антикоагулянты:

4)определение активности АТ Ш (антитромбина Ш).

5)Фибринолиз;

6)Методы, выявляющие маркеров внутрисосудистого свертывания крови и фибринолиза. Паракоагуляционные тесты:

• этаноловый тест;

• протаминсульфатный тест;

• определение РФМК (растворимых фибринмономерных комплексов); • определение ПФД (продуктов деградации фибрина).