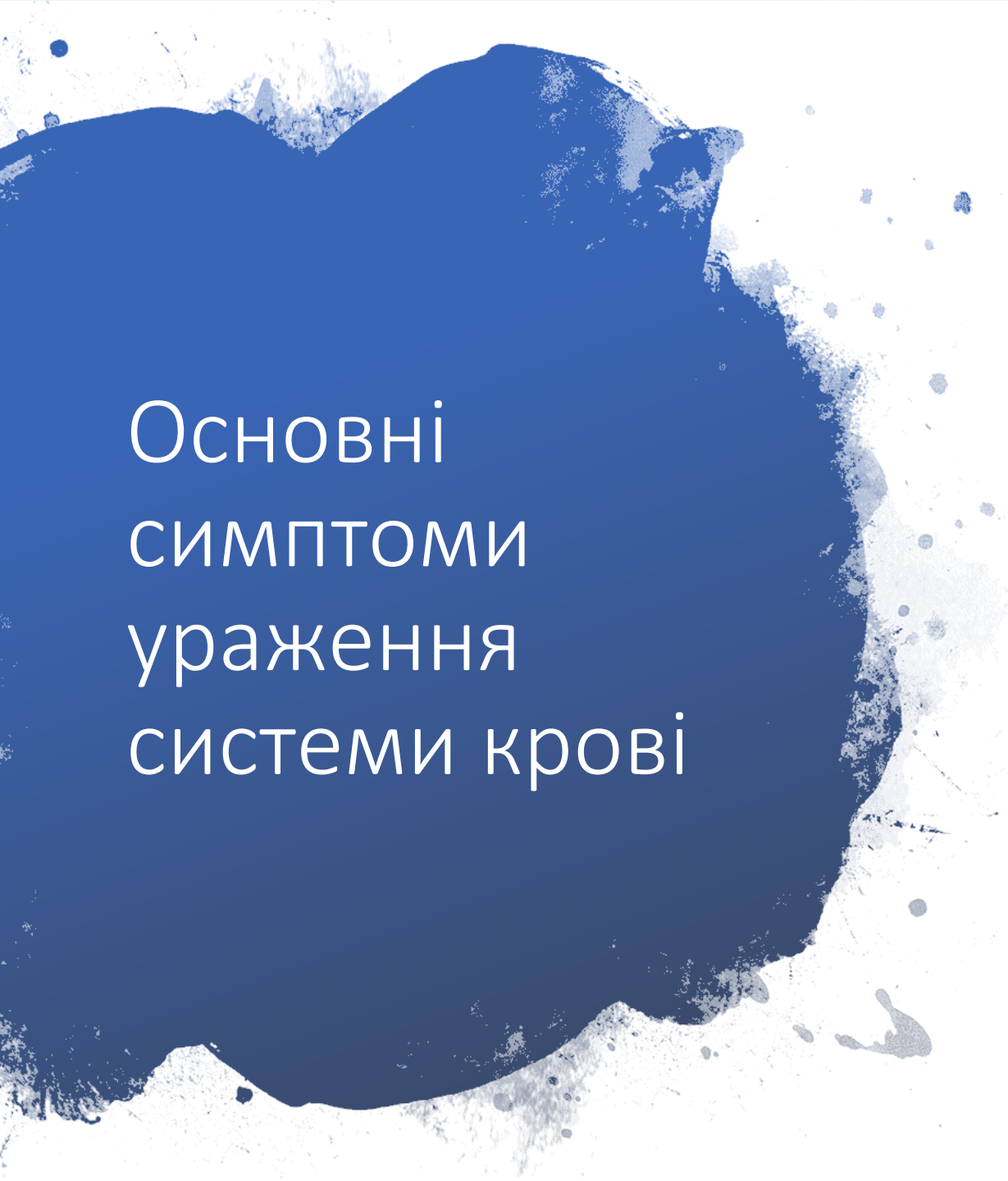


Харківський Національний Університет ім. В. Н. Каразіна
Медичний факультет
Кафедра пропедевтики внутрішньої медицини і фізичної реабілітації

Синдроми при ураженні системи
крові
(анемії, еритроцитоз, лейкоцитоз,
лейкопенії)

для студентів 3го курсу
україномовної форми навчання

асс. Октябрьова І. І.,
к.м.н. доц. Махаринська О. С.,
к.м.н. доц. Бринза М. С.

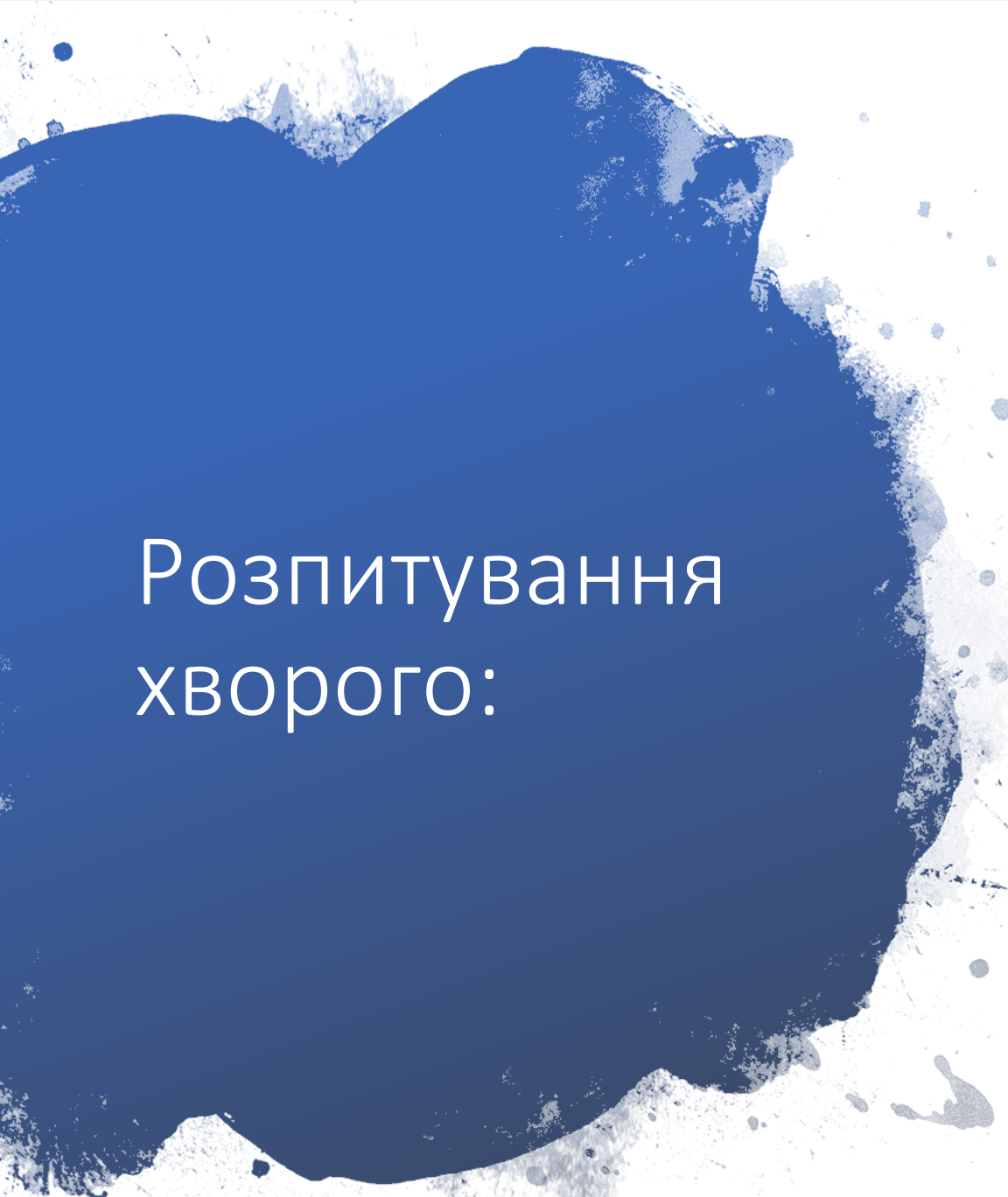


Основні симптоми ураження системи крові

Варто пам'ятати, що для виявлення характерних симптомів захворювань крові, вкрай важливо використовувати клінічні методи обстеження хворих, не обмежуючись лише лабораторними.

A dark blue, irregular ink splatter shape is centered on a white background. The splatter has a textured, watercolor-like appearance with some lighter blue and grey tones at the edges. The text is centered within this shape.

Розпитування
хворого
(interrogatio)

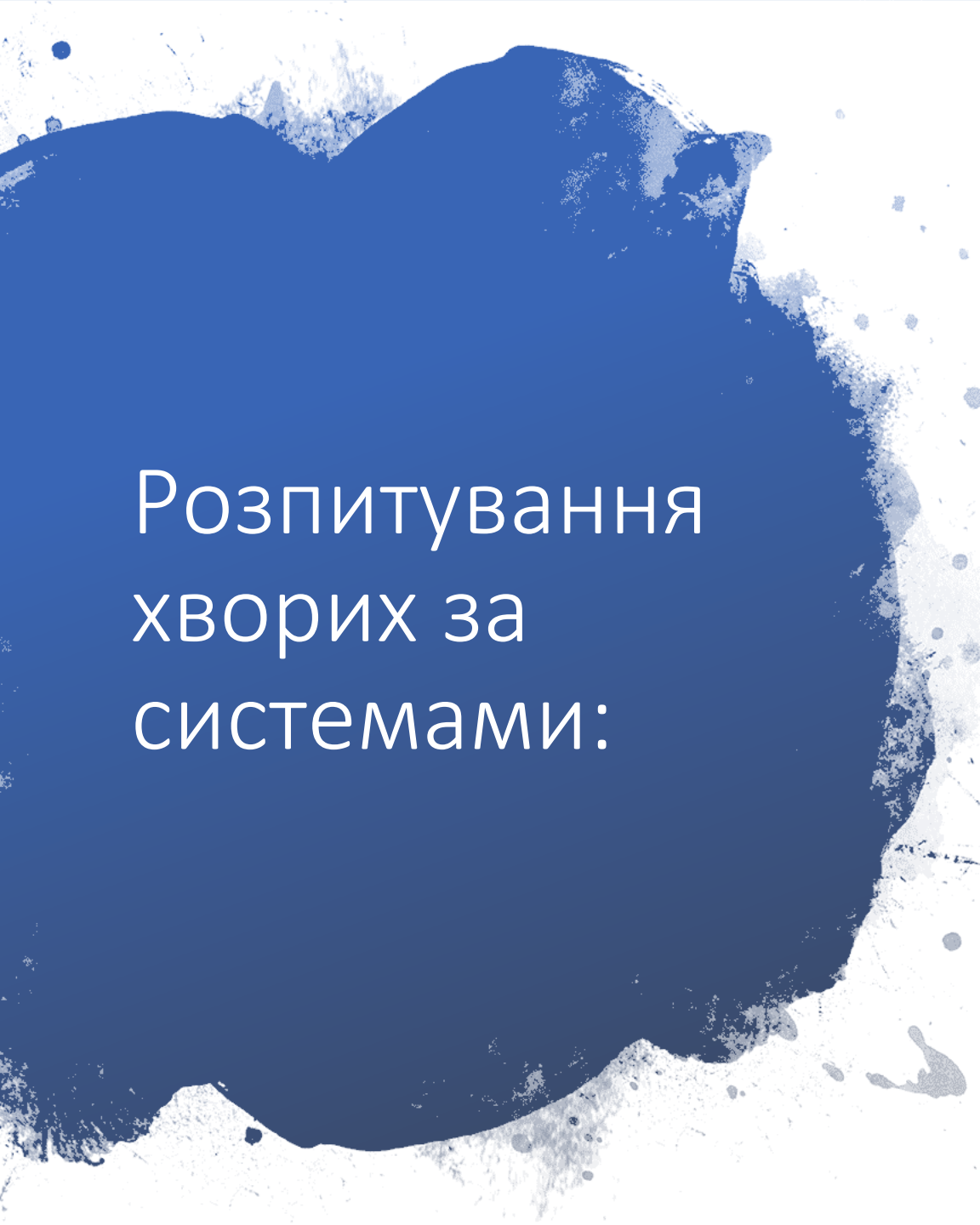


Розпитування хворого:

Найважливіший метод дослідження хворої людини, в якому має велике значення бесіда з хворим, детальне розпитування, що дозволяє дуже часто отримати відомості про захворювання не менш вагомі, ніж при використанні сучасних лабораторних чи інструментальних методів.

Під час розпитування хворих, характерні (специфічні) скарги можуть бути відсутні.

Зазвичай, хворі пред`являють скарги загального характеру, демонструють симптоми ураження різних органів та систем, що виникають через порушення процесів кровообігу, живлення та окислення.



Розпитування хворих за системами:

- **Загальне самопочуття:** загальна слабкість, швидка втомлюванність, зниження працездатності, пітливість, підвищення температури тіла, зниження ваги (можлива кахексія), свербіж шкіри.
- **Центральна Нервова Система:** головний біль, запаморочення, мерехтіння метеликів перед очима, сонливість, короточасна втрата свідомості, шум у вухах, слабкість та онеміння кінцівок.
- **Дихальна Система:** біль у грудях (грудній клітці), що спричинений здавленням органів збільшеними лімфатичними вузлами середостіння, задишка, кашель, біль у горлі.
- **Серцево-Судинна Система:** біль у грудях (в області серця), задишка, серцебиття, набряки.
- **Травна Система:** зниження апетиту, зміна (спотворення) смаку, біль у язика під час прийому кислої, гострої їжі, печіння на кінчику та бокових поверхнях язика, диспептичні явища, закрепи або пронос.
- **Сечовидільна Система:** зміна кольору сечі (червона, темна), біль у попереку.
- **Кістково-мязова Система:** осагії (біль у кістках), артралгії (біль у суглобах), патологічні переломи кісток.

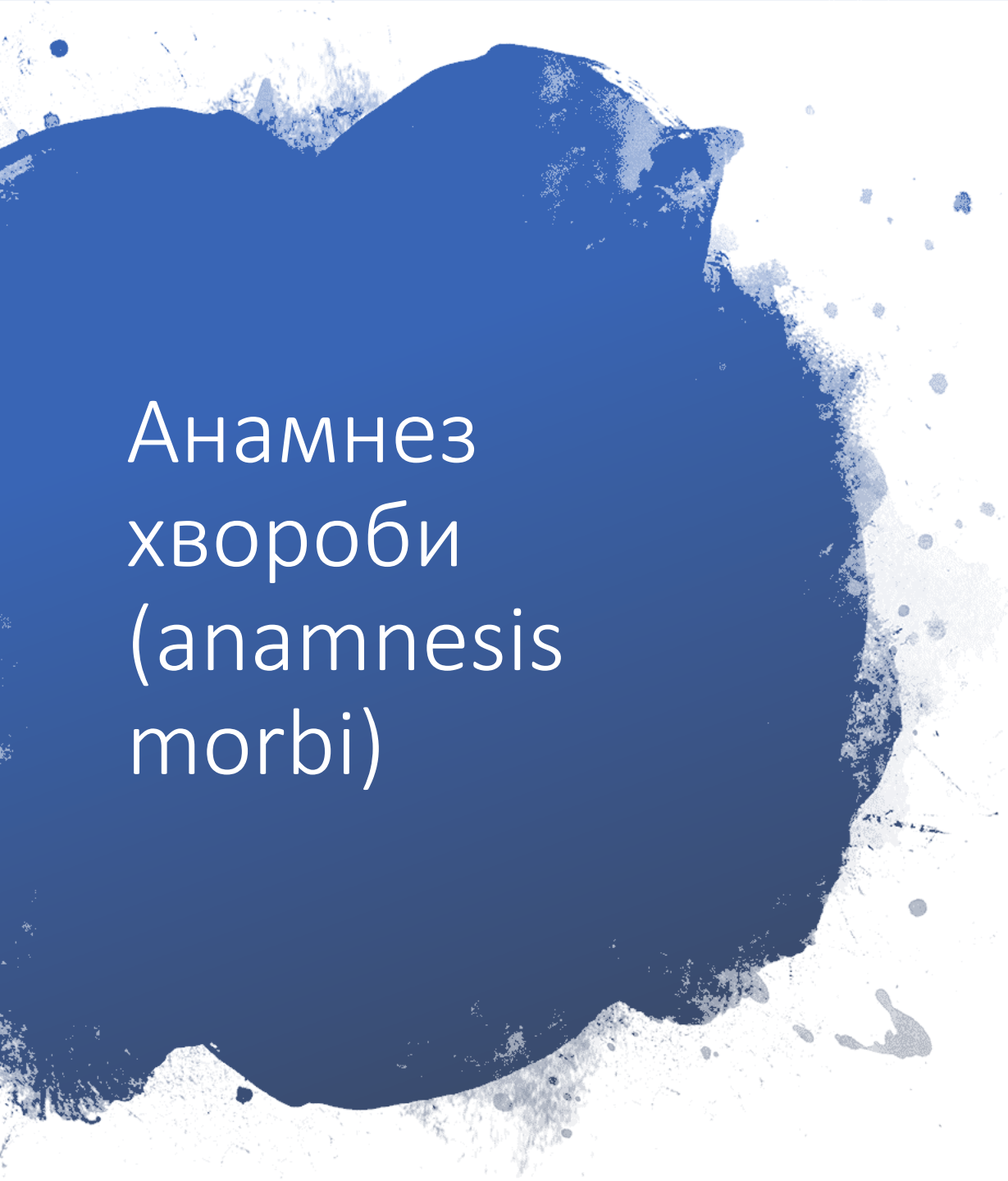


Анамнез

Анамнез хвороби (anamnesis morbi)

Нагадаємо, що **Анамнез хвороби (anamnesis morbi)** - це структурна частина анамнезу, спрямована на в'яснення особливостей еволюції хвороби – від найменших (початкових) її проявів до моменту зустрічі лікаря з пацієнтом. Цей розділ анамнезу виключно важливий в оцінці індивідуального перебігу хвороби, визначенні діагнозу і комплексного лікування хворого.

Анамнез хвороби спрямований на дослідження особливостей її індивідуального перебігу, частоти ускладнень, ефективності лікувально-оздоровчих заходів від початку виникнення недуги до моменту зустрічі пацієнта з лікуючим лікарем, а також зі студентом-медиком на всіх етапах його клінічної підготовки.



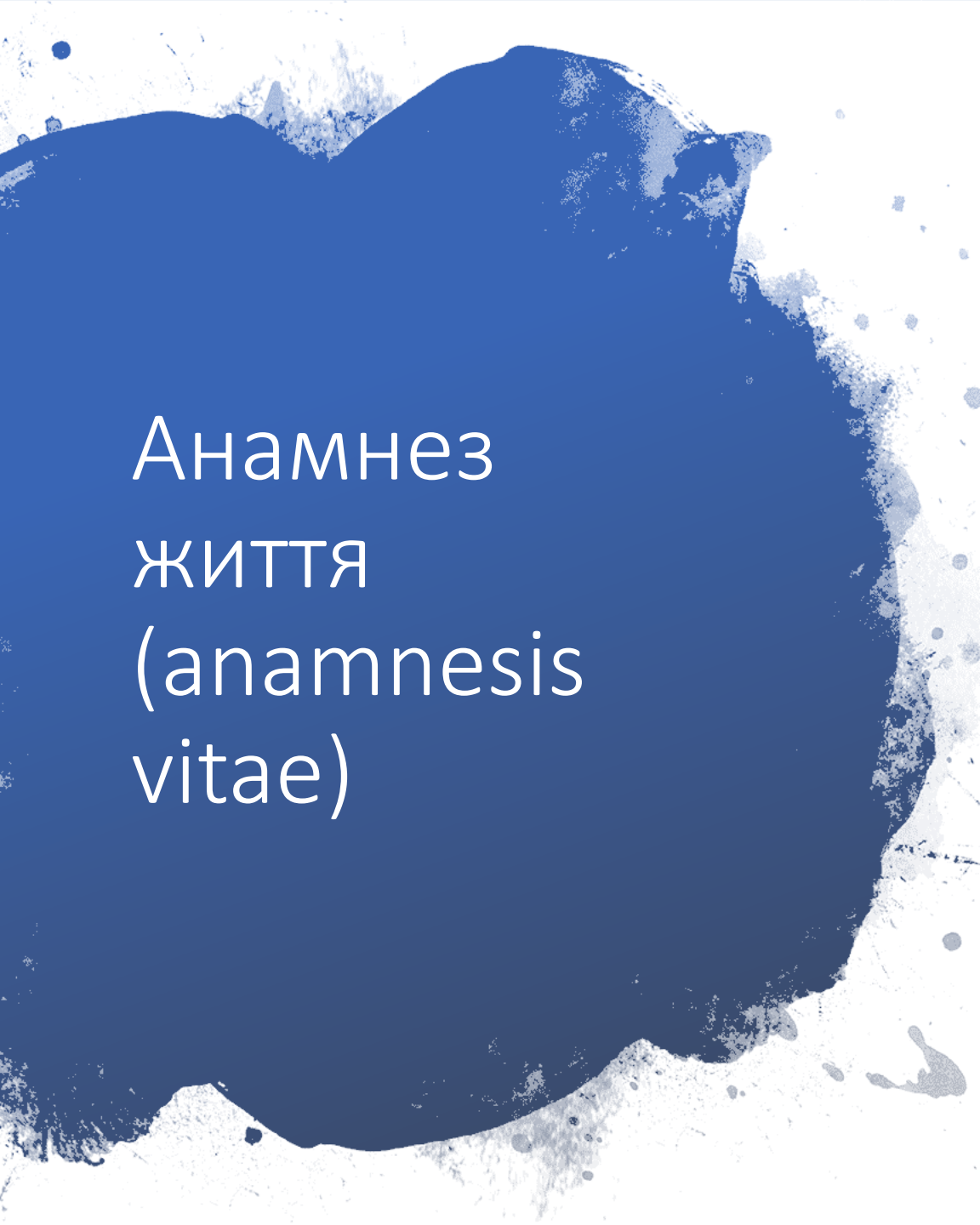
Анамнез хвороби (anamnesis morbi)

Потрібно звернути увагу на особливості анамнезу, такі як:

- має значення попереднє лікування та проведені раніше пунції лімфатичних вузлів та кісткового мозку.
- можливий зв'язок захворювання з незбалансованим харчуванням, гострою або хронічною інтоксикацією (ртуть, свинець), ізнізуючим опроміненням, кровотечею, попереднім переливанням крові.
- можливий хвилеподібний перебіг, що має сезонну періодичність, рецидиви восени та навесні.

Анамнез ЖИТТЯ (anamnesis vitae)


Збір **анамнезу життя** спрямований на виявлення із попереднього життя хворого даних, які з'ясовують у такій послідовності: стан здоров'я, фізичний, психічний та інтелектуальний розвиток на різних етапах життя пацієнта – дитинства, підліткового періоду, юності, зрілого, літнього віку; особливості способу життя, фізичної і розумової діяльності, перенесені захворювання, травми, оперативні втручання в хронологічній послідовності; генетично обумовлені хвороби, шкідливі звички, схильність до алергічних реакцій, реакцій на фактори довкілля – метеорологічні, геомагнітні.



Анамнез ЖИТТЯ (anamnesis vitae)

Потрібно звернути увагу на особливості анамнезу, такі як:

- неповноцінне харчування, нестача вітамінів, мінералів, заліза.
- спадковий вплив;
- умови праці (гострі та хронічні інтоксикації).
- незадовільні житлові та побутові умові.
- кровотечі (тривалі, приховані, повторні).
- інфекційні хвороби (малярія, сифіліс, туберкульоз).
- гельмінтні інвазії.
- пухлини та новоутворення.
- хронічні захворювання печінки та/або нирок.
 - медикаментозна інтоксикація (пірамидон, бутадіон, лівомицетин, сульфаніламідні засоби, цитостатики).
- променева терапія.



Об'єктивне
обстеження хворого
(status praesens)

Об'єктивне обстеження хворого

Об'єктивне обстеження хворого (status praesens) - вивчення окремих органів та систем - система органів дихання, серцево-судинна система, органи травлення, органи виділення, ендокринна система, нервова система.

Основні розділи:

- загальний огляд (inspectio)
- пальпація (palpatio)
- перкусія (percussio)
- аускультация (auscultatio)

Об'єктивне обстеження хворого

Необхідно оцінити:

– загальний стан, свідомість, положення хворого;

– особливості конституції тіла;

– зміни стану шкіри: блідість різних відтінків (анемії різного походження), гіперемії (поліцитемія), жовтяниця (гемолітична анемія), наявність лейкоцитарних інфільтратів (лейкемія);

– зміни стану нігтів та волосся : ламкість та нерівність нігтів: нігті стоншені, плоскі або ввігнуті, ложкоподібні (койлоніхія), мають борозни, вдавлення, тріщини (залізодефіцитна анемія), потушення трофіки нігтів (еритремія), передчасна сивина та випадіння волосся (B12-дефіцитна анемія);

– зміни форми черепа: "баштовий череп",


– вроджені гемолітичні анемії (хвороба Мінковського–Шоффара);

– зміни, виявлені при огляді ротової порожнини: почервоніння країв та кінчика язика, дрібні ерозії та пухирці, гладенький, блискучий зі згладженими сосочками язик (перніціозна анемія), с атрофією сосочків, тріщинами на кінчику та по боках, ділянками почервоніння неправильної форми – «географічний язик» (залізодефіцитна анемія);

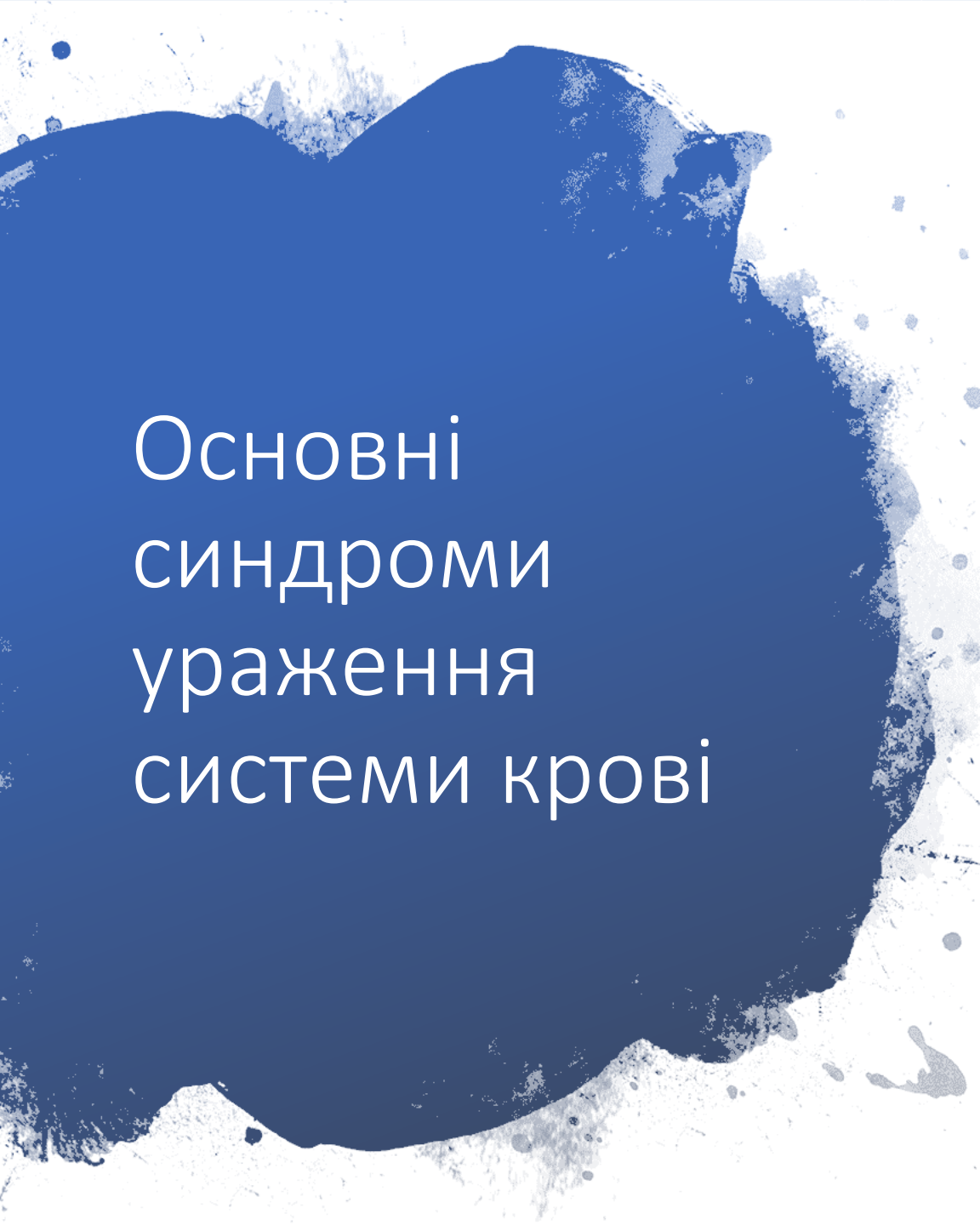
– крововиливи у шкіру, та кровотечі зі слизових оболонок– петехії , пурпура (геморагічні діатези), запальні, некротичні та гангренозні ураження слизової щік, м'якого піднебіння, рідше- язика та носа, поява різкого смороду з рота (гострі лейкози, агранулоцитоз);

– набряклість шкіри (анемії);

– збільшення лимфатичних вузлів, печінки та селезінки (системне ураження органів кровотворення).

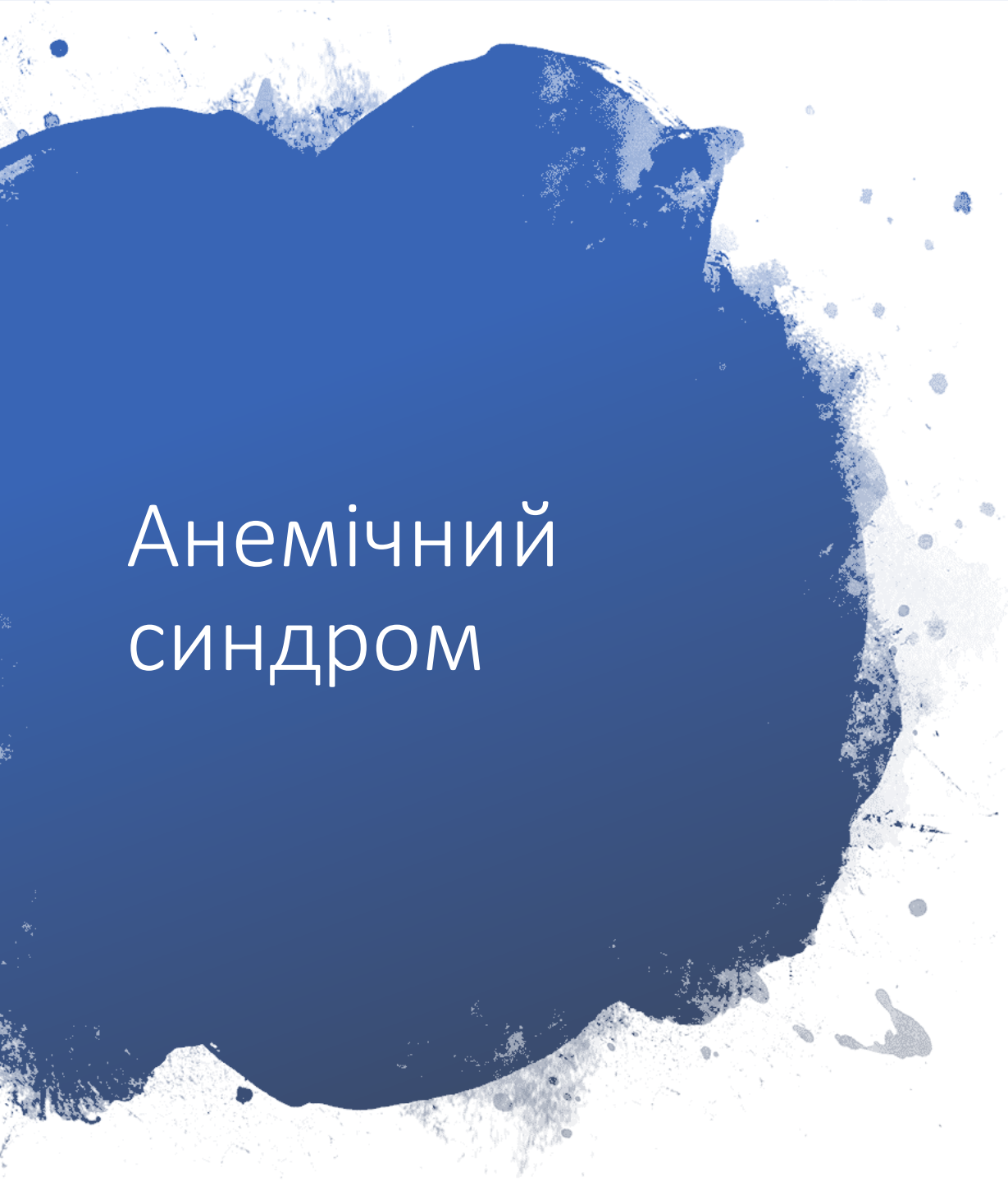


Основні синдроми при ураженні системи крові



Основні синдроми ураження системи крові

1. Анемічний
2. Неврологічний
3. Гарячковий
4. Інтоксикаційний
5. Лімфопластичний
6. Компресійний
7. Гепатолієнальний
8. Остеоартропатичний
9. Виразково-некротичний
10. Синдром вторинного імунодефіциту



Анемічний синдром

Анемічний синдром об'єднує у собі загальні ознаки, зумовлені гіпоксією та циркуляторними порушеннями, а також специфічні симптоми, що зумовлені патогенетичними особливостями різних видів анемії.



Анемія

Анемія – стан, що характеризується зниженням вмісту гемоглобіну та / або еритроцитів в одиниці об'єму крові. Анемічний синдром зустрічається при всіх анеміях (залізодефіцитна, В12-фолієводефіцитна, апластична), при гемобластозах. Скарги, загальний стан пацієнта і зміни в ротовій порожнині залежать від ступеня анемії, загального стану хворого та наявності інших захворювань.

Класифікація анемій

За етіологією	<ul style="list-style-type: none">- Спадкові- Набуті
За патогенезом	<ul style="list-style-type: none">- Постгеморагічні- Гемолітичні- Дисеритропоетичні
За типом еритропоезу	<ul style="list-style-type: none">- Еритробластні- Мегалобластні
За інтенсивністю регенерації	<ul style="list-style-type: none">- Гіпорегенеративні- Норморегенеративні- Гіперрегенеративні
За кольоровим показником	<ul style="list-style-type: none">- Гіпохромні- Нормохромні- Гіперхромні
За розміром еритроцитів	<ul style="list-style-type: none">- Мікроцитарні- Нормоцирані- Макроцитарні
За клінічним перебігом	<ul style="list-style-type: none">- Гострі- Хронічні

Класифікація анемій

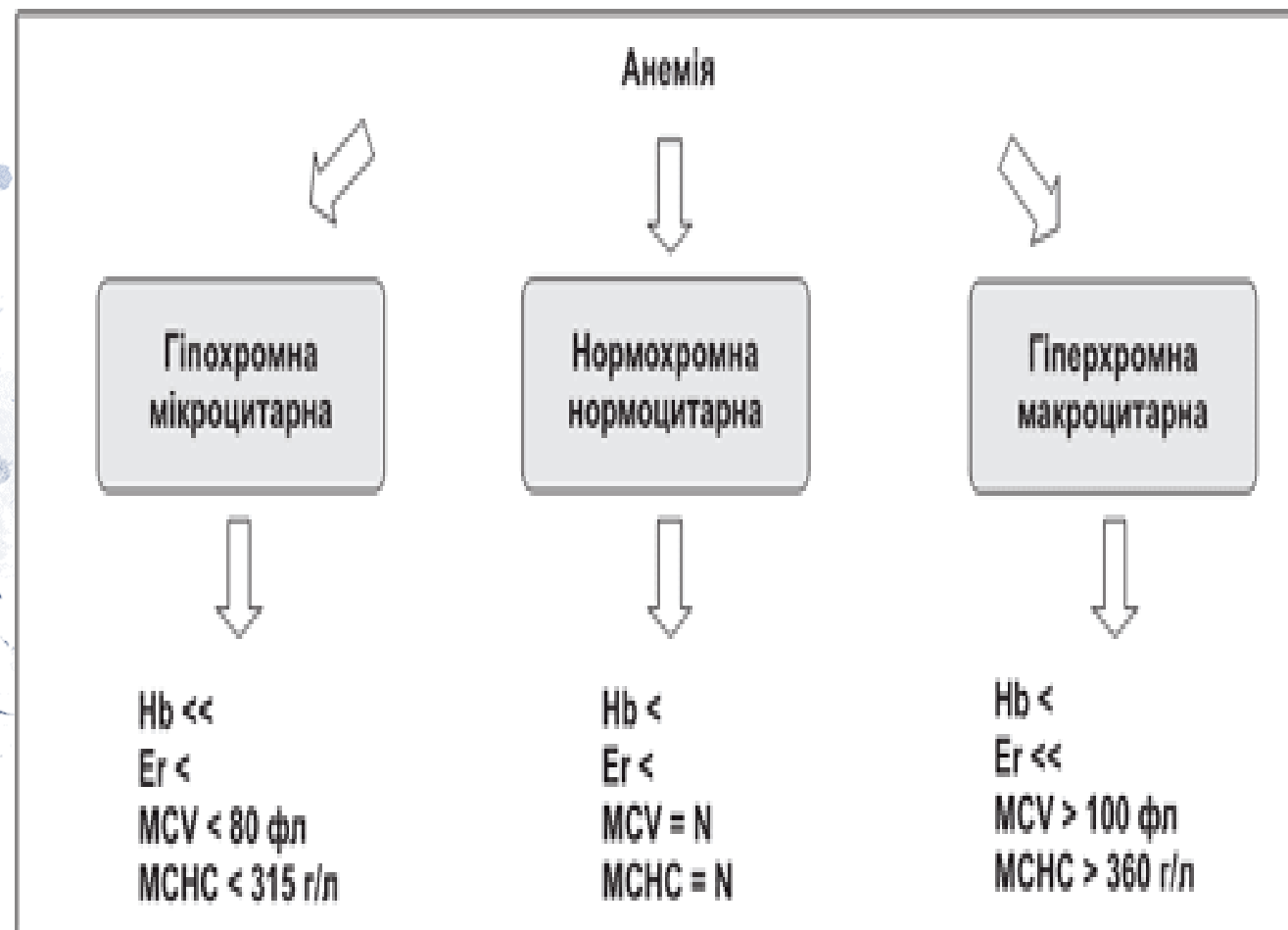
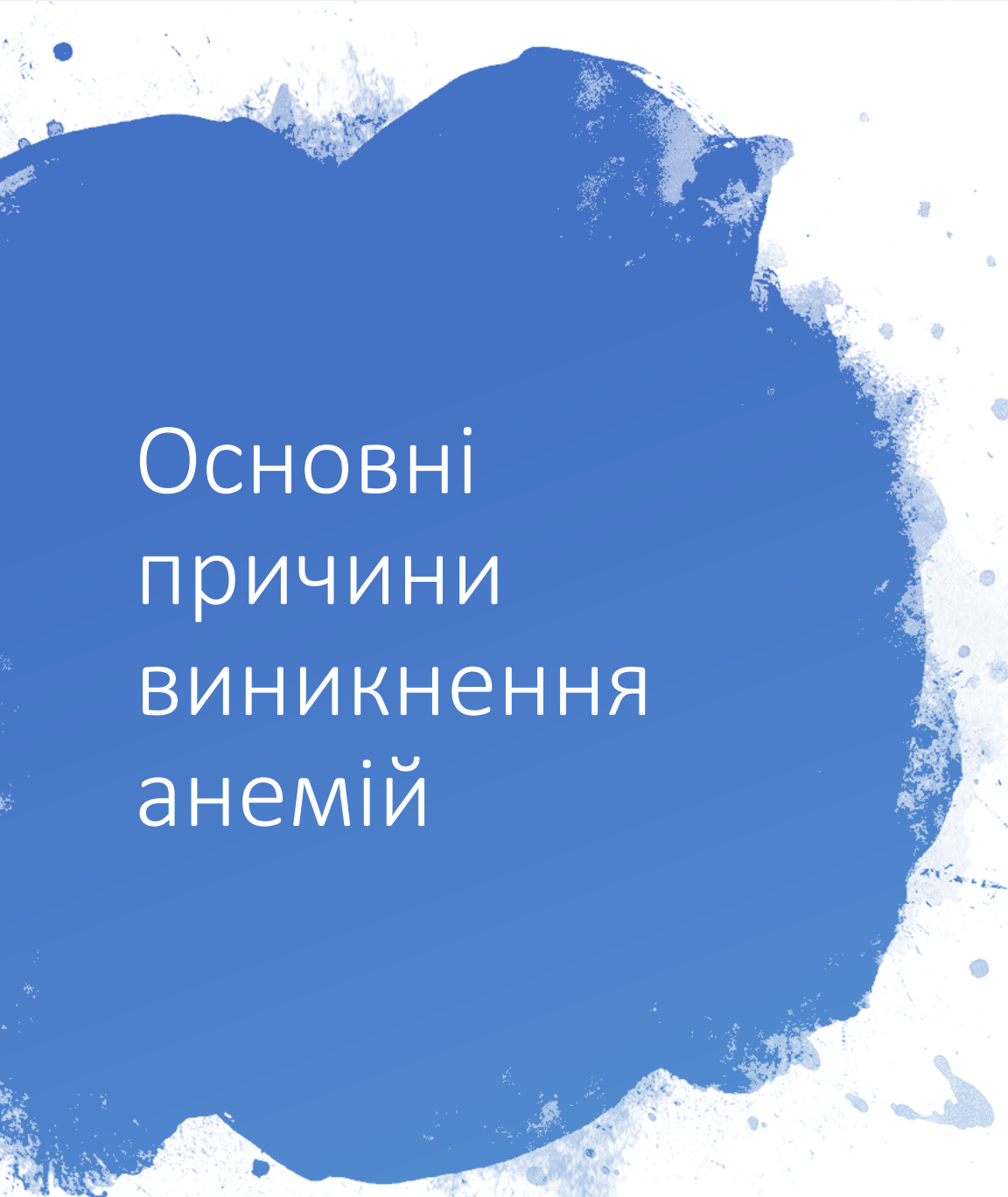


Рисунок 1. Лабораторна класифікація анемії



Основні причини виникнення анемій

1. Крововтрата
2. Порушення еритропоезу
3. Надмірний гемоліз внаслідок зовнішніх дефектів еритроцитів
4. Надмірний гемоліз внаслідок внутрішніх дефектів еритроцитів

Крововтрата

- Гостра
 - Під час пологів
 - Шлунково-кишкова кровотеча
 - Травма
 - Хірургічне втручання
- Хронічна
 - Пухлини та/або онкологічні захворювання нирок, ШКТ, сечовидільної системи
 - Виразкова хвороба шлунка та 12ти-палої кишки
 - Сильна менструальна кровотеча

Порушення еритропоезу

❖ Мікроцитарна

- Дефіцит заліза
- ✓ Порушення повторної утилізації заліза (анемія хронічного запалення, інфекції, рак)
- ✓ Порушення транспорту заліза (залізорезистентна залізодефіцитна анемія (IRIDA))
- ✓ Порушення утилізації заліза (спадкова сидеробластна анемія)
- Талассемія (також може класифікуватися як надлишковий гемоліз внаслідок внутрішніх дефектів еритроцитів)

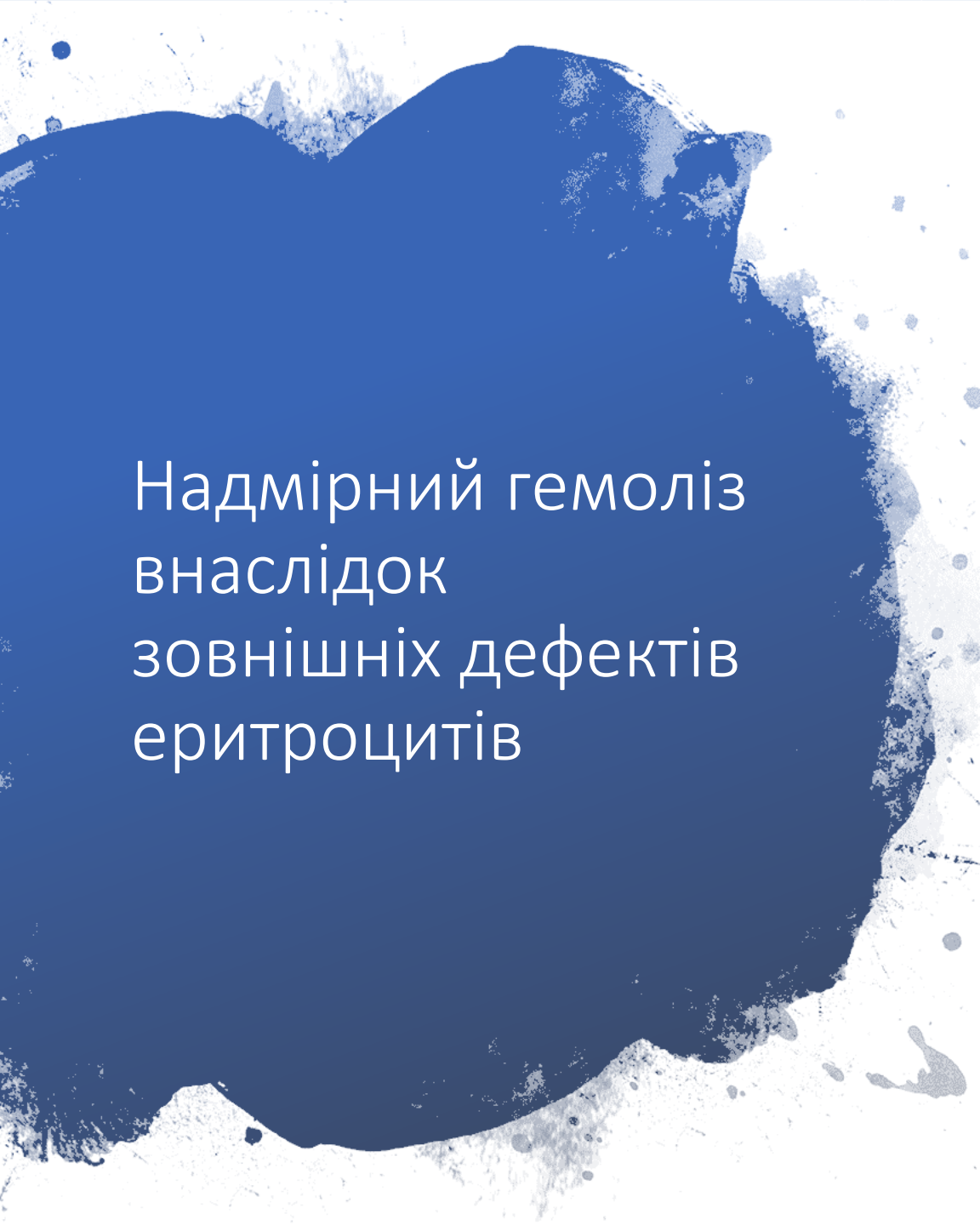
Порушення еритропоезу

- ❖ Нормохромна нормоцитарна
- ✓ Анемія хронічного запалення, інфекція або рак
- ✓ Захворювання нирок
- ✓ Ендокринна недостатність
- ✓ Порушення живлення
- ✓ Мієлодисплазія
- ✓ Мієлофтиз
- ✓ Істинна еритроцитарна аплазія

Порушення еритропоезу

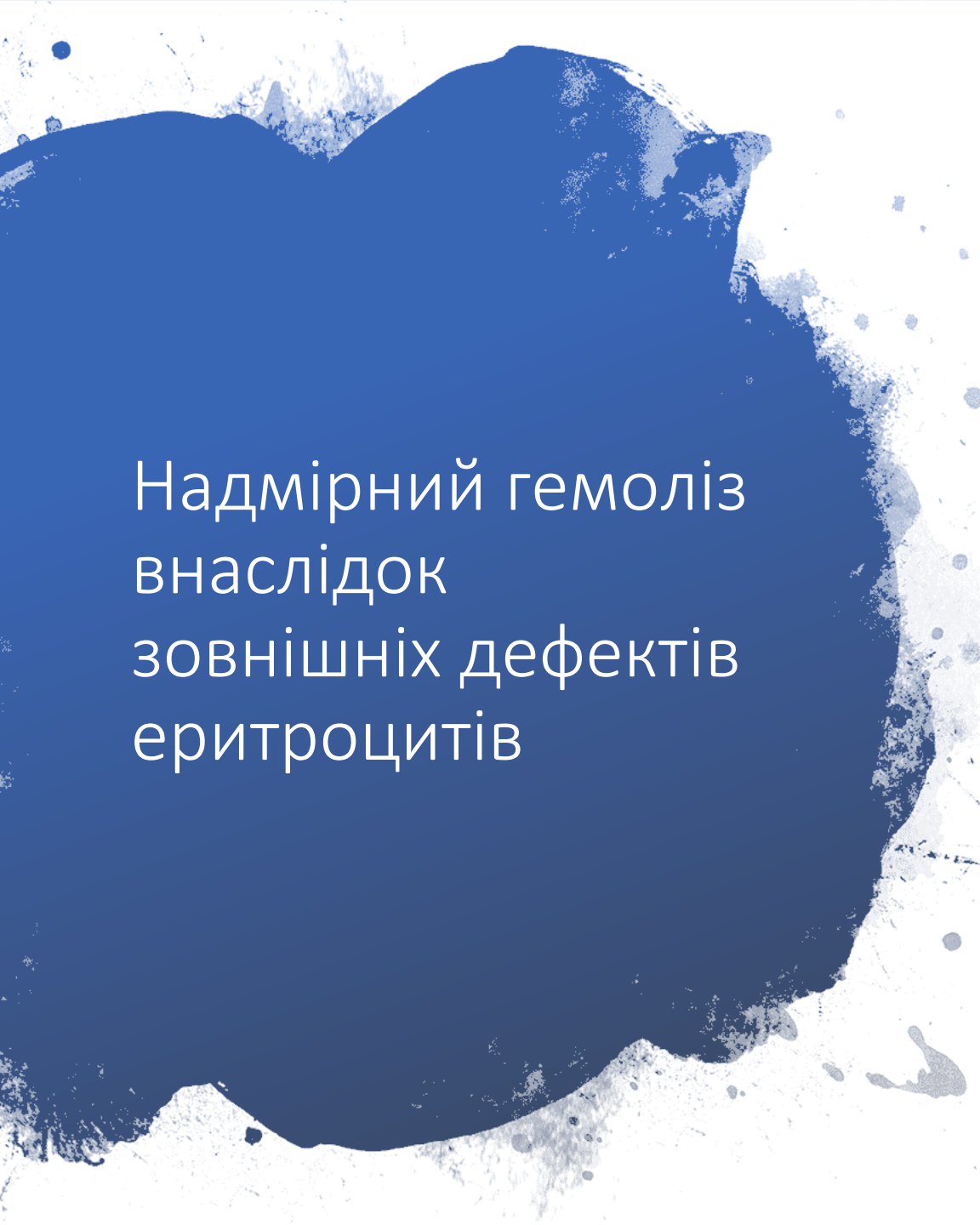
❖ Макроцитарна

- ✓ Розлади, пов'язані з вживанням алкоголю
- ✓ Дефіцит міді
- ✓ Дефіцит фолієвої кислоти
- ✓ Захворювання печінки
- ✓ Мальабсорбція
- ✓ Мієлодисплазія
- ✓ Недостатність вітаміну В 12



Надмірний гемоліз внаслідок зовнішніх дефектів еритроцитів

- ❖ Ретикулоендотеліальна гіперактивність у поєднанні зі спленомегалією
- ✓ Гіперспленізм
- ❖ Імунологічні аномалії
- ✓ Хвороба холодкових агглютинінів
- ✓ Медикаментозна
- ✓ Пароксизмальна холодова гемоглобулінемія
- ✓ Тромботична тромбоцитопенічна пурпура (ТТП) та гемолітико-уремічний синдром (ГУС)
- ✓ Гемолітична анемія теплових агглютинінів



Надмірний гемоліз
внаслідок
зовнішніх дефектів
еритроцитів

❖ Інфекція

✓ Клостридіальні інфекції

✓ Вірусна інфекція Епштейна- Барра (ВЕБ)

✓ Малярія

❖ Механічні пошкодження

✓ Клапанні вади серця

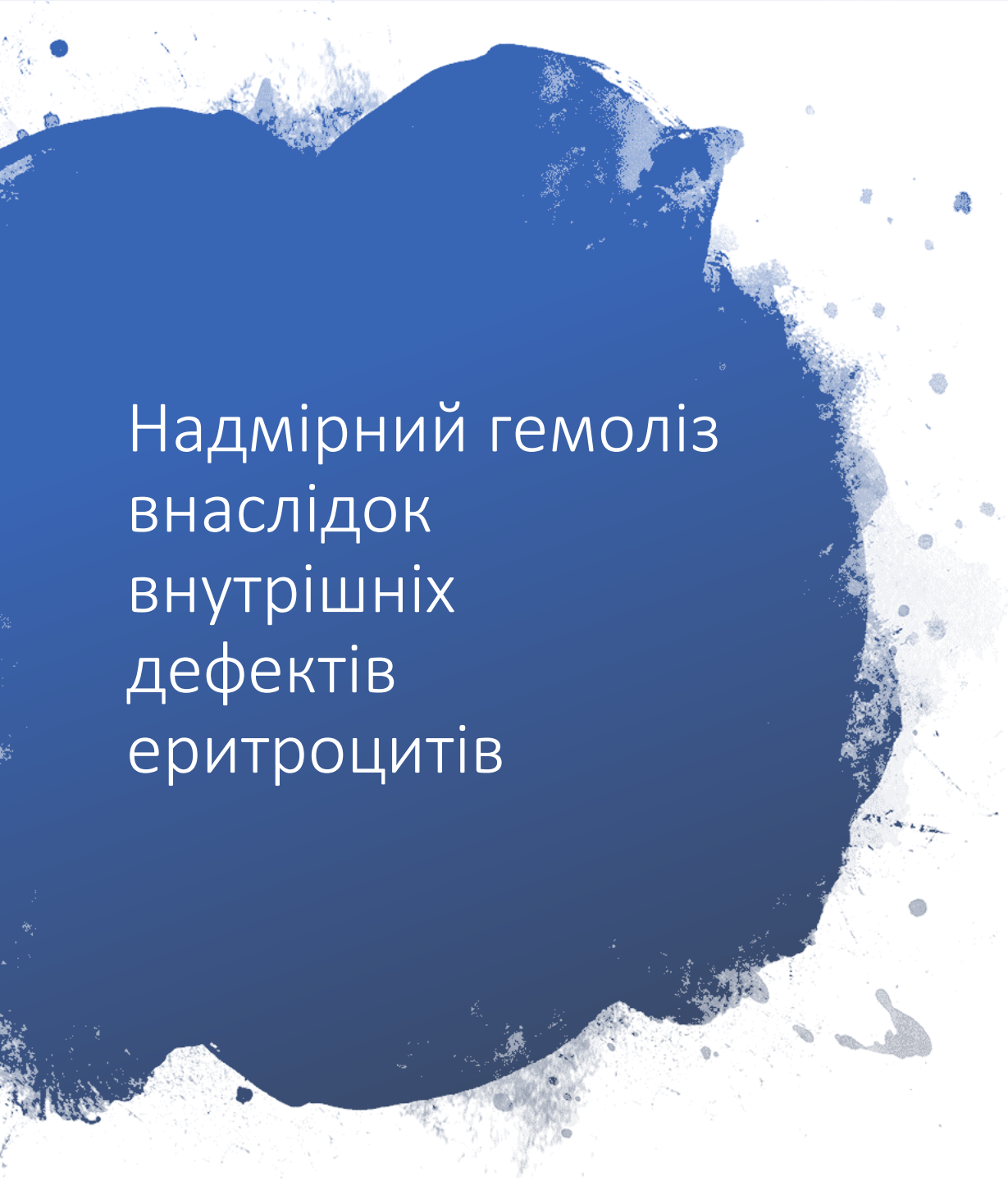
✓ «Маршевий» гемоліз

❖ Лікарські препарати/токсини

✓ Феназопілідін

✓ Рибавірін

✓ Отрута павуків

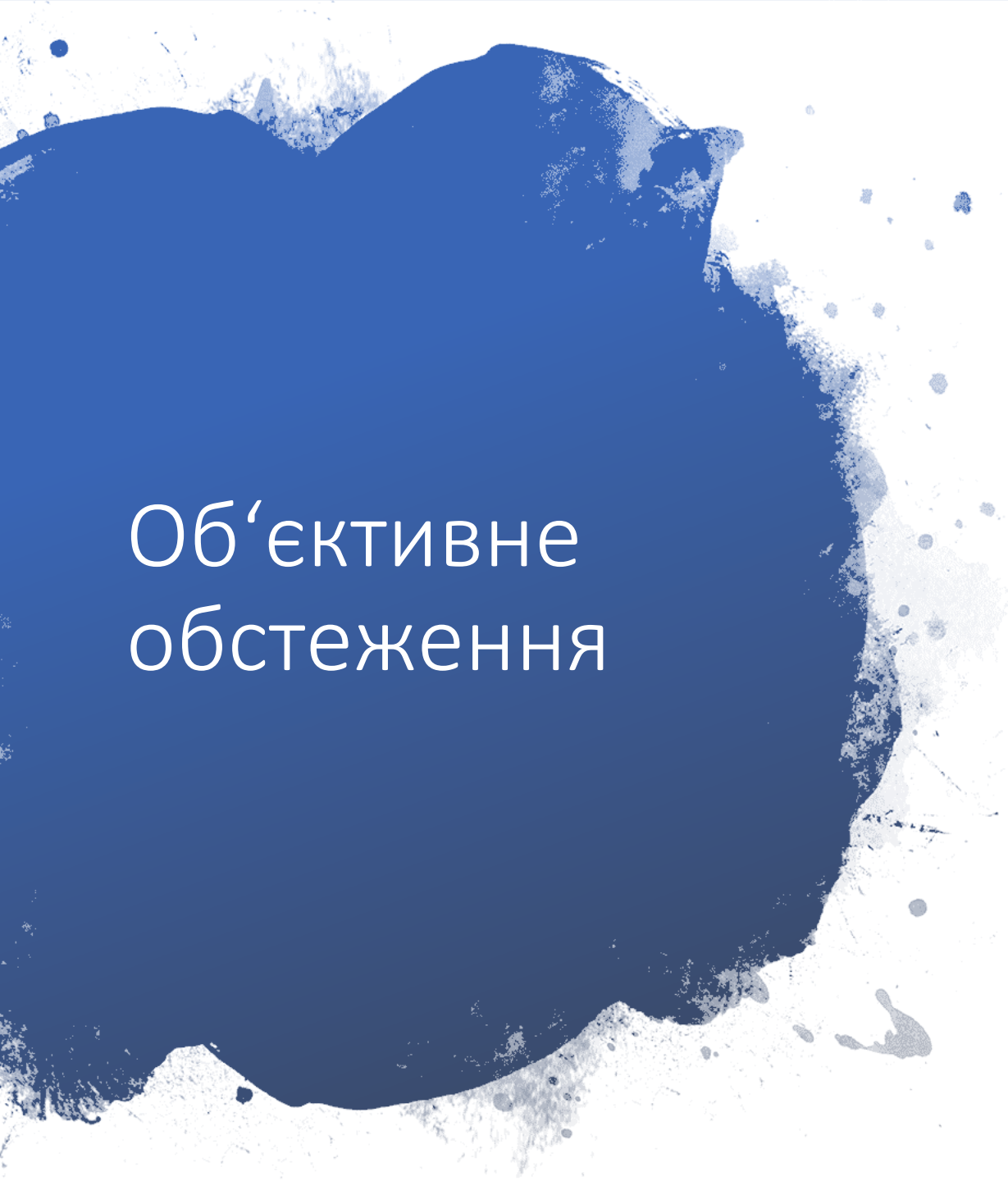
A microscopic image of red blood cells, showing several cells with varying degrees of hemolysis. The cells are stained, and some appear fragmented or irregular in shape, consistent with the text about excessive hemolysis.

Надмірний гемоліз внаслідок внутрішніх дефектів еритроцитів

- ❖ Зміни мембран, набуті
- ✓ Гіпофосфатемія
- ✓ Пароксизмальна нічна гемоглобулінурія
- ✓ Стомацитоз
- ❖ Зміни мембран, вродженні
- ✓ Спадковий овалоцитоз
- ✓ Спадковий сфероцитоз
- ❖ Прорушення обміну речовин (спадкова ферментна недостатність)
- ✓ Дефекти ферментів циклу Ембдена- Мейергофа
- ✓ Дефіцит G6PD
- ❖ Гемоглобінопатії
- ✓ Хвороба гемоглобіну С
- ✓ Хвороба гемоглобіну Е
- ✓ Хвороба гемоглобіну С-К
- ✓ Hb-S-beta-талассемія
- ✓ Серпоподібно-клітинна анемія (гемоглобін S)
- ✓ Талассемії (бета, бета-дельта, альфа)

Скарги:

- Загальна слабкість,
- Запаморочення,
- Дзвін у вухах,
- Зниження уваги і пам'яті,
- Виражена сонливість,
- Потемніння в очах,
- Дратівливість,
- Неприємність.




Об'єктивне обстеження

Під час об'єктивного обстеження спостерігається: блідість шкіри та слизових оболонок, прискорення дихання та серцебиття, зміщення меж відносної серцевої тупості, систолічний шум над усіма точками аускультації, пастозність обличчя та нижніх кінцівок

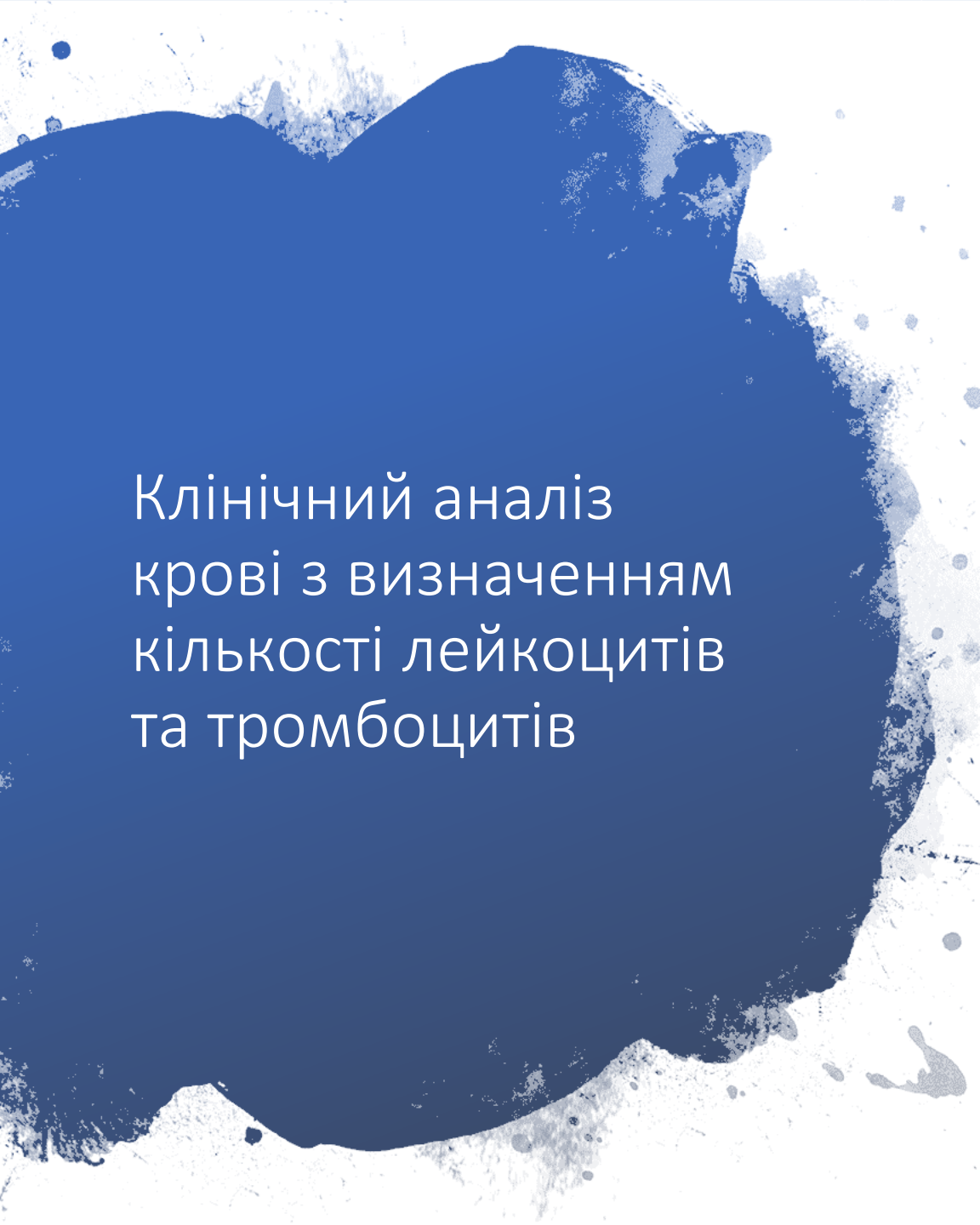
Лабораторні обстеження

- Клінічний аналіз крові з визначенням кількості лейкоцитів та тромбоцитів
- Еритроцитарні індекси та морфологія
- Кількість ретикулоцитів
- Мазок периферичної крові
- В деяких випадках – аспірація та біопсія кісткового мозку



Клінічний аналіз крові з визначенням кількості лейкоцитів та тромбоцитів

Автоматизований загальний аналіз крові дозволяє безпосередньо визначити рівень Нb, кількість еритроцитів та лейкоцитів, кількість тромбоцитів, а також середній об'єм еритроцитів (MCV). Гематокрит (міра відсоткового вмісту еритроцитів у крові), середній вміст гемоглобіну у еритроциті (MCH, міра вмісту гемоглобіну в окремих еритроцитах) та середню концентрацію гемоглобіну у еритроциті.



Клінічний аналіз
крові з визначенням
кількості лейкоцитів
та тромбоцитів

- **Діагностичний критерій анемії :**
- Для чоловіків: рівень гемоглобіну < 14 г/дл, гематокрит < 42%, або кількість еритроцитів < 4,5 млн/мкл
- Для жінок: рівень гемоглобіну < 12 г/дл, гематокрит < 37%, або кількість еритроцитів < 4 млн/мкл

Клінічний аналіз крові з визначенням кількості лейкоцитів та тромбоцитів

Таблиця

Нормальні середні значення гемоглобіну, гематокриту і критерії анемії

Вік/стать	В нормі		Анемія	
	Гемоглобін, г/л	Гематокрит, %	Гемоглобін, г/л	Гематокрит, %
Новонароджені	165±3,0	51±9		
1 місяць	140±4,0	43±6		
2-6 місяців	115±2,5	35±7		
6 місяців-2 роки	120±1,5	36±3		
2-6 років	125±1,0	37±3	<110	<33
6-12 років	135±2	40±5	<120	<37
12-18 років (♂)	145±1,5	43±6	<110	<33
Предменопауза (♀)	140±2,0	41±5	<110	<33
♂ і постменопауза (♀)	155±2,0	47±6	<120	<37

Примітка: згідно NKF DOQI, 2000 і рекомендаціям ВООЗ

Еритроцитарні індекси та морфологія

- Еритроцитарні індекси допомагають визначити механізм розвитку анемії та зв'язати коло можливих причин.
- Мікроцитоз (< 7,5 мкм) визначається за порушень синтезу гемоглобіну або глобіну. Найбільш розповсюдженими причинами є залізодефіцит, талассемія та порушення синтезу Hb. Деякі пацієнти з хронічною анемією мають мікроцитарний або близький до мікроцитарного MCV.
- Макроцитоз (8 мкм <math>< d < 12</math> мкм) відмічається за порушень синтезу ДНК (наприклад, внаслідок дефіциту В12, фолієвої кислоти, або внаслідок прийому хіміотерапевтичних препаратів), при алкоголізмі, у зв'язку з порушенням мембран клітин). Гостра кровотеча здатна швидко підвищити макроцитарні індекси внаслідок звільнення великої кількості молодих ретикулоцитів.
- Нормоцитарні (7,5-8,3 мкм) індекси зустрічаються при анеміях, що розвинулися внаслідок дефіциту еритропоетину або неадекватній реакції на нього (гіпроліферативні анемії). Геморагії до розвитку залізодефіциту, зазвичай, призводять до нормоцитарної нормохромної анемії, якщо кількість крупних ретикулоцитів не є надлишковою.

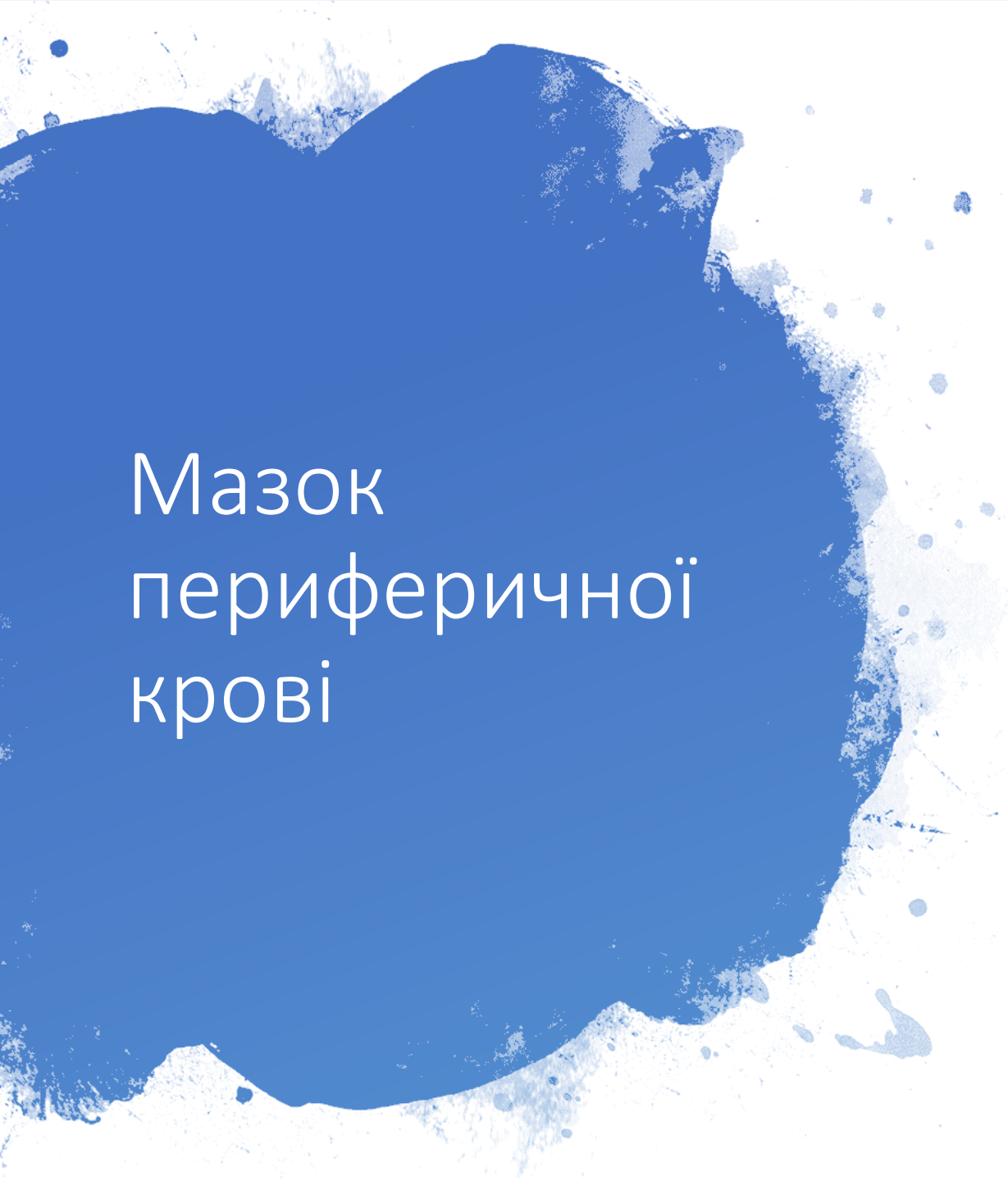
Кількість ретикулоцитів

Кількість ретикулоцитів виміряється у відсотках (нормальний діапазон – 0,5%-1,5%), або у абсолютній кількості (нормальний діапазон – 50 000-150 000/мкл).

Підвищення показників вказує на надмірну продукцію або ретикулоцитоз; за наявності анемії ретикулоцитоз дозволяє припустити посилене руйнування еритроцитів.

Низькі показники на тлі анемії вказують на зниження продукції еритроцитів.

Ретикулоцитарну відповідь, зазвичай, можна оцінити на підставі кількості забарвлених синім барвником клітин, знайдених у мазку периферичної крові при суправітальному фарбуванні.



Мазок периферичної крові

Дослідження мазку периферичної крові є високочутливим методом діагностики надлишкової продукції еритроцитів та гемолізу.

Цей аналіз більш точний, ніж автоматизовані методики, він дозволяє знайти зміни структури еритроцитів, тромбоцитопенії, наявність ядерних еритроцитів або незрілих гранулоцитів, а також діагностувати інші відхилення (збудників малярії та інших паразитів, внутрішньоклітинні вclusions у еритроцитах або гранулоцитах), які можуть бути присутні, не зважаючи на нормальні данні, отримані під час автоматичного підрахунку клітин крові.

Пошкодження еритроцитів можна ідентифікувати за виявлення фрагментів зруйнованих клітин (шизоцитів), ознак суттєвих уражень клітинної мембрани (овалоцитів або сфероцитів). Мешенеподібні клітини (тонкі еритроцити з центральною точкою Hb) – це еритроцити з недостатністю Hb або занадто великою мембраною (внаслідок гемоглобінопатій або порушення функцій печінки). Також, дослідження мазку периферичної крові може виявити зміни форми еритроцитів (пойкілоцитоз) та їх розміру (анізоцитоз).

Аспірація та біопсія кісткового мозку

Аспірація та біопсія кісткового мозку дозволяють безпосередньо спостерігати та оцінювати попередників еритроцитів. Можливо виявити порушення у процесі визрівання клітин крові (диспоез), а також зміни їх кількості, розподілення та закономірність накопичування запасів заліза у клітинах. Пункція та біопсія кісткового мозку під час оцінки анемії не призначаються та проводяться за наявності однієї з наступних умов:

- Анемія, що не піддається з'ясуванню.
- Підозра на первинну патологію кісткового мозку (наприклад, лейкоз, множинна міелома, апластична анемія, мієлодиспластичний синдром, метастатична карцинома, мієлофіброз)

При пухлинах кровотворних органів та інших пухлинах, або за підозри на вродженні порушення попередників еритроцитів (анемія Фанконі), можна провести цитогенетичний та молекулярний аналіз аспіраційного матеріалу. За підозри на лімфопроліферативний або мієлопроліферативний статус для визначення іммунофенотипу можна використати проточну цитометрію.

Аспірація та біопсія кісткового мозку – технічно проста методика, не пов'язана з жодним серйозним ризиком для здоров'я. Ці процедури зазвичай проводять як одну. Оскільки, для біопсії необхідно взяти матеріал з кістки відповідної глибини, зразок беруть з заднього гребеню клубової кістки. Якщо необхідно провести тільки аспірацію, можна взяти зразок з грудини.



Еритроцитоз

Еритроцитоз

- **Еритроцитоз** - стан, що характеризується збільшенням кількості еритроцитів і Нв в одиниці об'єму крові, підвищенням гематокриту. Розрізняють еритроцитози абсолютні (справжні) і відносні (хибні).



Еритроцитоз

Абсолютний (збільшення маси еритроцитів)

I. Первинна еритроїдна проліферація (ЕП1); істинна поліцитемія

II. Вторинна еритроїдна проліферація

A. Первинне або неадекватне підвищення активності ЕП

- Новоутворення
- Ураження нирок
- Сімейний еритроцитоз (аутосомно-рецесивний тип спадкування)

Б. Вторинне підвищення активності ЕП

- Гіпоксія (P_{O_2} артеріальної крові)

- а) перебування у високогір'ї
- б) альвеолярна гіповентиляція
- в) захворювання легень

г) внутрішньосерцеве скидання крові справа наліво

- Порушення функції гемоглобіну (нормальне P_{iG} артеріальної крові)

- форми з високою спорідненістю до кисню (аутосомно-домінантний тип спадкування)
- вроджена метгемоглобінемія
- карбоксигемоглобін (у курців)

В. Гормональна стимуляція еритропоезу

- Синдром Кушинга
- Введення андрогенів або кортикостероїдів



Еритроцитоз

Відносний (зменшення об'єму плазми,
нормальна маса еритроцитів)

I Дегідратація

II Стресовий еритроцитоз

Еритроцитоз

Абсолютні еритроцитози виникають в результаті посилення еритропоезу і супроводжуються збільшенням маси циркулюючих еритроцитів. Вони бувають первинними і вторинними.

Первинні еритроцитоз являють собою самостійні нозологічні форми - хвороби. До них відноситься:

1. еритремія (істинна поліцитемія, хвороба Вакеза) - злоякісне захворювання, що розглядається в групі гемобластозів; при цьому захворюванні посилена проліферація клітин ерітрона не пов'язана з підвищенням концентрації еритропоетину, а є результатом «внутрішнього» дефекту, що дозволяє проліферуючим клітинам вислизати від нормальних регулюючих впливів або уникати апоптозу;
2. «сімейні» (успадковані) еритроцитози, які проявляються непухлинної активацією проліферації еритроїдних клітин кісткового мозку. Ці форми мало вивчені.

Вторинні еритроцитози є симптомом того чи іншого захворювання. Найчастіше вони розвиваються за гіпоксії та посилення процесу продукції еритропоетинів (захворювання органів дихання, що супроводжуються дихальною недостатністю, вроджені вади серця, рак паренхіми нирки та ін.) При цьому присутня помірна поліцитемічна гіперволемія, підвищення гематокриту, в'язкості крові, артеріального тиску, може розвинути гіпертрофія міокарду, порушення ритму і скорочувальної функції серця, шкірний свербіж, тромбогеморрагічний синдром. Крім еритроцитозу в периферичній крові відзначається ретикулоцитоз.

Відносні еритроцитози (хибні) розвиваються внаслідок зменшення обсягу плазми і згущення крові без посилення еритропоезу. Причини відносного еритроцитозу: зневоднення організму при посиленому потовиділенні, опіках, профузних проносах, блювоті і пр. При помилкових еритроцитоз погіршуються реологічні властивості крові, порушується мікроциркуляція, що сприяє розвитку стазу і тромбозу. Всі перераховані еритроцитози є патологічними.

До фізіологічних еритроцитозів відносяться: еритроцитоз у мешканців високогір'я, в альпіністів в період акліматизації на великих висотах і після неї, а також в інших аналогічних ситуаціях адаптації до хронічної гіпоксії.

Описано своєрідний вторинний еритроцитоз спортсменів, які вживають еритропоетиновий допінг.

The image features a large, dark, irregular ink blot or watercolor splash on a white background. The blot is roughly circular but has jagged, feathered edges. In the center of this dark area, the word "Лейкоцитоз" is written in a clean, white, sans-serif font. The overall composition is minimalist and artistic, with the text being the primary focus.

Лейкоцитоз

Лейкоцитоз

Лейкоцитоз – це збільшення загальної кількості лейкоцитів понад 9×10^9 /л.

Лейкоцитоз не має самостійного значення, він є всього лише симптомом, що супроводжує розвиток багатьох захворювань.

Лейкоцитоз

Механізми виникнення лейкоцитозу:

1. Посилення лейкопоезу в кровотворних органах.
2. Прискорення виходу лейкоцитів із кісткового мозку в кров (внаслідок підвищення проникності кістково-мозкового бар'єра).
3. Перерозподіл лейкоцитів у результаті їх мобілізації з пристінкового (крайового, маргінального) пула в циркулюючий (введення адреналіну, емоційна напруга, дія ендотоксинів), перерозподілу крові (шок, колапс), підвищеної міграції лейкоцитів у вогнище запалення.

Лейкоцитоз часто поєднується з порушенням дозрівання клітин лейкоцитарного ряду в кістковому мозку і з продукцією патологічно змінених лейкоцитів

Лейкоцитоз

Класифікація лейкоцитозів:

1. Залежно від причин розвитку виділяють фізіологічні і патологічні лейкоцитози.
2. Лейкоцитоз може бути абсолютним і відносним. Для абсолютного лейкоцитозу характерно збільшення абсолютної кількості лейкоцитів в одиниці об'єму крові. Про відносний лейкоцитоз мова йде в тому випадку, коли зростає відносний вміст окремих форм лейкоцитів у периферичній крові.
3. За механізмом розвитку лейкоцитоз буває:
 - а) реактивним;
 - б) перерозподільним;
 - в) пухлинного походження.
4. Залежно від виду лейкоцитів, вміст яких у крові збільшений, виділяють такі види лейкоцитозу:
 - а) нейтрофільний (нейтрофільоз);
 - б) еозинофільний (еозинофілія);
 - в) базофільний (базофілія);
 - г) лімфоцитарний (лімфоцитоз);
 - д) моноцитарний (моноцитоз).

Лейкоцитоз

Для фізіологічного лейкоцитозу в більшості випадків характерно помірне і відносне короткочасне підвищення кількості лейкоцитів до $10\text{--}12 \times 10^9$ /л, яка через 2–3 год повертається до норми. Щодо тривалого підвищення загальної кількості лейкоцитів, воно спостерігається у вагітних та пацієнтів, що приймають гормональні препарати (кортикостероїди, АКТГ).

Лейкоцитоз

Різновиди **фізіологічного** лейкоцитозу:

а) лейкоцитоз новонароджених (кількість лейкоцитів у перші 2 доби становить $15\text{--}20 \times 10^9$ /л);

б) аліментарний (травний) – розвивається через 2–3 год після прийому їжі;

в) міогенний – при м'язовій напрузі;

г) емоційний – внаслідок психічного збудження;

д) лейкоцитоз вагітних (з 5–6 міс вагітності) і породіль (на 2-му тижні після пологів).

Травний і міогенний лейкоцитоз – короточасний, пов'язаний із рефлекторним перерозподілом крові в судинному руслі й виходом депонованої крові; а лейкоцитоз новонароджених та вагітних – більш тривалий і обумовлений підвищеною функцією міелоїдного паростка кісткового мозку.

Лейкоцитоз

Патологічний лейкоцитоз.

Причини:

1. Гострі інфекції (за винятком черевного та висипного тифів, паратифів, грипу, кору і деяких інших вірусних інфекцій).
2. Будь-які гострі й хронічні (у стадії загострення) запальні захворювання, особливо гнійне запалення.
3. Захворювання, що супроводжуються розпадом тканин (некрозом) (інфаркт міокарда, інсульт, панкреонекроз, інфаркт кишечника, нирок, селезінки, великі опіки та ін.) та/або вираженою інтоксикацією (уремія, діабетичний кетоацидоз та ін.).
4. Патологічні стани, для яких характерна виражена гіпоксемія (наприклад, значні гострі крововтрати та ін.).
5. Дія токсичних речовин (чадний газ, ртуть, дигіталіс, хінідин, похідні бензолу, свинець та ін.) або деяких фізичних факторів (іонізуюче випромінювання).
6. Злоякісні новоутворення.
7. Гострі та хронічні лейкози, що супроводжуються вираженою проліферацією одного з паростків кровотворення.
8. Поліцитемія.
9. Захворювання, що супроводжуються імунними реакціями (колагенози, сироваткова хвороба, гострий гломерулонефрит та ін.).

Лейкоцитоз

Механізм цих лейкоцитозів пояснюється підвищенням лейкопоетичних функцій кісткового мозку. Лейкоцитоз у більшості випадків відображає задовільну реактивність системи кістково-мозкового кровотворення в відповідь на дію зовнішніх і внутрішніх стимуляторів лейкопоезу, хоча слід враховувати і можливість судинних реакцій, перерозподіл кровотоку, зміни проникності ендотелію, а також проліферацію паростків кровотворення при лейкозах.

Найбільш виражений лейкоцитоз зустрічається при хронічних і гострих лейкозах та при гнійних захворюваннях внутрішніх органів (абсцес, гангрена та ін.). Лейкоцитоз не характерний для черевного тифу, паратифів, деяких стадій висипного тифу, а також для багатьох вірусних інфекцій (грип, кір, паротит, вірусний гепатит та ін.), при яких збільшення кількості лейкоцитів у периферичній крові свідчить про розвиток бактеріальних та інших ускладнень. Виняток становлять вірусні захворювання дихальних шляхів, віспа та деякі інші.

Лейкоцитоз

Форми лейкоцитозів:

Нейтрофільний лейкоцитоз (нейтрофілія, нейтрофільоз) – збільшення вмісту нейтрофілів понад 75 %.

Еозинофільний лейкоцитоз (еозинофілія) – збільшення вмісту еозинофілів понад 5 %.

Базофільний лейкоцитоз (базофілія) – збільшення вмісту базофілів більше 1 %. Спостерігається дуже рідко.

Лімфоцитарний лейкоцитоз (лімфоцитоз) – збільшення вмісту лімфоцитів понад 40 % (у дітей понад 55 %). У дітей до 4–6 років у загальній кількості лейкоцитів переважають лімфоцити (30–55 %), тобто для них характерний абсолютний лімфоцитоз, після 6 років відбувається перехрест, і в загальній кількості лейкоцитів переважають нейтрофіли.

Моноцитарний лейкоцитоз (моноцитоз) – збільшення кількості моноцитів понад 11 %.

A large, dark blue ink splatter or blotch is centered on a white background. The splatter has irregular, feathered edges and contains several smaller, darker spots and streaks. The word "Лейкопенія" is written in white, sans-serif font across the middle of the splatter.

Лейкопенія

Лейкопенія

Лейкопенія - це зниження кількості лейкоцитів в одиниці об'єму крові менше $4 \cdot 10^9 / \text{л}$.

Лейкопенія буває:

- **абсолютна** (зменшення абсолютного числа окремих видів лейкоцитів) і **відносна** (зменшення процентного вмісту окремих видів лейкоцитів за рахунок збільшення інших їх видів);

- **фізіологічна і патологічна.**

Фізіологічна (конституціональна нешкідлива лейкопенія) зустрічається в 2 - 12% у практично здорових людей європейської раси. У таких людей вміст лейкоцитів не перевищує $2 \cdot 10^9 / \text{л}$ при відсутності ознак придушення лейкопоезу або імунodefіциту. Фізіологічної є перерозподільна лейкопенія, що виникає при переміщенні значної частини лейкоцитів у будь ділянки судинного русла.

Патологічні лейкопенії бувають первинні (вроджені, спадкові) та вторинні (придбані).

До *первинних* лейкопеній (головним чином до нейтропенії) відносяться лейкопенії при синдромах "ледачих" лейкоцитів і Чедіака - Хигасі, а також сімейні нейтропенії, хронічна гранулематозна хвороба тощо.

Вторинні лейкопенії розвиваються внаслідок дії іонізуючого випромінювання, деяких лікарських засобів (сульфаніламід, барбітурати, лівоміцетин, циклофосфан та інші цитостатики) при тривалому їх застосуванні. Вони можуть розвинути і при хворобах імунної аутоагресії, генералізованих інфекціях (черевний тиф, паратифи, грип, кір, гепатит), при кахексії та ін.

Лейкопенія

В основі **патогенезу** лейкопенії лежать наступні процеси:

- порушення та / або пригнічення лейкопоезу; це може бути пов'язано з генетичним дефектом клітин лейкопоезу, розладом його нейрогуморальної регуляції, недоліком компонентів, необхідних для лейкопоезу (дефіцит білків, вітаміну В12, фолієвої кислоти, тощо), з тривалим застосуванням лікарських засобів (амідопірин та ін.);
- надмірне руйнування лейкоцитів у судинному руслі або органах гемопоезу (проникаюча радіація, антилейкоцитарні антитіла, токсичні фактори) ;
- перерозподіл лейкоцитів у судинному руслі (носить тимчасовий характер); спостерігається при шоку, тяжкій, тривалій м'язовій роботі, розвитку феномена "крайового стояння" лейкоцитів (рожа, флегмона), при виході великої кількості лейкоцитів в тканини при їх масовому пошкодженні (перитоніт, плеврит, механічне пошкодження м'яких тканин);
- підвищена втрата лейкоцитів організмом спостерігається при хронічній крововтраті, плазмо-і лімфорреї (великі опіки, хронічні гнійні процеси - остеомієліт, перитоніт);
- гемоділюційна лейкопенія (зустрічається рідко), розвивається при трансфузії великого обсягу плазми крові або плазмозамінників, а також при потоці рідини з тканини в судинне русло (гіперглікемія, гіперальдостеронізм).

При вираженій лейкопенії знижується протипухлинна і протиінфекційної резистентність, оскільки лейкоцити беруть участь в реалізації гуморального і клітинного ланок імунітету. У таких випадках часто відзначається генералізація септичного процесу, інфікування організму, можуть розвинути новоутворення.

Синдроми ураження системи крові

- **Неврологічний синдром**

Неврологічний синдром при захворюваннях крові має специфічні риси, що притаманні тій, чи іншій формі анемії або гемобластозу.

Частіше спостерігаються неспецифічні зміни, викликані здавленням нервових структур та циркуляторними порушеннями за розвитку тромбозів.

Можлива інтоксикація центральної нервової системи з перевагою загально мозкових симптомів та психічних розладів внаслідок накопичення продуктів білкового розпаду, що відмічається на тлі генералізації процесу у термінальній стадії.

- **Гарячковий синдром**

Гарячковий синдром зумовлений пірогенною дією продуктів масивного розпаду еритроцитів (гемолітична анемія, гострий лейкоз) та лейкоцитів (гострий та хронічний лейкоз).

Ступінь підвищення температури та тип лихоманки притаманні певним захворюванням крові.

Синдроми ураження системи крові

- **Інтоксикаційний синдром**

Інтоксикаційний синдром проявляється слабкістю, пітливістю, схудненням, зниженням апетиту.

Загальна слабкість відмічається у всіх гематологічних хворих при гострому перебігу процесу та в розгорнутій стадії захворювання при хронічних гемобластозах.

Пітливість є частим симптомом при лімфогранульоматозі.

Значна втрата маси тіла, поєднана з анорексією, характерна для хронічного лейкозу, і, особливо, для лімфогранульоматозу.

- **Лімфопластичний синдром**

Лімфоаденопатія - ранній та частий симптом захворювання крові. Гіперплазія лімфатичних вузлів має генералізований характер, супроводжується збільшенням не тільки зовнішніх лімфатичних вузлів, але й лімфовузлів середостіння, мезентеріальних тазаочеревенних. При захворюванні крові шийні, надключичні, пахвинні, пахові лімфовузли уражаються симетрично. В початковій стадії захворювання вони еластичні та безболісні. При хронічних іормах прогресивно збільшуються, стають щільними.

Синдроми ураження системи крові

- **Компресійний синдром**

Медіастенальна форма лімфаденопатії характеризується скаргами на сухий кашель, задишку, болі у грудній клітці, втрату голосу.

З'являються ознаки здавлення верхньої порожнистої вени – набухання яремних вен, ціаноз, набряклість обличчя та шиї.

Абдомінальна форма лімфаденопатії розвивається при збільшенні мезентеріальних та заочеревенних лімфатичних вузлів, та проявляється скаргами на біль у животі, метеоризм, закрепи, що змінюються проносами.

Можливий розвиток асцити. Якщо збільшені лімфатичні вузли біля воріт печінки, виникає здавлення загального жовчного протоку та виникає жовтяниця.

Збільшені заочеревенні лімфатичні вузли локалізовані поблизу хребта, викликають здавлення корінців спинного мозку, що проявляється больовим синдромом та параплегією.

- **Остеоартропатичний синдром**

Остеоартропатичний синдром у гематологічних хворих проявляється болем у кістках, суглобах, порушенням функції суглобів з об'єктивними ознаками ураження.

- **Виразково-некротичний синдром**

Хворі скаржаться на біль у горлі, ротовій порожнині, порушення ковтання, періодичний біль у животі, рідкий стул, відмічається афтозний стоматит, некротична ангіна, виразкові ураження слизової твердої піднепіння, надгортаннику, трахеї, ерозивний гастрит, езофагіт та виразково-некротична ентеропатія.

За появи ділянок некрозу у слизовій оболонці шлунку та кушківника виникає перфорація стінки з залученням очеревини.

Найчастіше ці ускладнення розвиваються при гострому лейкозі внаслідок лейкозної бластної інфільтрації слизових оболонок травного тракту, а також внаслідок гранулоцитопенії.

Синдроми ураження системи крові

- **Геморагічний синдром**

Геморагічний синдром проявляється таким чином:

- Крововилив у вигляді пурпури – забарвлення шкіри внаслідок виходу еритроцитів з судин. Розмір крововиливів коливається від дрібних точкових (петехій) до екхімозів (більше 3х мм). Петехії мають яскравий червоний колір, по мірі резорції стають коричневими. Екхімози спочатку бувають пурпурними, через декілька днів стають жовто-коричневими. Пурпуру слід диференціювати від судинних аномалій шкіри та алергічний висипів. Геморагічна висипка при надавлюванні на неї предметним склом або скляним шпателем не змінюється.
- Гематоми – великі характерні крововиливи у підшкірну тканину та міжфасціальні щелини, що пальпуються у вигляді об'ємних утворень. Залежно від стадій резорції вони змінюють свій колір.
- Субкон'юнктивальні геморагії та крововиливи у мозок, міокард. Ускладненнями цих процесів є порушення функцій різних органів.

Синдроми ураження системи крові

- **Гепатолієнальний синдром**

Збільшення печінки та/або селезінки – часта, а для деяких захворювань крові, обов'язкова ознака.

Гепатоспленомегалія пояснюється мієлоїдною метаплазією печінки та селезінки при хронічному лейкозі, бластною інфільтрацією цих органів при гострому лейкозі, токсичним гепатитом при лімфогранульоматозі.

Збільшення селезінки у гематологічних хворих виникає в результаті інфільтрації лейкозними елементами, а також гіперплазії системи фагоцитуючих клітин при гемолітичній анемії, оскільки в період гемолітичного кризу селезінка є основним місцем деструкції еритроцитів.

Гепатомегалія є частим симптомом В₁₂-дефіцитної анемії, гострого лфмфобластного лейкозу. Часто збільшення печінки відмічається у хворих при хронічному лімфолейкозі.

Спленомегалія – обов'язковий симптом хронічного мієлолейкозу.

Синдроми ураження системи крові

- **Синдром вторинного імунодефіциту**

Вторинний імунодефіцит виникає у хворих гемобластозами з вираженою гранулоцитопенією, з порушенням процесів імунорегуляції, внаслідок функціональної неповноцінності імунокомпетентних систем.



Дякуємо за увагу!