**МОДУЛЬ №2**

**Теоретический материал**

|  |
| --- |
| **Тема № 10:** **Методы исследования при заболеваниях кроветворной системы. Основные клинические синдромы.** |

**План лекции**

1.Краткие анатомо-физиологические данные

2.Методы субъективного исследования больного

3.Методы объективного исследования

4.Лабораторные методы исследования.

5.Основные клинические формы заболеваний периферической крови

**1.Краткие анатомо-физиологические данные**

Кровь - это особая ткань, в которой своеобразные клетки (кровяные тельца) свободно взвешены в жидкой среде. Говоря о болезнях крови, мы обычно имеем в виду нарушения в той части крови, которая образуется в кроветворных органах, а именно нарушения в ее клеточном составе.

Количество крови у человека в нормальных условиях составляет от 1/13 до 1/20 части веса тела. Цвет крови зависит от содержания в ней оксигемоглобина. Удельный вес крови 1060 у мужчин и 1056 у женщин. Реакция крови слегка щелочная и составляет 7,35 (при 38ºС).

Жидкая часть крови, плазма, состоит из воды на 90%. Плотные вещества её представлены белками (альбуминами, глобулинами, фибриногеном), сахаром, холестерином, азотистыми продуктами и т.п. Лишенная фибриногена плазма носит название сыворотки.

Соотношение между плазмой и форменными элементами подвержено колебаниями, но в общем гематокрит составляет 40-48% у мужчин и 36-42% у женщин.

К кроветворной системе относятся органы, в которых происходят процессы кроветворения и кроверазрушения, и сама кровь со всеми ее клеточными элементами, химическими веществами и плазмой. К органам кроветворения относятся костный мозг, лимфатические узлы и селезенка.

Клеточные, или форменные, элементы крови являются продуктами жизнедеятельности кроветворных органов, откуда они поступают в кровь и выполняют определенные функции в организме. В последние десятилетия унитарная теория кроветворения, согласно которой все клетки крови происходят из ретикулярной клетки, подвергнута пересмотру. Считается, что в основе генеалогического дерева всех клеточных элементов крови лежит стволовая клетка, морфологически похожая на лимфоцит. Эта клетка может развиваться в разных направлениях, в результате чего образуются красные кровяные клетки – эритроциты, белые кровяные клетки – лейкоциты и кровяные пластинки – тромбоциты. Каждая из этих клеток проходит промежуточные стадии развития, доходя до стадии зрелой клетки. Этот процесс развития кровяных клеток происходит в кроветворных органах. В крови здорового человека содержатся только зрелые клетки. При заболеваниях кроветворной системы в крови могут появляться незрелые (промежуточные) клетки. В костном мозге вырабатываются эритроциты, тромбоциты и часть лейкоцитов, относящихся к зернистым клеткам – гранулоцитам. Гранулоциты в свою очередь делятся на нейтрофилы, эозинофилы и базофилы. Ткань костного мозга, вырабатывающая кровяные клетки, называются миелоидной тканью. Она состоит из красного ростка кроветворения, вырабатывающего эритроциты, белого ростка кроветворения, продуцирующего гранулоциты (зернистые лейкоциты), и тромбоцитарного ростка кроветворения, вырабатывающего тромбоциты.

В лимфатических узлах продуцируются лимфоциты – клетки, относящиеся к беззернистым лейкоцитам (агранулоциты).

**2.Методы субъективного исследования больного**

***Расспрос больных с заболеваниями крови.*** Жалобы больных с заболеваниями кроветворной системы бывают разнообразными. В большинстве случаев больные предъявляют жалобы общего характера: слабость, утомляемость, снижение аппетита, головные боли, головокружения, обмороки, сердцебиение, одышка. При некоторых заболеваниях больные жалуются на кровоточивость десен, носовые кровотечения, кровавую рвоту и кровянистый стул, маточные кровотечения, появление на коже различных по размеру кровоизлияний. В ряде случаев больные жалуются на кожный зуд, обильную потливость и повышение температуры. Своеобразной жалобой может быть чувство жжения в кончике языка. Иногда отмечается извращение вкуса - у больного появляется потребность есть мел, глину, уголь.

При собирании анамнеза необходимо расспросить больного о перенесенных в прошлом заболеваниях, особенно инфекционных, которые могут быть причиной изменений в кроветворной системе. Особое значение имеют такие инфекции, как малярия, туберкулез, сифилис. Имеет значение также выявления хронических очагов инфекций: тонзиллит, гайморит, отит, холецистит и другие. Большое значение в происхождении заболеваний кроветворной системы могут иметь глистные инвазии.

Следует также расспросить больного о наличии в прошлом кровотечений (носовых, маточных, из желудочно-кишечного тракта), которые могут быть причиной развития малокровия. Необходимо также учитывать, что длительный прием некоторых лекарств, например, пирамидон, сульфаниламидные препараты, метилтиоурацил, может привести к угнетению функции костного мозга и к снижению в крови количества белых и красных кровяных клеток.

Рекомендуется обратить внимание на характер питания больного (недостаток в пище белков и витаминов). Важным является собирание профессионального анамнеза. Так как работа с некоторыми химическими веществами (бензол, мышьяк, фосфор, свинец), а также с рентгеновскими лучами, радиоактивными изотопами может в некоторых случаях явиться причиной поражения кроветворной системы.

**3.Методы объективного исследования**

***Осмотр****.* При осмотре больного, прежде всего, следует обращать внимание на окраску кожных покровов и видимых слизистых оболочек. При снижении в крови количества эритроцитов и гемоглобина (анемия) кожные покровы и слизистые оболочки становятся бледными. При некоторых формах анемии бледность кожных покровов сочетается с желтушностью. При увеличении в крови количества гемоглобина и эритроцитов (полицитемия и эритремия) кожные покровы приобретают темно-красную окраску, иногда с синюшным оттенком.

При ряде заболеваний кроветворной системы на коже могут появляться кровоизлияния различной величины и различной локализации. Могут наблюдаться мелкие точечные кровоизлияния – петехии и более обширные кровоизлияния в кожу в виде кровяных пятен, превращающихся затем в синяки. Кровоизлияния можно обнаружить также на слизистой оболочке полости рта, дёсен и на конъюнктивах глаз. При осмотре полости рта следует обращать внимание на состояние десен (припухлость, разрыхленность, кровоточивость), языка (покраснение языка, трещины, афтозные высыпания, иногда гладкий блестящий язык с атрофированными сосочками), слизистой оболочки полости рта, миндалин. При тяжелых поражениях кроветворной системы (лейкозы, агранулоцитозы) в полости рта и на миндалинах развиваются некротические изменения.

***Пальпация.*** Ряд заболеваний кроветворной системы сопровождается множественным увеличением лимфатических узлов в результате гиперплазии лимфоидной ткани. При пальпации можно определить увеличение шейных, надключичных, подмышечных, паховых и других лимфатических узлов. Узлы бывают твердые или мягкой эластической консистенции, подвижные при пальпации. Иногда они срастаются между собой и с окружающими тканями, образуя плотные конгломераты.

При пальпации брюшной полости нередко обнаруживается увеличение печени и селезенки. При некоторых заболеваниях (хронические лейкозы, гемолитическая анемия) селезенка достегает огромных размеров, становится плотной, с гладкой поверхностью и закругленным краем.

***Изменение других органов и систем.*** При анемиях нередко наблюдаются тахикардия, усиление звучности сердечных тонов и появление функционального систолического шума у верхушки сердца.

При исследовании желудочного содержимого иногда выявляется ахилия, играющая определяющую роль в развитии некоторых форм анемий. При исследовании мочи может обнаружиться гематурия, обычно наряду с другими кровотечениями.

**4.Лабораторные методы исследования**

***Исследование крови*** является основным методом диагностики заболеваний кроветворной системы, а также важным диагностическим методом при самых различных заболеваниях. Все многочисленные методы исследования крови, применяемые в клинике, делятся на морфологические, биохимические, бактериологические и серологические. К ним относятся: счет количества эритроцитов и лейкоцитов, качественное исследование эритроцитов и лейкоцитов с изучением лейкоцитарной формулы, определение гемоглобина, вычисление цветового показателя крови и скорость оседания эритроцитов (СОЭ). Все эти исследования называются общим клиническим анализом крови. В норме скорость оседания эритроцитов у мужчин 1-10 мм в час, у женщин 2-15 мм в час. Уровень гемоглобина у мужчин 130-160 г/л, у женщин 120-140 г/л. Для подсчета количества эритроцитов и лейкоцитов кровь разводят в специальных смесителях. Нормальное содержание эритроцитов у мужчин составляет 4 х 1012 /л – 5,1 х 1012 /л, у женщин 3,7 х 1012 /л – 4,7 х 1012 /л. Количество лейкоцитов – 4 х 109 /л - 8,8 х 109 /л.

Цветовой показатель крови выражает отношение количества гемоглобина к числу эритроцитов. В норме цветовой показатель крови равен 0,86-1,05. Процентное соотношение отдельных видов лейкоцитов выражают лейкоцитарной формулой – лейкограммой.

# Нормальное содержание лейкоцитов у взрослых

|  |  |
| --- | --- |
| Виды лейкоцитов | Содержание % |
| Базофилы | 0-1 |
| Эозинофилы | 0-5 |
| Нейтрофилы палочкоядерные  сегментоядерные | 1-6  45-70 |
| Лимфоциты | 18-40 |
| Моноциты | 2-9 |

***Исследование на геморрагический синдром****.* В случаях наклонности к кровотечности применяются специальные лабораторные методы исследования свертывания крови. Они включают в себя обязательные классические тесты. Определяющие активность (свертываемость крови, количество тромбоцитов, длительность кровотечения, ретракция кровяного сгустка, резистентность капилляров) и дифференцированные тесты, определяющие активность отдельных фаз и компонентов системы свертывания крови.

***Время свертываемости крови.*** Из всех методов определения спонтанного свертывания цельной крови широкое признание получил метод Lee-White, дающий нормальное свертывание, равное 4-9 мин.

***Время кровотечения.*** При уколе кончика пальца или мочки уха на глубину 3 мм (проба Дике) продолжительность кровотечения в норме не должна превышать 3 мин. Время кровотечения резко удлиняется при тромбоцитопенических состояниях, заболеваниях печени, отравлениях фосфором и хлором.

***Тромбоциты (кровянистые пластинки).*** Подсчет количества кровяных пластинок производится в окрашенном мазке крови (сухой метод) или в камере (влажный метод). В нормальных условиях количество тромбоцитов составляет 180-320 х 109 /л крови., причём оно подвержено значительным колебаниям в течении суток. В начале менструального цикла количество их может снижаться на 30-50% от исходного уровня. Резкое снижение тромбоцитов наблюдается при тромбоцитопенической пурпуре (болезнь Верльгофа).

***Ретракция сгустка.*** Под ретракцией кровяного сгустка понимается его способность сжиматься и отделять сыворотку. Для определения ретракции можно пользоваться простым методом. В маленькую пробирку вводят 0,5-1,0 мл венозной крови и следят за тем. Через сколько времени выделиться первая капля сыворотки. Нормальное время от 1 до 5 часов. Степень ретракции зависит от количества и качественного состояния кровяных пластинок.

***Резистентность капилляров.*** 1. Симптом жгута, или симптом М.П. Кончаловского - Rumpel - Leede, считается положительным, если петехии появляются не позднее, чем через 3 мин после наложения жгута, или если после 15-минутного наложения манжеты тонометра при давлении 50 мм ртутного столба появляется не менее одной петехии на 1 см2 кожи. 2. Симптом укола - появление кожных геморрагий после уколов иглой. 3. Симптом щипка (симптом Moser) - на месте щипка быстро появляется геморрагическое пятно.

Положительные результаты проб наблюдается при различных сосудистых геморрагических диатезах (геморрагический васкулит, скорбут и др.), при тромбоцитопениях и тромбоцитопотиях (болезнь Верльгофа, геморрагическая тромбоцитопения и болезнь Глазмана и др.).

***Тромбиновый индекс по Квику*.** Тромбиновый индекс (ПИ) отражает суммарную активность так называемого протромбинового комплекса (факторов II, V, VII, X), а также активность гипариноподобных веществ. Нормальная величина *ПИ 80-100%.*

***Фибриноген.*** Содержание фибриногена в норме колеблется от 2 до 4 г/л.

**5.Основные клинические формы заболеваний периферической крови**

**Эритремии.** Увеличение количества эритроцитов называется эритроцитозом, или эритремией.

Эритремии возможны при некоторых физиологических условиях:

1. у новорожденных – вследствие потери жидкости в результате внезапного перехода к легочному дыханию;
2. при пребывании в горных местностях;
3. при значительной потере организмом жидкости с потом.

Патологический эритроцитоз (эритремия, полицитемия) возможен в случаях:

1. сгущение крови: а) при холере, острых гастроэнтеритах и обусловлен резким сгущением крови в результате обезвоживания организма из-за неукротимой рвоты и поноса; б) при резком ограничении введения жидкости в организм (при суженном пищеводе); в) при массивных нефротических отеках вследствие сгущения крови в результате перехода большого количества жидкости из сосудистой системы в ткани.
2. в результате усиления эритропоэтической функции костного мозга: а) при врожденных пороках сердца, сопровождающиеся цианозом, чаще всего при сужении легочной артерии; б) при некоторых заболеваниях сердца, сопровождающиеся цианозом (митральный стеноз, слипчивый перикардит); в) при заболеваниях, сопровождающихся затруднением дыхания и цианозом (эмфизема легких, склероз легочной артерии и ее ветвей).

**Эритремия (болезнь Вакеза, истинная полицитемия)** является одной из форм хронического лейкоза, при котором основным субстратом является эритроциты.

**Жалобы:** слабость, головная боль, кожный зуд (особенно после ванны), боли в костях, кончиках пальцев, а также боли другой локализации вследствие тромбозов различных сосудов, кровотечения любой локализации.

**Осмотр.** Вишнево-красная окраска кожи и слизистых оболочек, гиперемия конъюнктив, тромбозы периферических сосудов (особенно вен нижних конечностей, коронарных и мозговых артерий). Увеличение селезенки, печени. Повышение артериального давления. Тромбозы селезенки.

**Лабораторные** данные. В общем анализе крови выявляется увеличение количества эритроцитов более 6,0х1012/л, гемоглобин более 180 г/л, тромбоцитов больше 400 х 109/л, лейкоцитов больше 12 х 109/л, замедление СОЭ, увеличение гематокрита.

Стернальная пункция выявляет гиперплазию всех трёх ростков кроветворения.

Значительно чаще врачам приходится встречаться не с увеличением, а с уменьшением числа эритроцитов и снижением содержания гемоглобина - малокровием или анемией.

**АНЕМИИ.**

Анемия (малокровие) – патологическое состояние, характеризующееся уменьшением в крови эритроцитов и гемоглобина. Причины анемии бывают различными. При всех анемиях происходит нарушение окислительных процессов в организме и развивается гипоксия – кислородное голодание тканей. Общие симптомами анемий являются слабость, быстрая утомляемость, головокружения, ухудшение памяти, одышка, сердцебиение, бледность кожных покровов и видимых слизистых. По состоянию цветного показателя крови анемии делятся на нормохромные (цветной показатель 0,8-1,0), гипохромные (цветной показатель ниже 0,8) и гиперхромные (цветной показатель выше 1,0). По величине эритроцитов различают анемии нормоцитарные (с нормальным диаметром эритроцитов 7-7,5 мкм), микроцитарные (с диаметром эритроцитов меньше 7 мкм), макроцитарные (с диаметром эритроцитов больше 7,5 мкм) и мегалоцитарные (с гигантскими эритроцитами больше 9,5 мкм).

Наиболее принятой является классификация анемий по патогенетическому принципу. Согласно такой классификации анемии делятся на три группы:

# анемии вследствие кровопотери – постгеморрагические анемии;

# анемии, связанные с нарушением кровообразования;

# анемии, связанные с усиленным кроверазрушением - гемолитические анемии.

***Постгеморрагические анемии*** могут возникнуть остро в результате быстро наступившей значительной потери крови. Такая анемия может развиться после ранения, операции, кровотечения во время родов, после кровотечений при заболеваниях внутренних органов (язвенная болезнь, легочные и другие кровотечения). В некоторых случаях постгеморрагическая анемия развивается постепенно, в результате повторных небольших кровопотерь при язвенной болезни, кишечных, легочных, маточных, почечных и других кровотечениях.

При анемии больные жалуются на резкую слабость, шум в ушах, головокружения, одышку, потемнение в глазах, сердцебиение.

При осмотре больного выявляются выраженная бледность, холодный липкий пот, снижение артериального давления. При переходе из горизонтального в вертикальное положение может наступить потеря сознания.

Лабораторные исследования. В анализах крови находят гипохромную анемию со снижением цветного показателя до 0,4-0,6.

***Железодефицитная анемия*** обусловлена дефицитом железа в сыворотке крови, костном мозге и депо.

Причинами её являются хронические потери крови, нарушение всасывания и поступление железа с пищей, недостаточный исходный уровень железа (в период полового созревания).

Больные жалуются на общую слабость, снижение работоспособности, головокружение, шум в ушах, одышку, сердцебиение, снижение аппетита, затруднение при глотании. У них нередко отмечается извращение вкуса – пристрастие к мелу, извести, земле, углю, йоду, зубному порошку. У женщин возможно нарушение менструального цикла.

При осмотре больных выявляются бледность и сухость кожи, выпадение волос, ломкость и исчерченность ногтей, койлонихия (ложкообразная вогнутость ногтей), трещины в углах рта (заеды), глоссит.

При исследовании сердца выявляются расширение левой границы относительной тупости сердца, глухость тонов, систолический шум на верхушке, тахикардия. Артериальное давление снижено. Отмечается снижение зубцов Т и интервала S -Т на ЭКГ.

При фиброгастродуоденоскопии часто выявляется атрофический гастрит (аутоиммунный гастрит А).

В анализах крови находят гипохромную анемию, пойкилоцитоз, или разные по форме эритроциты, анизоцитоз, или разные по размеру эритроциты. Уровень сывороточного железа крови снижен.

***Анемия гемолитическая*** - это анемия вследствие разрушения, гемолиза, эритроцитов.

Клинические симптомы её. Больные жалуютсяна общую слабость, головокружение, одышку, сердцебиение, желтушность кожи, боли в левом подреберье. Больные периодически замечают потемнение мочи, повышение температуры тела.

При осмотре больных находят желтуху различной интенсивности, гепатоспленомегалию.

Лабораторные данные.

В общем анализе крови имеются признаки анемии, микросфероцитоз, ретикулоцитоз, снижение осмотической резистентности эритроцитов.

В норме минимальный гемолиз наступает в 0,48-0,46 % растворе хлористого натрия, а максимальный гемолиз - в растворе 0,34-0,32% раствора хлористого натрия.

В общем анализе мочи находят уробилинурию.

В общем анализе кала много стеркобилина

При биохимическом исследовании крови находят гиперобилирубинемию с преобладанием неконьюгированной его фракции.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости выявляют гепатоспленомегалию, нередко - камни в желчном пузыре.

***Апластическая анемия*** – это заболевание, при котором имеется функциональная недостаточность костного мозга (как правило, панцитопения).

Причины этой формы анемии разнообразны: 1. ионизирующая радиация; 2. химические вещества – бензол, тетраэтилсвинец и др.; 3. лекарственные препараты; 4. антитела против клеток костного мозга; 5. наследственный фактор.

Жалобы, предъявляемые больными: слабость, быстрая утомляемость, носовые кровотечения, кровотечения из десен, повышенная температура тела, подкожные кровоизлияния.

При исследовании сердца находят систолический шум во всех точках. Артериальное давление снижено. Печень обычного размера или умеренно увеличенная.

Могут развиваться инфекционные осложнения, например, пневмония, отеки, инфекция мочевыводящих путей, абсцессы на месте инъекций и кожных кровоизлияний, часты ангины.

В общем анализе крови находят нормохромную анемию, снижение ретикулоцитов до 0,2-0,8% (0,2-1,2%), лейкопению. Для точной диагностики анемии следует проводить пункционную биопсию красного костного мозга.

Теперь рассмотрим диагностическое значение изменения количества и качества белых кровяных телец в периферической крови. Все опухолевые заболевания кроветворной ткани называют гемобластозами.

***Лейкоз*** – это форма гемобластоза с первичным поражением костного мозга. Все лейкозы делятся на острые и хронические. В основе такого деления лежит морфологическая характеристика опухолевых клеток, которые бывают при том или ином лейкозе.

*Острый лейкоз* представляет собой злокачественную опухоль системы крови. Основной субстрат опухоли составляют молодые, так называемые бластные клетки, присутствующие в повышенном количестве в красном костном мозге. В зависимости от преобладания какого-либо ростка, кроветворение острые лейкозы называются соответственно миелобластным, лимфобластным, монобластным и т.п.

*Клинические симптомы лейкозов*. Обычно больные предъявляют жалобы на прогрессивно нарастающую слабость, потливость, высокую температуру тела, ознобы, головокружения, боли в костях, суставах, анорексию, кровоточивость десен. У них нередко бывают кровотечения любой локализации, боли во рту и горле при глотании.

При осмотре больных выявляют бледность, геморрагии на коже, увеличение подчелюстных, шейных, подмышечных, паховых лимфоузлов. У больных лейкозом нередко развиваются язвенно-некротическая ангина, стоматит. Обычно находят различной степени увеличение печени и селезенки.

При исследовании сердца выявляются: тоны сердца приглушены, функциональный систолический шум по всем точкам за счет анемии. Повышение температуры тела до 38 - 40ºС.

При лейкемической инфильтрации нервной системы больные жалуются на интенсивные головные боли, менингеальный синдром, парезы.

Лабораторные данные. В общем анализе крови находят признаки анемии, ретикулоцитопению, тромбоцитопению, увеличение СОЭ. Количество лейкоцитов нормальное. Если количество лейкоцитов снижено, то говорят о алейкемическом варианте лейкоза. Если выявляется лейкоцитоз, то это свидетельствует о лейкемическом варианте лейкоза. В лейкоциторной формуле находят лейкемический провал (hiatus leycemicus). При этом лейкоциты представлены самыми молодыми и зрелыми формами гранулоцитов с отсутствием переходных форм. Обычно отмечается отсутствие эозинофилов и базофилов.

Диагностика лейкоза основывается на общем анализе крови анализ крови на тромбоциты, ретикулоциты. Необходимо проведение стернальной пункции для гистологического исследования красного костного мозга, стернальной пункции, трепанобиопсии и биопсия лимфоузлов.

***Хронические лейкозы -*** это опухолевые заболевания кроветворной ткани, основной субстрат которых составляют созревающие и зрелые клетки.

*Хронический миелолейкоз.* Субстрат его составляют преимущественно созревающие и зрелые клетки гранулоциторного ряда – миелоциты, метамиелоциты, палочко-ядерные и сегментноядерные гранулоциты.

*Клинические симптомы*.

Больные предъявляют жалобы на боли в костях, суставах, быструю утомляемость при малейшем напряжении, потливость, субфебрильную температуру, потерю массу тела, кровоточивость, бледность, геморрагии на коже.

При осмотре больного выявляется увеличение печени и селезенки. У 50% больных развивается инфаркт селезенки. Он проявляется острыми болями в левом подреберье с иррадиацией в левый бок, левое плечо и усиливающимися при глубоком вдохе.

Диагноз устанавливают на основании клиники, лабораторных данных.

В общем анализе крови находят анемию, увеличение СОЭ. Количество лейкоцитов увеличено до 200-400х109 /л со сдвигом влево до промиелоцитов. Обычно имеются все переходные формы к зрелым гранулоцитам.

Для точной диагностики лейкоза необходимо проведение пункционной трепанобиопсии с оценкой миелограммы.

***Хронический миелолейкоз*** – вариант лейкоза, при котором морфологическим субстратом являются зрелые и созревающие лимфоциты, функционально неполноценные и не выполняющие своих основных иммунологических защитных функций.

Среди всех лейкозов ***хронический лимфолейкоз*** занимает особое место. Он отличается доброкачественным течением и отсутствием в большинстве своем признаков опухолевой прогрессии. На основании этого хронический лимфолейкоз относят к доброкачественным опухолям кроветворной системы.

*Клинические симптомы.*

В начальном периоде заболевания самочувствие у больных удовлетворительное. Однако могут обнаруживаться увеличенные периферические лимфоузлы. в развернутый период хронического лимфолейкоза выявляется генерализованное увеличение лимфоузлов, селезенки, а также забрюшинных, мезентериальных, медиастинальных лимфоузлов. Периферические лимфоузлы при пальпации безболезненные, мягкие. Выявляется увеличение печени. У больных отмечается тяжелая интоксикация, слабость, потливость, похудание, анорексия, повышение температуры тела, боли в костях, кожный зуд.

*Лабораторные данные.*

В общем анализе крови находят лейкоцитоз, резкое увеличение количества лимфоцитов, встречаются пролимфоциты, лимфобласты, большое количество клеток Боткина – Гумпрехта, увеличение СОЭ, анемия. С диагностической целью необходимо проведение биопсии увеличенных лимфоузлов, ультразвуковое исследование печени, селезенки, лимфоузлов в брюшной полости. Необходимо провести рентгенологическое исследование органов грудной клетки, в том числе и для оценки состояния загрудинных, паратрахеальных лимфоузлов.

### **Геморрагические диатезы**

#### Понятие «геморрагические диатезы» объединяет большую группу заболеваний, основным проявлением которых является склонность к повышенной кровоточивости.

***Гемофилия –*** заболевание, связанное с наследственной недостаточностью плазменных факторов свёртывания крови, как одного из проявлений коагулопатий. Так, при гемофилии А имеется недостаточность VIII фактора, при гемофилии В - отсутствует IX фактор, при гемофилии С – отсутствует XI фактор, а при гемофилии Д – XII фактор свертывания крови.

Гемофилией болеют только лица мужского пола.

*Клинические симптомы гемофилии*. Прежде всего, это склонность к повышенной кровоточивости, наблюдающаяся с самого раннего детского возраста. У больных отмечаются длительные кровотечения из пупочной ранки, подкожные, межмышечные, внутрисуставные гематомы, кровотечения после травм, операций, при смене молочных зубов, желудочно-кишечные, почечные и носовые кровотечения. Частые внутрисуставные кровоизлияния и кровотечения вызывают развитие хронических артрозов с нарушением функции суставов.

*Лабораторные данные*. У больных выявляются все признаки анемий после перенесенных кровотечений. Время свёртывания крови увеличено более 5 – 10 минут.

К геморрагическим диатезам относят также: 1***) тромбоцитопатии*** различного генеза, обусловленные нарушением тромбоцитопоэза – болезнь Верльгофа; 2) болезни, обусловленные поражением сосудистой системы, или ***вазопатии***, например, болезнь Шенлейн – Геноха, болезнь Рандю – Ослера.

Основными проявлениями заболеваний являются наличия геморрагических высыпаний на покровах и склонность к кровотечениям.

При обследовании больных выявляется снижение количества тромбоцитов в крови, вплоть до полного их отсутствия. Время кровотечения обычно удлинено - более 2 – 5 минут. У них выявляются вторичная анемия, увеличение селезёнки.

При вазопатиях, например, при болезни Шенлейн – Геноха, кроме геморрагической сыпи часто отмечаются суставной и абдоминальный синдромы, частый субфебрилитет. У этих больных высок риск развития острого или хронического гломерулонефрита.