

Анемии. Лейкозы.  
Геморрагические диатезы  
Лекция

# Анемия

- Анемия – это снижение в крови количества красных телец крови – эритроцитов ниже  $4,0 \times 10^9/\text{л}$ , или снижение уровня гемоглобина ниже 130 г/л у мужчин и ниже 120 г/л у женщин. Анемия при беременности характеризуется снижением гемоглобина ниже 110 г/л.
- Это не самостоятельное заболевание, анемия встречается как синдром при целом ряде заболеваний и приводит к нарушению снабжения кислородом всех органов и тканей организма, что, в свою очередь, провоцирует развитие множества других заболеваний и патологических состояний.

# Железодефицитная анемия

- Железодефицитная анемия - это гипохромная анемия, которая характеризуется снижением уровня железа в организме.
- Для железодефицитной анемии характерно снижение эритроцитов, гемоглобина и цветового показателя.

## Причины

## Описание

### **Нарушение поступления железа в организм**

- **вегетарианство** вследствие неупотребления белков животного происхождения (*мясо, рыба, яйца, молочные продукты*);
- социально-экономическая составляющая (*например, недостаточно денег для полноценного питания*).

### **Нарушение усвоения железа**

Всасывание железа происходит на уровне слизистых **желудка**, поэтому такие заболевания желудка как гастриты, **язвенная болезнь** или **резекция желудка** приводят к нарушению всасывания железа.

### **Повышенная потребность организма в железе**

- **беременность**, в том числе многоплодная беременность;
- период **лактации**;
- подростковый возраст (*за счет быстрого роста*);
- хронические заболевания, сопровождающиеся гипоксией (*например, хронический бронхит, пороки сердца*);
- хронические нагноительные заболевания (*например, хронические абсцессы, бронхоэктатическая болезнь, сепсис*).

### **Потери железа из организма**

- легочные кровотечения (*например, при раке легких, туберкулезе*);
- желудочно-кишечные кровотечения (*например, язва желудка и двенадцатиперстной кишки, рак желудка, рак кишечника, варикозное расширение вен пищевода и прямой кишки, неспецифический язвенный колит, глистные инвазии*);
- маточные кровотечения (*например, преждевременная отслойка плаценты, разрыв матки, рак матки или шейки матки, прервавшаяся внематочная беременность, миома матки*);
- почечные кровотечения (*например, рак почек, туберкулез почек*).

# Клиническая картина

- ***Анемический синдром характеризуется следующими симптомами:***
- выраженная общая **слабость**; повышенная **утомляемость**;
- дефицит внимания; недомогание; **головная боль** и **головокружение**;
- сонливость;
- стул черного цвета (при желудочно-кишечном кровотечении);
- сердцебиение; **одышка**.
- ***Сидеропенический синдром характеризуется следующими симптомами:***
- извращение вкуса (например, больные едят мел, сырое мясо);
- извращение обоняния (например, больные нюхают ацетон, бензин, краски);
- волосы ломкие, тусклые, секущиеся;
- на ногтях появляются белые пятна;
- кожные покровы бледные, кожа шелушится;
- в углах рта могут появляться **хейлиты** (заеды).

# Диагностика железодефицитной анемии

- **При медицинском осмотре у пациента наблюдается:**
- бледность кожных покровов и слизистых;
- трещины в углах рта;
- «глянцевый» язык;
- в тяжелых случаях увеличение размеров селезенки.
- **В общем анализе крови наблюдаются следующие изменения:**
- снижение уровня эритроцитов и гемоглобина;
- микроцитоз (эритроциты малого размера);
- гипохромия эритроцитов (слабая окраска эритроцитов);
- пойкилоцитоз (эритроциты разных форм).
- **В биохимическом анализе крови наблюдаются следующие изменения:**
- снижение уровня ферритина;
- сывороточное железо снижено;
- железосвязывающая способность сыворотки повышена.

# Лечение

- При соблюдении [диеты](#) также следует увеличить потребление продуктов, содержащих витамин С, а также белок мяса (они повышают усвояемость железа в организме) и снизить потребление яиц, соли, кофеина и кальция (они уменьшают всасываемость железа).
- **Медикаментозное лечение**  
При лечении железодефицитной анемии больному параллельно с диетой назначается прием препаратов железа. Д

## Наименование препарата

## Способ применения

### ***Лактат железа***

Принимать внутрь по одному грамму три – четыре раза в сутки.

### ***Ферроградумет***

Принимать по одной таблетке в день, с утра за тридцать минут до приема пищи.

### ***Сорбифер***

Принимать по одной таблетке один – два раза в день.

# B12 – дефицитная анемия

- Это анемия обусловлена недостатком витамина B12 (и, возможно, фолиевой кислоты). Характеризуется мегалобластическим типом (повышенное количество мегалобластов, клеток-предшественников эритроцитов) кроветворения и представляет собой гиперхромную анемию.
- В норме витамин B12 поступает в организм с пищевыми продуктами. На уровне желудка B12 связывается с продуцируемым в нем белком, гастромукопротеидом (внутренний фактор Касла). Данный белок защищает поступивший в организм витамин от негативного воздействия микрофлоры кишечника, а также способствует его усвоению.
- Комплекс гастромукопротеид и витамин B12 доходит до дистального отдела (нижний отдел) тонкого кишечника, где происходит распад этого комплекса, всасывание витамина B12 в слизистый слой кишечника и дальнейшее поступление его в кровь.



# Причины В12-дефицитной анемии

- недостаточное поступление витамина В12 с пищей;
- нарушение синтеза внутреннего фактора Касла вследствие, например, атрофического гастрита, резекции желудка, рака желудка;
- поражение кишечника, например, дисбиоз, [гельминтоз](#), кишечные [инфекции](#);
- повышенные потребности организма в витамине В12 (быстрый рост, активные занятия спортом, многоплодная беременность);
- нарушение депонирования витамина вследствие цирроза печени.

Наименование синдрома	Симптомы
<b>Анемический синдром</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• слабость; повышенная утомляемость; головная боль и головокружение;</li><li>• кожные покровы бледные с желтушным оттенком (<i>вследствие поражения печени</i>);</li><li>• шум в ушах; мелькание мушек перед глазами;</li><li>• одышка; сердцебиение;</li><li>• при данной анемии наблюдается повышение артериального давления;</li><li>• тахикардия.</li></ul>
<b>Желудочно-кишечный синдром</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• язык блестящий, ярко-красного цвета, больной ощущает жжение языка;</li><li>• наличие язвочек в ротовой полости (<i>афтозный стоматит</i>);</li><li>• потеря аппетита или его снижение;</li><li>• ощущение тяжести в области желудка после приема пищи;</li><li>• снижение массы тела; могут наблюдаться болезненные ощущения в области прямой кишки;</li><li>• нарушение стула (<i>запоры</i>); увеличение размеров печени (<i>гепатомегалия</i>).</li></ul> <p>Данные симптомы развиваются вследствие атрофических изменений слизистого слоя ротовой полости, желудка и кишечника.</p>
<b>Неврологический синдром</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• ощущение слабости в ногах (<i>при длительной ходьбе или при подъеме вверх</i>);</li><li>• чувство онемения и покалывания в конечностях;</li><li>• нарушение периферической чувствительности;</li><li>• атрофические изменения в мышцах нижних конечностей;</li><li>• судороги.</li></ul>

# Диагностика В12-дефицитной анемии

- ***В общем анализе крови наблюдаются следующие изменения:***
- снижение уровня эритроцитов и гемоглобина;
- гиперхромия (выраженная окраска эритроцитов);
- макроцитоз (увеличенный размер эритроцитов);
- пойкилоцитоз (различная форма эритроцитов);
- при микроскопии эритроцитов выявляются кольца Кебота и тельца Жолли;
- ретикулоциты снижены или в норме;
- снижение уровня [лейкоцитов](#) ([лейкопения](#));
- повышение уровня [лимфоцитов](#) (лимфоцитоз);
- снижение уровня [тромбоцитов](#) ([тромбоцитопения](#)).
- В биохимическом анализе крови наблюдается [гипербилирубинемия](#), а также снижение уровня витамина В12.
- При пункции красного костного мозга выявляется повышение мегалобластов.

# Медикаментозное лечение

- *Медикаментозное лечение назначается больному по следующей схеме:*
- В течение двух недель больной ежедневно получает по 1000 мкг [Цианокобаламина](#) внутримышечно. За две недели у пациента исчезает неврологическая симптоматика.
- В течение последующих четырех – восьми недель больной получает по 500 мкг ежедневно внутримышечно для насыщения депо витамина B12 в организме.
- Впоследствии больной пожизненно получает внутримышечные инъекции один раз в неделю по 500 мкг.
- Во время лечения одновременно с Цианокобаламином больному могут назначить прием фолиевой кислоты.

# Апластическая анемия

- Апластическая анемия характеризуется гипоплазией костного мозга и панцитопенией (снижение количества эритроцитов, лейкоцитов, лимфоцитов и тромбоцитов). Развитие апластической анемии происходит под влиянием внешних и внутренних факторов, а также вследствие качественного и количественного изменения стволовых клеток и их микроокружающей среды.
- Апластическая анемия может быть врожденной или приобретенной.

# Причины апластической анемии

- дефекта стволовых клеток;
- подавления гемопоэза (кровообразования);
- иммунных реакций;
- недостатка факторов, стимулирующих гемопоэз;
- не использования кроветворной тканью важных для организма элементов таких, например, как железо и витамин B12.
- наследственный фактор (например, анемия Фанкони, анемия Даймонда-Блекфена);
- лекарственные препараты (например, нестероидные противовоспалительные средства, антибиотики, цитостатики);
- химические вещества (например, неорганический мышьяк, бензол);
- вирусные инфекции (например, парвовирусная инфекция, ВИЧ);
- аутоиммунные заболевания (например, системная красная волчанка);
- серьезные пищевые дефициты

# Симптомы апластической анемии

- Клинические проявления апластической анемии зависят от степени выраженности панцитопении.
- ***При апластической анемии у больного наблюдаются следующие симптомы:***
- бледность кожных покровов и слизистых;
- головная боль;
- одышка;
- повышенная усталость;
- десневые кровотечения (вследствие снижения уровня тромбоцитов в крови);
- петехиальная сыпь (красные пятна на коже маленьких размеров), синяки на коже;
- острые или хронические инфекции (вследствие снижения уровня лейкоцитов в крови);
- изъязвления орофарингеальной зоны (поражается слизистая полости рта, язык, щеки, десна и глотка);
- желтушность кожных покровов (симптом поражения печени).

# Диагностика

- ***В общем анализе крови наблюдаются следующие изменения:***
- снижение количества эритроцитов;
- снижение уровня гемоглобина;
- снижение количества лейкоцитов и тромбоцитов;
- снижение ретикулоцитов.
- Цветовой показатель, а также концентрация гемоглобина в эритроците остаются в норме.
- ***При биохимическом анализе крови наблюдается:***
- повышение сывороточного железа;
- насыщение трансферрина (белок, переносящий железо) железом на 100%;
- повышение билирубина;
- ***При пункции красного мозга и последующем гистологическом исследовании выявляются:***
- недоразвитие всех ростков (эритроцитарный, гранулоцитарный, лимфоцитарный, моноцитарный и макрофагальный);
- замещение костного мозга жировым (желтый костный мозг).



# Лечение

- **При лечении апластической анемии больному назначаются:**
- иммунодепрессивные препараты (например, [Циклоспорин](#), [Метотрексат](#));
- [глюкокортикостероиды](#) (например, Метилпреднизолон);
- антилимфоцитарный и антитромбоцитарный [иммуноглобулины](#);
- антиметаболиты (например, Флударабин);
- эритропоэтин (стимулирует образование эритроцитов и стволовых клеток).
- **Немедикаментозное лечение включает:**
- [трансплантацию](#) костного мозга (от совместимого донора);
- переливание компонентов крови (эритроциты, тромбоциты);
- [плазмаферез](#) (механическое очищение крови);
- соблюдение правил асептики и антисептики с целью предотвращения развития инфекции.

# Гемолитическая анемия

- Гемолитическая анемия развивается в тех случаях, когда деятельность костного мозга не способна компенсировать потерю эритроцитов. Тяжесть течения анемии зависит от того, постепенно или резко начался гемолиз эритроцитов. Постепенный гемолиз может быть бессимптомным, в то время как анемия при тяжелом гемолизе может быть опасной для жизни больного

# Причины гемолитической анемии

- ***Преждевременное разрушение эритроцита может быть связано со следующими причинами:***
- внутренними мембранными дефектами эритроцитов;
- дефектами структуры и синтеза белка гемоглобина;
- ферментативными дефектами в эритроците;
- гиперспленомегалией (увеличение размеров печени и селезенки).
- Наследственные заболевания могут вызвать гемолиз в результате отклонений мембраны эритроцита, ферментативных дефектов и отклонений гемоглобина.
- ***Существуют следующие наследственные гемолитические анемии:***
- энзимопатии (анемии, при которых наблюдается недостаток [фермента](#), дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы);
- наследственный сфероцитоз или болезнь Минковского-Шоффара (эритроциты неправильной шарообразной формы);
- талассемия (нарушение синтеза полипептидных цепей, входящих в строение нормального гемоглобина);
- серповидно-клеточная анемия (изменение строения гемоглобина приводит к тому, что эритроциты принимают серпообразную форму)

*При гемолитической анемии могут наблюдаться следующие симптомы:*

- бледность кожи и слизистых;
- ломкость ногтей;
- тахикардия;
- учащение дыхательных движений;
- снижение артериального давления;
- желтушность кожных покровов (из-за увеличения уровня билирубина);
- на ногах могут наблюдаться язвы;
- гиперпигментация кожи;
- желудочно-кишечные проявления

# Диагностика гемолитической анемии

- ***В общем анализе крови наблюдается:***
- снижение уровня гемоглобина;
- снижение уровня эритроцитов;
- увеличение ретикулоцитов.
- При микроскопии эритроцитов выявляется их серповидная форма, а также кольца Кебота и тельца Жолли.
- В биохимическом анализе крови наблюдается повышение уровня билирубина, а также гемоглобинемия (увеличение свободного гемоглобина в плазме крови).
- Также необходимо сдать [анализ мочи](#) на выявление наличия гемоглобинурии.
- При пункции костного мозга наблюдается выраженная гиперплазия эритроцитарного ростка.

# Лечение

- **При лечении гемолитической анемии больному могут назначаться следующие препараты:**
- **Фолиевая кислота.** Профилактическая доза фолиевой кислоты назначается, потому что активный гемолиз может потреблять фолат и впоследствии привести к развитию мегалобластоза.
- **Глюкокортикостероиды** (например, [Преднизолон](#)) и иммунодепрессанты (например, Циклофосфан). Данные группы препаратов назначаются при аутоиммунной гемолитической анемии.
- **Переливание эритроцитарной массы.** Больному индивидуально подбираются отмытые эритроциты, так как существует высокий риск разрушения перелитой крови.
- **Спленэктомия**  
Спленэктомия может быть первоначальным вариантом в лечении некоторых типов гемолитической анемии, таких как, например, наследственный сфероцитоз.

# Острый лейкоз

- **Острый лейкоз** – опухолевое поражение кроветворной системы, морфологической основой которого выступают незрелые (бластные) клетки, вытесняющие нормальные гемопоэтические ростки. Клиническая симптоматика острого лейкоза представлена прогрессирующей слабостью, немотивированным подъемом температуры, артралгиями и оссалгиями, кровотечениями различных локализаций, лимфаденопатией, гепатоспленомегалией, гингивитами, стоматитами, ангинами. Для подтверждения диагноза необходимо исследование гемограммы, пунктата костного мозга, биоптата подвздошной кости и лимфоузлов. Основу лечения острых лейкозов составляют химиотерапевтические курсы и сопроводительная терапия.

# Причины острого лейкоза

- Первопричиной острого лейкоза является мутация гемопоэтической клетки, дающей начало опухолевому клону. Мутация кроветворной клетки приводит к нарушению ее дифференцировки на ранней стадии незрелых (бластных) форм с дальнейшей пролиферацией последних. Образующиеся опухолевые клетки замещают нормальные ростки гемопоэза в костном мозге, а в дальнейшем выходят в кровь и разносятся в различные ткани и органы, вызывая их лейкемическую инфильтрацию. Все бластные клетки несут в себе одинаковые морфологические и цитохимические признаки, что свидетельствует в пользу их клонального происхождения от одной клетки-родоначальницы.
- Причины, запускающие мутационный процесс, не известны. В гематологии принято говорить о факторах риска, повышающих вероятность развития острого лейкоза. В первую очередь, это генетическая предрасположенность: наличие в семье больных с острым лейкозом практически утраивает риск заболевания у близких родственников



# Симптомы острого лейкоза

- Манифестация острого лейкоза может быть внезапной или стертой. Типично начало, характеризующееся высокой лихорадкой, интоксикацией, потливостью, резким упадком сил, [анорексией](#). Во время первой «атаки» больные отмечают упорные боли в мышцах и костях, [артралгии](#). Иногда начальная стадия острого лейкоза маскируется под [ОРВИ](#) или [ангину](#); первыми признаками лейкемии могут быть [язвенный стоматит](#) или [гиперпластический гингивит](#). Довольно часто заболевание обнаруживается случайно при профилактическом исследовании гемограммы или ретроспективно, когда острый лейкоз переходит в следующую стадию.
- В развернутом периоде острого лейкоза развиваются анемический, геморрагический, интоксикационный и гиперпластический синдромы.
- Анемические проявления обусловлены нарушением синтеза эритроцитов, с одной стороны, и повышенной кровоточивостью – с другой. Они включают бледность кожных покровов и слизистых, постоянную усталость, головокружение, сердцебиение, повышенное [выпадение волос](#) и [ломкость ногтей](#) и др. Усиливается выраженность опухолевой интоксикации. В условиях абсолютной лейкопении и упадка иммунитета легко присоединяются различные инфекции: [пневмонии](#), [кандидоз](#), [пиелонефрит](#) и т. д.

# Диагностика острого лейкоза

- Во главе диагностики острых лейкозов стоит оценка морфологии клеток периферической крови и костного мозга. Для гемограммы при лейкемии характерна анемия, высокая СОЭ, лейкоцитоз (реже лейкопения), присутствие бластных клеток. Показателен феномен «лейкемического зияния» - промежуточные стадии между бластами и зрелыми клетками отсутствуют.
- С целью подтверждения и идентификации разновидности острого лейкоза выполняется стерильная пункция с морфологическим, цитохимическим и иммунофенотипическим исследованием костного мозга. При исследовании миелограммы обращает внимание увеличение процента бластных клеток (от 5% и выше)

# Лечение острого лейкоза

- **Существует два метода лечения острых лейкозов: многокомпонентная химиотерапия и трансплантация костного мозга.** Протоколы лечения (схемы назначения лекарственных препаратов) при ОЛЛ и ОМЛ применяются различные.
- Первый этап химиотерапии – это индукция ремиссии, основная цель которой заключается в уменьшении количества бластных клеток до необнаруживаемого доступными методами диагностики уровня. Второй этап – консолидация, направленная на ликвидацию оставшихся лейкозных клеток. За этим этапом следует реиндукция – повторение этапа индукции. Помимо этого, обязательным элементом лечения является поддерживающая терапия оральными цитостатиками.
- Больным острыми лейкозами пересаживают костный мозг, потому что только в нем есть стволовые клетки, которые могут стать родоначальниками форменных элементов крови. Трансплантация, проводимая таким пациентам, должна быть аллогенной, то есть от родственного или неродственного совместимого донора.

# Хронический лейкоз

- **Хронический лейкоз** – это первичное опухолевое заболевание системы кроветворения, субстратом которого выступают зрелые и созревающие клетки миелоидного или лимфоидного ряда. Различные формы хронического лейкоза протекают с преобладанием интоксикационного (слабость, артралгии, оссалгии, анорексия, похудание), тромбогеморрагического (кровоточивость, тромбозы различной локализации), лимфопролиферативного синдромов (увеличение лимфоузлов, спленомегалия и др.). Решающее значение в диагностике хронического лейкоза принадлежит исследованию ОАК, биоптатов костного мозга и лимфоузлов. Лечение хронических лейкозов проводится методами химиотерапии, лучевой терапии, иммунотерапии, возможна трансплантация костного мозга.

# Факторы риска

- Наиболее значимыми предрасполагающими факторами к различным видам и формам хронических лейкозов выступают воздействия на организм:
  - высоких доз радиации;
  - рентгеновского облучения;
  - производственных химических вредностей (лаков, красок и др.);
  - лекарственных препаратов (солей золота, антибиотиков, цитостатиков);
  - длительный стаж курения.
- Риск развития хронического лимфоцитарного лейкоза повышается при длительном контакте с гербицидами и пестицидами, а хронического миелоидного лейкоза – при радиационном облучении.

# Классификация

- В зависимости от происхождения и клеточного субстрата опухоли хронические лейкозы делятся на:
- **Лимфоцитарные:** хронический лимфолейкоз, [болезнь Сезари](#) (лимфоматоз кожи), волосатоклеточный лейкоз, парапротеинемические гемобластозы ([миеломная болезнь](#), [макроглобулинемия Вальденстрема](#), болезни легких цепей, [болезни тяжелых цепей](#)).
- **Миелоцитарные** (гранулоцитарные): хронический миелолейкоз, эритремия, [истинная полицитемия](#), хронический эритромиелоз и др.
- **Моноцитарные:** хронический моноцитарный лейкоз и гистиоцитозы.

# Хронический миелоидный лейкоз

- В начальном периоде хронического миелолейкоза клинические проявления отсутствуют или неспецифичны, гематологические изменения выявляются случайно при исследовании крови. В доклиническом периоде возможно нарастание слабости, адинамии, потливости, субфебрилитета, болей в левом подреберье.
- Переход хронического миелоидного лейкоза в развернутую стадию знаменуется прогрессирующей гиперплазией селезенки и печени, [анорексией](#), похуданием, выраженными болями в костях и [артралгиями](#). Характерно образование лейкемических инфильтратов на коже, слизистых полости рта (лейкемический [периодонтит](#)), ЖКТ. Геморрагический синдром проявляется гематурией, [меноррагией](#), [метроррагией](#), кровотечениями после [экстракции зубов](#), кровавыми поносами. В случае присоединения вторичной инфекции ([пневмонии](#), [туберкулеза](#), сепсиса и др.) температурная кривая приобретает гектический характер.

# Хронический лимфолейкоз

- Долгое время единственным признаком хронического лимфолейкоза может быть лимфоцитоз до 40-50%, незначительное увеличение одной-двух групп лимфоузлов. В развернутый период [лимфаденит](#) принимает генерализованную форму: увеличиваются не только периферические, но и медиастинальные, мезентериальные, забрюшинные узлы. Возникает сплено- и [гепатомегалия](#); возможно сдавление холедоха увеличенными лимфатическими узлами с развитием желтухи, а также верхней полой вены с развитием отеков шеи, лица, рук ([синдром ВПВ](#)). Беспокоят упорные оссалгии, кожный зуд, рецидивирующие инфекции.
- Тяжесть общего состояния больных хроническим лимфоидным лейкозом обусловлена прогрессированием интоксикации (слабость, потливость, лихорадка, анорексия) и анемического синдрома (головокружение, одышка, сердцебиение, [обморочные состояния](#)).



# Диагностика

- Предполагаемый диагноз устанавливается на основании анализа гемограммы, с результатами которой пациент должен быть немедленно направлен к [врачу-гематологу](#). Для подтверждения диагноза проводится:
- **Общий анализ крови.** Типичные для хронического миелоидного лейкоза изменения включают: анемию, присутствие единичных миелобластов и гранулоцитов на разной стадии дифференцировки; в период бластного криза количество бластных клеток увеличивается более чем на 20%. При хроническом лимфолейкозе определяющими гематологическими признаками выступают выраженный лейкоцитоз и лимфоцитоз, наличие лимфобластов и клеток Боткина-Гумпрехта.
- **Пункции и биопсии.** С целью определения морфологии опухолевого субстрата показано выполнение [стеральной пункции](#), [трепанобиопсии](#), [биопсии лимфоузлов](#). В пунктате костного мозга при хроническом миелолейкозе увеличено количество миелокариоцитов за счет незрелых клеток гранулоцитарного ряда; в трепанобиоптате определяется замещение жировой ткани миелоидной. При хроническом лимфоидном лейкозе миелограмма характеризуется резким усилением лимфоцитарной метаплазии.

# Лечение хронического лейкоза

- На ранней доклинической стадии лечение неэффективно, поэтому больные подлежат динамическому наблюдению. Общережимные мероприятия предполагают исключение физических перегрузок, стрессов, инсоляции, электропроцедур и теплолечения; полноценное витаминизированное питание, длительные прогулки на свежем воздухе.
- В развернутом периоде миелолейкоза назначается химиотерапевтическое лечение (бусульфан, митобронитол, гидроксимочевина и др.), при выраженной [спленомегалии](#) проводится облучение селезенки. Подобная тактика, хоть и не приводит к полному излечению, но существенно тормозит прогрессирование болезни и позволяет отсрочить наступление бластного криза. Кроме медикаментозной терапии, при хроническом миелоцитарном лейкозе используются процедуры лейкафереза. В ряде случаев излечение достигается с помощью [трансплантации костного мозга](#).

# Геморрагические диатезы

- **Геморрагические диатезы** – общее название ряда гематологических синдромов, развивающихся при нарушении того или иного звена гемостаза (тромбоцитарного, сосудистого, плазменного). Общими для всех геморрагических диатезов, независимо от их происхождения, являются синдром повышенной кровоточивости (рецидивирующие, длительные, интенсивные кровотечения, кровоизлияния различных локализаций) и постгеморрагический анемический синдром. Определение клинической формы и причин геморрагических диатезов возможно после всестороннего обследования системы гемостаза - проведения лабораторных тестов и функциональных проб. Лечение включает гемостатическую, гемотрансфузионную терапию, местную остановку кровотечений.

# Классификация геморрагических диатезов:

- 1) Геморрагические диатезы, вызванные нарушением тромбоцитарного звена:
  - - уменьшение количества тромбоцитов (тромбоцитопении) – например, тромбоцитопеническая пурпура;
  - - нарушение функции тромбоцитов (тромбоцитопатии).
- 2) Геморрагические диатезы вследствие дефицита факторов свертываемости (коагулопатии) – например, гемофилия.
- 3) Геморрагические диатезы вследствие нарушения сосудистой стенки (вазопатии) – например, геморрагический васкулит.

# Болезнь Верльгофа

- **Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура**—это заболевание, проявляющееся повышенной кровоточивостью вследствие уменьшения количества или неполноценности тромбоцитов.
- **Этиология.** *Причины* неизвестны. Предположительно, заболевание носит аутоиммунный характер. *Способствующие факторы:* начало заболевания могут спровоцировать вирусы, лекарственные средства (аспирин, кофеин, бутадион, барбитураты, антибиотики, сульфаниламиды), воздействие радиации, отравление бензолом. Это заболевание в 2-3 раза чаще встречается у женщин, чем у мужчин.
- **Патогенез.** В результате нарушенных иммунных реакций вырабатываются антитела, приводящие к разрушению тромбоцитов.

# Клиника.

- Симптоматика проявляется при снижении количества тромбоцитов до  $50 \times 10^9/\text{л}$ . Появляется геморрагическая сыпь (петехии и кровоизлияния), в основном на нижних конечностях и передней поверхности тела, а также в местах инъекций. В зависимости от давности кровоизлияния его первоначальная багрово-красная окраска приобретает различные оттенки – синий, зеленый, желтый, что придает коже характерный вид «шкуры леопарда». Также возникают различной локализации кровотечения: носовые, десневые, для женщин характерны длительные и обильные менструации. Опасность представляют внутренние кровотечения (кровоизлияние в головной мозг, маточные, легочные, желудочно-кишечные, почечные кровотечения, кровоизлияние в склеру или сетчатку глаза). У женщин может быть кровоизлияние в яичники (apoplexia ovarii).

# Диагностика и лечение

- **Диагностика.** При объективном исследовании выявляются проявления геморрагического синдрома, может быть увеличена селезенка. Положительны симптомы жгута, щипка. При лабораторном исследовании выявляется увеличение продолжительности кровотечения. В общем анализе крови снижено число тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$  при нормальном содержании эритроцитов, гемоглобина, лейкоцитов, причем преобладают измененные тромбоциты – тромбоциты больших размеров, что обусловлено выходом в периферическую кровь молодых форм. В миелограмме (пункция костного мозга) мегакариобласты, то есть незрелые предшественники тромбоцитов, составляют более 70% всех клеток.
- **Лечение.** Необходимо исключить действие лекарств и веществ, нарушающих агрегацию тромбоцитов (аспирин, кофеин, барбитураты, некоторые антибиотики, уксус, алкоголь). В экстренных случаях, например, при подготовке к операции, родам проводят *переливание тромбоцитарной массы*. Учитывая аутоиммунный характер заболевания, могут назначаться *иммунодепрессанты* (азатиоприн, винкристин, циклофосфамид), *глюкокортикостероиды* (преднизолон), *иммуноглобулины* (интерферон, сандоглобулин). Возможно применение *плазмафереза*, что способствует удалению антител.

# Болезнь Шенлейн-Геноха

- **Геморрагический васкулит** – это поражение микрососудов кожи и внутренних органов, которое проявляется тромбозами и кровотечениями.
- **Этиология.** В настоящее время этиология до конца не выяснена. Это заболевание провоцируется вакцинацией, холодом, паразитами, инфекциями (грипп, ангина, туберкулез), медикаментами.
- **Патогенез.** Широко распространена теория аутоиммунного патогенеза заболевания: вырабатываются антитела, обладающие капилляротоксическим действием, что приводит к повышенной проницаемости сосудов, выходу плазмы и эритроцитов в окружающие ткани. В дальнейшем присоединяется воспалительный процесс в капиллярах по типу панваскулита, развивается тромбоз сосудов, кровоизлияния и инфаркты в различных органах.
- **Клиническая картина.** Обычно болезнь начинается с недомогания, слабости и повышения температуры. Наиболее характерным симптомом болезни является геморрагическая кожная сыпь с элементами крапивницы, которая располагается симметрично на конечностях и ягодицах, реже на туловище. При надавливании сыпь не исчезает. Вторым важным симптомом является суставной синдром с поражением крупных суставов.



# Диагностика и лечение

- **Диагностика.** Общий анализ крови: лейкоцитоз и ускоренная СОЭ, при кровотечениях развивается анемия с ретикулоцитозом. Биохимический анализ крови: повышение фибриногена, сиаловых кислот, гамма-глобулинов.
- **Лечение.** Обязательна госпитализация пациента с соблюдением постельного *режима* в течение не менее 3 недель. *Из диеты* необходимо исключить аллергизирующие продукты – какао, кофе, цитрусовые, фруктово-ягодные соки, землянику. Питание должно быть полноценным по белку и витаминам, но не вызывать аллергии. Противопоказаны лекарственные средства, которые могут провоцировать ухудшение течения заболевания (антибиотики, сульфаниламиды) и физиопроцедуры.
- **Медикаментозная терапия.** Основным методом лечения – введение *антикоагулянтов* (гепарина, фраксипарина, кальципарина) под контролем показателей свёртывания крови. Для улучшения микроциркуляции применяются *дезагреганты* (курантил) в сочетании с аскорбиновой кислотой в больших дозах, рутином. Назначаются антигистаминные средства (димедрол, супрастин), кальция глюконат. При поражении суставов назначают *нестероидные противовоспалительные средства*, чаще ибупрофен, а также *глюкокортикостероиды*. Железодефицитную анемию лечат *препаратами железа* (ферроплекс, тардиферон). При высокой активности заболевания необходимо назначение *иммунодепрессантов*, проведение *плазмафереза, гемосорбции*.

# Список литературы

- 1. XII международный конгресс по переливанию крови. - М.: Медицина, **2015**. - 660 с.
- 2. А. Ф.Тур Гематология детского возраста / А. Ф.Тур. - М.: Государственное издательство медицинской литературы, **2014**. - 396 с.
- 3. А.А. Дроздов Заболевания крови. Полный справочник / А.А. Дроздов, М.В. Дроздова. - М.: Эксмо, **2015**. - 608 с.
- 4. А.В. Барсуков Артериальная гипертензия. Клиническое профилирование и выбор терапии / А.В. Барсуков, С.Б. Шустов. - М.: ЭЛБИ-СПб, **2014**. - 252 с.
- 5. А.В. Демидова Анемии / А.В. Демидова. - М.: МЕДпресс-информ, **2016**. - **507** с.
- 6. А.В. Демидова Гипергомоцистеинемия в клинической практике / В.С. Ефимов и др. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. - **137** с.
- 7. А.В. Мазуров Физиология и патология тромбоцитов / А.В. Мазуров. - М.: Литтерра, 2011. - 482 с.
- 8. А.Г. Румянцев Гемофилия в практике врачей различных специальностей / А.Г. Румянцев, С.А. Румянцев, В.М. Чернов. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 136 с.
- 9. А.Г. Румянцев Сопроводительная терапия и контроль инфекций при гематологических и онкологических заболеваниях / А.Г. Румянцев, А.А. Масчан, Е.В. Самочатова. - М.: Медпрактика-М, **2014**. - 508 с.
- 10. А.Д. Кулагин Апластическая анемия: иммунопатогенез, клиника, диагностика, лечение / А.Д. Кулагин, И.А. Лисуков, В.А. Козлов. - М.: Наука. Новосибирск, **2011**. - 236 с.
- 11. А.Д. Павлов Регуляция эритропоэза: моногр. / А.Д. Павлов, Е.Ф. Морщакова. - М.: Медицина, **2016**. - 272 с.
- 12. А.Д. Павлова Анемии / Под редакцией О.А. Рукавицына, А.Д. Павлова. - М.: Д.-П., 2011. - 278 с.