**Тема «Диагностика анемий, лейкозов,**

**геморрагических диатезов»**

**Анемии**

**Анемия —** клинико-гематологический синдром, обусловленный снижением количества гемоглобина и эритроцитов в единице объема крови, что приводит к развитию кислородного голодания тканей.

**Классификация анемий** :

Анемии при кровопотерях (постгеморрагические): острая, хроническая.

Анемии вследствие повышенного кроверазрушения (гемолитические).

Анемии, обусловленные внутрисосудистым гемолизом: острые, хронические.

Анемии, обусловленные внутриклеточным гемолизом: врожденная хроническая гемолитическая анемия; болезнь Минковского—Шоффара; приобретенная гемолитическая анемия; гемо-глобинозы.

Анемии со смешанной внутриклеточной и внутрисосудистой локализацией гемолиза.

Анемии вследствие нарушенного кровеобразования: — железодефицитные анемии;

— В12(фолиево)-дефицитные;

— гипопластические (апластические).

**Железодефицитная анемия.** Железодефицитная анемия — анемия, обусловленная дефицитом железа в сыворотке крови и костном мозге, что сопровождается нарушением образования гемоглобина и эритроцитов, развитием трофических нарушений в органах и тканях.

Железо является жизненно необходимым элементом для организма, принимающим участие в транспорте кислорода, окислительно-восстановительных процессах, иммунобиологических и защитных реакциях. Особенно велико его значение в гемопоэзе. Суточная потребность железа — 18-20 мг — обеспечивается процессами физиологического распада эритроцитов. Основная масса освобождающегося железа в виде *гемосидерина* поглощается ретикулогистиоцитарной системой и в дальнейшем используется в кроветворении. Только незначительная часть его (10%) выводится из организма. Недостающее количество железа пополняется за счет пищевого, обмен которого представляет собой сложный процесс, протекающий в несколько этапов. Для нормального всасывания железа необходимо наличие в желудке свободной соляной кислоты, которая переводит его в *закисную форму.* Последняя в тонком кишечнике соединяется с белком апоферритином, образуя железопротеиновый комплекс — *ферритин.* В дальнейшем ферритин всасывается в кровь, вступает в связь с 0-глобулином и в виде белкового соединения *трансферритина* транспортируется к костному мозгу и другим кроветворным органам.

**Этиология железодефицитных анемий:**

*Заболевания желудочно-кишечного тракта, проявляющиеся хроническими кровопотерями* (язва желудка, рак желудка, рак пищевода и кишечника, эрозивный эзофагит и гастрит, дивертикулез и полипоз кишечника, неспецифический язвенный колит, болезнь Крона, геморрой).

*Заболевания желудочно-кишечного тракта, протекающие с нарушением всасывания железа* (резекция тонкого кишечника, энтерит, амилоидоз кишечника, хронический панкреатит).

*Заболевания печени* и портального тракта с кровотечениями из расширенных вен пищевода.

*Заболевания почек* с микро- и макрогематурией.

*Заболевания сердечно-сосудистой системы,* (гипертоническая болезнь с носовыми кровотечениями, расслаивающая аневризма аорты).

*Заболевания органов дыхания* (легочной гемосидероз, болезни легких и бронхов, протекающие с кровотечениями: рак легкого, туберкулез, бронхоэктазы).

*Заболевания системы крови* (лейкозы и гипопластические анемии, осложненные кровотечениями).

*Геморрагические диатезы* (тромбоцитопении, гемофилия, коагулопатии, геморрагический васкулит).

*Заболевания, сопровождающиеся интоксикацией* (болезни почек с почечной недостаточностью, заболевания печени с хронической печеночной недостаточностью).

*Меноррагии* и *метроррагии.*

*Беременность* и *период лактации.*

*Недостаточное потребление железа с* пищей.

*Рак любой локализации.*

*Глистные инвазии.*

*Чрезмерное донорство.*

Наряду с вышеуказанными причинами существует ряд заболеваний, вызывающих анемию вследствие перераспределения железа. Ведущим патогенетическим механизмом анемии при этом является *накопление железа в депо* в виде *ферритина* и *гемосидерина,* а также в клетках макрофагальной системы и очагах воспаления, что приводит к дефициту железа в эритроидных клетках костного мозга. Общее количество железа в организме при этом не снижено.

Примеры таких заболеваний: острые инфекции (бактериальные, вирусные, грибковые); сепсис; туберкулез различной локализации; хронический остеомиелит; хронические лейкозы; острый и хронический пиелонефрит и инфекции мочевыводящих путей; нагноительные заболевания легких и плевры; воспалительные заболевания брюшины; инфекционный эндокардит; ревматоидный артрит; злокачественные заболевания с наличием метастазов.

**Клинические варианты железодефицитных анемий:** железодефицитная анемия раннего детского возраста; ранний и поздний хлорозы; гастроэнтерогенные хлоранемии; гипохромные анемии беременных. Причинами развития анемии у детей могут быть: недоношенность, раннее искусственное вскармливание, частые инфекционные и воспалительные заболевания.

*Хлороз.* Бывает ранним и поздним. Ранний хлороз встречается у молодых девушек. Клиническим проявлением является нарушение овариально-менструального цикла. Поздний хлороз встречается у женщин в 35-45 лет. Клиническими проявлениями бывают: повышенная усталость, сердцебиение, шум в ушах, сонливость, извращение вкуса, выражающееся в наклонности к употреблению мела, глины, яичной скорлупы, зубного порошка. Нередко наблюдаются трофические нарушения кожи и слизистых, дисфагия.

ОАК: понижение гемоглобина и цветного показателя до 0,4-0,5, микроанизоцитоз, пойкилоцитоз, количество эритроцитов может быть нормальным и даже повышенным. Количество лейкоцитов в пределах нормы.

*Гастроэнтерогенные хлоранемии.* Обязательные спутники — ахилия, резекция желудка, хронический энтероколит, которые приводят к нарушению всасывания железа.

Для железодефицитной анемии характерны изменения кожи, ногтей, волос, которые не встречаются при других анемиях; мышечная слабость. Ногти имеют уплощение и даже вогнутость, ломкость. При осмотре обращает внимание бледность кожных покровов, стоматит, трещины в углах рта, покраснение языка, глоссит. Изменения сердечно-сосудистой системы: сердцебиение, одышка при физической нагрузке, иногда приступы стенокардии, снижение артериального давления, приглушенность сердечных тонов, *выслушивается систолический шум на всех точках выслушивания сердца и сосудов.*

ОАК: снижение цветного показателя до 0,4-0,5, нормальное или несколько повышенное содержание лейкоцитов, незначительное снижение эритроцитов, гемоглобина до 20-30 г/л.

БАК: содержание железа в крови снижается до 7,2- 10,8 мкмоль/л (норма 12,5-30,4 мкмоль/л).

**В12(фолиево)-дефицитная анемия —** это анемия, обусловленная дефицитом витамина В12или фолиевой кислоты и приводящая к нарушению синтеза ДНК, неэффективному эритропоэзу.

*Причины дефицита В12.*

Нарушение синтеза гастромукопротеина (атрофический гастрит, гастрэктомия, рак желудка, подавление выделения гастромукопротеина алкоголем).

Нарушение всасывания витамина В,2в тонком кишечнике (воспалительные заболевания, резекция, рак).

Конкурентный захват витамина В12 (инвазия широким лентецом, дисбактериоз кишечника).

Многолетняя диета, лишенная витамина В12.

Снижение продукции в печени транскобаламина-2 и нарушение транспорта в костный мозг (при циррозе печени).

Источником фолиевой кислоты являются главным образом свежие овощи и фрукты, в меньшей степени мясо и молочные продукты.

*Причины, дефицита фолиевой кислоты.*

Ограничение поступления с пищей продуктов, содержащих фолиевую кислоту.

Нарушение всасывания в тонком кишечнике (резекция тонкого кишечника, болезнь Крона, энтериты, злоупотребление алкоголем).

Прием лекарственных препаратов (метатрексат, аналоги пурина, дефинин).

Повышение потребности (хронический гемолиз эритроцитов, беременность, период новорожденности).

**Патогенез.** Витамин В12поступает в организм человека с мясом, печенью, молоком, сыром, яйцами. В желудке В12связывается с гастромукопротеином, вырабатываемым париетальными клетками дна желудка, образуя комплекс витамин В12+гастромукопротеин. Этот комплекс поступает в дистальный отдел тонкого кишечника, где взаимодействует со специфическими рецепторами, после чего витамин В12 всасывается и поступает в кровь. За сутки всасывается 4-5 мкг витамина В12, что составляет 80% его общего количества, поступающего с пищей. В крови В12связыва- ется с транспортным белком транскобаламином-2, с помощью которого доставляется к тканям, в костный мозг, печень. Витамин В12депонируется в печени.

Нарушения в процессе транспортировки или всасывания витамина В12 и становятся причиной анемии.

Фолиевая кислота всасывается в подвздошной кишке, ее запасов хватает на 3-5 месяцев, поэтому при снижении потребления ее с пищей или нарушении ее всасывания быстро развивается фолиеводефицитная анемия.

**Клиническая картина.** Больные жалуются на слабость, быструю утомляемость, головные боли, сердцебиение, одышку при движениях, отрыжку, тошноту, жжение в кончике языка, понос, парестезии, похолодание конечностей, шаткость походки. При объективном обследовании обнаруживаются бледность кожных покровов с лимонным оттенком, небольшая иктеричность склер, одутловатость лица, иногда отечность голеней и стоп, болезненность грудины при поколачивании, субфебрильная температура тела.

*Диспептический синдром:* края и кончик языка ярко- красного цвета с наличием трещин и афтозных изменений, позже язык становится гладким, «лакированным», сосочки сглаживаются. Вследствие атрофии желудка развивается ахилия, в связи с ней — поносы; увеличение печени, иногда селезенки.

*Кардиальный синдром:* появляется тахикардия, гипотония, увеличение размеров сердца, глухость тонов, систолический шум на верхушке сердца.

*Неврологический синдром:* парестезии, понижение сухожильных рефлексов, нарушение глубокой и болевой чувствительности, а в тяжелых случаях — параплегия и расстройство функции тазовых органов. В исключительных случаях наблюдается нарушение психики в результате дегенеративных изменений в головном мозге.

*ОАК:* высокий цветной показатель 1,3-1,4; в мазке крови макроанизоцитоз с наличием мегалобластов, пойкилоцитоз, снижение количества эритроцитов, гемоглобина незначительно, нейтропения со сдвигом до метамиелоцитов, относительный лимфоцитоз, тромбоцитопения, увеличение СОЭ.

*БАК:* увеличение содержания неконъюгированной фракции билирубина.

Течение болезни характеризуется цикличностью со сменой рецидивов периодами ремиссии. Среди осложнений встречаются пиелит, холецистоангиохолангит, пневмония, рак желудка. При резком малокровии может наступить коматозное состояние.

**Гипопластические анемии**

Гипопластическая (апластическая) анемия — заболевание кроветворной системы, характеризующееся депрессией кроветворения и развитием панцитопении и жировым перерождением костного мозга.

*Этиологические формы,* гипопластических анемий:

Идиопатическая форма (этиология неизвестна).

Конституциальная форма (анемия Фанкони) — заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу, чаще выявляется в возрасте после 5 лет.

Приобретенная гипопластическая анемия, вызываемая физическими и химическими агентами (бензолом, ионизирующей радиацией, цитостатическими средствами, инсектицидами).

Приобретенная гипопластическая анемия, развивающаяся после приема некоторых лекарственных препаратов (левомицетина, бутадиона, амидопирина, препаратов золота).

Приобретенная гипопластическая анемия на фоне хронического активного гепатита.

Гипопластическая анемия при беременности (после родов может исчезнуть).

Гипопластическая анемия, развивающаяся при других заболеваниях: туберкулезе легких, цитомегаловирусном сепсисе и др.

**Клиническая картина.** Заболевание начинается с симптомов общей слабости, головокружений, познабливания, потери аппетита. *Объективно:* кожные покровы и слизистые бледные, подкожно-жировая клетчатка сохранена. Тахикардия, глухость тонов сердца, систолический шум на верхушке сердца, снижение артериального давления. При острых и подострых формах возможны кровоизлияния в кожу и кровотечения из слизистых оболочек, усугубляющих анемизацию. Температура тела нормальная, повышается при присоединении ангины, гриппа, пневмонии. Заболевание быстро прогрессирует.

**Прогноз.** Зависит от причины анемии и осложнений (гемолиз, кровотечения). Продолжительность жизни до 10 лет. Погибают пациенты от пневмоний, кровоизлияния в мозг.

**Лабораторные исследования.** *ОАК:* панцитопения, выраженная анемия нормохромного типа, лейкопения и резкая тромбоцитопения, увеличение СОЭ. *Анализ костного мозга:* уменьшение количества ядерных элементов с нарушением созревания их на разных стадиях развития. В конечном периоде болезни развивается опустошение костного мозга — панмиелофтиз (под микроскопом — единичные костно-мозговые элементы).

**Гемолитические анемии**

**Гемолитические анемии —** группа наследственных и приобретенных заболеваний, характеризующаяся повышенным внутриклеточным и внутрисосудистым разрушением эритроцитов.

По патогенезу гемолитические анемии подразделяют на 3 группы (Ю. И. Лорие, 1962 г.):

Анемии, обусловленные внутриклеточным гемолизом: врожденная микросфероцитарная анемия (болезнь Минковского—Шоффара); гемоглобинозы, связанные с наличием патологических гемоглобинов (серповидноклеточная анемия, талассемия); овалоклеточная анемия.

Анемии, обусловленные внутрисосудистым гемолизом.

Анемии со смешанным гемолизом.

**Врожденная микросфероцитарная анемия** (болезнь Минковского—Шоффара).

Заболевание носит семейно-наследственный характер, передается по доминантному типу. Причиной гемолиза является эритроцитопатия, продолжительность жизни эритроцитов значительно укорачивается (до 7-14 дней, вместо 120 дней в норме).

**Клиническая картина.** Первые симптомы болезни обычно проявляются в детском возрасте. Обращает внимание наличие желтухи при отсутствии других признаков заболевания. При объективном обследовании отмечается лимонно-желтая окраска кожных покровов и слизистых оболочек. Испражнения окрашиваются в темно-коричневый цвет. Моча имеет цвет крепкого чая.

Увеличивается селезенка и в меньшей степени печень. Нередко обнаруживаются аномалии развития — башенный череп, седловидный нос, высокое стояние твердого неба, трофические язвы голеней.

**Лабораторные исследования.** *ОАК:* понижение осмотической устойчивости эритроцитов, ретикулоцитоз, микросфероцитоз, осмотическая резистентность эритроцитов падает до 0,7-0,4 вместо нормы 0,48-0,32. Эритроциты имеют шаровидную форму без просветления в центре — сфероцитоз, что объясняется набуханием эритроцитов, вследствие малой осмотической устойчивости их.

**Лейкозы**

**Острые лейкозы —** злокачественная опухоль кроветворной ткани, происходящая из одной мутировавшей клетки-предшественницы гемопоэза или ее коммитированных потомков, которая характеризуется пролиферацией незрелых бластных клеток в костном мозге с угнетением нормального гемопоэза и вовлечением в процесс различных органов (ЦНС, печень, селезенка, лимфатические узлы).

Все острые лейкозы подразделяются на острые лимфообластные *и* острые миелобластные лейкозы.

**Этиология. 1.** Наиболее доказана и общепризнана опухолевая природа лейкозов.

К возможным этиологическим факторам, вызывающим лейкозы, относят ионизирующее излучение, вирусы, ряд экзогенных химических веществ.

Генетическая предрасположенность, наследственная и приобретенная иммунная недостаточность.

**Патогенез. В** основе лежит нарушение нуклеопротеидного обмена. Установлено, что РНК, содержащаяся главным образом в цитоплазме клеток, играет основную роль в процессе созревания и дифференциации клеток, а ДНК, входящая в структуру ядра, регулирует процессы пролиферации и является носителем наследственных свойств клеток. В результате извращения нуклеопротеидного обмена повышается содержание ДНК, что влечет за собой безудержный рост клеток с задержкой их созревания.

*Клоновая теория* возникновения лейкозов. В основе лейкозов лежит хромосомная мутация в какой-либо одной кроветворной клетке с последующим ее размножением и образованием клона патологических клеток, предрасположенных к бластной трансформации.

Большое значение при лейкозах придается процессам аутоиммунизации. Происходит пролиферация клеток, продуцирующих аномальные антитела против компонентов клеток белков и нуклеиновых кислот.

**Клиническая картина острого лейкоза.** Варианты начала:

*Острое начало* заболевания наблюдается у половины больных, характеризуется высокой температурой тела, выраженной слабостью, интоксикацией, болями в суставах, болями при глотании, болями в животе.

*Начало заболевания* с выраженными геморрагическими явлениями — наблюдается у 10% больных, характеризуется профузными кровотечениями различной локализации (носовыми, желудочно-кишечными, церебральными и др.).

*Медленное начало* характеризуется развитием неспецифического симптомокомплекса: нарастающей слабости, снижением работоспособности, болей в костях, мышцах, суставах, незначительных увеличений лимфоузлов, умеренных геморрагических проявлений на коже в виде синяков.

*Бессимптомное (скрытое) начало* наблюдается у 5% пациентов. Общее состояние больных не нарушается, самочувствие удовлетворительное, при объективном обследовании значительных изменений не наблюдается, иногда может обнаруживаться увеличенная печень и селезенка.

*Стадия развернутой клинической картины* острого лейкоза — развивается вследствие интенсивной пролиферации, накопления злокачественных лейкозных клеток и выраженных внекостных проявлений. Жалобы на прогрессирующую слабость, быструю утомляемость, боли в костях и суставах, боли в области печени и селезенки, повышение температуры тела, головную боль. Клиническую симптоматику можно сгруппировать в 5 симптомов: гиперпластический; геморрагический; анемический; интоксикационный; иммунодефицитный.

*Гиперпластический синдром —* обусловлен лейкозной инфильтрацией тканей. Увеличиваются лимфоузлы, селезенка, печень, миндалины. Возможно увеличение лимфоузлов средостения. Гиперплазия десен и развитие язвеннонекротического стоматита, распространяющегося на миндалины, глотку, пищевод. Появляется болезненность при поколачивании костей, болезненная инфильтрация яичек и поражение нервной системы — нейролейкемия.

*Геморрагический синдром —* обусловлен тромбоцитопенией, повышением проницаемости сосудов, нарушением коагуляционной активности крови в связи с дефицитом свертывающих факторов: 5,7, протромбина, фибриногена; повышением фибринолитической активности. Проявляется обширными внутрикожными кровоизлияниями, носовыми, желудочными, маточными, легочными кровотечениями.

*Анемический синдром —* развивается у всех больных острым лейкозом. Обусловлен резким сокращением красного кроветворного ростка в костном мозгу, интоксикацией и кровотечениями.

*Интоксикационный синдром —* характеризуется выраженной слабостью, потливостью, высокой температурой тела, проливными потами, особенно по ночам, головной болью, снижением массы тела, тошнотой, рвотой, оссалгиями.

*Иммунодефицитный синдром —* характеризуется резким нарушением клеточного и гуморального иммунитета, фагоцитарной функции лейкоцитов. Это создает предпосылки к развитию различных инфекционно-воспалительных процессов, которые протекают тяжело, с тенденцией к септическому состоянию. Это может быть пневмония, приводящая к гибели больных.

*Поражение нервной системы. Нейролейкия —* проявляется интенсивными головными болями, тошнотой, рвотой, выраженной светобоязнью, гипералгезией, симптомами раздражения менингеальных оболочек, могут появляться сонливость или бессонница, бред, галлюцинации, судороги, гемипарезы, моторная афазия.

*Поражение мочеполовой системы:* лейкозная инфильтрация яичек, мочевого пузыря, предстательной железы и уретры, яичников, почек.

*Поражение органов пищеварения:* поражение пищевода — дисфагия и обструкция пищевода. Массивная инфильтрация, пептические язвы желудка. Лейкозная инфильтрация кишечника с некротизирующим энтероколитом, поражающим слепую *и* подвздошную кишку, поражение печени практически у всех больных. Печень увеличена, нарушена ее функциональная способность. Появляется желтуха, портальная гипертензия и расширение вен пищевода. Поражение селезенки проявляется ее лейкозной инфильтрацией, которая приводит к ее увеличению, появляются боли в левой половине грудной клетки, в левом подреберье, шум трения брюшины над поверхностью селезенки.

*Поражение легких.* Проявляется кашлем, отеком легких, кровохарканьем, диффузным цианозом, гипоксемией, над легкими выслушиваются влажные хрипы.

*Поражение сердца.* Наблюдаются расширение границ сердца, тахикардия, аритмия, одышка, глухость тонов, диффузные изменения на ЭКГ, может развиться экссудативный перикардит.

**Лабораторные исследования.** *ОАК:* лейкоцитоз, бластемия, уменьшение количества зрелых нейтрофилов, феномен «провала» *(лейкемического провала) —* отсутствие промежуточных форм между бластными и зрелыми клетками, т. е. полное отсутствие юных, палочкоядерных и малое количество сегментоядерных лейкоцитов, исчезновение эозинофилов и базофилов, анемия, тромбоцитопения, увеличение СОЭ.

*БАК:* увеличение гамма-глобулинов, фибрина, при поражении печени — гипербилирубинемия, повышение АсЛТ, ЩФ, при развитии почечной недостаточности увеличение мочевины и креатинина.

*Анализ пунктата костного мозга:* является обязательным в постановке диагноза острого лейкоза. Количество бластов составляет 30% и более от числа всех клеток.

**Хронические лейкозы**

**Хронические лейкозы** представляют собой группу опухолевых заболеваний системы крови.

Основным субстратом этих опухолей являются созревающие и зрелые клетки того или иного ростка кроветворной системы.

**Хронический миелоидный лейкоз (ХМЛ) —** миелопролиферативное заболевание с преимущественным поражением гранулоцитарного ростка миелопоэза.

**Этиология.** Доказана роль одного фактора — ионизирующей радиации, остальные этиологические факторы не установлены. Наиболее характерной особенностью хронического миелоидного лейкоза является наличие филадельфийской хромосомы, которая обнаруживается у 90-97%больных.

**Классификация**

Типичный хронический миелоидный лейкоз (с филадельфийской хромосомой).

Атипичный хронический миелоидный лейкоз (без филадельфийской хромосомы).

*Фазы клинического течения*

Начальная фаза.

Хроническая стабильная фаза.

Фаза акселерации.

Фаза бластного криза.

**Типичный хронический миелоидный лейкоз**

Мужчины болеют чаще, чем женщины. Заболевание развивается в возрасте 30-50 лет.

*Начальная фаза* заболевания. Распознается не всегда своевременно, так как многие больные в этой фазе жалоб не предъявляют. При внимательном обследовании можно выявить снижение работоспособности, слабость, частые простудные заболевания, незначительные боли в области правого подреберья, особенно при быстрой ходьбе, повышенную потливость по ночам, снижение аппетита. Состояние больного удовлетворительное. Кожа и видимые слизистые нормальной окраски, определяется небольшое увеличение селезенки.

ОАК — количество лейкоцитов повышается до 15- 20 х 109/л, сдвиг лейкоцитарной формулы влево с появлением молодых форм гранулоцитов: промиелоцитов, миелоцитов, увеличение базофилов до 3-4%; количество эритроцитов и гемоглобина остается нормальным.

*Хронически стабильная фаза.* Жалобы на общую слабость, недомогание, снижение работоспособности, потливость, особенно ночью, боли в костях, снижение аппетита, боли в области правого подреберья, снижение массы тела, появляется повышенная температура.

При осмотре: бледность кожных покровов и слизистых оболочек, могут быть неспецифические изменения кожи — пузырьковые или булезные высыпания, пустулы, папулы, узелки, петехии и гематомы. Могут наблюдаться похудание, атрофия мышц, снижение мышечной силы. Лимфоузлы пальпируются, но резко не увеличиваются. Со стороны сердечно-сосудистой системы — миокардиодистрофия, склонность к тахикардии, приглушенность сердечных тонов, систолический шум на верхушке. Со стороны органов дыхания — склонность к простудным заболеваниям, бронхитам, пневмониям. Со стороны желудочно-кишечного тракта часто развивается хронический атрофический гастрит, язвенная болезнь желудка и 12-перстной кишки. Наиболее характерным признаком является спленомегалия. При пальпации селезенка плотная, болезненная. Иногда наблюдаются инфаркты селезенки, которые сопровождаются болями и повышением температуры тела. Печень увеличивается на 4-5 см, поверхность ее гладкая. Асцит наблюдается редко. Поражение органов выделения проявляется микрогематурией, цилиндрурией, протеинурией. Могут развиваться пиелонефриты с выделением большого количества с мочой уратов. Со стороны костно-мозговой системы появляются боли в костях и суставах, характерна боль в середине грудины при надавливании. Со стороны нервной системы симптомы выражены слабо.

ОАК — количество лейкоцитов увеличивается до 50- 300 х 10е/л и более, сдвиг лейкоцитарной формулы влево с появлением молодых форм гранулоцитов: промиелоцитов, миелоцитов, миелобластов. Характерно наличие всех переходных форм гранулоцитного ряда, нет феномена «провала» в отличие от острого лейкоза. Увеличение количества эозинофилов и базофилов; увеличение количества тромбоцитов до 6-10 х 10п/л и более, снижено абсолютное количество лимфоцитов. Анемия нормохромная гемоглобин не ниже 100 г/л.

БАК — повышение в крови мочевой кислоты, снижение холестерина.

*Фаза миелопролиферативной акселерации.* Трактуется как прогрессирующая стадия или фаза обострения болезни. Проявляется усилением симптоматики заболевания, более тяжелым его течением. Значительно увеличиваются селезенка, лимфатические узлы, печень, появляется одышка, инфильтраты в легких, почках, специфическое поражение миокарда, почек.

ОАК — гиперлейкоцитоз до 300-800 х 109/л, анемия более выражена, гипертромбоцитоз.

*Бластный криз.* Бластный криз представляет собой резчайшее обострение процесса, и клиника соответствует клинике острого лейкоза. Состояние больных чрезвычайно тяжелое. Они жалуются на слабость, сильные боли в костях, суставах, позвоночнике, высокую температуру, профузную потливость, тошноту, рвоту, боли в печени и селезенке. Состояние прострации, наблюдаются геморрагические нарушения, проявляющиеся кровотечениями. Увеличены лимфатические узлы. При объективном обследовании обнаруживаются симптомы поражения легких, сердца, почек, характерны инфекционно-воспалительные процессы.

ОАК — выраженная анемия, лейкоцитоз, нейтропения, значительное увеличение бластных клеток, *феномен провала,* как при остром лейкозе, тромбоцитопения.

**Геморрагические диатезы**

**Геморрагический диатез —** наклонность организма к повторным кровотечениям, которые возникают как самопроизвольно, так и под влиянием незначительных травм.

**Классификация** (3. С. Баркаган, 1988 г.). Геморагические диатезы:

Обусловленные нарушением тромбоцитопоэза (тромбоцитопатии): идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа); симптоматические тромбоцитопении (инфекционно-токсические, медикаментозные, радиационные, гиперспленические при лейкозах).

Обусловленные нарушением свертываемости крови (коагулопатии): гемофилия; гипо-афибриногенемия.

Обусловленные поражением сосудистой системы (вазопатии): геморрагический васкулит (болезнь Шенлейн— Геноха); геморрагическая пурпура (инфекционная, токсическая, трофическая).

**Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура**

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа) — форма геморрагического диатеза, обусловленного ускоренным разрушением тромбоцитов под влиянием антитромбоцитарных аутоантител, причина происхождения которых неизвестна.

Заболевание аутоиммунное. Чаще встречается у молодых женщин. В основе развития болезни — *тромбоцитопения.*

**Клиническая картина.** Основными клиническими симптомами являются кровоизлияния в кожу и кровотечения из слизистых оболочек. Кожные геморрагии имеют различную величину — от петехий до крупных пятен, кровоподтеков, которые располагаются на передней поверхности туловища и конечностей. В зависимости от давности кровоизлияния первоначально багрово-красная окраска приобретает различные оттенки — синий, зеленый, желтый, что придает коже характерный вид «шкуры леопарда». Часты носовые кровотечения, кровотечения из десен, маточные кровотечения, реже — желудочно-кишечные, легочные и почечные. Непостоянный симптом — увеличение селезенки.

ОАК — значительное снижение тромбоцитов, патологические формы тромбоцитов, количество лейкоцитов и гемоглобина в норме, лишь после кровотечений гемоглобин может снижаться.