

# ПІСЛЯДИПЛОМНА ОСВІТА

Свінцицький А.С.,  
Скрипниченко С.В.,  
Родіонова І.О.,  
Москаленко В.В.

## ОСОБЛИВОСТІ КЛІНІЧНОГО ОБСТЕЖЕННЯ ХВОРИХ ГЕМАТОЛОГІЧНОГО ПРОФІЛЮ В ПРАКТИЦІ ЛІКАРЯ-ІНТЕРНІСТА

Національний медичний університет імені О.О. Богомольця (м.Київ)

*Резюме:* В статті представлені особливості обстеження хворих гематологічного профілю в умовах загальноотерапевтичного стаціонару або поліклінічного відділення. При цьому підкреслюється необхідність ретельного первинно фізикального обстеження, що дає можливість не лише запідозрити, але і в ряді випадків поставити попередній діагноз уже при першій зустрічі з пацієнтом.

*Ключові слова:* хворий, гематологічний профіль, безпосереднє обстеження

Лікар-терапевт, як інші лікарі першого контакту (лікар загальної практики – сімейної медицини, лікар швидкої допомоги), досить часто зустрічається з хворими на гематологічні захворювання. Обстеження цієї категорії хворих має певні особливості.

Скарги гематологічних хворих можуть мати як загальний характер, так і бути властивими для конкретного захворювання.

Загальними є скарги на слабкість, запаморочення, швидку втому, шум у вухах. Вони, як правило, малоінформативні, однак можуть навести лікаря на думку про можливість захворювання системи крові. Зокрема, ця група скарг характерна для всіх захворювань, які супроводжуються анемією і отримало назву анемічного синдрому.

Більш специфічними є скарги на порушення смаку, ламкість, випадіння і передчасне посивіння волосся, дисфагію, ламкість нігтів, які свідчать про можливість розвитку у хворого залізодефіцитної анемії, особливо, коли пацієнти починають їсти крейду, зубну пасту, глину, шкарлупу яєць, сире м'ясо.

Зазначені скарги віддзеркалюють виникаючі при цій формі малокрів'я ураження шкіри, її придатків і слизових оболонок.

Характерною ознакою сидропенічної анемії є дисфагія (синдром Плюммера-Вінсона), який проявляється утрудненням при ковтанні сухої і твердої їжі, відчуттям

першіння і наявності стороннього тіла в глотці. Дисфагія є результатом атрофічних змін в слизовій оболонці глотки і стравоходу. У хворих знижується апетит, при цьому виникає потреба в гострій, кислій і солоній їжі.

Хворі на В12-фолієводефіцитну анемію скаржаться на зниження апетиту при відразі до деяких харчових продуктів (наприклад, до м'яса, риби, хліба) у деяких хворих задовго до розвитку анемії з'являється відчуття пекучості і болю в язиці. У багатьох хворих після їжі виникає тупий біль в епігастральній області, відчуття повноти, відрижка. Стілець у таких хворих нерегулярний, декілька разів на день, напіврідкий. Інколи виникають закрепи.

Нервові розлади переважно з'являються в період розпалу хвороби, але можуть передувати розвитку повної клінічної картини анемії і навіть виникати незалежно від неї.

Хворі часто скаржаться на порушення чутливості за типом парестезій (відчуття оніміння, повзання мурашок, відсутність чутливості в дистальних відділах нижніх, в меншій мірі верхніх кінцівок). Іноді виникають затруднення при ходьбі, відчуття холоду в стопах і долонях, біль в кінцівках і по ходу нервів. В ряді випадків біль набуває гострого характеру.

При гемолітичній анемії в період загострення хворі скаржаться на загальну слабкість, запаморочення, втомлюваність, за-

дишку, зниження працездатності і, інколи, підвищення температури тіла.

При повільному перебігу гемолітичної анемії до появи симптомів тромбоцитопенії переважають скарги на прогресуючу слабкість і стомлюваність, в подальшому виникають кровотечі з носа, слизових оболонок, травного тракту, менорагії. В разі прогресуючого перебігу захворювання лихоманка і симптоми, пов'язані з панцитопенією, викликають посилення анорексії.

Підвищення температури до високих цифр часто спостерігається при гострих лейкозах або різкому загостренні хронічного, лімфогранульоматозі, лімфосаркоматозі, мієломній хворобі тощо.

Лихоманка являє собою універсальну неспецифічну захисно-приспосувальну реакцію організму на різні подразники. Головне значення в розвитку пропасниці надається ендогенному пірогену, що впливає на центр терморегуляції. Ендогенний піроген являє собою особливий білок, що продукується, в основному, макрофагами, моноцитами, нейтрофілами та в меншій мірі – еозинофілами. Ендогенний піроген діє на центр терморегуляції через біогенні аміни, простагландини, циклічні нуклеотиди. Стимуляторами утворення ендогенного пірогену є бактеріальні, вірусні антигени, токсини, що циркулюють, імунні комплекси, сенсibilізовані Т-лімфоцити тощо.

Лихоманка може виникати:

- при механічному подразненні структур мозку; найчастіше це спостерігається при пухлинах мозку і крововиливі в речовину мозку;
- при ендокринних розладах (клімакс);
- після надмірного прийому їжі;
- після значного фізичного навантаження;
- при перебуванні в умовах значно підвищеної температури повітря;
- у молодих жінок з ознаками астеничного синдрому.

Захисно-приспосувальний характер лихоманки зводиться до мобілізації організму проти патогенного агента: активується фагоцитоз, продукція АТ, мобілізація виходу лейкоцитів з кісткового мозку, посилюється вироблення ендогенного інтерферону, стероїдних гормонів, альдостерону.

Прагнення до зниження підвищеної температури тіла при багатьох патологічних станах мало виправдане, тому що призначення з цієї метою нестероїдних протизапальних за-

собів, глюкокортикоїдних гормонів і жарознижуючих засобів при інфекційно-запальних процесах може тільки збільшити тяжкість захворювання.

Лихоманка є характерним симптомом гострого лейкозу. Характер підвищення температури буває різним: субфебрильна, висока постійна, виснажлива (гектична), особливо з розвитком септичних ускладнень. Нерідко лейкоемічна інфільтрація пародонта може супроводжуватись некрозом, приєднанням вторинної інфекції порожнини рота, розвитком септичного стану, що може бути першими проявами гострого лейкозу і причиною діагностичних помилок, коли діагноз хвороби ставиться несвоєчасно.

Причиною лихоманки при гострому лейкозі може бути некротична ангіна, гострий медіастиніт, розвиток сепсису, тощо.

Лихоманка є постійним проявом лімфогранульоматозу. Характер і тип гарячки може бути різним. В деяких випадках температура тіла залишається субфебрильною, з незначними коливаннями, в інших лихоманка набуває септичного характеру.

Характерною є хвилеподібна гарячка, коли періодичні підвищення температури змінюються її зниженням.

Іноді температура тіла підвищується раптово, з ознобом, тримається певний час на великих цифрах, після чого знижується, що супроводжується проливними потами.

Субфебрильна температура спостерігається при анеміях, (залізодефіцитній, хворобі Аддісон-Бірмера).

Гострий септичний стан з гектичною лихоманкою розвивається при агранулоцитозі (імунних, спадкових нейтропеніях, мієлодиспластичному синдромі). Підвищення температури тіла спостерігається при гемофілії внаслідок розсмоктування гематом.

Для еритремії (хвороба Вакеза) і еритроцитозів окрім загальних скарг властива важкість в голові з нестерпним болем. Характерні також скарги на біль в області серця, біль в кістках і суглобах. Типовим є зовнішній облік хворих: червоно-ціанотичне забарвлення шкіри і видимих слизових.

Біль в кінцівках, особливо в нижніх, властивий у хворих на анемію. При дефіциті ціанокобаламіну у хворих можуть бути порушення ходи, біль в нижніх кінцівках по ходу нервів, при цьому характерні порушення чутливості у вигляді парестезії: відчуття оніміння, повзання мурашок, відсутність чутливості в дистальних відділах кінцівок.

Болі в кістках можуть бути пов'язані з ураженням їх пухлинним процесом (множинна міелома, лімфома, метастази пухлин), а також супроводжувати залізодефіцитну анемію.

Хворі скаржаться на м'язову слабкість, швидко втому, що є проявами тканинної сидеропенії.

Біль в хребті нерідко зустрічається при метастазах пухлин.

Гострий напад подагри з гіперурикемією є проявом мієлопроліферативних захворювань (хронічна мієлоїдна лейкемія, сублейкемічний мієлоз, справжня поліцитемія), гострого лейкозу, злоякісної лімфоми.

Біль в кістках вважається патогномонічним для гострих лейкозів, хоча на практиці цей симптом зустрічається нечасто. Біль в поперековому відділі хребта може бути зумовленим мієломною хворобою.

Відчуття розпирання й болю у правому й лівому підбер'ях — часта скарга хворих при гепато- і спленомегалії, викликаними виникненням вогнищ екстремедулярного кровотворення (мієлоїдній або лімфоїдній метаплазії).

Свербіж шкіри може бути одним з перших симптомів лімфогранульоматозу (у 1/3 хворих). Цей симптом зустрічається у хворих на еритремію, хронічний лімфолейкоз. У хворих на хронічну залізодефіцитну анемію іноді з'являється свербіж в ділянці вагіни.

Важливе значення в обстеженні хворих на захворювання системи крові і кровотворних органів має детальне з'ясування анамнестичних даних, які складаються з анамнезу даного захворювання, загального, сімейного, соціального та особистісного анамнезу.

Анамнез даного захворювання включає:

- максимально повний опис та оцінку основних симптомів захворювання;
- детальну характеристику основних симптомів (локалізація, інтенсивність). Прагнення до конкретизації скарг хворого дозволить лікарю скласти первинну думку щодо його захворювання;
- з'ясування медикаментозного анамнезу; прийом ряду лікарських препаратів, а також контакт із деякими хімічними агентами може призводити до якісних і кількісних змін складу крові. Функцію тромбоцитів пригнічують нестероїдні протизапальні препарати (аспірин, диклофенак, індометацин, напроксен тощо), антибіотики, сульфаніламідні препарати, протигрибкові засоби, серцево-судинні, психотропні та інші препарати. У зв'язку з цим, ретельний збір анамнезу є важ-

ливою умовою правильної інтерпретації змін у складі крові.

Загальний медичний анамнез:

- алергічні реакції можуть виявитися причиною розвитку еозинофілії;
  - тяжкі захворювання, такі як СНІД, туберкульоз, захворювання печінки, серця, легень, органів травного тракту, ревматичні і неврологічні розлади можуть вплинути на кровотворення. Відомості про госпіталізації в минулому або виписки з історій хвороби завжди містять цінні клінічні та лабораторні дані, які необхідно оцінювати в динаміці;
  - нещасні випадки, травми з ушкодженням внутрішніх органів нерідко є причиною спленектомії і розвитку синдрому гіпоспленізму. Необхідно розпитати хворого про можливу наявність сторонніх тіл у тканинах організму, особливо щодо фрагментів (осколків) снарядів, які містять свинець, що може бути причиною свинцевих отруєнь у військовослужбовців і супроводжуватись анемією внаслідок дефіциту вітаміну В6 (піридоксин-дефіцитної). Трансфузії еритроцитної маси, що раніше проводилися, можуть бути причиною появи антитіл з розвитком гемолітичної анемії. При проведенні гемотрансфузійної терапії існує високий ризик трансмісійних інфекцій (гепатит, сифіліс, ВІЛ-інфекція);
  - хірургічні втручання, такі як гастректомія, ілеоектомія, порушують процеси всмоктування заліза, вітаміну В12, фолієвої кислоти. Синдром укороченої тонкої кишки може бути причиною розвитку синдрому мальабсорбції;
  - гінекологічний статус: мено- і метропагії можуть свідчити про патологію системи гемостазу, наявність ендокринної патології, а також бути безпосередньою причиною розвитку хронічної постгеморагічної залізодефіцитної анемії;
  - дитячі захворювання: інвагінація після дворічного віку може бути пов'язана з наявністю пурпури Шенлейна-Геноха. Поява крововиливів у суглоби є свідченням патології системи гемостазу (гемофілія).
- Сімейний медичний анамнез:
- гематологічні захворювання можуть успадковуватися за аутосомно-домінантним, аутосомно-рецесивним типом або бути зв'язаними із статтю. Ретельне з'ясування анамнезу захворювання допомагає в діагностиці гематологічної патології. Особливу увагу при зборі анамнезу необхідно звертати на причини смерті серед членів родини, ускладнення, що виникають у ході лікування (кро-

вотечі/тромбози). Багато гематологічних захворювань (анемія Мінковського-Шоффара, тромбоцитопенія, лейкопенія) є спадковими;

- етнічна приналежність і проживання у певній географічній зоні (генгеографія) мають велике значення для діагностики багатьох гематологічних захворювань (серповидноклітинна анемія, таласемія, дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази).

Соціальний та особистісний анамнез:

- стиль життя: сімейний статус, гомосексуальність, гетеросексуальність мають відношення до діагностики захворювань, що передаються статевим шляхом;

- професійні та екологічні умови, контакт на робочому місці або вдома з токсинами, пилом, димом, газами, хімічними реактивами можуть виявитись одним з основних етіологічних факторів розвитку захворювань крові. Встановлено чіткий зв'язок між:

- о впливом іонізуючої радіації та аплазією кровотворення;

- о отруєнням важкими металами, елементами ракетного палива або пестицидами — з різними захворюваннями системи крові (лейкопенії, анемії, тромбоцитопенії);

- о впливом нітратів, бутилнітрату (кімнатні ароматизатори) — і розвитком метгемоглобінемії;

- о впливом дуже забрудненого повітря — і розвитком сульфгемоглобінемії;

- о переохолодженням — і розвитком кріопатичного синдрому;

- о травмування циркулюючих еритроцитів (у бігунів, борців) — і розвитком маршової гемоглобінурії;

- о отруєнням свинцем, арсином, міддю — і розвитком синдрому фрагментації еритроцитів.

- при зборі соціального анамнезу необхідно уточнити, чи мало місце захоплення хворого туризмом, подорожами, під час яких можна заразитися екзотичними, особливо паразитарними, хворобами при відвідуванні місцевих ендемічних зон. Патологія з боку крові може розвинути внаслідок контакту пацієнтів з тими, хто повернувся із закордонної поїздки;

- деякі лікарські препарати (протималарійні), застосовувані для лікування тропічних інфекцій, самі можуть стати причиною розвитку захворювань крові (гемолітичні анемії, тромбоцитопенії);

- контакт із домашніми тваринами може стати причиною ряду небезпечних захворювань. Орнітоз (передається птахами),

сальмонельоз (передається рогатою худобою, свинями, кішками та собаками) можуть мати гематологічні ускладнення. У пацієнтів з видаленою селезінкою іноді спостерігаються тяжкі захворювання, викликані бактеріями *Carpocytophagia canimorsus*. *Eikenella corrodens* (передаються собаками). Хвороба "котячої подряпини", токсоплазмоз розвиваються після контакту з домашніми тваринами;

- при дотриманні деяких дієтичних режимів може розвинути дефіцит заліза, фолієвої кислоти, вітаміну B12, A, B6, рибофлавіну. При цинзі (дефіцит вітаміну C) може спостерігатися макроцитарна, нормоцитарна або мікроцитарна анемія. Дефіцит вітаміну C призводить до втрати колагену судинами з розвитком фолікулярного гіперкератозу. При дефіциті вітаміну E, що найчастіше виникає у дітей при неправильному вигодовуванні (коров'яче молоко), розвивається анемія, що часто поєднується із зміненою морфологією еритроцитів, тромбоцитозом, білірубінемією, набряком гомілок. При повному голодуванні протягом 9-12 тижнів розвивається анемія і гіпоклітинність кісткового мозку. Часткове голодування викликає помірну анемію зі зниженням кількості еритроїдних попередників у кістковому мозку;

- при вживанні їжі, бідної білками, рівень гемоглобіну може знижуватися до 80 г/л з розвитком нормоцитарної і нормохромної анемії. При призначенні дієти, багаті білками, анемія регресує дуже повільно, а іноді через 3-4 тижні після призначення повноцінного харчування можуть розвинути епізоди еритроїдної гіпоплазії, що звичайно швидко зникають після призначення рибофлавіну або преднізолону;

- на тлі тривалого прийому продуктів, збагачених поліненасиченими жирними кислотами, визначається продовження тривалості кровотечі, зниження агрегації тромбоцитів під впливом фізіологічних агоністів;

- хронічне вживання алкоголю часто поєднується з анемією. У хворих на алкоголізм частим клінічним симптомом є тромбоцитопенія, що звичайно виникає внаслідок цирозу печінки, супутньої спленоменгалії або дефіциту фолієвої кислоти. Прийом алкоголю протягом 5-10 днів може призводити до тривалої тромбоцитопенії. Після припинення прийому алкоголю кількість тромбоцитів повертається до норми протягом 5-20 днів;

- при зловживанні палінням в організмі утворюється значна кількість окису вуг-

лецю і карбоксигемоглобіну, який не здатен транспортувати кисень до тканин і підвищує афінність до кисню нормального гемоглобіну. Це призводить до розвитку тканинної гіпоксії, вироблення в організмі значної кількості еритропоєтину (стимулятора еритропоезу). Окис вуглецю, у свою чергу, зменшує об'єм плазми, що спричиняє згущення крові. Хронічна інтоксикація окисом вуглецю є головною причиною розвитку помірного еритроцитозу у курців.

При огляді пацієнтів з підозрою на захворювання крові лікар повинен звернути увагу на наступне.

Велике значення для діагностики має зміна забарвлення шкіри. Так, якщо блідість шкірних покривів є ознакою анемії будь якого походження, то блідість з жовтяничним відтінком свідчить про гемолітичну анемію, а лимонно-жовтий колір шкіри – про В12-фолієводефіцитну анемію.

Болісні почервоніння шкіри (еритромелалгія) властиве еритроцитозу, а бронзова і сірувата пігментація переважно зустрічається при гемохроматозі.

Червоний колір шкіри і різні види висипань можуть зустрічатися при шкірних формах Т-клітинних лімфом, хронічній лімфатичній лейкемії, хворобі “трансплантат супроти хазяїна”. При отруєнні окисом вуглецю шкіра може бути ціанотичною або вишнево-червоного кольору.

Периферичний ціаноз (кінчик носа, вуха, пальці) спостерігається з появою кріоглобулінів або холодних аглютининів.

Периферичний і центральний ціаноз (сині губи, язик) звичайно з'являється при серцево-судинній недостатності із вмістом гемоглобіну 50 г/л і нижче. Найбільш частою причиною розвитку ціанозу є присутність великої кількості редукованого гемоглобіну і менш часто – інших дериватів гемоглобіну (метгемоглобіну, сульфгемоглобіну). Як правило, ціаноз з'являється при середній концентрації редукованого гемоглобіну більше 5 г/л, тоді як метгемоглобін і сульфгемоглобін викликають ціаноз при концентрації нижче 2,0 і 0,5 г/л відповідно.

Ділянки депігментованої шкіри (вітіліго) можуть свідчити про наявність антитіл до меланоцитів – аутоімунного захворювання, з яким поєднується В12-фолієводефіцитна анемія.

Телеангіоектазії характерні для захворювань печінки, хвороби Рандю-Ослера (мал. 1), синдрому Блюма.

Петехії є ознакою порушення структури або кількості тромбоцитів, патології кровоносних судин, шкіри, васкуліту, диспротеїнемії.

Оглядаючи хворого з крововиливами на шкірі, необхідно звернути увагу на величину, форму, локалізацію шкірних геморагічних висипок, встановити чи є крововиливи в м'язи, слизові оболонки, суглоби. Це дозволить ідентифікувати тип крововиливу, що допоможе в подальшій диференціальній діагностиці геморагічного синдрому.

З.С.Баркаган (1988) розрізняє 5 типів крововиливів.

1. Гематомний тип характеризується дуже болісними великими крововиливами в підшкірну клітковину, м'язи. При цьому часто відбувається стиснення прилеглих органів, нервових стовбурів, кровоносних судин. Гематомний тип геморагії дуже часто супроводжується крововиливами в суглоби (гемартрози). Цей тип крововиливу характерний для гемофілії А та В і рідко буває при патології судин або тромбоцитопенії, тромбоцитопатії.

2. Петехіально-плямистий тип (синячковий) характерний для тромбоцитопенії й тромбоцитопатії й проявляється, насамперед, крововиливами в шкіру й слизові оболонки. Величина цих крововиливів коливається від крапкових петехій або петехій завбільшки зі шпилькову голівку до великих екхімозів. Вони розташовуються найчастіше на животі, бічних поверхнях тулуба, гомілкях, можуть також локалізуватися на обличчі, кон'юнктиві. Характерне «цвітіння синців» – поступова зміна кольору шкіри в області крововиливів – від багряного-червоного (багряного-фіолетового) до зеленуватого й потім жовтуватого, (мал. 2).

3. Васкулітно-пурпурний тип характеризується появою шкірної геморагічної висипки, величина висипань коливається від величини шпилькової голівки до більш виражених вогнищ (мал. 3), дрібні геморагії легко виникають у місцях стиснення шкіри поясом, носками. У хворих, які страждають на дефіцит вітаміну С, петехії виникають в області волосяних фолікулів і найбільш виражені в області стегон і сідниць («місця сидіння»). Васкулітно-пурпурний тип спостерігається при васкулітах і дуже нагадує петехіально-плямистий тип, спостережуваний при тромбоцитопенії, однак нерідко елементи висипки мають еритематозний облямівка («запальна основа» висипки).

4. Змішаний синячково-гематомний тип – представляє собою сполучення петехіально-плямистого й гематомного типів геморагії. При цьому типі поряд з петехіями й плямистими шкірними крововиливами відзначаються й великі крововиливи в м'які тканини. На відміну від гематомного типу, крововиливи в суглоби при синячково-гематомному типі нехарактерні.

5. Ангіоматозний тип крововиливів спостерігається при телеангіектазіях, гематомах. Розпізнати цей тип нескладно, тому що зазвичай має місце виражена кровотеча з добре помітної розширеної судини певної локалізації.

Диференціально-діагностичне розходження між гіпокоагуляційним і тромбоцитарно-судинним типом крововиливів представлено в таблиці 1.

У диференціальній діагностиці геморагічного діатезу велике значення має фізикальне дослідження органів і систем, що дозволяє швидше й легше поставити діагноз. Необхідно провести пальпацію периферичних лім-

фовузлів, дослідження кістково-суглобової системи (наявність ознак артрозу великих суглобів, насамперед колінних в осіб чоловічої статі дозволяє припустити гемофілію), визначення розмірів печінки й селезінки

У хворих на проліферативні захворювання системи крові спостерігається втрата маси тіла, але розвиток кахексії свідчить про отримане новоутворення або туберкульоз.

Наявність спленомегалії й лімфаденопатії у хворого з геморагічним діагнозом може вимагати проведення диференціальної діагностики з гемобластозами. Регіональна лімфаденопатія може бути зумовлена метастазами злоякісної пухлини.

Виражена гепатомегалія (нерідко в сполученні зі спленомегалією) і геморагічний синдром внаслідок тромбоцитопенії можуть свідчити про хронічний гепатит, цироз печінки, а при наявності суглобового синдрому – можливо, про синдром Фелті.

При об'єктивному дослідженні хворих з геморагічним синдромом можна виявити деякі симптомокомплекси, що дозволяють

ТАБЛИЦЯ 1

ДИФЕРЕНЦІЙНО-ДІАГНОСТИЧНІ ВІДМІННОСТІ МІЖ ГІПОКОАГУЛЯЦІЙНИМ І ТРОМБОЦИТАРНО-СУДИННИМ ТИПАМИ КРОВОВИЛИВІВ

Ознаки	Тип кровоточивості	
	Гіпокоагуляційний	Обумовлений тромбоцитопенією або ураженням судин
Петехіальна висипка	Зустрічається рідко	Характерна
Глибокі розшаровуючі	Дуже характерні гематоми	Спостерігаються рідко
Поверхневі екхімози, крупноплямиста геморагічна висипка	Дуже характерні, зазвичай великі, солітарні	Можуть спостерігатися, але зазвичай невеликі й множинні
Гемартрози	Дуже характерні	Спостерігаються рідко
Відстрочені (пізні) кровотечі	Характерні	Бувають рідко
Кровотечі після поверхневих ушкоджень	Мінімальні, спостерігаються рідко	Персистуючі, часто профузні
Макрогематурія	Характерна	Нехарактерна (частіше мікрогематурія)
Кровотечі після екстракції зуба	Починаються через кілька годин після екстракції й не зупиняються після накладення стискаючої пов'язки	Починаються відразу після операції й зазвичай зупиняються після накладення стискаючої пов'язки
Післяопераційні кровотечі	Пізно виникаючі кровотечі з утворенням великої гематоми	Кровотечі переважно під час операції
Стать хворих	80-90% вроджених форм порушень згортання крові спостерігаються в чоловіків	Частіше спостерігаються в жінок
Позитивний сімейний анамнез	Характерний	Відзначаються рідко, за винятком хвороби Віллебранда
Множинні дрібновогнищеві ретинальні крововиливи	Нехарактерні	Характерні

зробити висновок про найбільш імовірний діагноз.

Кровоточивість ясен, носові кровотечі, шлунково-кишкові, маточні є характерними для апластичної анемії, гострого лейкозу. При макроглобулінемії Вальденстрема також виникає підвищена кровоточивість слизових оболонок ясен, носа, верхніх дихальних шляхів. Геморагічні прояви підсилюються вночі, іноді вони бувають надмірними.

Геморагічний синдром є характерною ознакою тромбоцитопенічних станів.

Наприклад, при ідіопатичній тромбоцитопенічній пурпурі (хворобі Верльгофа) у хворих виникають профузні носові кровотечі, масивні і тривалі менструації, кровоточать ясна.

Крововиливи виникають в місцях ін'єкцій. Нерідко кровотечі супроводжують екстракцію зубів.

Кровоточивість при ідіопатичній тромбоцитопенічній пурпурі має мікроциркуляторний характер.

Підвищена кровоточивість спостерігається при гемофілії(м-ост.). Симптоми хвороби виявляються в дитячому віці, навіть при народженні дитини, коли перерізається пуповина, іноді виникає кровотеча. Незначні травми слизових оболонок (наприклад, надриг вуздечки язика) викликають кровотечі.

Характерними проявами гемофілії є крововиливи у великі суглоби кінцівок, найчастіше всього при незначних травмах.

Гострий гемартроз супроводжується різким артралгічним болем, явищами запалення(мал.4.). У хворих виникають ниркові кровотечі (надмірна макрогематурія), яка супроводжується явищами дизурії.

Характерними проявами гемофілії є тривалі, рецидивуючі кровотечі після травм, оперативних втручань, наприклад, після екстракції зубів. Кровотечі можуть виникнути не відразу після хірургічного втручання, а через певний час, що необхідно пам'ятати лікарям-стоматологам.

Підвищена кровоточивість слизових оболонок спостерігається при патології судинної стінки – так званих вазопатіях. Підвищена проникність капілярів, знижений опір стінки капілярів по відношенню до мікротравматичних ушкоджень може бути спадковою і набутою. За спадкової вазопатії (хвороби Рандю-Ослера) виникають телеангіоектазії на слизових, серозних оболонках, на шкірі, які при незначних травмах, інфекційних хво-

робах, стресах, а іноді спонтанно можуть кровоточити.

При гіповітамінозі С, найчастіше при ендогенному варіанті (резекція шлунка, проноси, надмірні блювання, ендокринні, інфекційні хвороби, вагітність, лактація), розвиваються геморагічні прояви у вигляді петехіальних висипів в ділянці волосяних фолікулів, масивних крововиливів під окістям, в м'язи, слизову оболонку порожнини рота, кровоточивості ясен.

В разі наявності ознак геморагічного діатезу слід встановити чи є він набутий, а також чи не супроводить захворювання системи крові, печінки, нирок, прийом певних медикаментозних препаратів, які мають гіпокоагуляційні і антиагрегантні ефекти. Не слід також забувати про те, що кровотечі можуть бути обумовлені яким-небудь локальним патологічним фактором.

Явне домінування локального геморагічного синдрому малохарактерне для геморагічного діатезу. Часті носові кровотечі можуть бути пов'язані з місцевим дефектом (риніт, патологія судин сплетіння Кіссельбах або артеріальна гіпертензія), локальні десневі кровотечі нерідко зумовлені вираженим пародонтозом, менорагії – поліпами, ерозіями, пухлинами геніталій. Геморагія може свідчити про місцеве ушкодження сечовивідних шляхів (камені, пухлини, поліпи, туберкульоз); шлунково-кишкові кровотечі можуть бути проявом виразок, ерозій, пухлин шлунково-кишкового тракту. При легеневій кровотечі варто виключити тромбоемболію легеневої артерії, бронхогенний рак, туберкульоз.

Вказівки в анамнезі на тривалі й рясні кровотечі з порізів, при видаленні зубів, при тонзилектомії, під час або після інших операцій дозволяють припустити наявність геморагічного діатезу.

Важливо з'ясувати виразність геморагічного синдрому, обставини, що сприяють появі кровотеч.

Анамнестичні дані дозволяють виявити особливості травматичних кровотеч у хворих з порушеннями коагуляції. Зазвичай такими особливостями є значна тривалість і виразність кровотеч у порівнянні з особами, які не страждають на геморагічні діатези. У хворих з коагулопатіями спостерігається також значна й тривала кровотеча після екстракції зуба, малих оперативних втручань. У деяких хворих кровотеча може відновитися через певний час після його зупинки. Тимчасовий гемостатичний ефект у цьому випадку розуміється

формуванням тромбоцитарного згустку й вазоспазмом, однак гемостатична пробка нестійка й через 1-2 год або пізніше кровотеча відновлюється.

У хворих, які страждають на тромбоцитопенію, післяопераційні або посттравматичні кровотечі спостерігаються зазвичай в момент операції або травми й рідко бувають такими масивними, як у хворих з коагулопатіями.

Важливо також звертати увагу на особливості загоєння ран. Тривале загоєння ран, порушення формування рубця може свідчити про вроджений дефіцит фібриногену й фактора XIII у плазмі крові.

Пурпуравдільянці рота у вигляді кров'яних пухирців (волога пурпура) є ознакою край небезпечного зниження рівня тромбоцитів. Періорбітальна і перианальна пурпури можуть відноситися до симптомів амлоїдозу.

Екхімоз є проявом різних порушень згортання крові. Екхімози в бічних відділах живота (симптом Грея-Тернера) і навколопупкові екхімози (симптом Каллена) виникають при заочеревному або внутрішньочеревному крововиливі внаслідок порушення згортання крові.

Некротичні ураження шкіри є ознакою синдрому дисемінованого внутрішньосудинного згортання (ДВЗ). Крім того, некротичні ураження можуть розвиватися при криоглобулінемії.

Хлороми являють собою щільну пухлину шкіри, іноді в області орбіти і виникають внаслідок інфільтрації лейкоцитними клітинами.

Шкірні інфекції (фурункульоз, піодермія, абсцеси) часто розвиваються при лейкопеніях і порушенні функції сегментоядерних нейтрофілів.

Венозний малюнок живота і напрямок венозного кровотоку є ознаками обструкції ворітної або печінкової вен. Закупорка печінкової або нижньої порожнистої вени спостерігається при гіперкоагуляційному статусі (хронічна мегакаріоцитарна лейкемія, справжня поліцитемія, ускладнена синдромом Бадда-Кіарі).

Суха шкіра, тонке волосся і ламкі нігті можуть бути ознакою залізодефіцитної анемії

При ряді спадкових анемії (таласемія, серповидно-клітинна анемія) можна бачити характерні зміни кістяка – баштовий череп, чотирикутного типу череп, сплющене перенісся, вилиці, що виступають, зіпсовані зуби, високе піднебіння, деформація (увігнутість) стоп.

Анкілозовані, деформовані, збільшені в розмірах суглоби характерні для гемофлії (результат повторних крововиливів у суглоби).

Іктеричність склер, крововиливи в сітківку, підкресленість судин сітківки можуть опосередковано вказувати на наявність у хворого абсолютного еритроцитозу або справжньої поліцитемії. Блідість кон'юнктиви зазвичай є ознакою анемічного синдрому. При дослідженні склер і кон'юнктиви може бути виявлена жовтяниця, що найчастіше спостерігається при гемолітичній анемії.

Маслянистість склер характерна для хвороби Гоше.

Неправильної форми спіралеподібної судини кон'юнктиви спостерігаються при серповидно-клітинній анемії. При лейкеміях можуть ушкоджуватися будь-які тканини ока внаслідок прямої інфільтрації лейкоцитними клітинами або впливу цитостатичних препаратів. При В12-фолієводефіцитній анемії спостерігається ураження аферентної зорової системи, що викликає оптичну нейропатію, порушення зору, включаючи порушення розпізнавання кольорів (дисхроматопсія).

Радужка: кільце Кайзера-Флейшера, яке можна виявити за допомогою шліпної лампи, є діагностичною ознакою хвороби Вільсона. При гіперкальціємії, що може бути одним із симптомів злоякісних захворювань крові (мієломна хвороба, гістіоцитози) на радужці В нерідко спостерігається секреторна кератопатія в позиціях 3 і 9 годин. Чітка визначеність позиції пояснюється тим, що кальцій і вуглекислий газ з повітря вступають у реакцію з утворенням фосфату кальцію на ділянках, непокритих повіками. Сірі або коричневі кристали можуть формуватися в результаті відкладення парапротеїну, що у великих кількостях виробляється при мієломній хворобі, моноклональних гамопатіях.

Рухливість очного яблука може порушуватися при таких захворюваннях, як В12-фолієводефіцитна анемія або порфірія. Крім того, вплив на моторику очного яблука мають крововиливи, що спостерігаються при багатьох захворюваннях крові, а також пухлинні процеси та інфекції, виникнення яких обумовлено порушенням імунологічної реактивності організму хворих.

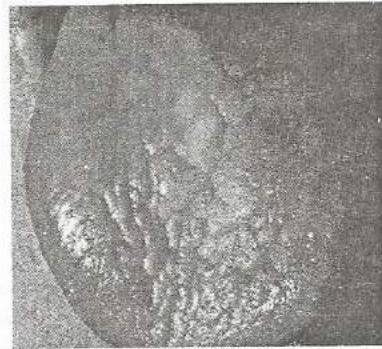
Судинна оболонка: увеїт є одним із симптомів саркоїдозу або васкуліту.

Дослідження зіниці: її розмір і рефлекс знаходяться під впливом тих же патофізіологічних механізмів, що і рухливість очного яблука.

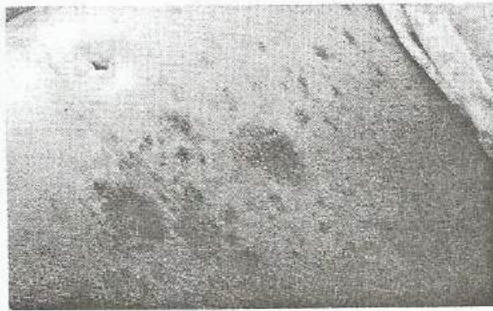




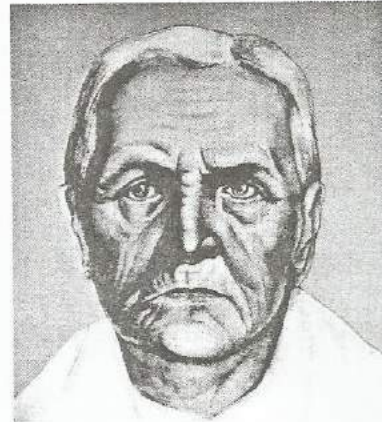
Мал. 1. Телеангіоектазії на шкірі обличчя і червоній каймі губ при хворобі Рандю-Ослера.



Мал. 5. «Лакований» (Гунтерів) язик при В12-дефіцитній анемії.



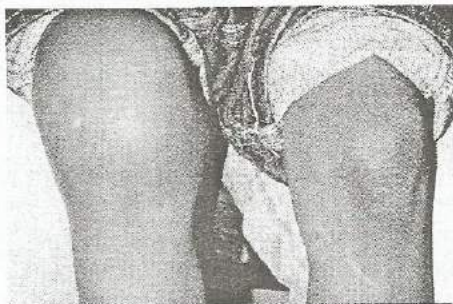
Мал. 2. Петехіально-плямистий (синячковий) тип крововиливів.



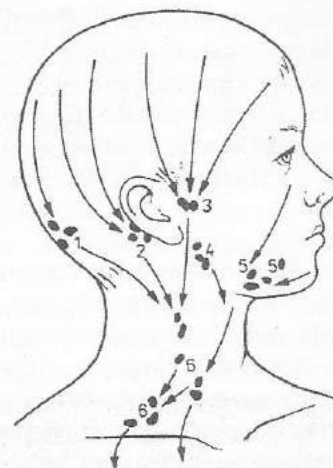
Мал. 6. Справжня поліцитемія (хвороба Вакеза).



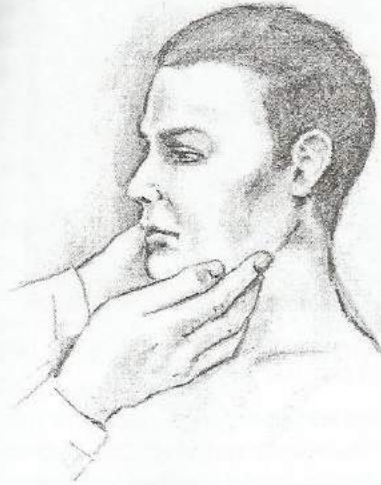
Мал. 3. Васкулітно-пурпурний тип крововиливів.



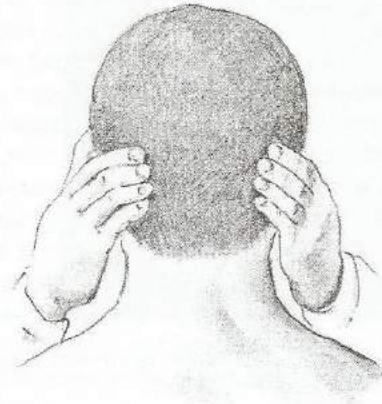
Мал. 4. Гострий правосторонній гемартроз.



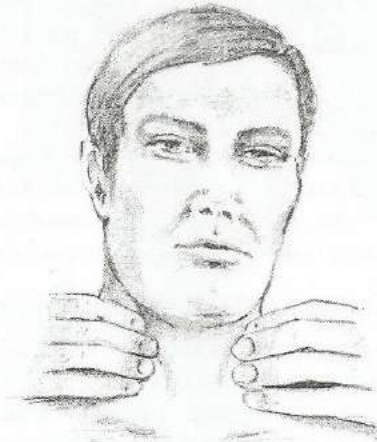
Мал. 7. Лімфатичні вузли голови і шиї (стрілками позначені шляхи притоку і відтоку лімфи): 1-потиличні лімфовузли; 2, 3 -передні і задні привушні лімфовузли; 4 - лімфовузли області кута нижньої щелепи; 5- підщелепні лімфовузли; 6 - лімфовузли зони бокового трикутника шиї.



Мал. 8. Пальпація підщелепних лімфатичних вузлів



Мал. 10. Пальпація потиличних лімфатичних вузлів



Мал. 9. Пальпація передньощийних лімфатичних вузлів

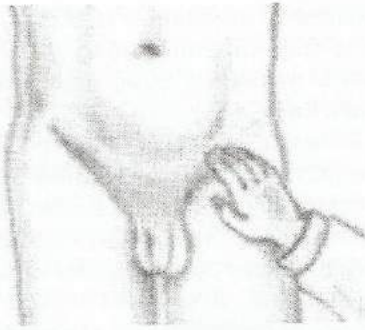


Мал. 11. Пальпація пахвинних лімфатичних вузлів

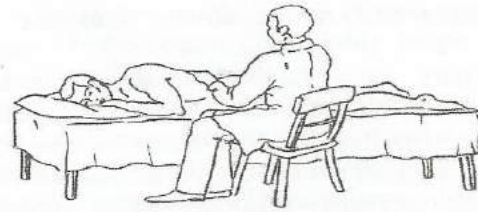
Дослідження очного дна: крововиливи у склоподібне тіло спостерігається при спадковому або набутому порушенні згортання крові. Крововиливи в сітківку, інфаркт (пляма Рота) і ексудат зустрічаються у пацієнтів з анемією, тромбоцитопенією або інших порушеннях системи гемостазу. Зміни вен сітківки мають місце при синдромі підвищеної в'язкості (перехрещені, звивисті, схожі на потяг або зв'язку сардельок), серповидно-клітинній анемії і таласемії. Серповидно-клітинна анемія супроводжується характерними змінами судин, що можуть прогресувати і призводити до сліпоті. При даній формі анемії виявля-

ються також крововиливи у вигляді чорної "сонячної плями", оранжево-рожевих бляшок і ангіозних прожилок. При гемоглобінопатії SC неоваскуляризація набуває форму "гребного гвинта". Ретинальна патологія розвивається при серповидно-клітинній анемії і таласемії, а також при гіперерозинофільному синдромі.

Причиною шуму у вухах може бути важка анемія (гіпоксія) і справжня поліцитемія (синдром підвищеної в'язкості крові). Приглухуватість, втрата слуху зустрічаються у дітей із серповидно-клітинною анемією.



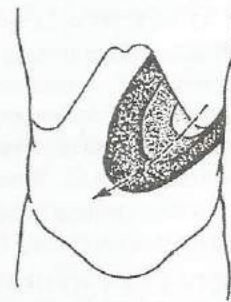
Мал. 12. Пальпація пахвових лімфатичних вузлів



Б. Пальпація селезінки повинна проводитися в положенні хворого лежачи на правому боці



Мал. 13. А. Пальпація селезінки повинна проводитися в положенні хворого лежачи на спині



Мал. 14. Напрямок збільшення селезінки

Носові кровотечі можуть бути наслідком коагулопатії, обумовленої порушенням згортання крові, дефектом тромбоцитів, а також зустрічатися при синдромі Рандю-Вебера-Ослера. Нюхові галюцинації або аносмія зустрічаються при В12-фолієводефіцитній анемії.

Виразки слизової оболонки, порожнини рота “лаковані” (мал. 5) і болючий язик може вказувати на недостатність в організмі заліза і вітаміну В12. Грибкове ураження язика найчастіше зустрічається при лейкопеніях і нейтропеніях. Інфільтраційне ураження ясен, їх кровоточивість можуть зустрічатися при гострих лейкоміях. Сухість у роті може бути зумовлена гіперкальціємією (мієломна хвороба).

На тлі злоякісної анемії, інколи у хворих на гельмінтоз, при порушенні менструального циклу розвивається синдром Міллера (Miller). У хворих з’являється печія та біль в язиці, яскраво-червоні плями, чітко відмежовані, без явищ запалення, розміром чечовиці або невеликої монети, іноді у вигляді букви V з основою, спрямованою до кореня язика. В ділянках плям сосочки підвищені понад по-

верхню, червоні, болісні при дотику. Якщо хворий висуває язика – плями бліднішають, що є важливим діагностичним симптомом. Ці зміни мають постійний характер.

При агранулоцитозі в порожнині рота виникають виразково-некротичні зміни, до яких нерідко приєднується грибкова інфекція. При цьому збільшуються підщелепні лімфатичні вузли.

При гострому лейкозі характерним є кровоточивість ясен, крововиливи, гематоми на слизових оболонках щік, на язиці, піднебінні.

Лейкемічна інфільтрація ясен спостерігається при гострому монобластному лейкозі. Ясна червоні, деякі ділянки ясен нагадують крововиливи, нависають над зубами, іноді ці лейкемічні інфільтрати розпадаються. Некротичні зміни з’являються в порожнині рота, глотки. Лейкемічні інфільтрати в ділянці окістя можуть спричинити біль в зубах.

Гіперплазія ясен, мигдаликів, виразково-некротичні зміни в порожнині рота є симптомами гострого мієлобластного лейкозу. Гіперпластичні гінгівіти завжди повинні бути об’єктом гематологічної настороги, про що

необхідно пам'ятати лікарям — стоматологам.

При хронічному лімфолейкозі з'являються лейкоцитарні інфільтрати ясен, язика, гіперплазія міжзубних сосочків, виразково-некротичні зміни в порожнині рота. За умов прогресування хвороби на слизовій оболонці порожнини рота, на піднебінні іноді з'являються специфічні утворення у вигляді інфільтратів та вузлів, тістуватої консистенції, синюшного забарвлення.

При хронічному мієлолейкозі характерними проявами хвороби можуть бути геморагічні висипи. Геморагічні явища можуть супроводжувати хірургічні втручання, загострення лейкозу. За цих умов в порожнині рота спостерігаються ерозивно-некротичні зміни.

Еритремія (хвороба Вакеза) — губи, язик, слизова оболонка щік набувають темно-вишневого забарвлення (мал. 6). В порожнині рота, в ділянці переходу твердого піднебіння в м'яке чітко видно кольорову межу (симптом Купермана).

Крововиливи в слизовій оболонці порожнини рота, кровотечі з ясен, іноді ерозії, виразки спостерігаються при тромбоцитопенічній пурпурі. При проведенні маніпуляцій в порожнині рота геморагічні явища ускладнюють ці процедури, а також перебіг хвороби. Першими проявами гемофілії в дитячому віці можуть бути кровотечі, які виникають при прорізуванні зубів, або після видалення зубів. Кровотечі з ясен у хворих на гемофілію можуть бути причиною виникнення постгеморагічної анемії.

При хворобі Рандю-Ослера (геморагічному ангіоматозі) на слизовій оболонці порожнини рота, губах, язичці виникають дрібні розширення судин — „телеангіоектазії“, які іноді можуть бути причиною кровотечі.

Спостерігається ангулярний стоматит, підвищене стирання зубів, карієс, втрата природного блиску, зміни зубної емалі. Сосочки язика атрофуються, він стає гладеньким, яскраво-червоним, наче полірованим, іноді з'являються глибокі складки, крововиливи.

Характерні зміни язика знаходять при перніціозній анемії. З'являється відчуття печії в язичці, слизовій оболонці ясен, на губах. Язик стає гладеньким, з ділянками запалення, яскраво-червоного кольору, тріщинами, афтами. Такі зміни язика при злоякісному недокрив'ї називають гунтеровським глоситом ( мал. 5).

Збільшення мигдаликів найбільш характерно для інфекційного мононуклеозу або злоякісного ураження лімфоїдної тканини мигдаликів (лімфоми).

Грудна клітка: болючість ребер і груднини можуть спостерігатися при мієломній хворобі. При огляді грудної клітки необхідно звертати увагу на наявність підсиленого серцевого поштовху, що може бути ознакою анемічного синдрому.

Частота дихання: тахіпное може свідчити про анемічний синдром, при якому порушується транспорт кисню до тканин. Крім того, при ураженні дихальних шляхів пухлинним процесом також розвивається тахіпное.

Таким чином, огляд хворих на захворювання системи крові дозволяє лікареві значною мірою підтвердити, деталізувати й обґрунтувати або відкинути думки про діагноз, які виникли в ході опитування хворого.

Особливу увагу варто приділяти пальпації лімфатичних вузлів, що вимагає навички й правильної оцінки отриманих даних (мал. 7).

У здорової людини можуть пальпуватися одиничні дрібні підщелепні, пахові й пахвові лімфовузли. Як ознака перенесеної, або дрімаючої регіональної інфекції.

Пальпацію починають з підщелепних лімфовузлів при легкому згинанні в шийному відділі хребта, приведенні підборіддя. Потім потрібне обмацування задніх шийних, передніх шийних, потиличних, надключичних, пахових, ліктьові, пахових залоз (мал. 8-12). Пальпувати потрібно притискаючи вузол до якогось більш щільного утворення (кісткового виступу), круговими рухами, що намагаються, оцінюючи розмір, форму, консистенцію, болючість, рухливість їх, зрощення між собою, стан шкіри над лімфовузлом.

Особливості стану лімфовузлів при захворюваннях крові: множинність і системність, прогресуюче збільшення, безболісність, відсутність спаяності зі шкірою, порожнинних нагноень, свищів. Зі збільшенням внутрішніх лімфовузлів зв'язані симптоми тиснення, наприклад при збільшенні лімфовузлів середостіння хворий може скаржитися на дисфагію й бронхоспазм, при стисненні жовчних шляхів може спостерігатися жовтяниця.

При дослідженні органів черевної порожнини часто виявляється гепато- і спленомегалія. Пальпація селезінки повинна проводитися в положенні хворого лежачи на спині (мал. 13 А) й на правому боці (мал. 13 Б).

У першому випадку селезінка легко прощупується, якщо вона має значні розміри.

При невеликій спленомегалії хворого укладають на правий бік, його зігнута ліва рука лежить на грудях, ліва нога зігнута в тазостегновому й колінному суглобі, а права нога лежить вільно. Ліва рука лікаря трохи здавлює грудну клітину хворого в області IX - X ребер, а права рука на видиху надавлює на черевну стінку, у момент вдиху хворого селезінка наближається до пальців правої руки лікаря й прослизгає під нею. Оцінюється розмір, болючість, щільність, рухливість органа (мал. 14).

Таким чином, правильно і ретельно проведене безпосереднє обстеження хворих гематологічного профілю дозволяє уже при першій зустрічі з хворим запідозрити, а в ряді випадків і поставити, правильний діагноз, що послужить підставою для проведення своєчасного, адекватного і ефективного лікування.

### ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОФИЛЯ В ПРАКТИКЕ ВРАЧА-ИНТЕРНИСТА

*Свицицкий А.С., Скрипниченко С.В., Родионова И.А., Москаленко В.В.*

*Резюме:* В статье представлены особенности обследования больных гематологического профиля в условиях общетерапевтического стационара или поликлинического отделения. При этом подчеркивается необходимость пристального физикального обследования, что дает возможность не только предположить, но и в некоторых случаях поставить предварительный диагноз уже при первой встрече с пациентом.

*Ключевые слова:* больной, гематологический профиль, непосредственное обследование

### PECULIARITIES OF CLINICAL EXAMINATION OF PATIENTS WITH BLOOD DISEASES IN INTERNISTS' PRACTICE

*Svitsitskiy A., Skrypnichenko S., Rodionova I., Moskalenko V.*

*Summary:* Article presents peculiarities of clinical examination of patients with blood diseases under conditions of general therapeutic in-patient department or polyclinic department. It is necessary to examine the patient during primary physical examination, what gives us an opportunity not only to suppose, but sometimes it's possible to put down primary diagnosis just after the first visit.

*Keywords:* patient, blood diseases, patient examination

### СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Абдулкадыров К.М. Гематология: Новейший справочник. – М.: Эксмо, СПб.: Сова, 2004. – 928 с.
2. Гусева С.А., Бесмельцев С.С., Гончаров Я.П. и др. Эритроцитозы. Дифференциальная диагностика и лечение. – К., 2006. – 208 с.
3. Клиническая гематология / Под ред. проф. А.Ф.Романовой. – К.: Медицина, 2006. – 442 с.
4. Клінічна гематологія (навчально-методичний посібник) / Коломоєць М.Ю., Хухліна О.С., Антофійчук М.П., Ходоровський В.М., Шевчук В.В. – Чернівці: Буковинський державний медичний університет, 2008. – 212 с.
5. Наглядная гематология / Пер. с англ. под ред. проф. В.И. Ершова. – М.: ГЭОТАР-МЕДИА, 2008. – 116 с.
6. Основы клинической гематологии / Под ред. Радченко В.Г. – СПб.: Диалект, 2003. – 304 с.
7. Руководство по гематологии. В трех томах. Том I/ Под ред. А.И.Воробьева. – М., 2002. – 327с.
8. Синдромна діагностика гематологічних захворювань в практиці сімейного лікаря / С.А. Гусева, О.О.Бусло. – К.: Логос, 2003. – 210 с.
9. Стандарти в гематології / За ред. Виговської Я.І., Новака В.Л. – Львів: ПП «Кварт», 2002. – 165 с.
10. Blood cells: a practical guide / Barbara J. Bain. – Massachusetts: Blackwell Publishing Inc., 2006. – 476 p.
11. Choroby wewn trzne: Podr cznik w 2 tomach / Pod red. Prof. dr hab. A.Szczeklika. – Krakow: Medycyna praktyczna, 2006. – 2424 s.