

УДК 616.15 – 07: 614.255.3

О. О. Гуцаленко, В. П. Фалько, Л. М. Сало, О. В. Манойло, В. В. Гоменко
ВДНЗУ «Українська медична стоматологічна академія», 25-та МКЛ м. Полтава,
Завореклінська амбулаторія загальної практики сімейної медицини, комунальний заклад
«Полтавський районний центр первинної медичної допомоги», м. Полтава

ОСНОВНІ ГЕМАТОЛОГІЧНІ СИНДРОМИ ТА СИМПТОМИ У ПРАКТИЦІ СІМЕЙНОГО ЛІКАРЯ

Знання основних клінічних гематологічних синдромів і лабораторних гематологічних симптомів, які характерні для початкового етапу розвитку різних захворювань системи крові, суттєво допоможуть лікарю загальної практики їх рано розпізнати і вчасно направити хворого на дообстеження і лікування. Проаналізовано 48 історій хвороб хворих терапевтичного профілю із вперше виявленою цитопенією (одно- двох- або трьохпаростковою) в периферичній крові. Представлені основні гематологічні синдроми та симптоми при захворюваннях системи крові, що особливо важливо в поліклінічних умовах за обмежених діагностичних можливостей.

Ключові слова: гематологічні захворювання, рання діагностика, сімейний лікар.

Робота є ініціативною.

Клінічну практику сімейного лікаря неможливо уявити без знання окремих клінічних гематологічних синдромів та лабораторних симптомів. Саме від кваліфікації лікаря залежить своєчасність діагностики будь-якого захворювання взагалі та хвороб системи крові зокрема, що дозволяє вчасно розпочати потрібне лікування і забезпечити більш високу його ефективність.

Основні складнощі діагностики більшості гематологічних захворювань виникають на початкових етапах їх розвитку, оскільки характерні клінічні ознаки нерідко відсутні або ж нечітко виражені і вони часто проявляються неспецифічною клінічною і лабораторною симптоматикою: слабкістю, легкою стомлюваністю, головним болем, запамороченням, болями в ділянці серця, задишкою, серцебиттям, жовтяницею, крововиливами у м'які тканини і кровотечами, анемією, збільшенням лімфатичних вузлів, печінки і селезінки, болями у ділянці хребта, суглобів і кісток чи їх переломами, виразково-некротичними процесами у порожнині рота, тривалою гарячкою, протейнурією, підвищенням ШЗЕ, лейкоцитозом, лейкопенією, тромбоцитозом тощо [1, 3, 6, 7]. Саме тому досить часто спершу у пацієнта підозрюють будь-яке терапевтичне, хірургічне, неврологічне чи інше захворювання і йому призначають неадекватне і навіть протипоказане лікування – фізіотерапевтичні процедури, оперативне втручання тощо [7]. Тож забезпечення сімейних лікарів інформацією про особливості перебігу та можливості ранньої діагностики гематологічних захворювань є актуальною проблемою.

Метою роботи було провести аналіз та оцінку різних клініко-лабораторних гематологічних синдромів у хворих із вперше виявленою цитопенією (одно- двох- або трьохпаростковою) в периферичній крові (ПК), які за направленням сімейного лікаря знаходилися на обстеженні та лікуванні в терапевтичному відділенні 5-ї МКЛ.

Матеріал та методи дослідження. Для вирішення даної мети було відібрано та проведена експертна оцінка 48 історій хвороб осіб із вперше виявленою ізольованою чи поєднаною цитопенією в ПК хворих, які знаходилися на обстеженні та лікуванні у терапевтичному відділенні 5-ї МКЛ за направленням сімейних лікарів комунальних закладів (КЗ) «Центр первинної медико-санітарної допомоги» (ЦПМСД) №1-3 м. Полтави. Також проведений аналіз медичної документації жителів однієї сільської сімейної амбулаторії КЗ Полтавського районного ЦПМД.

Діагностика гематологічних синдромів ґрунтувалася на сукупності анамнестичних даних, суб'єктивних, об'єктивних симптомів та наявності цитопенії в ПК. З урахуванням виявлених гематологічних синдромів або їх поєднань, визначені діагностичні програми, що включали проведення додаткових лабораторних, інструментальних досліджень (ФЕГДС, рентгенологічне дослідження шлунка та кишечника, УЗД органів черевної порожнини), по показанням пункцію кісткового мозку (КМ), лабораторні тести на гемоліз, дослідження обміну заліза, системи гемостазу. Всі хворі були оглянуті особисто, а за необхідності - суміжними спеціалістами.

Діагностика анемії (Ан.) у загальному (клінічному) аналізі крові (ЗАК) ставить перед сімейним лікарем завдання встановити нозологічний діагноз та з'ясувати причину її розвитку. Скрупульозне клінічне та лабораторне обстеження хворих дозволили встановити наступні нозологічні форми Ан.: залізодефіцитна анемія (ЗДА) –17 хворих (35,42%); В12-дефіцитна анемія

(В12ДА) - 5 хворих (10,42%); анемія хронічних захворювань (АХЗ) – 14 хворих (29,17%), а саме: при хронічних захворюваннях нирок – 3 (6,25%), ревматоїдному артриті - 1 (2,08%), HCV- та HBV-інфекції - 3 (6,25%), пухлинах – 7 (14,58%); анемія при гемобластозах (лейкозах) - 5 хворих (10,42%).

Діагностика цитопенії одного і більше паростків кровотворення в ПК дозволили встановити інші гематологічні синдроми: імунодефіцитний або інфекційно-запальний синдром – у 10 хворих (20,83%), госпіталізованих з ознаками інфекції респіраторного тракту (бронхіт, негоспітальна пневмонія) в дебюті захворювання, із них у 5 на тлі гострого лейкозу, у 4-х – хронічних лейкозів, а у 1 - ізольованої нейтропенії; геморагічний синдром – у 2 хворих (4,17%) з гострим лейкозом; гіперпластичний синдром - у 5 хворих з лейкозами (10,42%); тромбоцитопенія у поєднанні з анемією чи панцитопенія в ПК (як прояв гіперспленізму) - у 2-х хворих цирозом печінки (4,17%).

Схема діагностичного пошуку, алгоритми і тактика ведення хворих при Ан. і пурпурі нез'ясованого генезу, у разі підтвердженого синдрому лімфаденопатії детально описані у навчальному посібнику «Гематологія» [6].

Аналіз амбулаторної медичної документації сільських мешканців показав наявність анемічного синдрому у 18 хворих (всі випадки ЗДА та АХЗ).

Результати дослідження та їх обговорення. Основними клінічними проявами, що спонукали хворих звернутися до сімейного лікаря, у більшості випадків були анемічні симптоми різного ступеню вираженості і /або тривала інтермітуюча гарячка без явних вогнищ інфекції.

При діагностиці захворювань системи крові прийнято виділяти чотири основних універсальні гематологічні синдроми, які безпосередньо пов'язані з клітинами крові: 1) анемічний або гіпоксичний; 2) імунодефіцитний, або інфекційно-запальний; 3) геморагічний; 4) гіперпластичний.

Різноманітні клініко-гематологічні прояви анемічного синдрому можна поділити на три основні групи: 1) симптоми, виникнення яких пов'язано з гіпоксією (синдром гемічної гіпоксії, або циркуляторно-гіпоксичний синдром унаслідок гіпоксії тканин) - так звані неспецифічні симптоми; 2) симптоми, які характерні тільки для певного виду Ан. (специфічні симптоми); 3) симптоми основної хвороби, що зумовили розвиток анемії.

Симптоматика Ан. може бути досить різноманітною (поліморфізм клінічних симптомів). Основним механізмом розвитку симптомів Ан. є гіпоксія органів, тканин і клітин організму. Вона обумовлена зменшенням здатності крові транспортувати дихальні гази (кисень і вуглекислий газ) із-за низького вмісту гемоглобіну (Hb). Від анемічної гіпоксії в першу чергу страждають ЦНС і нервово-м'язовий апарат. Проявами цього можуть бути головний біль, запаморочення, шум у вухах, відчуття мушок перед очима, виникнення непритомності, підвищена сонливість вдень, безсоння вночі, порушення здатності мислити, пам'яті. Пацієнти часто скаржаться на невмотивовану слабкість і втому. При Ан. досить часто зустрічаються сухість шкіри, порушення її еластичності та тургору, ламкість нігтів, випадіння волосся, афтозний стоматит, хейліт, глосит, гастрит із секреторною недостатністю. В генезі всіх цих змін зазвичай повинні поряд з гіпоксією і дефіцит заліза.

Ан. супроводжується компенсаторною гіперфункцією серцево-судинної і дихальної систем з появою таких симптомів, як серцебиття (тахікардія), підвищення пульсового тиску, задишка при фізичному навантаженні, зміни на ЕКГ. Особливо вираженими ці симптоми стають у людей літнього віку в зв'язку з частою супутньою патологією зі сторони серця та легень. У літніх пацієнтів Ан. може проявлятися, перш за все, почастишенням приступів за грудничного болю, болем у литкових м'язах при ході, розвитком набряків, посиленням задишки та серцевої недостатності.

Окрім неспецифічних симптомів, при обстеженні хворого можна виявити специфічні ознаки певної анемії. Глосити й атрофія сосочків язика характерні як для ЗДА, так і для В12ДА, а болочість, виразки слизових, некротичні зміни слизової рота і носоглотки - для апластичної анемії. Дисфагія (сидеропенічна дисфагія), збочення смаку та нюху, трофічні прояви - це характерні симптоми ЗДА, а жовтяниця, спленомегалія, темний колір сечі та калу, субфебрильна температура (під час епізодів гострого гемолізу) - гемолітичної анемії. Парестезії специфічні для В12ДА і зазвичай пов'язані з наявністю інших симптомів периферичної нейропатії.

Третю групу симптомів при Ан. можуть складати ознаки захворювань, що спричинили розвиток Ан.: кровотечі, захворювання травного тракту, нирок, хронічні гепатити, цироз печінки, алкогольна хвороба, пухлини тощо. Частіше симптоми основної хвороби превалюють у клінічній

картині, але інколи зниження рівня Нв є ранньою ознакою наявної первинної хвороби і може слугувати відправним моментом у діагностичному пошуку причини Ан.

Інколи Ан. виявляють випадково під час обстеження пацієнтів, які звернулися по медичну допомогу з приводу хвороб, що загострюються при розвитку Ан.: нестабільної стенокардії, серцевої чи дихальної недостатності.

Імунодефіцитний або інфекційно-запальний синдром (ІЗС) – під ним зазвичай розуміють схильність до інфекційних захворювань. У рамках основних гематологічних синдромів він уже передбачає наявність у пацієнта симптомів інфекційно-запального процесу. Головною причиною цього синдрому при патології системи крові є нейтропенія і агранулоцитоз. Про початкові ознаки нейтропенії кажуть при зниженні числа нейтрофілів менше $2,5 \cdot 10^9/\text{л}$. Клінічно значима нейтропенія – це патологічний стан, що обумовлений зменшенням кількості нейтрофілів менше $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$. Окрім нейтропенії, ІЗС може бути обумовлений лімфоцитопенією (абсолютна кількість лімфоцитів менше $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$).

Самим частим і зазвичай першочерговим клінічним проявом ІЗС при нейтропенії є гарячка. Вона має фебрильний характер (вище $38,0^\circ\text{C}$), може супроводжуватися ознобом і проливними потами з наявністю локального запального вогнища або ж без нього. Вхідними воротами для інфекційних збудників служать шлунково-кишковий тракт (ШКТ), верхні дихальні шляхи, сечовивідні шляхи, які колонізовані нормальною, умовно-патогенною, а часто і патогенною мікробною флорою. За нормальної кількості гранулоцитів у ПК проникнення мікробної флори є неможливим внаслідок адекватно виконаної ними бар'єрної функції, порушення якої стає неминучим при нейтропенії. Локальні запальні процеси при нейтропенії включають: з боку дихальної системи – бронхіт, пневмонія; з боку ШКТ – виразково-некротичний стоматит, езофагіт, ентеропатія; з боку шкіри і м'яких тканин – виразково-некротичні ураження.

При нейтропенії не буває класичної запальної реакції з гноєутворенням, а запальні вогнища мають виражений альтераційний характер з формуванням виразково-некротичних дефектів. При цьому відсутня і одна із головних ознак генералізованої запальної реакції – нейтрофільний лейкоцитоз.

Геморагічний синдром (ГС), або синдром кровоточивості - обумовлений зменшенням кількості або порушенням функції тромбоцитів, а також дефіцитом коагуляційних факторів згортання крові.

З.С. Баркаганом запропоновано диференціювати 5 типів геморагічного синдрому в залежності від фактора, який відіграє основну патогенетичну роль у виникненні кровоточивості [2]: 1) гематомний, 2) петехіально-плямистий (синячковий, тромбоцитарний), 3) змішаний, 4) васкулітно-пурпурний, 5) ангіоматозний. Саме правильна клінічна оцінка типу кровоточивості суттєво полегшує діагностичний пошук при ГС, оскільки дозволяє цілеспрямовано застосовувати лабораторно-діагностичні тести для встановлення нозологічного діагнозу, а за необхідності направити хворого на консультацію до спеціаліста (гематолога, ревматолога, хірурга).

Гіперпластичний синдром із симптомами пухлинної інтоксикації - зумовлений появою і проліферацією в організмі пухлинних клітин гемопоетичної тканини. Пухлини гемопоетичної тканини мають загальну назву «гемобластози» і поділяються по локалізації первинного місця виникнення пухлинного росту на дві різновидності: лейкози (з первинним ураженням або пухлинним ростом у КМ) і гематосаркоми (лімфогранулематоз, негоджкінські лімфоми) – пухлини позакістковомозкового походження.

В клінічній картині любого пухлинного захворювання гемопоетичної тканини обов'язково присутній гіперпластичний синдром. Першою клінічною ознакою цього синдрому є поява клітин, що складають морфологічний субстрат пухлини (в КМ і/або в ПК, або в пухлинному утворенні поза КМ). По мірі росту пухлини у процес залучаються не лише гемопоетична тканина КМ або первинного позакістковомозкового органу, але і органи, які мають відношення до процесів кровотворення (селезінка, печінка, лімфатичні вузли), а також любі органи і тканини організму.

Слід пам'ятати, що будь-якого характерного початку, специфічних ознак, які властиві лише гострим чи хронічним лейкозам, немає. Клінічна симптоматика зазвичай неспецифічна, варіабельна і пов'язана зі зменшенням продукції нормальних гемопоетичних клітин і ураженням лейкозними клітинами других органів [1]. Хворі почувають себе абсолютно здоровими аж до повсюдного розселення пухлинних клітин по кровотворній системі і розвитку органних порушень, пов'язаних з пухлинними розростаннями. При гострих лейкозах зазвичай розвиваються інфекції, обумовлені зменшенням числа гранулоцитів в ПК (ІЗС); з'являється кровоточивість із-за

тромбоцитопенії (ГС); відмічається слабкість, серцебиття і задишка внаслідок анемії. За будь-якого неясного або затяжного перебігу захворювання необхідно проводити повний ЗАК. Він може виявити явні або непрямі ознаки лейкозів.

Вияв у лейкоцитарній формулі бластних клітин у поєднанні з нейтропенією і, можливо, лімфоцитопенією при будь-якій абсолютній кількості лейкоцитів (нормальній, збільшеній або зниженій) – відмінна ознака гострого лейкозу. Абсолютний лімфоцитоз (більше 5,0 тис./мкл) потребує виключення перш за все хронічного В-клітинного лімфолейкозу або лейкоемізованих стадій зрілоклітинних лімфом. Лейкоцитоз, за рахунок гранулоцитарного ряду всіх стадій диференціації від мієлобластів до сегментоядерних нейтрофілів, у поєднанні зі збільшенням базофілів і еозинофілів, характерно для хронічного мієлолейкозу. Зміни в аналізах ПК служать підставою для пункційного і/або біопсійного дослідження КМ.

Частим супутником гіперпластичного синдрому є синдром пухлинної інтоксикації: схуднення, субфебрилітет, підвищена пітливість (нічні поти).

Збільшення селезінки, лімфаденопатія, інфільтрація інших органів і тканин при лейкозах вказує на за давнену хворобу.

Висновки

1. Знання основних клінічних гематологічних синдромів і лабораторних симптомів, які характерні для початкового етапу розвитку хвороб системи крові, суттєво допоможуть сімейному лікарю якомога раніше їх розпізнати і вчасно направити хворого на дообстеження і лікування.
2. Базовим навиком лікаря загальної практики є вміння дати грамотне заключення по ЗАК та рекомендації пацієнту у разі виявлення патологічних змін складу крові. Своєрідність змін показників гемограми дозволяє сімейному лікарю спланувати направленість нозологічної діагностики та своєчасно встановити діагноз, що буде сприяти більш ранньому початку терапії, зниженню ризику розвитку ускладнень і підвищенню якості життя пацієнта.

Список літератури

1. Abdulkadyrov K. M. Gematologija: novejšij spravocnik / K.M. Abdulkadyrov // – М. – 2004. – 928 s.
2. Barkagan Z. S. Gemorragicheskie zabol'evanija i sindromy / Z.S. Barkagan // – М.: Medicina. – 1988. – S. 36 – 40.
3. Vorob'ev A. I. Nekotorye voprosy sindromologii // Rukovodstvo po gematologii / A. I. Vorob'ev // – М.: Medicina.– 1985. – Т.1.– S. 416-429.
4. Golovin G. V. Trudnosti i oshibki hirurgicheskoj diagnostiki u gematologicheskix bol'nyh / G.V. Golovin, I.G. Dutkevich, B.G. Dekster [i dr.] // Vestn. hir. – 1971. - № 7. – 90-95.
5. Gucalenko O.O. Gematologija. Navchal'nij posibnik / O.O. Gucalenko // – Poltava: Vjorstka. – 2012. – 696 s.
6. Dvoreckij L. I. Gemoblastozy v praktike terapevta (učebno-metodicheskoe posobie) / L.I.Dvoreckij, P.A. Vorob'ev // – М.: N'judiamed. – 1994. –53 s.
7. Golovin G. V. Trudnosti i oshibki hirurgicheskoj diagnostiki u gematologicheskix bol'nyh / G.V. Golovin, I.G. Dutkevich, B.G. Dekster [i dr.] // Vestn. hir. – 1971. - № 7. – 90-95.

Реферати

ОСНОВНЫЕ ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ И СИМПТОМЫ В ПРАКТИКЕ СЕМЕЙНОГО ВРАЧА

Гуцаленко О.А., Фалько В.П., Сало Л.Н., Манойло Е.В.,
Томенко В.В.

Знание основных клинических гематологических синдромов и лабораторных симптомов, характерных для начального этапа развития болезней системы крови, позволяет врачу общей практики их рано распознавать и своевременно направлять больного на дообследование и лечение. Проанализировано 48 историй болезней больных терапевтического профиля с впервые выявленной цитопенией (одно- двух- или трёхростковой) в периферической крови. Представлены основные гематологические синдромы и симптомы, которые встречаются при заболеваниях системы крови, что особенно важно в поликлинических условиях при ограниченных диагностических возможностях.

Ключевые слова: гематологические заболевания, ранняя диагностика, общеврачебная практика.

Стаття надійшла 17.02.2015 р.

MAJOR BASIC HEMATOLOGIC SYNDROMES AND SYMPTOMS IN THE PRACTICE OF FAMILY DOCTOR

Gutsalenko O. A., Falko V. P., Salo L. M., Manojlo E. V.,
Tomenko V. V.

Knowledge of basic clinical and laboratory hematological syndromes that are characteristic of the initial phase of development of various blood diseases significantly help general practitioners to recognize them early and promptly send the patient to the examination and treatment. We analyzed 48 case histories of people diagnosed for the first time cytopenia (one- two- or three sprouts) in the peripheral blood of the therapeutic patient. The basic hematological clinical syndromes and symptoms that occur in diseases of the blood system are especially important in outpatient conditions with limited diagnostic capabilities.

Key words: hematological diseases, early diagnosis, a general practitioner.

Рецензент Іщейкін К.С.