

Основні гематологічні синдроми та симптоми у практиці сімейного лікаря

О.О. Гуцаленко¹, В.П. Фалько²

¹ВДНЗ України «Українська медична стоматологічна академія», м. Полтава,

²Заворсклянська амбулаторія загальної практики–сімейної медицини КЗ «Полтавський районний центр первинної медичної допомоги»

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

Ключові слова: клінічні гематологічні синдроми, лабораторні гематологічні симптоми, гематологічні захворювання, рання діагностика, сімейний лікар.

Клінічну практику сімейного лікаря неможливо увявити 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 їхнього розвитку, оскільки характерні клінічні ознаки нерідко відсутні або ж нечітко виражені і часто проявляються неспецифічною клінічною і лабораторною симптоматикою: слабкістю, легкою втомлюваністю, головним болем, запамороченням, болем у ділянці серця, задихом, серцебиттям, жовтяницею, крововиливами у м'які тканини і кровотечами, анемією, збільшенням лімфатичних вузлів, печінки і селезінки, болем у ділянці хребта, суглобів і кісток чи переломами, виразково-некротичними процесами у порожнині рота, тривалою гарячкою, протеїнурією, підвищенням ШОЕ, лейкоцитозом, лейкопенією, тромбоцитозом тощо [1, 3, 5, 6]. Саме тому досить часто спершу у пацієнта підозрюють будь-яке терапевтичне, хірургічне, неврологічне чи інше захворювання, призначають неадекватне і навіть протипоказане лікування – фізіотерапевтичні процедури, оперативне втручання тощо [6]. Тож забезпечення сімейних лікарів інформацією щодо особливостей перебігу та можливості ранньої діагностики гематологічних захворювань є актуальною проблемою.

Мета дослідження: оцінювання провідних клінічних гематологічних синдромів та лабораторних симптомів, що уперше були виявлені у хворих, які за направленням сімейного лікаря знаходилися на обстеженні та лікуванні у терапевтичному відділенні міської клінічної лікарні (МКЛ).

Завданням дослідження було провести аналіз та оцінювання різних клініко-лабораторних гематологічних синдромів у хворих із вперше виявленою цитопенією (одно-, дво- або трьохпаростковою) у периферійній крові (ПК).

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

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

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

Діагностика анемії (Ан.) у загальному (клінічному) аналізі крові ставить перед сімейним лікарем завдання встановити нозологічний діагноз та з'ясувати причину її розвитку. Скрупульозне клінічне та лабораторне обстеження хворих дозволило встановити наступні нозологічні форми Ан.:

- залізодефіцитна анемія (ЗДА) – 17 (35,42%) хворих;
- В₁₂-дефіцитна анемія (В₁₂ДА) – 5 (10,42%) хворих;
- анемія хронічних захворювань (АХЗ) – 14 (29,17%) хворих, 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 (10,42%) хворих.

Діагностика цитопенії одного і більше паростків кровотворення у ПК дозволило встановити інші гематологічні синдроми:

- імунodefіцитний або інфекційно-запальний синдром – 10 (20,83%) хворих, госпіталізовані з ознаками інфекції респіраторного тракту (бронхіт, негоспітальна пневмонія) у дебюті захворювання, із них у 5 – на тлі гострого лейкозу, у 4 – хронічних лейкозів, в 1 – ізольованої нейтропенії;
- геморагічний синдром – у 2 (4,17%) хворих з гострим лейкозом;
- гіперпластичний синдром – у 5 (10,42%) хворих з лейкозами;
- тромбоцитопенія у поєднанні з Ан. чи панцитопенія у ПК (як прояв гіперспленізму) – у 2 (4,17%) хворих із цирозом печінки.

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» [4].

Аналіз амбулаторної медичної документації сільських мешканців засвідчив наявність анемічного синдрому у 18 хворих (усі 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 ступеня вираженості і/або тривала інтермітуюча гарячка без явних осередків 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) імунodefіцитний, 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 зумовлена зменшенням здатності крові транспортувати дихальні гази (кисень і вуглекислий газ) через низький вміст гемоглобіну (Hb). Від анемічної гіпоксії у першу чергу страждають ЦНС і нервово-м'язовий апарат. Проявами цього можуть бути головний біль, запаморочення, шум у вухах, відчуття мушок перед очима, підвищена сонливість удень, безсоння вночі, порушення здатності мислити, пам'яті. Пацієнти часто скаржаться на невмотивовану слабкість і втоми. При Ан. досить часто зустрічаються сухість шкіри, порушення її еластичності та тургору, ламкість нігтів, випадіння волосся, афтозний стоматит, хейліт, глосит, гастрит із секреторною недостатністю.

Ан. супроводжується компенсаторною гіперфункцією серцево-судинної і дихальної систем з появою таких симптомів, як серцебиття (тахікардія), підвищення пульсового тиску, задуха під час фізичного навантаження, зміни на ЕКГ. Особливо виражені ці симптоми у людей літнього віку у зв'язку з частою супутньою патологією з боку серця та легень. У пацієнтів літнього віку Ан. може проявлятися, перш за все, почастішанням нападів за грудничного болю, болем у литкових м'язах при ході, розвитком набряків, посиленням задухи 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 болючість, виразки слизових оболонок, некротичні зміни слизової оболонки рота і носоглотки – для апластичної анемії. Дисфагія (сидеропенічна дисфагія), порушення 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 периферійної нейропатії.

Окрему 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.

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.

Імунodefіцитний або інфекційно-запальний синдром (ІЗС) – під ним зазвичай розуміють схильність до інфекційних захворювань. У рамках основних гематологічних синдромів він передбачає наявність у пацієнта симптомів інфекційно-запального процесу. Головною причиною цього синдрому при патології системи крові є нейтропенія і агранулоцитоз. При початковій ознаки нейтропенії свідчить зниження кількості нейтрофільних гранулоцитів (менше $2,5 \times 10^9/\text{л}$). Клінічно значуща нейтропенія – це патологічний стан, зумовлений зменшенням кількості нейтрофільних гранулоцитів менше $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$. Окрім нейтропенії, ІЗС може бути зумовлений лімфоцитопенією (абсолютна кількість лімфоцитів менше $1,5 \cdot 10^9/\text{л}$).

Найчастішим і зазвичай першочерговим клінічним проявом ІЗС при нейтропенії є *гарячка*. Вона має фебрильний характер (вище $38,0^\circ\text{C}$), може супроводжуватися остудою і потом з наявністю локального запального осередку або ж без нього. Вхідними воротами для інфекційних збудників служать травний тракт (ТТ), верхні дихальні шляхи, сечовивідні шляхи, які колонізовані нормальною, умовно-патогенною, а часто і патогенною мікрофлорою. За нормальної кількості гранулоцитів у ПК проникнення мікрофлори є неможливим внаслідок адекватно виконаної ними бар'єрної функції, порушення якої стає неминучим у разі нейтропенії. Локальні запальні процеси при нейтропенії включають:

- з боку дихальної системи – бронхіт, пневмонія;
- з боку ТТ – виразково-некротичний стоматит, езофагіт, ентеропатія;
- з боку шкіри і м'яких тканин – виразково-некротичні ураження.

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

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

З.С. Баркаганом запропоновано диференціювати 5 типів геморагічного синдрому залежно 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 за локалізацією первинного місця виникнення пухлинного росту на дві різновидності: лейкози (з первинним ураженням або пухлинним ростом у КМ) і гематосаркоми (лімфогранулематоз, негоджкінські лімфоми) – пухлини позакістково-мозкового походження.

У клінічній картині будь-якого пухлинного захворювання гемопоетичної тканини обов'язково присутній гіперпластичний синдром. Першою клінічною ознакою цього синдро-

му є поява клітин, що складають морфологічний субстрат пухлини (у КМ і/або у ПК, або у пухлинному утворенні поза КМ). При збільшенні пухлини у процес залучаються не лише гемопоетична тканина КМ або первинного позакістково-мозкового органу, але й органи, які мають відношення до процесів кровотворення (селезінка, печінка, лімфатичні вузли), а також будь-які органи і тканини організму.

Слід пам'ятати, що 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 абсолютноно здоровими майже до повного розселення пухлинних клітин по кровотвірній системі і розвитку порушень у роботі органів, пов'язаних з пухлинними розростаннями. При гострих лейкозах зазвичай розвиваються інфекції, зумовлені зменшенням числа гранулоцитів у ПК (ІЗС); з'являється кровотоцивність через тромбоцитопенію (ГС); слабкість, серцебиття і задуха 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 абсолютній кількості лейкоцитів (нормальній, збільшеній або зниженій) – найперша ознака гострого лейкозу. Абсолютний лімфоцитоз (більше 5,0 тис./мкл) потребує виключення перш за все хронічного В-клітинного лімфолейкозу або лейкоемізо-

ваних стадій зрілоклітинних лімфом. Лейкоцитоз за рахунок гранулоцитарного ряду усіх стадій диференціації від мієлобластів до сегментоядерних нейтрофілів, у поєднанні зі збільшенням базофілів і еозинофілів, характерний для хронічного мієлолейкозу. Зміни в аналізах ПК є підставою для пункційного і/або біопсійного дослідження КМ.

Частим супутником гіперпластичного синдрому є *синдром пухлинної інтоксикації*: схуднення, субфебрилітет, підвищена пітливість (нічний піт).

Збільшення селезінки, лімфаденопатія, інфільтрація інших органів і тканин при лейкозах вказує на затяжну 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. Обов'язковою умовою ранньої діагностики захворювань системи крові є загальний аналіз крові.

2. Основними навичками лікаря загальної практики є вміння надати грамотне заключення щодо результатів загального аналізу крові 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 сприяє більш ранньому початку терапії, зниженню ризику розвитку ускладнень і підвищенню якості життя пацієнта.

Основные гематологические синдромы и симптомы в практике семейного врача О.А. Гуцаленко, В.П. Фалько

Знание основных клинических гематологических синдромов и лабораторных симптомов, характерных для начального этапа развития болезней системы крови, позволяет врачу общей практики рано их распознавать и своевременно направлять больного на дообследование и лечение. Проанализировано 48 историй болезней пациентов терапевтического профиля с впервые выявленной цитопенией (одно-, двух- или трехростковой) 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: клинические гематологические синдромы, лабораторные гематологические симптомы, гематологические заболевания, ранняя диагностика, общеврачебная практика.

Major basic hematologic syndromes and symptoms in the practice of family doctor O.A. Gutsalenko, V.P. Falko

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: clinical hematologic syndromes, laboratory hematological symptoms, hematological diseases, early diagnosis, a general practitioner.

Сведения об авторах

Гуцаленко Ольга Алексеевна – Кафедра внутренней медицины № 2 ВГУЗ Украины «Украинская медицинская стоматологическая академия», 36024, г. Полтава, ул. Шевченко, 23; 5-я городская клиническая больница, 36014, г. Полтава, ул. Духовая, 6; тел.: (05322) 2-27-89, (066) 862-83-63.

Фалько Владимир Петрович – Заворсклянская амбулатория общей практики–семейной медицины Полтавского района КУ «Полтавский районный центр первичной медицинской помощи», 38772, Полтавская область, Полтавский район, село Заворскло, ул. К. Маркса, 11; тел.: (0532) 64-35-32.

СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Гематология: новейший справочник / Под ред. К.М. Абдулкадырова. – М., 2004. – 928 с.
2. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы / З.С. Баркаган. – М.: Медицина, 1988. – С. 36–40.
3. Воробьев А.И. Некоторые вопросы синдромологии // Руководство по гематологии / Под ред. А.И. Воробьева. – М.: Медицина, 1985. – Т. 1. – С. 416–429.
4. Гуцаленко О.О. Гематология. Нав-

чальный посібник / О.О. Гуцаленко. – Полтава: Верстка, 2012. – 696 с.

5. Дворецкий Л.И. Гемобластозы в практике терапевта (учебно-методическое пособие) / Л.И. Дворецкий, П.А. Воробьев – М.: Ньюдиамед, 1994. – С. 53.

6. Трудности и ошибки хирургической диагностики у гематологических больных / Г.В. Головин, И.Г. Дуткевич, Б.Г. Декстер и др. // Вестник хирурга. – 1971. – № 7. – С. 90–95.

Статья поступила в редакцию 03.03.2015