

**АНАТОМО-ФІЗІОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ
ІМУННОЇ СИСТЕМИ ТА СИСТЕМИ КРОВІ У ДІТЕЙ,
МЕТОДИКА ДОСЛІДЖЕННЯ,
СЕМІОТИКА УРАЖЕНЬ**

***Методичні вказівки для студентів
3-го курсу медичного факультету***

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Харківський національний медичний університет

АНАТОМО-ФІЗІОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ
ІМУННОЇ СИСТЕМИ ТА СИСТЕМИ КРОВІ У ДІТЕЙ,
МЕТОДИКА ДОСЛІДЖЕННЯ, СЕМІОТИКА УРАЖЕНЬ

Методичні вказівки для студентів
3-го курсу медичного факультету

Затверджено
Вченою радою ХНМУ.
Протокол № 11 від 28.10.2021.

Харків
ХНМУ
2021

Анатомо-фізіологічні особливості імунної системи та системи крові у дітей, методика дослідження, семіотика уражень : метод. вказ. для студентів 3-го курсу мед. фак-ту / упоряд. Т. В. Фролова, Н. Ф. Стенкова, І. І. Терещенкова, О. В. Кононенко. – Харків : ХНМУ, 2020. – 44 с.

Упорядники
Т. В. Фролова
Н. Ф. Стенкова
І. І. Терещенкова
О. В. Кононенко

ОСОБЛИВОСТІ СИСТЕМИ КРОВІ У ДІТЕЙ

Кров – одна з найбільш лабільних рідинних систем організму, постійно вступає в контакт з органами і тканинами, забезпечує їх киснем і живильними речовинами, відводить до органів виділення відпрацьовані продукти обміну, бере участь у регуляторних процесах підтримки гомеостазу. Кров відіграє важливу роль у забезпеченні неспецифічної і специфічної опірності організму. Дослідження її морфологічних, фізичних, біохімічних й імунологічних властивостей дає важливі факти для оцінки стану дитини в повсякденній практиці педіатра.

До системи крові входять органи кровотворення і кроворуїнування (червоний кістковий мозок, печінка, селезінка, лімфатичні вузли, інші лімфоїдні утворення), периферична кров, нейрогуморальні і фізико-хімічні регуляторні фактори. Складовими частинами крові є формені елементи (еритроцити, лейкоцити, тромбоцити) і рідка частина – плазма, в яку входять вода, білки, жири, вуглеводи, солі (макро- і мікроелементи), ферменти, гормони, вітаміни та інші біологічно активні елементи і продукти обміну речовин. Гематокрит – це співвідношення кількості формених елементів до плазми.

Загальна кількість крові в організмі дорослої людини становить 7 % маси тіла і дорівнює 5 л, або 70 мл на 1 кг маси тіла; кількість крові у новонародженого становить 14 % маси тіла, або 93–147 мл на 1 кг маси тіла, у дітей перших 3 років – 8–8,2 %, 4–7 років – 7,0–8,5 %, 12–14 років 7,0–9,4 % маси тіла. Кількість плазми в різні вікові періоди коливається в межах 4,2–5,2 % маси тіла.

Вікові особливості кровотворення дитини

Кровотворення – це процес, за допомогою якого створюються клітини крові. Загально визнана монофілетична теорія гемопоезу передбачає, що всі гемопоетичні клітини генеруються на основі поліпотентних стовбурових клітин, які стають уніпотенціальними та диференціюються в клітини-попередники, перш ніж утворювати зрілі клітини крові.

Ембріональне кровотворення проходить кілька стадій. Перші його осередки у вигляді тяжів мезенхімальних клітин, так званих кровотворних острівців, з'являються в стінці жовткового мішка. Мікрооточенням стовбурової клітини в цей період є мезенхімальний ендотелій мезодермальної стінки жовткового мішка, який стає пласким та утворює ендотелій судин, а всередині їх зі стовбурових клітин формуються первинні і вторинні еритроцити, що містять гемоглобін. З 5-го тижня розвитку ембріона починається кровотворення в печінці (екстрамедулярне печінкове). З'являються клітини епітелію з ентодерми. На цій стадії стовбурова клітина продукує не тільки еритроцити, але і зернисті лейкоцити – мегакаріюцити. Печінкове кровотворення інтенсивно йде до 5-го місяця внутрішньоутробного життя плода. Уже в другій половині ембріонального періоду всередину губчастої

паренхіми печінки востає сполучна тканина, яка ділить її на невеликі часточки, що змінює мікрооточення стовбурової клітини і кровотворення в печінці поступово припиняється.

До 5-го місяця внутрішньоутробного розвитку кровотворення досягає максимуму в селезінці і починається в кістковому мозку і лімфатичних вузлах.

Якщо в печінці і селезінці кровотворення розвивалося спочатку в мієло-, лімфобластному і мегакаріоцитарному рядах, то в кістковому мозку мікроцитарне кровотворення відсутнє. З наростанням гемопоетичної функції кісткового мозку в крові збільшується кількість гранулоцитів і моноцитів. На 5-му місяці внутрішньоутробного розвитку плода в периферичній крові з'являються лімфоцити і збільшується кількість лейкоцитів.

Кровотворення в тимусі починається з 10-го тижня розвитку ембріона і йде тільки в лімфоїдному напрямку. Лімфатичні вузли виникають з клітин лімфатичних синусів, диференціювання в них починається з 7-го місяця внутрішньоутробного розвитку і продовжується до 12–14-річного віку. Материнською клітиною для лімфоцитотворення в них є також стовбурова клітина.

Кровотворення після народження у здорової дитини відбувається в кістковому мозку, де поряд з еритропоезом йде грануло- і мегакаріоцитопоез. Лімфоцитопоез в цей час здійснюється в селезінці, лімфатичних вузлах, солітарних фолікулах кишечника, пейєрових бляшках, інших лімфоїдних утвореннях. У ранньому віці у здорової дитини кістковомозкове кровотворення йде у всіх трубчастих кістках. Починаючи з 4-го року життя з'являються перші ознаки перетворення червоного кісткового мозку в жовтий (жировий), і до періоду статевого дозрівання він залишається тільки в плоских кістках, ребрах і тілах хребців.

У дітей легко виникають мієлоїдна і лімфоїдна метаплазії і характерно повернення до ембріонального типу кровотворення. Екстрамедулярні вогнища кровотворення в печінці, селезінці, нирках та інших органах часто виникають при патологічних станах (лейкозах). Лімфатична система дитини лабільна і швидко реагує метаплазією лімфоїдної тканини на різні агенти інфекційного і токсичного характеру.

ВІКОВІ ОСОБЛИВОСТІ ПОКАЗНИКІВ ДОСЛІДЖЕННЯ КРОВІ У ЗДОРОВИХ ДІТЕЙ

Лікар, який отримав аналіз крові хворої дитини, повинен правильно його оцінити. При аналізі результатів дослідження необхідно враховувати, що оцінка кожного показника гемограми проводиться не ізольовано, а в комплексі з іншими її складовими і, безумовно, з урахуванням клінічної картини захворювання. Оцінка клінічного дослідження крові зазвичай починається з аналізу елементів червоної крові – оцінюється кількість еритроцитів, вміст гемоглобіну і кольоровий показник.

Еритропоєз – це процес, за допомогою якого утворюються еритроцити, синтез яких стимулюється зниженим рівнем кисню в крові, що призводить у дію секрецію еритропоєтину – головного гормону для утворення еритроцитів. Процес утворення еритроцитів займає в середньому 2 дні від стовбурової гемопоєтичної клітини кісткового мозку до зрілого еритроциту. Еритроцити – без'ядерні червоні формені елементи, які здійснюють перенесення кисню і вуглекислого газу, містять гем, що складається із заліза, і глобін – білкова частина.

Еритропоєз починається зі стовбурової клітини кісткового мозку, чутливої до еритропоєтину, і йде шляхом диференціювання її в еритробласт через фази: пронормоцит – базофільний нормоцит – оксифільний нормоцит – ретикулоцит. Інтенсивність еритропоєзу – $(0,05-0,08) \times 10^{12}/л$ еритроцитів на добу, тривалість їх життя – 100–120 днів. В організмі щодня виробляється 2 млн еритроцитів. За допомогою фагоцитуючих макрофагів селезінки, печінки, легень, лімфатичних вузлів та інших органів ретикулоендотеліальної системи за добу в середньому руйнується 1,4 % еритроцитів, приблизно така ж кількість їх виробляється кістковим мозком. Зрілий еритроцит (нормоцит) являє собою двовігнутий диск з потовщеною периферичною частиною, таких еритроцитів близько 80 %. Завдяки своїй еластичності еритроцити проходять через капіляри, менші за діаметром. Діаметр більшості з них – 7,8 мкм у нормі, можливі коливання від 5,5 до 9,5 мкм. При дослідженні величини еритроцитів у дітей перших 2 тиж життя крива Прайса–Джонса зсувається вправо, тобто в сторону макроцитів, середній діаметр яких досягає 8,5–9 мкм. До 4 міс життя кількість макроцитів в периферичній крові зменшується. Коливання розмірів еритроцитів у межах норми розцінюється як «фізіологічний анізоцитоз».

Вміст **еритроцитів** у дітей розрізняють залежно від віку: у новонароджених він становить у перші дні в середньому $6 \times 10^{12}/л$ (від $5,38 \times 10^{12}/л$ до $7,2 \times 10^{12}/л$). До кінця періоду новонародженості становить приблизно $4,7 \times 10^{12}/л$. Для дітей грудного віку характерна більш низька кількість еритроцитів – $4,2-4,3 \times 10^{12}/л$ (фізіологічна анемія), від 1 року до 14 років – $4,5-4,89 \times 10^{12}/л$, старше 14 років у хлопчиків – $5,2 \times 10^{12}/л$, у дівчаток $4,8 \times 10^{12}/л$. Сьогодні вводиться нова одиниця вимірювання кількості еритроцитів – тера/літр, яка позначається Т/л. Наприклад: $4,0 \times 10^{12}/л$ – 4 Т/л.

Кількість **гемоглобіну** також характеризується віковими особливостями. У періоді *новонародженості*: в перші дні – від 180 до 240 г/л, в кінці періоду – 150 г/л, у *віці 1–5 міс* – 120–150 г/л, з *5 міс до 5 років* – 120–140 г/л (не менше 110 г/л), *старше 5 років* – 120–150 г/л (не менше 120 г/л). У старшому шкільному віці кількість гемоглобіну більше у хлопчиків і становить 160 г/л, у дівчаток – 140 г/л.

Після народження, як і в останні терміни гестаційного розвитку, у дітей переважає **фетальний гемоглобін (Hb F)** – 79 % порівняно з дорослим (Hb A), до кінця першого півріччя вміст Hb A становить 97 %. У недоношених рівень його може становити 80–90 %. До моменту народження дитини значно збільшується вміст «дорослого» гемоглобіну (HbA), рівень його продовжує інтенсивно наростати протягом усього 1-го місяця життя дитини, а концентрація HbF різко знижується. До 3–4 міс життя в нормі HbF у крові дитини відсутній. Особливістю його є більш висока, порівняно з HbA, спорідненість до кисню. Концентрація гемоглобіну в еритроцитах у дітей періоду новонародженості дорівнює 35–36 %, у дорослих – 34 %. Збільшення відсотка гемоглобіну в еритроцитах до 38 і вище (абсолютна гіперхромія) у дітей не спостерігається, а зниження менше 31 розцінюється як абсолютна гіпохромія і може спостерігатися при залізодефіцитній та інших анеміях. У здорових дітей синтез гемоглобіну знаходиться в рівновазі з еритропоезом.

З функцією гемоглобіну пов'язана також участь еритроцитів у регулюванні кислотно-лужного стану організму. Крім перенесення кисню і двоокису вуглецю еритроцити здійснюють транспорт амінокислот, ліпідів, ферментів, гормонів, імунних тіл, продуктів метаболізму та інших речовин. Поверхня їх може адсорбувати гетерогенні субстанції (антигени, токсини, лікарські та інші речовини).

Кольоровий показник характеризує відносний вміст гемоглобіну в одному еритроциті і залежить від обсягу еритроцита і ступеня насиченості гемоглобіном. Перенасичення гемоглобіном не буває, нормальний еритроцит насичений ним майже до межі, тому кольоровий показник в нормі близько 1,0. У нормі в неонатальному періоді він становить 0,9–1,3, на 2-му місяці він дорівнює одиниці, а потім знижується до величин, нормальних для дорослих (0,85–1,15). Кольоровий показник вище 1,05 трапляється у випадках, коли еритроцити мають обсяг більше нормального (макроцити, мегалоцити).

Ретикулоцити – молоді форми еритроцитів, що містять у стромі базифільну структуру, яка виявляється при субправітальному забарвленні (ретикулум). Ретикулоцитоз свідчить про підвищення регенераторної функції кісткового мозку. У нормі максимальна кількість ретикулоцитів відзначається у новонароджених відразу після народження – 10–30 %, у грудному віці – 5–10 %, після року – 2,5–5 %, до 14 років кількість їх у периферичній крові в нормі становить 6–8 %. Нормобласти (ядровмісні еритроцити) виявляються тільки в перші години життя (в середньому 3 на 100 лейкоцитів).

Швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) залежить від багатьох хімічних і фізичних властивостей крові. У новонароджених при визначенні в апараті Панченкова ШОЕ становить 2 мм/год, у грудних дітей – 2–8 мм/год, у більш старших – 4–10 мм/год, у дорослих – 5–8 мм/год. Більш повільне осідання еритроцитів у новонароджених пояснюється низьким вмістом

у крові фібриногену і холестерину, а також згущенням крові, особливо яскраво вираженим у перші години після народження.

Еритроцити мають антигенні властивості, які зумовлюють **групову приналежність крові**. У них існує два роди антигенів (аглютиногенів) А і В. Відповідно в сироватці крові міститься два види аглютининів, позначених α і β . Залежно від вмісту в еритроцитах антигенів розрізняють 4 групи: О (I), А (II), В (III), АВ (IV). У випадках потрапляння еритроцитів групи А в сироватку крові з аглютиніном- α або еритроцитів з антигеном В у сироватку крові з аглютиніном- β відбувається реакція аглютинації («склеювання» еритроцитів). Еритроцити групи 0 (I) в організмі будь-якого реципієнта не піддавалися «склеюванню» і гемолізу, а продовжували виконувати свою функцію. Введення в організм дитини з групою крові 0 (I) еритроцитів, що містять антиген А або В, веде до їх гемолізу, оскільки в плазмі містяться аглютинини- α і β . В еритроцитах можуть бути й інші антигени.

Для педіатричної практики велике значення має визначення резус-приналежності крові. Знання антигенного складу крові за системами АВ0- і **резус-фактора** важливо для вирішення питань сумісності та переливання крові, розуміння патогенезу, проведення профілактики і лікування гемолітичної хвороби новонароджених.

Осмотична резистентність еритроцитів (ОРЕ) характеризує стійкість еритроцитів до гіпотонічного розчину. Мінімальна осмотична резистентність – це концентрація хлориду натрію, при якій починається гемоліз, максимальна осмотична резистентність – при якій гемоліз закінчився. У новонароджених мінімальна ОРЕ становить 0,52–0,58 %, максимальна ОРЕ – 0,30–0,24 %. Надалі мінімальна ОРЕ – 0,48–0,44 %, максимальна – 0,36–0,28 %. У крові новонароджених є еритроцити як з підвищеною, так і зі зниженою осмотичною стійкістю. При АВ0- і резус-несумісності зменшення осмотичної резистентності виражено незначно. Цей показник підвищується при крововтраті. Зниження ОРЕ – ознака гемолітичної анемії.

Лейкоцитарна формула (лейкоцитограма)

Лейкоцити – формені елементи крові з ядром, що виконують захисну функцію, підрозділяються на гранулоцити (містять гранули): еозинфіли, нейтрофіли, базофіли. Лейкоцити живуть на периферії 10–20 діб. Функція нейтрофілів – фагоцитоз. *Еозинфіли* беруть участь в алергічних реакціях. *Базофіли* беруть участь у метаболізмі гістаміну та гепарину. Агранулоцити – ядерні клітини: лімфоцити і моноцити.

Лімфоцити діляться на дві групи: Т-лімфоцити (тимус-залежні), живуть на периферії роками, здійснюють регуляцію клітинного імунітету, поділяються на хелпери, супресори, кілери і О-клітини; В-лімфоцити (бурсо-залежні), продукують захисні антитіла, забезпечують гуморальний імунітет, живуть у кров'яному руслі місяці.

Моноцити становлять макрофагальну систему організму, живуть у кровеносній системі 30–60 год, після переходу в тканини перетворюються в макрофаги.

Вміст лейкоцитів у дітей розрізняється залежно від віку. Найвищий показник вмісту лейкоцитів зафіксовано в перші 8–12 год життя – $20\text{--}30 \times 10^9/\text{л}$ – «фізіологічний лейкоцитоз», з коливаннями $(9\text{--}12) \times 10^9/\text{л}$. У перші дні життя дитини спостерігається нейтрофільний лейкоцитоз із зсувом вліво. Через кілька днів цифри лейкоцитів досягають $10 \times 10^9/\text{л}$, у подальшому протягом усього життя кількість лейкоцитів у нормі становить $6\text{--}8 \times 10^9/\text{л}$ з допустимими коливаннями від 4 до $9 \times 10^9/\text{л}$.

При оцінці *лейкоцитарної формули*, загальна кількість лейкоцитів приймається за 100 %, *базофіли* в нормі складають 0,5 %, *еозинофіли* – 1–5 %, *моноцити* – 6–10 %, загальна кількість їх становить близько 10 %, *решта 90 % складають разом нейтрофіли та лімфоцити*, однак зміна співвідношення між ними є однією з основних особливостей дитячого аналізу крові. Кількість нейтрофілів і лейкоцитів у перший день життя у новонародженого така ж, як у дорослої людини – кількість нейтрофілів становить 65–66 % загальної кількості лейкоцитів, тоді як кількість лімфоцитів – 16–34 %. Відразу після народження відзначається зменшення кількості нейтрофілів і збільшення кількості лімфоцитів. На 5–6-й день (у недоношених на 3-й день) кількість нейтрофілів та лімфоцитів досягає однакових цифр – по 45 %, разом 90 %, що називається *першим фізіологічним перехрестом лейкоцитів*. Зміна в цьому напрямку триває і у віці від 2 тиж до 2 років їх кількість протилежна кількості першого дня життя: нейтрофілів – 25–30 %, лімфоцитів – 65–60 %, потім кількість нейтрофілів поступово збільшується, а лейкоцитів – зменшується. У віці 4–5 років рівень лімфоцитів зменшується, а нейтрофілів наростає і в період між 5-м і 6-м роками зрівнюється і становить по 45 % – відбувається *другий фізіологічний перехрест*. Надалі кількість нейтрофілів збільшується, а лімфоцитів – зменшується. Цей процес триває до 12–14 років, коли кількість нейтрофілів досягає 65 %, а лімфоцитів – 25 %, що відповідає цифрам дорослої людини. Таким чином, в нормі в усі періоди віку у дітей загальна цифра нейтрофілів і лімфоцитів не змінюється.

У нормальному аналізі крові *нейтрофіли* розподіляються наступним чином: міелоцити в нормі відсутні, юні можуть бути до 0,5 %, паличкоядерні – 3–5 %, сегментоядерні складають решту (від вікової кількості всіх нейтрофілів слід відняти кількість паличкоядерних).

Відносний і абсолютний нейтрофіліоз у перші дні періоду новонародженості пояснюється надходженням в організм дитини через плаценту материнських гормонів (гормональна теорія), а також згущенням крові в перші години позаутробного життя, розсмоктуванням внутрішньотканинних крововиливів, всмоктуванням продуктів розпаду тканин самої ди-

тини у зв'язку з недостатнім надходженням їжі в перші дні життя. Хімічний склад крові у здорових дітей відрізняється відносною сталістю.

Система гемостазу (згортання крові) – складна біологічна система, що включає в себе фізіологічні механізми тісної взаємодії процесів згортання і антизгортання. Перебуваючи між собою в постійній динамічній рівновазі, вони забезпечують рідкий стан крові як оптимальну умову гемодинаміки, а у разі пошкодження судинної стінки при травмах й інших патологічних впливах виконують важливу захисну функцію – зупинку кровотечі. Процес гемостазу за оперативністю включення у функцію зупинки кровотечі і значущістю поділяють на первинний і вторинний. У процесі первинного гомеостазу (судинно-тромбоцитарного, мікроциркуляторного) беруть участь дві ланки – тромбоцити і судинна стінка і їх досить для зупинки кровотечі в дрібних судинах. При вторинному (плазматичному) гемостазі важливу роль відіграє активація факторів згортання, що містяться в плазмі крові.

Вміст **тромбоцитів** у крові дітей різного віку становить $150\text{--}300 \times 10^9/\text{л}$, більш виражені коливання їх кількості у новонароджених, менші – у дітей після року. Тромбоцити беруть безпосередню участь у процесі згортання крові і відіграють важливу роль у тромбо-судинних механізмах гемостазу. Маючи здатність до адгезії і агрегації у випадках пошкодження судин, вони перешкоджають втраті крові. Адсорбуючи плазмові фактори і серотонін, тромбоцити сприяють підвищенню тонуусу судин на місці пошкодження. Крім того, вони утворюють ретрактоензим, що впливає на ретракцію кров'яного згустку.

Активність тромбоцитарних факторів згортання крові у новонароджених і дітей грудного віку знижена. У плазмі міститься 13 факторів згортання крові, що беруть участь у коагуляційному механізмі гемостазу: I – фібриноген, II – протромбін, III – тромбопластин, IV – іони кальцію, V – проакцелерин, VI – акцелерин, VII – проконвертин, VIII – антигемофільний глобулін, IX – компонент тромбопластину плазми, X – фактор Проуера–Стюарта, XI – попередник тромбопластину, XII – фактор контакту (Хагемана), XIII – фібрин-стабілізуєчий фактор (фібриназа). Система згортання крові починає функціонувати і швидко розвиватися з 20–24-го тижня внутрішньоутробного розвитку. У перші дні життя дитини згортання крові уповільнено. Вміст 12 факторів і тромбоцитів у новонароджених нижче, ніж у дорослих. Концентрація ряду факторів протизгортальної системи (тканинного і плазмового антитромбопластинів та ін.) у новонароджених також менше. Разом з цим, в перші дні життя відзначається виражена гіпергепаринемія. Починаючи з 2-го тижня постнатального періоду згортання крові зростає і наближається до нормальних величин у дітей від 1 до 14 років. Згортання крові у дітей дошкільного, шкільного та підліткового віку при широких індивідуальних коливаннях у середньому знаходиться на рівні

дорослих. Значні індивідуальні коливання рівня різних факторів протизгортальної системи крові відзначаються у препубертатному і пубертатному періодах, що пояснюється нестійким гормональним фоном у дітей цього віку. Із закінченням гормональної перебудови в процесах згортання настає відносна стабілізація. В аналізі крові також враховується час згортання крові за Бюркером, початок – 2,5 хв, кінець – 5 хв.

МЕТОДИ ОБСТЕЖЕННЯ ХВОРИХ ІЗ ЗАХВОРЮВАННЯМИ СИСТЕМИ КРОВІ ТА ОРГАНІВ КРОВОТВОРЕННЯ

Скарги

1. Анемічний синдром: слабкість, легка стомлюваність, запаморочення, задишка при фізичному навантаженні, серцебиття, втрата працездатності.
2. Гарячковий синдром з підвищеною пітливістю: а) внаслідок руйнування клітин крові (гемоліз еритроцитів і лейколіз) із розвитком імунозапального синдрому; б) внаслідок приєднання вторинної інфекції.
3. Свербіж шкіри внаслідок лімфоїдної або лейкоїчної інфільтрації шкіри при лейкозі.
4. Диспепсичний синдром: втрата апетиту, прогресуюче схуднення.
5. Геморагічний синдром: підвищена кровоточивість ясен, носові кровотечі, крововиливи в шкіру і підшкірно-жирову клітковину, петехії.
6. Болі в кістках, особливо в плоских (внаслідок гіперплазії клітин кісткового мозку). Можуть бути спонтанними, але краще виявляються при тиску на кістку або легкому постукуванні по ній.
7. Болі і/або тяжкість у лівому підребер'ї, обумовлені спленомегалією.
8. Відчуття важкості і болю у правому підребер'ї, обумовлені збільшенням печінки.
9. Збільшення лімфатичних вузлів.

Анамнез

Анамнез відіграє істотну роль у постановці гематологічного захворювання. Наприклад, анемії починаються поступово, батьки довго не помічають хворобу дитини і тільки лабораторні та біохімічні аналізи дозволяють виявити захворювання. Інші захворювання (геморагічні діатези, гемолітичні анемії, лейкози) виникають з появи геморагій, збільшення лімфатичних вузлів, появою жовтяниці. Іноді на себе звертає увагу великий живіт (через збільшення печінки і селезінки), збільшення лімфатичних вузлів. Слід докладно розпитати батьків про їх захворювання, про наявність захворювань крові у родичів (гемофілія, мікросфероцитоз та ін.).

Огляд

При захворюваннях крові слід звернути увагу на зміну кольору шкірних покривів (блідість, жовтушність). Обов'язкова оцінка трофічних змін шкіри і придатків; цілий ряд захворювань крові супроводжується сухістю шкіри, випаданням і раннім посивінням волосся, тріщинами в кутках рота. Огляд ротової порожнини виявляє зміни язика, виразково-некротичні стоматити, фарингіти.

Необхідно оцінити наявність крововиливів у шкіру і на слизових оболонках (від петехій до гематом і екхімозів).

Геморагічний синдром – це підвищена кровоточивість у вигляді кровотеч зі слизових оболонок носа, появи крововиливів у шкіру і суглоби, шлунково-кишкових кровотеч та ін. Розрізняють набуті і спадкові геморагічні синдроми. У дітей зі спадковими дефектами окремі епізоди підвищеної кровоточивості можуть бути відокремлені один від іншого місяцями і навіть роками, а потім виникати досить часто. Тому в разі підозри на спадковий характер синдрому дуже важливо зібрати відомості не тільки у самого хворого, але й у всіх його родичів. Насамперед треба з'ясувати тип кровоточивості. Це можливо за допомогою ретельного аналізу всіх форм кровоточивості: періодичні шкірні кровотечі; носові кровотечі; кровотечі після травм, порізів; тривалість менструальних кровотеч у дівчат; гемартрози та ін.

Типи кровоточивості.

1. При **гематомному** типі визначаються болочі великі крововиливи в підшкірну клітковину, під апоневрози (перетинки, що оточують м'язи або прикріплюють їх до кісток), в серозні оболонки (покривають внутрішні органи), в м'язи, суглоби. Ці крововиливи настають зазвичай після травм і тягнуть за собою деформуючий артроз, м'язові спазми, патологічні переломи. Часто спостерігаються тривалі, профузні посттравматичні і післяопераційні кровотечі. Виражений пізній характер кровотеч, тобто через кілька годин після травмуючого впливу. Дуже рідко кровотечі бувають спонтанні. Гематомний тип кровотечі характерний для гемофілії А і В (дефіцит факторів згортання крові VIII і IX).

2. **Петехіально-плямистий (синячковий) або мікроциркуляторний** тип характеризується невеликими, спонтанними (несиметричними, переважно ночами) кровотечами або кровотечами, що виникають при найменших травмах шкіри і слизових оболонок, носовими, з ясен, матковими, нирковими. Гематоми утворюються рідко, опорно-руховий апарат не страждає. Однак часті і небезпечні крововиливи в мозок. Післяопераційні кровотечі не відзначаються. Виняток становить операція з видалення піднебінних мигдалин. Цей тип спостерігається при тромбоцитопеніях, тромбоцитопатіях, гіпо- та дисфібриногенеміях, дефіциті факторів згортання крові X, V та II.

3. Змішаний **мікроциркуляторно-гематомний** тип у цілому характеризується поєднанням двох форм, але має деякі особливості. У змішаному типі переважає зазвичай мікроциркуляторний тип, гематомний виражений незначно, переважно тільки крововиливами в підшкірну клітковину. Крововиливи в суглоби рідкісні. Змішаний тип спостерігається при хворобі Віллебранда, синдромі Віллебранда–Юргенса. Як набутий такий тип кровоточивості може бути обумовлений дефіцитом факторів протромбінового комплексу, фактора згортання крові XIII, ДВЗ-синдромом, передозуванням антикоагулянтів і тромболітиків, появою в крові імунних гальм факторів згортання крові XIII і IV.

4. **Васкулітно-пурпуровий** тип обумовлений виходом у результаті запалення рідини, що містить білки і лейкоцити, через стінки непошкоджених кровоносних мікросудин. На шкірі з'являються елементи, розташовані симетрично, переважно на кінцівках у ділянці великих суглобів, чітко відмежовані від здорової шкіри, виступають над поверхнею. Ці елементи можуть бути папулами, пухирями, бульбашками. Можуть супроводжуватися некрозом і утворенням кірочок. Може бути хвилеподібний перебіг, зміна кольору елементів від багряного до жовтого, подальше дрібне лущення шкіри. Зазвичай спостерігається на тлі імуноалергічних та інфекційно-токсичних порушень. При васкулітно-пурпуровому типі можливі абдомінальні кризи з великими кровотечами, блювання, збільшеним або зменшеним (частіше) виділенням еритроцитів із сечею. Кризи часто трансформуються в ДВЗ-синдром. Найбільш поширеним захворюванням цієї групи є геморагічний васкуліт або синдром Шенлейна–Геноха.

5. **Ангіоматозний** тип характерний при телеангіектазіях (стійке розширення поверхневих судин), доброякісних пухлинах з кровоносних або лімфатичних судин, артеріовенозних шунтах. Є стійкі, строго локалізовані пошкодженими судинами кровотечі – носові, кишкові, іноді легеневі і кров у сечі. Найбільш часто трапляється цей тип кровотечі при синдромі Рендю–Ослера.

Пальпація

Насамперед виконується **пальпація лімфатичних вузлів**. Доступні пальпації 14 груп лімфатичних вузлів: потиличні, в ділянці соскоподібного відростка, підщелепні, підборіддя, передньошийні або тонзиллярні, задньошийні, надключичні, підключичні, пахові, торакальні, ліктьові або кубітальні, пахові, стегнові, підколінні.

Лімфатичні вузли пальпують, визначаючи величину, кількість, рухливість, чутливість до натиснення, консистенцію. У нормі у здорових пальпується тільки 3 групи лімфатичних вузлів – підщелепні, пахові, пахові. Про одиничні лімфатичні вузли мова йде, якщо їх не більше трьох. Розмір

лімфатичних вузлів визначається в міліметрах. Збільшення лімфатичних вузлів може бути симетричним або ізольованим. Консистенція лімфатичних вузлів у здорових дітей еластична. Пальпація безболісна. Якщо лімфатичні вузли збільшені незначний період часу, то вони м'які, при хронічних процесах – щільні.

При гематологічних захворюваннях збільшується багато груп лімфовузлів, у тому числі і недоступні пальпації (медіастинальні, абдомінальні, трахеальні). Такі лімфатичні вузли підлягають обстеженню: ультразвуковому, рентгенологічному, комп'ютерній томографії і т.д.

Методом пальпації визначають також розміри печінки і селезінки. Найчастіше збільшується в розмірах *селезінка*. Визначають її щільність і розміри. Визначення нижнього полюса селезінки свідчить про її збільшення в 1,5–2 рази. *Спленомегалія* спостерігається при найрізноманітніших захворюваннях: інфекційних (черевний тиф, нерідко гепатит, лейшманіоз, інфекційний мононуклеоз та ін.), системи крові (лейкоз, лімфогранулематоз та ін.), синдромі порталної гіпертензії та ін.

Метод пальпації – один з найнадійніших методів обстеження печінки. *Печінка* у дітей раннього віку відносно велика, її пальпація доступна в будь-якому віці. *Збільшена печінка* у дітей відзначається при гепатитах, гепатозі, амілоїдозі, при паразитарних захворюваннях, порушеннях кровообігу (застій в печінці), при інфекційних захворюваннях. При *гематологічних захворюваннях збільшення печінки* відзначається при гемолізі еритроцитів, хворобі Верльгофа, лейкозах, хронічному мієлолейкозі, мікросфероцитарній анемії Мінковського–Шоффара.

При хворобах крові часто залучається до процесу *серцево-судинна система* (тахікардія, гучні тони, систолічний шум).

При геморагічному васкуліті, тромбоцитопенічній пурпурі, гострому лейкозі, гемофілії відзначається гематурія, відбувається ураження нирок у вигляді вторинних гломерулонефритів.

ПАТОЛОГІЧНІ ЗМІНИ ПОКАЗНИКІВ ЗАГАЛЬНОГО КЛІНІЧНОГО АНАЛІЗУ КРОВІ

Патологічні зміни червоної крові

До найбільш частих патологічних змін червоної крові відносяться зниження кількості еритроцитів (еритропенія) або гемоглобіну в одиниці об'єму. Зменшення кількості еритроцитів у дітей, а також зниження кількості гемоглобіну нижче вікових норм розцінюється як анемія.

За даним ВООЗ (1973), нижня межа рівня гемоглобіну капілярної крові у дітей у віці до 6 років становить 110 г/л, а після 6 років – 120 г/л.

За патогенетичною ознакою **анемії** ділять на такі:

- 1) постгеморагічні;
- 2) гемолітичні;

3) пов'язані з порушенням кровотворення: а) залізодефіцитні; б) В12, фолієводефіцитні; в) гіпопластичні (пов'язані з пригніченням діяльності кісткового мозку).

При анеміях спостерігається: *пойкілоцитоз* – поява в крові змінених за формою еритроцитів; *анізоцитоз* – поява в крові різних за величиною еритроцитів (мікроцитоз, макроцитоз), що вказує на неповноцінну регенерацію еритроцитів.

Поліхроматофілія – здатність деяких еритроцитів фарбуватися не тільки кислими, а й основними фарбами. Поліхроматофіли – це молодші еритроцити. До молодих форм еритроцитів належать і ретикулоцити.

Еритробласти – ще молодші еритроцити, що містять ядро. У нормі в периферичній крові вони не містяться, з'являються лише при різкому недокрів'ї, вказують на значне порушення і, можливо, виснаження еритропоетичної функції кісткового мозку.

Мегалоцитоз на відміну від макроцитозу означає порушену реакцію кісткового мозку, який виробляє червоні кров'яні тільця ембріонального типу. Мегалоцити насичені гемоглобіном.

Таким чином, в оцінці картини крові при анеміях, крім кількості гемоглобіну і числа еритроцитів, беруться до уваги кольоровий показник, діаметр еритроцитів, наявність регенеративних елементів червоної крові (ретикулоцитоз, поліхроматофілія, макроцити).

Якщо **кольоровий показник** знаходиться в межах норми (нормохромія), то це свідчить про нормальне насичення еритроцитів гемоглобіном. У випадку, якщо у дитини є анемія, вона називається *нормохромна*, при цьому знижений вміст еритроцитів, гемоглобіну, а кольоровий показник близький до 1,0, такі анемії виникають при крововтраті, при гемолітичних кризах. Показник нижче норми – гіпохромія – ознака неповного насичення еритроцитів гемоглобіном або мікроцизу, в такому випадку анемія – гіпохромна, для якої характерний кольоровий показник менше 0,86, як правило залізодефіцитні стани. Гіперхроматоз – кольоровий показник вище норми – ознака макроцитозу, характерно для анемії з дефіцитом фолієвої кислоти і вітаміну В12, іноді при глистових інвазіях.

Збільшення кількості ретикулоцитів – **ретикулоцитоз** – підвищене надходження молодих еритроцитів у периферичну кров, вказує на фізіологічні регенераторні можливості кровотворної системи – еритропоез. Ретикулоцитоз – позитивний показник ефективності при анемії, особливо постгеморагічний, може також вказувати на гемолітичний характер анемії, може бути одним з діагностичних критеріїв при виразковій хворобі шлунка і 12-палої кишки. Показниками активності регенерації також є анізоцитоз, анізохромія. Відсутність ретикулоцитів або їх зниження свідчать про зниження регенераторної здатності кровотворної системи, що слід розціню-

вати як несприятливу прогностичну ознаку. На наявність дегенеративного процесу вказує також пойкилоцитоз.

Гостра постгеморагічна анемія – нормохромна, нормоцитарна, регенераторна. Наприклад: еритроцити – 2 800 000, Нв – 90,4 г/л, кол. показник – 1, Л – 16000, тромбоцити – 400 000, ретикулоцити – 16 %, анізоцитоз ++.

Залізодефіцитна (у тому числі *хронічна постгеморагічна*) **анемія** – гіпохромна, мікроцитарна, гіпорегенераторна. Наприклад: Ер – 3 600 000, Нв – 60,4 г/л, кол. п. – 0,6, Л – 3800, тромбоцити – 140 000, ретикулоцити – 2 %, анізоцитоз +++ (за рахунок міроцитозу).

Перніціозна анемія (і перніціозоподібна) – гіперхромна, макрогалоцитарна, гіперрегенераторна. Наприклад: Ер. – 2 000 000, Нв – 80 г/л, кол. п. – 1,2; Л – 3200, тромбоцити – 120 000, ретикулоцити – 1 %, анізоцитоз +++ (макроцитоз і мегалоцитоз).

Гемолітична анемія – нормохромна (рідше гіперхромна), мікроцитарна, гіперрегенераторна. Наприклад: Ер. – 1 400 000, Нв – 30,3 г/л, кол. п. – 0,7, Л – 2600, тромбоцити – 140 000, ретикулоцити – 36 %, анізоцитоз ++ (мікроцитоз).

Гіпопластична анемія – нормохромна, нормоцитарна, арегенераторна. Наприклад: Ер. – 12 000 000, Нв – 30,3 г/л, кол. п. – 0,7, Л. – 26 000, ретикулоцити – 0,2 %.

Крім самостійних захворювань, анемії можуть бути симптоматичними, що виникають при лейкозі, злоякісних захворюваннях, інфекційних хворобах, ендо- та екзогенних інтоксикаціях, гіпергідратації (псевдоанемія).

Збільшення кількості еритроцитів (еритроцитоз, поліцитемія) і підвищення кількості гемоглобіну трапляються рідко: при різних формах ідіопатичних і симптоматичних поліцитемій, що є проявом первинно підвищеної функції кісткового мозку (еритремія) або компенсаторною реакцією при гіпоксії (хронічні важкі захворювання легенів, вроджені вади синього типу, розлади кровообігу, висотний клімат). Іноді еритроцитоз і підвищення рівня Нв може вказувати на згущення крові при зневодненні організму (ексикоз). Іноді еритроцитоз і підвищення рівня гемоглобіну може вказувати на згущення крові при зневодненні організму.

Патологічні зміни білої крові

Картина білої крові при різних захворюваннях визначає сукупність таких ознак:

- 1) зміна загальної кількості лейкоцитів в 1 мкл крові;
- 2) наявність ядерного зсуву нейтрофілів;
- 3) порушення процентного співвідношення окремих видів лейкоцитів (оцінка лейкоцитарної формули);
- 4) наявність дегенеративних змін у клітинах.

Зміна кількості лейкоцитів спостерігається у вигляді лейкоцитозу або лейкопенії.

Лейкоцитоз – збільшення кількості лейкоцитів більше $10 \times 10^9/\text{л}$, вище $20 \times 10^9/\text{л}$ – гіперлейкоцитоз. Лейкоцитоз трапляється при деяких гострих інфекціях, запальних і гнійно-септичних процесах, коматозних станах (при уремічній, діабетичній і печінковій комі), різних інтоксикаціях та ін. Лейкоцитоз залежить від реактивного стану кісткового мозку і його лейкопоетичної функції. Тому в ослаблених дітей з поганою опірністю організму навіть при наявності запального процесу лейкоцитозу може не спостерігатися. Однак вміст лейкоцитів у крові визначається і подразником – його характером і силою (так, можна спостерігати відсутність лейкоцитозу при наявності гнійника, що добре дрениується).

Велика кількість лейкоцитів спостерігається при захворюваннях крові – лімфогранулематозі, еритремії, особливо, при лейкозії і лейкомоїдних станах. Лейкоцитоз може виникати також при введенні деяких лікарських речовин (адреналін, інсулін), при різних фізіологічних станах – вагітності, в період лактації, в передменструальному періоді та ін.

Лейкопенія – кількість лейкоцитів нижче $4 \times 10^9/\text{л}$, частіше внаслідок зменшення кількості нейтрофілів. Спостерігається при деяких інфекціях – черевний тиф, грип, хвороба Боткіна, кір, іноді при бруцельозі, важкому септичному ендокардиті, колагенозах.

Лейкопенія часто супроводжує різні захворювання крові: гострий лейкоз (майже в половині випадків), перніціозну анемію, деякі спленопатії, хронічні інтоксикації бензолом, лікарські впливи (сульфаніламід, барбітурати, цитостатичні препарати). Лейкопенія може виникнути в результаті підвищеного виведення лейкоцитів з організму при таких захворюваннях, як гастрит, коліт, ендометрит та ін., оскільки через анатомічні особливості будови органів створюються умови для вільного відтоку продуктів запалення і лейкоцитів, що спричиняє втрату білка і нуклеїнових кислот, необхідних для побудови гранулоцитів. Виділяють групу лейкопеній, що розвиваються при ендокринних захворюваннях, неврозах. У цих випадках мова йде про перерозподільні лейкопенії.

Патогенетична класифікація лейкопенічних станів:

1. Лейкопенії внаслідок порушення кістково-мозкової діяльності – мієлотоксичні.
2. Лейкопенії, обумовлені наявністю в крові аутоантитіл з розвитком процесів лейкоаглютинації і лейколізу – аутоімунні.
3. Лейкопенії перерозподільні, які не супроводжуються зміною лейкограми і порушенням лейкопоезу в кістковому мозку.
4. Лейкопенії, пов'язані з посиленням виведенням з організму лейкоцитів – видільні.

Зсув лейкоцитарної формули вліво – поява в аналізі крові юних мієлоцитів, збільшення кількості паличкоядерних, а також дегенеративних форм нейтрофілів. Є ознакою інфекційно-запального процесу, гнійно-септичного процесу, злякисного новоутворення, інтоксикації.

Розрізняють регенеративний, дегенеративний і лейкомоїдний зсув.

1. При регенеративному зсуві збільшується вміст паличкоядерних і юних нейтрофілів; супроводжується лейкоцитозом і є показником підвищеної діяльності кісткового мозку, спостерігається при запальних і гнійно-септичних процесах.

2. При дегенеративному зсуві збільшується вміст тільки паличкоядерних нейтрофілів поряд з дегенеративними змінами в клітинах. Дегенеративний зсув – показник функціонального пригнічення кісткового мозку, супроводжується часто лейкопенією.

3. Лейкомоїдний зсув характеризується появою ще більш молодих незрілих форм нейтрофілів (мієлоцитів, промієлоцитів, а іноді і мієлобластів).

Зазначені зсуви об'єднують загальним терміном – зсув лейкоцитарної формули вліво. У деяких випадках відзначається ядерний зсув нейтрофілів вправо – в цих випадках переважають зрілі форми з багатосегментованим ядром. Зсув вправо вказує на старіння лейкоцитів і занепад кровотворення; трапляється при перніціозній анемії, променевої хворобі, поліцитемії.

Еозинофілія є реакцією організму на надходження в нього чужорідного білка і гістаміну. Вона пов'язана з антигістамінною, антиоксидантною і фагоцитарною функціями еозинофілів.

Еозинофілія спостерігається при:

1) паразитарних захворюваннях (аскаридоз, лямбліоз, ехінокоз та ін.);

2) алергічних захворюваннях (бронхіальна астма, еозинофільні інфільтрати та ін.);

3) колагенозах (ревматизм, вузликосий періартеріт, дерматоміозит);

4) застосуванні медикаментозних засобів (антибіотики, сульфаніламіди, АКТГ та ін.);

5) захворюваннях крові, новоутвореннях, опіковій хворобі, відмороженнях, ендокринопатіях.

Трапляються сімейно-конституційні й ідіопатичні еозинофілії.

Еозинопенії спостерігаються при черевному тифі, на висоті деяких гострих інфекцій, в агональному стані.

Лімфоцитоз спостерігається при хронічних інфекціях (туберкульоз, сифіліс), при деяких гострих інфекціях, що протікають із нейтропенією (черевний тиф, грип, кір), а також з'являється у фазі одужання після гострих інфекцій (постінфекційний лімфоцитоз). У всіх зазначених випадках лімфоцитоз є сприятливою ознакою.

Лімфопенія спостерігається при запальних і гнійно-септичних захворюваннях і є несприятливим симптомом.

Моноцитоз спостерігається при гострих захворюваннях: грипі, дитячих інфекціях (кір, краснуха, вітряна віспа, дифтерія), висипний тиф і, особливо, інфекційному мононуклеозі, при якому кількість моноцитів може досягати 50 %. При хронічних інфекціях (туберкульоз, малярія, бруцельоз) моноцитоз може триматися довго – місяцями. При туберкульозі він може вказувати на загострення процесу, збільшена кількість моноцитів може спостерігатися при ендокардитах – ревматичному, затяжному, септичному, при кандидомікозі, новоутвореннях та ін.

Щодо ролі **базофілів** у патології досі відомо ще мало. Їх підвищення пов'язують з алергічними процесами в організмі (алергози, БА).

Під терміном "**дегенеративні зміни лейкоцитів**" об'єднують ряд змін клітин: токсичну зернистість нейтрофілів, вакуолізацію цитоплазми, наявність у лейкоцитах різних включень, дегенеративні зміни в ядрі тощо.

Ці зміни, особливо токсична зернистість нейтрофілів (ТЗН), є показником наявності в організмі важкого патологічного процесу. ТЗН трапляється часто при сепсисі, запаленні легенів, апендициті та ін. і відсутня при туберкульозі, малярії, черевному тифі, новоутвореннях, лейкозах. ТЗН є цінною диференціально-діагностичною ознакою.

Швидкість осідання еритроцитів.

Сьогодні немає єдиної теорії механізму швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ). На ШОЕ впливають різні фізіологічні, фізико-хімічні та біологічні фактори. Згідно з електрохімічною теорією, що панувала тривалий час, вважали, що наявність у крові великодисперсних фракцій білка, які володіють позитивним зарядом, сприяє нейтралізації негативного заряду еритроцитів, внаслідок чого останні набувають здатності збиратися в конгломерати і швидко осідати. Наступними спостереженнями встановлено, що з'єднання білкових частинок з еритроцитами пояснюється не електростатичним впливом, а так званими адсорбційними явищами в крові. Мабуть, еритроцити, володіючи вільною поверхневою енергією, адсорбують з плазми білкові частинки, це веде до прискорення осідання. Прискорює швидкість осідання еритроцитів підвищення вмісту великодисперсних білків у крові, а саме G глобулінів і фібриногену. З цієї точки зору оцінюється *прискорення ШОЕ* при запальних процесах, колагенозах, злоякісних новоутвореннях, вагітності, при застосуванні різних білкових препаратів, переливанні крові та ін. Однак в основі прискорення ШОЕ лежать не тільки зрушення в білкових фракціях, а й ряд інших фізико-хімічних чинників, зокрема, зменшення кількості еритроцитів і збільшення їх розмірів (анемія), зміна РН крові в бік ацидозу, підвищення залишкового азоту, тироксину та ін. До факторів, що *уповільнює ШОЕ*, відносяться:

- 1) зменшення загальної кількості білка крові (аліментарне виснаження, хвороби, що виснажують);
- 2) збільшення вмісту CO_2 в крові (серцева і легенева недостатність);
- 3) збільшення вмісту жовчних кислот (жовтяниці);
- 4) збільшення кількості еритроцитів (еритремія);
- 5) тривалий прийом деяких лікарських препаратів (кальцій, діуретичні засоби, люмінал).

Необхідно зазначити, що повного паралелізму між ШОЕ, кількістю лейкоцитів у крові і ядерним зсувом нейтрофілів не існує. Гостра інфекція або загострення хронічної отримують краще відображення в лейкограмі, а хронічні інфекції часто протікають приховано і легше та виявляються на підставі змін ШОЕ. Лейкоцитарна реакція відображає процеси подразнення кісткового мозку, а ШОЕ – процеси всмоктування продуктів запалення, розпаду та ін. Отже, лейкограма і ШОЕ доповнюють один одного. ШОЕ, що є неспецифічної реакцією, надає значну допомогу у визначенні гостроти перебігу і прогнозу захворювання, а також в оцінці загального стану хворого.

ЛАБОРАТОРНІ Й ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ МЕТОДИ ОБСТЕЖЕННЯ

Для оцінки процесів кровотворення проводять складання і аналіз мієлограми (формули кісткового мозку), для чого необхідно попередньо отримати червоний кістковий мозок від пацієнта. Забір матеріалу для аналізу виконують спеціальною голкою, якою пунктирують груднину в ділянці рукоятки або клубову кістку. Мазки червоного кісткового мозку для вивчення під мікроскопом готують так само, як і мазки крові для підрахунку лейкоцитарної формули. У ході мікроскопічного дослідження проводять підрахунок і дослідження клітин червоного кісткового мозку в попередньо забарвлених і зафіксованих мазках. Крім мікроскопа, для проведення аналізу потрібна спеціальна камера Горяєва, в якій і відбувається підрахунок кількості мієлокаріоцитів (мають ядра клітин-попередників формених елементів крові) в 5 або 100 великих квадратах.

При дослідженні мазків червоного кісткового мозку кількість мієлокаріоцитів визначають двома способами. Кількість мієлокаріоцитів вважається відповідною нормі, якщо при перегляді препарату червоного кісткового мозку під мікроскопом в кожному полі зору спостерігається 15–25 клітин. При меншій їх кількості кістковий мозок оцінюється як гіпоклітинний, а якщо мієлокаріоцитів більше 25, то як гіперклітинний.

Для підрахунку мегакаріоцитів (найбільших ядерних клітин червоного кісткового мозку, що утворюють тромбоцити) також використовують камеру Горяєва. Кількість гігантських клітин розраховують за спеціальною формулою. В нормі кількість мегакаріоцитів становить $(50,0-150,0) \times 10^6$

в 1 л. При мікроскопічному вивченні мазка червоного кісткового мозку наявність у полі зору більше 2–3 гігантських клітин вважається нормальним. Результат підрахунку процентного співвідношення формених елементів червоного кісткового мозку отримав назву **мієлограми**. Після її складання проводять морфологічну оцінку окремих елементів червоного кісткового мозку. Слід пам'ятати, що висновки роблять при неодмінному зіставленні мієлограми з результатами аналізу крові (загального аналізу крові).

СЕМІОТИКА ЗМІН І НОЗОЛОГІЧНІ ФОРМИ ЗАХВОРЮВАНЬ СИСТЕМИ КРОВІ І ОРГАНІВ КРОВОТВОРЕННЯ, ЩО ТРАПЛЯЮТЬСЯ НАЙЧАСТІШЕ

Залізодефіцитні анемії

Анемічний синдром:

- блідість шкіри і слизових оболонок;
- зниження апетиту;
- підвищена фізична і розумова стомлюваність, зниження працездатності;
- серцево-судинні порушення (запаморочення, шум у вухах, приглушеність тонів, систолічний шум при аускультатії серця).

Сидеропенічний синдром:

- дистрофічні зміни шкіри і її придатків (сухість шкіри, ламкість, поперечна смугастість і шаруватість нігтів, койлоніхії, випадання волосся), атрофія слизової оболонки носа, шлунка, стравоходу, що супроводжується порушенням всмоктування і диспепсичними розладами (глосит, гінгівіт, стоматит, дисфагія);
- спотворення смаку та нюху;
- м'язові болі внаслідок дефіциту міоглобіну;
- м'язова гіпотонія (дизурія і нетримання сечі при кашлі, сміху, нічний енурез).

Астеноневротичний синдром: підвищені стомлюваність, збудливість, дратівливість, емоційна нестійкість, пітливість; відставання в психомоторному розвитку; млявість, астенія, сонливість, апатія; зниження апетиту і здатності до концентрації уваги; негативізм; у більш старших дітей головні болі, запаморочення, шум у вухах, миготіння «мушок» перед очима, болі в серці, а також спотворення апетиту з поїданням крохмалю, сирих картоплі (амілофагія) і м'яса, геофагія (поїдання землі, вапна, крейди, глини), пагофагія (споживання надлишку льоду, морозива), спотворення нюху (люблять нюхати газ); дизуричні розлади.

Епітеліальний синдром: блідість шкіри (особливо долонь, нігтьових лож), слизових оболонок (характерна блідість кон'юнктиви повік) і вушних раковин; сухість та лущення шкіри; дистрофічні зміни шкіри, нігтів (койло-

ніхії – увігнутість нігтів), волосся (смугастість, тьмяність, підвищена ламкість, тонкість, рідкість та ін.), слизових оболонок рота, язика («заїди» в кутах рота, ангулярний стоматит, зглаженість сосочків, полірований язик, почервоніння язика, печіння язика, атрофічний глосит); карієс зубів, дефект емалі; симптом Пламмер–Вінсона – порушення ковтання твердої їжі; атрофічний гастрит; дуоденіт, мальдигестія з ознаками порушення утилізації харчових речовин в копрограмі, нестійкі випорожнення; нудота; блакитні склери; іноді колір шкіри алебастрово-зелений і звідси назва – хлороз.

Серцево-судинний синдром: тахікардія (задишка рідко), тенденція до артеріальної гіпотонії, ослаблення тонів серця і розширення меж відносної серцевої тупості, функціональний систолічний шум на верхівці, іноді шуми над великими судинами (шум «дзиги» над яремний венами).

М'язовий синдром: м'язова гіпотонія, швидка стомлюваність, дизурія, нічне і денне нетримання сечі через слабкість м'язового апарату, порушення роботи сфінктерів при кашлі і сміху, запор.

Синдром вторинного імунodefіциту: часті ГРВІ, пневмонії, кишкові інфекції та ін. До рідкісних симптомів дефіциту заліза відносять збільшення печінки і селезінки, бітурію (червоний колір сечі після вживання в їжу буряка), набряклість. У дівчат можлива дисменорея.

Вітамінодефіцитні (мегалобластні) анемії

Мегалобластні анемії – це анемії з неефективним еритропоезом з порушенням дозрівання і змінами морфології еритроцитів.

У крові домінують серед еритроцитів мегалоцити з діаметром 1–12 мкм, округлої або овальної форми, оксифільним забарвленням, середній обсяг еритроцитів (МСV) збільшений до 100–146 фл., вміст гемоглобіну в еритроциті (МСН) підвищено на 35 і більше пікограма на еритроцит, МСНС – нормальна, відзначається анізоцитоз, пойкилоцитоз.

У кістковому мозку еритроїдна гіперплазія зі збільшенням гемопоетичних клітин, ядерно-цитоплазматична дисоціація, гігантські метаміелоцити.

Для мегалобластної анемії характерні наступні синдроми:

- анемічний синдром (блідість, сухість шкіри і слизових оболонок, ламкість волосся і нігтів, слабкість);
- неврологічний синдром (атаксія, парестезії, гіпорекфлексія, клонуси, поява патологічних рефлексів);
- шлунково-кишковий (глосит з атрофією сосочків язика, болючі афти, діарея, відрижка).

Фолієводефіцитна анемія (ФДА). Виникає нерідко, особливо у недоношених. Причина виникнення – харчування козячим молоком і мальабсорбція (целякія, квашіоркор, ексудативна ентеропатія, хвороба Крона, хвороба Уїтлі), підвищена потреба у фолієвій кислоті у недоношених, при

гемолітичних анеміях; на тлі лікування антиметаболітами, сульфаніламидами, нітрофуранами; при хворобах печінки, при тривалих інфекціях; при вегетаріанстві.

Вітамін В12-дефіцитна анемія (В12-ДА). Виникає як наслідок суворого вегетаріанства, дефіциту внутрішнього чинника Касла, синдрому мальабсорбції, при целіакії, квашіоркорі, маразмі, регіонарному ілеїті, множинному дивертикуліті тонкого кишечника; при глистяних інвазіях; при резекції клубової кишки. Виявляється навіть у дітей другого півріччя життя. У школярів і дорослих виявляються всі 3 синдроми (анемічний, шлунково-кишковий, неврологічний), доповнюються ознаками серцевої недостатності, помірним збільшенням печінки і селезінки. У периферичній крові мегалобластоз, макроцитоз, нейтропенія, тромбоцитопенія, у крові знижений вміст вітаміну В12. На фоні введення вітаміну В12 вже через 28–72 год починається зміна мегалобластичного кровотворення на нормобластичний.

Гемолітичні анемії

Гемолітичний синдром – прояв групи захворювань з гемолізом еритроцитів, що супроводжується анемією, жовтяницею і посиленням еритропоезом для компенсації анемії, що виникла.

Гемоліз еритроцитів відбувається у крові в нормі при руйнуванні старих еритроцитів в селезінці, при зміні фетального гемоглобіну (HbF) на дорослий (HbA).

Гемоліз виникає при переливанні крові, несумісної за АВ0 (групова несумісність) і RH- (резус-несумісність); при помилковому переливанні гіпотонічних розчинів; при опікової хвороби, ряді інфекційних хвороб.

Важлива нозологія – гемолітична хвороба новонароджених, що розвивається внутрішньоутробно і в перші години, дні дитини після народження при RH-несумісності (у вагітної з RH(-) кров'ю дитина успадковує RH(+) від батька) або у вагітної з 0 (I) групою крові, яка виношує дитину з іншою групою крові. Вироблені антитіла до антигенів крові іноді надходять до дитини, спричиняючи гемоліз еритроцитів у разі неспроможності плацентарного бар'єра, і відбувається масивний закид антитіл матері до дитини, ще більше посилюючи гемоліз. При годуванні грудьми в перші часи антитіла до еритроцитів можуть надходити і через грудне молоко.

Гемоліз патологічного генезу виникає при впливі гемолітичних факторів при укусі змії, бджіл, скорпіона; при отруєннях миш'яком, похідними бензолу, свинцем, при хронічній інтоксикації.

До гемолітичних анемії також відносяться: спадковий мікросфероцитоз (гемолітична анемія Мінковського–Шоффара), пароксизмальна нічна гемоглобінурія (хвороба Маркіафаві–Мікеле), спадкові ензимопенічні гемолітичні анемії (дефіцит глюкозо-6-фосфатдегідрогенази, дефіцит піруваткінази).

Геморагічні захворювання

Спадкові коагулопатії – гемофілії А, В, С, хвороба Віллебранда, хвороба Хагемана, парагемофілія, диспротромбінемія, афіброгенемія, дисфібриногенемія, афебриназемія.

Гемофілія – спадкова хвороба, що передається за рецесивним, зчепленим із Х-хромосоною типом, з різко сповільненим згортанням крові і підвищеною кровоточивістю через недостатність факторів коагуляції. Хворіють особи чоловічої статі, носіями патологічних генів є жінки.

Гемофілія А – пов'язана з дефіцитом субодиниці VIII:К фактора згортання, який синтезується в лімфоцитах. Ген кодує синтез VIII:К фактора, локалізований на Х хромосомі (Xq28). У жінок – носіїв патологічного гена зазвичай рівень VIII фактора помірно (30–50 %) знижений, але кровоточивості нема (може виникати після великих хірургічних операцій).

Гемофілія В – дефіцит IX фактора.

Клінічні прояви гемофілії А і В:

- тривалі кровотечі при порушенні цілісності шкірних покривів і слизових;
- схильність до масивних крововиливів у підшкірну клітковину, в суглоби, міжм'язові простори, у внутрішні органи після мінімальних травм;
- відстрочені за часом кровотечі (через 1–1,5 год);
- тривалі кровотечі, зазвичай не зупиняються при місцевій гемостатичній терапії;
- відзначається певний взаємозв'язок між рівнем VIII або IX факторів у крові і ступенем кровоточивості.

Хвороба Віллебранда (ангіогемофілія). Передається за аутосомно-домінантним типом, характеризується кровоточивістю в поєднанні зі збільшенням тривалості кровотечі і низьким рівнем VIII фактора (VIII-ФВ), бере участь в адгезії тромбоцитів до скла і агрегації тромбоцитів з ристоцетином.

Геморагічний васкуліт (ГВ) – хвороба Шенлейн–Геноха (капіляротоксикоз) – це імунопатологічне захворювання, що є системним васкулітом із симетрично дрібноточковими крововиливами на шкірі (петехії), в поєднанні з болем і набряком суглобів, болями в животі, ураженням нирок. Причинами хвороби вважаються перенесені вірусні та бактеріальні хвороби, алергія, введення гамма-глобуліну.

Форми ГВ: проста (шкірна) форма; шкірно-суглобова; шкірно-абдомінальна. Ускладнення: нефропатії, апендицит, інвагінація, некроз кишкової стінки з розвитком перитоніту. Діагностувати важко, якщо відсутній висип. *Ураження шкіри:* симетричний геморагічний петехіальний висип, групується навколо суглобів, на сідницях, внутрішній поверхні стегон, на розгинальних поверхнях кінцівок, характерний поліморфізм висипу. При натисканні на висип елементи стають блідими. При пальпації

висип шорсткий. Типова ознака – хвилеподібні підсипання. Елементи висипу можуть досягати 2–3 см в діаметрі. При тяжкому перебігу можлива некротична пурпура. Некрози можуть залишати після себе рубці. *Суглобовий синдром* – це гіперемія, набряклість і болючість великих суглобів (колінних, ліктьових, гомілковостопних). Артрит проходить швидко та безслідно. *Абдомінальний синдром* характеризується раптовими переймоподібними різкими болями, що локалізуються біля пупка, можуть супроводжуватися меленою або чорним випороженням, повторним блюванням, нудотою і здуттям живота, але без напруги черевної стінки, почастищенням дефекації. Порушення моторики через набряки може призводити до непрохідності, інвагінації, перфорації кишечника і перитоніту. *Нирковий синдром* – найважчий прояв васкуліту, проявляється у вигляді гломерулонефриту або важкого підгострого екстракапілярного проліферативного нефриту. Ураження нирок проявляється короткочасною макрогематурією, альбумінурією. Іноді це мікрогематурія, при таких проявах порушення функції нирок триває тривалий час (від декількох тижнів до декількох місяців і навіть років). Найбільш важке ускладнення – гостра ниркова недостатність.

Тромбоцитопенічна пурпура. Тромбоцитопенія – зниження кількості тромбоцитів в одиниці об'єму крові, що призводить до порушення гемостазу і підвищення кровоточивості у вигляді петехій, ехімозів, рецидивуючих носових кровотеч, мелени, маткових кровотеч у дівчаток; після невеликих хірургічних операцій, кровотечі під час операції. Родоводи демонструють частіше домінуючий тип спадкування кровоточивості в сім'ї. Ендотеліальні проби (джгута і щипка) позитивні, тривалість кровоточивості подовжена. Виділяють первинні і вторинні тромбоцитопенії. *Первинні:* ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Верльгофа); спадкова; аутоімунна; вроджена трансаміназна. *Вторинні:* при таких патологіях – інфекційні захворювання; алергічні реакції і хвороби; колагенози; масивні крововтрати; ДВЗ-синдром; злоякісні захворювання системи крові (лейкоз, гіпопластична анемія, вітамін В12-дефіцитна анемія); спленомегалія (синдромі портальної гіпертензії, цироз); аномалії судин (гемангіома); порушення обміну білка (хвороба Гоше, хвороба Німана–Піка).

Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (ІТП) – це первинний геморагічний діатез, пов'язаний з кількісною та якісною недостатністю тромбоцитів. Характерні крововиливи в шкіру у вигляді петехіально-плямистого висипу, кровоточивість із слизових оболонок, низька кількість тромбоцитів у периферичній крові, нормальна або підвищена кількість мегакаріоцитів у кістковому мозку, відсутність спленомегалії і системних захворювань.

Характерні риси пурпури у дітей:

– поліхромність висипу (одночасно виявляється висип різного забарвлення, крововиливи від червоного і синюватого до зеленого і жовтого кольорів;

– поліморфність (висип від петехій до екхімозів);

– несиметричність висипу; спонтанність виникнення (переважно вночі).

Кровотечі: носові, з ясен, з лунки видаленого зуба, у дівчаток маткові, іноді мелена, гематурія. Відзначається помірна спленомегалія.

Лейкози

Лейкоз – це злоякісна пухлина кровотворних клітин, що характеризується нестримним поділом клітин-попередників без повного їх дозрівання. Виділяють гострий лейкоз і хронічний.

Виділяються синдроми:

1) проліферативний (збільшення лімфовузлів печінки, селезінки, проростання в мозок, мошонку, лейкемоїди шкіри);

2) інтоксикаційний (температура, слабкість, пітливість);

3) геморагічний (кровотечі і крововиливи);

4) імунодефіцитний;

5) лейкемічний (анемія, тромбоцитопенія, нейтропенія).

Гострий лейкоз – пухлинний ріст клітин-попередників лімфоцитів, моноцитів, нейтрофілів. Виділяють: гострий лімфобластний, гострий мієлобластний, гострий промієлоцитарний, гострий мієломонocитарний, гострий еритромієлоз, мегакаріобластний.

Стадії: 1) гострого перебігу (всі синдроми); 2) повної клінічної ремісії (немає клінічних проявів, на периферії нормальний аналіз крові, в кістковому мозку бластні клітини не перевищують 5 %, в спинномозковій рідині відхилень від норми немає); 3) рецидив (виявлення в кістковому мозку більше 5 % бластних клітин з різною локалізацією лейкемічної інфільтрації). Діагноз остаточно підтверджують аналізом кісткового мозку, з підтвердженням цитохімічними реакціями.

Хронічний мієлолейкоз (ХМЛ) – злоякісний пухлинний ріст клітин крові з синдромами: анемічний (блідість, слабкість, втрата апетиту); геморагічний (кровотеча і крововиливи); інтоксикаційний (фебрилітет, болі в кістках); проліферативний (виражена лімфаденопатія, гепатоспленомегалія); гематологічний (макроцитарна анемія, тромбоцитопенія, величезний лейкоцитоз з наявністю всіх перехідних форм (промієлоцитоз) як на периферії, так і в кістковому мозку, мієлоцити, юні, паличкаядерні, виражений моноцитоз, відсоток бластних клітин невеликий як в кістковому мозку, так і в аналізах крові). Іноді діагноз ставиться тільки за аналізами без клінічних проявів. Розрізняють 3 фази ХМЛ: 1) повільна (хронічна),

триває близько 3 міс; 2) акселераційна (триває 1–1,5 року), при лікуванні можна вернути хронічну фазу; 3) фінальна (термінальна), триває 3–6 міс. У другій фазі розгорнута картина хвороби, у крові лейкоцитоз може досягати $100 \times 10^9/\text{л}$. У лейкоцитарній формулі домінують промієлоцити, мієлоцити, присутні метамієлоцити, паличкоядерні, сегментоядерні (відсутнє лейкомічне зіяння, характерне для гострого лейкозу). В кістковому мозку на тлі підвищеної клітинності відзначається незначне підвищення бластних елементів. Термінальне загострення ХМЛ протікає за типом гострого бластного кризу з геморагічним та інтоксикаційним синдромом.

ОСОБЛИВОСТІ ІМУННОЇ СИСТЕМИ В ДІТЕЙ

Органи імунної системи:

- первинні (центральні), де відбувається антигеннезалежне диференціювання лімфоцитів: вилочкова залоза; кістковий мозок;
- вторинні (периферичні), де здійснюється антигензалежне диференціювання лімфоцитів: селезінка; лімфатичні вузли; мигдалики; лімфоїдна тканина, асоційована зі слизовими оболонками кишок, бронхолегеневої системи.

Етапи становлення імунної системи

Перший критичний період – період новонародженості. Для запобігання розвитку аутоагресії імунні реакції новонародженого набувають супресорної спрямованості. Характерні недосконалість факторів не специфічної резистентності, дефіцит С5-компонента комплементу, незавершеність фагоцитозу, обмежена секреція цитокінів, у тому числі інтерферонів, низька продукція IgG, IgA, IgM, секреторного IgA, недостатність системного клітинного імунітету, наявність пасивного гуморального імунітету, який забезпечується материнськими антитілами – IgG, відносно високий рівень IgE. Відмічається слабка резистентність до умовно-патогенної, піогенної, грамнегативної мікрофлори, схильність до генералізації гнійно-запальних процесів, септичних станів, висока чутливість до вірусних інфекцій.

Другий критичний період – 3–6 міс життя. Спостерігається найбільше виражена гіпоімуноглобулінемія через катаболізм материнських антитіл та низький синтез власних. Зберігаються недостатність місцевого та системного клітинного імунітету, супресорна спрямованість імунних реакцій; знижене інтерфероноутворення; дещо збільшується продукція секреторного імуноглобуліну без збереження імунологічної пам'яті; характерні гіпоімуноглобулінемія, первинний характер імунної відповіді без збереження імунологічної пам'яті, що обумовлює необхідність проведення ревакцинацій при проведенні профілактичних щеплень.

Третій критичний період – кінець 1-го та 2-й рік життя. Значно розширюються контакти дитини із зовнішнім світом; зберігаються супре-

сорна спрямованість імунних реакцій, низьке інтерфероноутворення, зниження вмісту IgA, IgG, IgM, недостатність місцевого та системного клітинного імунітету; спостерігається маніфестація аномалій імунітету; збільшується частота алергічних (атопічних), інфекційних захворювань; діти схильні до повторних вірусно-бактеріальних захворювань органів дихання.

Четвертий критичний період – 4–6-й рік життя. Відбувається другий перехрест клітинних елементів крові (знижується абсолютний вміст лімфоцитів та збільшується абсолютний вміст нейтрофілів); формується вторинна імунна відповідь (імунологічна пам'ять); підвищується імунорегуляторний індекс (зменшення супресорної спрямованості імунних реакцій); зберігається недостатність системи місцевого імунітету, дещо збільшується продукція IgA, IgG, IgM, IgE; висока частота алергічних (атопічних) захворювань; можливе формування вогнищ хронічної інфекції, маніфестація низьки імунодефіцитних, аутоімунних, імунокомплексних захворювань.

П'ятий критичний період – підлітковий (у дівчаток з 12–13 років, у хлопчиків – з 14–16 років життя): пубертатний стрибок росту поєднується зі зменшенням маси лімфоїдних органів; підвищення секреції статевих гормонів (особливо андрогенів) призводить до пригнічення клітинної та стимуляції гуморальної ланок імунітету; частота маніфестації алергічних (атопічних) захворювань значно зменшується; збільшується частота аутоімунних і лімфопроліферативних захворювань, фтизіатричної патології.

Лімфатичні вузли

Лімфатичні вузли починають закладатися з другого тижня ембріонального розвитку плода. На перших етапах ембріогенезу формуються тільки шийно-підключичні, легеневі, ретроперитонеальні і пахові лімфатичні вузли. Решта груп лімфовузлів формуються пізніше. До 5-го місяця внутрішньоутробного розвитку формується капсула лімфовузлів. Однак остаточне формування всіх структурних елементів лімфовузлів відбувається тільки після народження. Лімфатичні вузли розташовуються по ходу лімфатичних судин і разом з ними становлять лімфатичну систему.

Лімфатичні вузли виконують бар'єрну функцію. Сторонні речовини, що надходять з потоком лімфи, і бактерії затримуються в лімфовузлах і надалі елімінуються. У дітей перших 2–3 років життя ця функція неспроможна, і це пояснює схильність до генералізації інфекції в цьому віці.

Загальна кількість лімфатичних вузлів у дитини не піддається точному підрахунку. За деякими даними, їх кількість перевищує кілька сотень. Розмір лімфатичних вузлів залежить від віку людини, їх розташування, стану імунної системи. Загальна маса лімфатичних вузлів може складати до 1 % маси тіла, у міру зростання дитини безперервно збільшується і досягає максимуму до 12–25 років. Основні вікові процеси в лімфатичних

вузлах закінчуються до 10–12 років. Потім протягом пубертатного періоду лімфоїдна тканина зазнає прогресивної атрофії, яка триває протягом життя.

Лімфатичні вузли поділяють на дві групи: парієтальні (периферичні, поверхневі) і глибокі (вісцеральні). Для дослідження як у здорової, так і у хворої дитини найбільш доступні периферичні лімфатичні вузли. Часто збільшення периферичних лімфатичних вузлів батьки або дитина виявляють самостійно.

Виділяють такі групи периферичних лімфатичних вузлів:

- 1) шийні – підщелепні, шийні, підборіддя, надключичні, підключичні, заушні, потиличні групи;
- 2) пахові – група пахових лімфатичних вузлів;
- 3) кубітальні (ліктьові) – група кубітальних лімфатичних вузлів;
- 4) торакальні – групи лімфатичних вузлів по краю великого грудного м'яза;
- 5) пахові – група пахових лімфатичних вузлів;
- 6) підколінні – група підколінних лімфатичних вузлів.

Форма лімфатичних вузлів, розташованих у пухкій сполучній тканині – бобоподібна, в інших тканинах – стрічкоподібна, з потовщенням посередині. Довжина їх становить від 1 до 22 мм.

Кількість периферичних лімфатичних вузлів: підщелепних – 6–8, поверхневих шийних – 1–5, глибоких шийних – 32–83, пахових – 12–45, ліктьових – 1–3, поверхневих пахових – 4–20 і т. д.

Лише невелика частина цих лімфатичних вузлів доступна пальпації. У практично здорової дитини зазвичай вдається пальпувати такі групи лімфатичних вузлів:

- підщелепні – по 1–3 з обох сторін (поздовжній розмір 0,3 до 1 см);
- пахові – кілька лімфатичних вузлів (м'які вузли розміром до 1 см зазвичай являють собою жирову часточку з невеликим плоским лімфатичним вузлом на її поверхні; вузькі тонкі лімфатичні вузли можуть досягати довжини до 2 см, вони погано відрізняються на дотик від навколишнього жиру);
- пахові – уздовж пупартової зв'язки і в стегновому трикутнику пальпуються 1–3 помітно подовжених лімфатичних вузли розміром від 0,5 см × 0,5 см × 0,2 см до 2,2 см × 1,2 см × 1,2 см.

Лімфовузли підборіддя, підключичні, надключичні, торакальні, ліктьові, підколінні лімфатичні вузли в нормі не пальпуються.

Глибоко розташовані лімфатичні вузли доступні пальпації лише при їх значному збільшенні, і для їх дослідження необхідні інструментальні методи. Залежно від положення, глибокі лімфатичні вузли поділяються на вісцеральні і парієтальні. Уздовж дихальних шляхів розташовані такі групи **внутрішньогрудних лімфатичних вузлів:**

- трахеальні – знаходяться вздовж трахеї;

- трахеобронхіальні (біфуркаційні) – розташовані в трахеобронхіальному кутку (верхні) і під місцем біфуркації трахеї між бронхами першого порядку (нижні);

- бронхопульмональні – розміщені в корені легені і в місці входження бронхів першого порядку в легені;

- легеневі – в місці поділу бронхів на часткові і сегментарні;

- задні і передні середостіння;

- навкологруднинні.

У черевній порожнині розташовані: брижові, шлункові (на малій і великій кривизні шлунка), панкреато-селезінкові, печінкові, черевні, пара-аортальні. У малому тазі знаходяться зовнішні і внутрішні клубові, крижові і люмбальні.

У деяких пацієнтів неможливо пропальпувати жодного лімфатичного вузла. Як правило, така ситуація виникає через великі жирові відкладення. У дітей з низькою масою тіла нерідко видно лімфатичні вузли, розташовані вздовж пахової зв'язки.

При народженні у здорового немовляти імунна система недосконала. У міру знайомства його організму з масою мікробних антигенів імунна відповідь включає гіперплазію лімфатичних вузлів, що супроводжується їх збільшенням і вони починають пальпуватися. При повторних залученнях ЛУ в імунний запальний процес вони залишаються збільшеними, іноді згуртовуються між собою, при цьому в них утворюється сполучна тканина. ЛУ стають щільніше. У підлітка і у практично здорового дорослого, порівняно з грудними дітьми, пальпується менша кількість лімфатичних вузлів, що мають більш щільну консистенцію і великі розміри.

МЕТОДИ ОБСТЕЖЕННЯ ХВОРИХ ІЗ ЗАХВОРЮВАННЯМИ ЛІМФАТИЧНОЇ СИСТЕМИ

Скарги та анамнез

Діагностичний пошук причини лімфаденопатії слід починати з характеристики скарг (місцева болючість, місцеве або загальне підвищення температури, загальносоматичні скарги) і анамнезу.

При **зборі анамнезу** необхідно отримати таку інформацію: давність змін; симптоми локальної або генералізованої інфекції; симптоми інтоксикації (лихоманка, втрата ваги, стомлюваність, нічні поти); перенесені захворювання; терапія, що застосовувалась раніше і її результати. Необхідно з'ясувати, коли ЛУ перевищили розміри в 1 см або з'явилися в нетипових місцях, наприклад, супраклавікулярно, медіастинально, абдомінально або аксиллярно, з огляду на відсутність інфекційного ураження відповідного регіону дренажу, і коли антибактеріальна терапія, що проводилася, виявилася безуспішною.

Збільшення лімфатичних вузлів з наступною нормалізацією розмірів досить часто може вказувати на перенесену гостру інфекцію або специфічне ураження лімфатичного вузла. Тривалий перебіг лімфаденопатії спостерігається частіше при розвитку хронічних захворювань, таких як аутоімунні процеси, хвороби накопичення або хронічні вірусні інфекції.

Огляд

Поряд з визначенням пальпаторних і анамнестичних характеристик лімфатичних вузлів допомогу в постановці діагнозу надає і наявність інших скарг і симптомів.

Наявність **кашлю**, труднощів при ковтанні, осиплості голосу або афонії може непрямо свідчити про збільшення внутрішньогрудних лімфовузлів. У такому випадку можна виявити позитивні симптоми: Коран'ї–де ла Кампа (притуплення над остистим відростком нижче 3-го грудного хребця у дітей грудного віку і нижче 4–6-го – у дітей старшого віку), Д'Еспіна (наявність бронхофонії нижче 2–3-го грудного хребця, наявність гучного трахеального дихання у грудних дітей над 5–6-м хребцями) і чаші Філатова–Філософова (притуплення на рукоятці груднини і на всі боки від неї).

Наявність **болу в животі**, яка змінює локалізацію при зміні положення тіла, порушення дефекації, сечовипускання, непрохідність кишечника можуть свідчити про ураження внутрішньочеревних лімфовузлів. Збільшення ретроперитонеальних лімфатичних вузлів може бути причиною болів у ділянці спини.

У разі наявності **шкірних висипань** невстановленої етіології в поєднанні з лімфаденопатією можна вести мову про наявність системного захворювання сполучної тканини. Розеолоподібний висип в поєднанні зі збільшенням лімфовузлів спостерігається при сифілісі; дрібноплямистий – при краснусі; геморагічний висип, що супроводжується лімфаденопатією, характерний для гемобластозів, папульозно-геморагічний – для геморагічного васкуліту. Поліморфізм висипу відзначається при мастоцитозі, саркоїдозі; папульозна висипка, що свербить, характерна для алергічних захворювань.

Виявлення вогнищ некротичних уражень і крововиливів на слизових (особливо в зіві) в поєднанні зі збільшенням лімфовузлів часто фіксується при гемобластозах, тромбоцитопеніях і тромбоцитопатіях. Супутня сплено- і гепатомегалія при наявності збільшених лімфовузлів вказує на системний процес і часто буває при злоякісних захворюваннях, інфекційному мононуклеозі, ревматоїдному артриті, СКВ, хронічному аутоімунному гепатиті, генералізованому вісцеральному туберкульозі.

Пальпація лімфатичних вузлів

Послідовність дослідження лімфовузлів голови і ший: 1 – передвушні (привушні), 2 – соскоподібні (завушні), 3 – піднижньощелепні, 4 – підборідні, 5 – потиличні, 6 – поверхневі шийні, 7 – задні шийні, 8 – яремний (вузол кута нижньої щелепи, або тонзиллярний), 9 – глибокі шийні, 10 – передні шийні, 11 – надключичні, 12 – підключичні, 13 – щелепні, 14 – щічні.

Далі: **центральні пахові лімфатичні вузли** (лікар поміщає пальці вертикально в глибину пахової западини); **грудні лімфатичні вузли пахової групи** (лікар проникає трьома пальцями глибоко під нижньозовнішній край великого грудного м'яза в напрямку ключиці); **підлопаткові лімфатичні вузли** (пальці вводять глибоко під m. latissimus dorsi і лопатку з наступним зворотним ковзанням по підлягаючих ребрах і міжребер'ям).

Великі поодинокі лімфатичні вузли можна захопити великим пальцем з одного боку і 2–4-м з іншого і пальпувати, ковзаючи великим пальцем щодо інших.

Ліктьові лімфатичні вузли пальпуються медіальніше сухожилля біцепса при зігнутій руці пацієнта. Потім проводиться пальпація плечових лімфовузлів в sulcus bicipitalis medialis уздовж і поперек нервово-судинного пучка.

Пахові лімфовузли пальпують уздовж пупартової зв'язки і в стегновому трикутнику.

Щоб не пропустити збільшення лімфовузлів рідкісної локалізації, корисно швидкими легкими рухами погладити шкіру над усією грудною кліткою, попереком і животом. Якщо у пацієнта виявлено збільшення кількості або розмірів лімфовузлів, треба ретельно пальпувати ділянку рідкісного їх збільшення, у тому числі на обличчі і в підколінній ямці.

Пальпація абдомінальних лімфатичних вузлів. Вони розташовані біля пупка зліва направо від лівого верхнього квадранта до правого нижнього, що відповідає місцю прикріплення кореня брижі тонкої кишки, де і розташовані вузли. Методика визначення відповідає стандартним правилам поверхневої і глибокої пальпації органів черевної порожнини. Збільшуються вузли тільки в умовах патології, коли пальпаторно їх можна визначити. Для **мегаденіту** (запалення лімфатичних вузлів брижі кишечника; основна скарга – переймоподібні або постійні болі, що локалізуються в ділянці пупка, праворуч від нього) характерним є симптом Клейна – переміщення больової точки справа наліво при повороті хворого зі спини на лівий бік (це обумовлено зрушенням, що відбувається при цьому і натягом брижі кишечника). Симптом Клейна є вагомою ознакою диференціальної діагностики мегаденіту і апендициту – при останньому біль не переміщується.

Характеристика лімфатичних вузлів

Існує загальноприйнята характеристика стану лімфатичних вузлів, яка включає наступні моменти:

1. **Локалізація збільшених лімфатичних вузлів** – вказують назву групи і сторону ураження (одно- або двостороннє). Анатомічне положення лімфовузлів при локалізованій лімфаденопатії дозволяє в багатьох випадках звзвити пошук у диференційній діагностиці. Наприклад, для хвороби котячої подряпини характерне ураження шийних і пахових лімфовузлів, а при інфекціях, що передаються статевим шляхом – пахових лімфовузлів.

2. **Розміри і форма лімфатичних вузлів.** Величина описується тільки в метричних одиницях, сантиметрах або міліметрах («фруктово-ягідні» порівняння, порівняння з величиною пальців дитини або лікаря, з монетами неприпустимі!). Для опису лімфовузла використовуються два розміри – поперечний і поздовжній. ЛА може бути округлої форми, коли поздовжній розмір приблизно дорівнює поперечному (у цьому випадку може бути вказаний лише один розмір – діаметр), або овальної, коли поздовжній розмір більше поперечного (вказуються обидва розміри). У більшості випадків нормальним розміром лімфовузлів вважається діаметр не більше 1 см (ліктювий лімфовузол більше 0,5 см і пахові більше 1,5 см слід вважати патологічними). Розмір лімфовузлів не дає можливості припустити діагноз, однак, за деякими даними, найбільш підозрілими на злоякісне ураження є лімфовузли розміром більше 2×2 см. У дітей збільшення лімфовузлів більше 2 см в діаметрі поряд з наявністю змін при рентгенографії легень і відсутністю запальних захворювань вуха, носа, глотки підозріло на наявність гранулематозного процесу (наприклад, туберкульозу, хвороби котячої подряпини, саркоїдозу) або злоякісного захворювання (переважно лімфоми).

3. **Кількість.** Якщо в кожній групі пальпується не більше двох лімфовузлів, то прийнято говорити про поодинокі лімфовузли, в інших випадках говорять про множинні ЛВ. Термін «картечні лімфовузли» застосовується для характеристики множинних дрібних лімфовузлів під шкірою, зазвичай їх знаходять у дітей у ділянці голови та шиї при вірусних захворюваннях.

4. **Консистенція** може бути еластичною, щільною, м'якою. Окремо оцінюється наявність флюктуації. Лімфовузли, щільні «як камінь», типові для пухлинного ураження, часто мають метастатичну природу. Більш м'які, ніж у нормі, лімфовузли часто є результатом інфекційного ураження або запального процесу. При абсцедуванні з'являється флюктуація.

5. **Чутливість (болючі або безболісні)** – визначається в спокої і при пальпації. При швидкому збільшенні лімфовузлів в обсязі відбувається розтягнення його капсули, що викликає біль. Біль також виникає при запальному процесі з нагноєнням, може з'являтися при крововиливі в некротичний центр лімфовузла при злоякісному ураженні. Наявність або від-

сутність болю не є діагностичною ознакою між доброякісними і злоякісними захворюваннями.

6. Зв'язок з оточуючими тканинами і один з одним. Нормальні лімфовузли не спаяні один з одним і з навколишніми тканинами, рухливі. Група лімфовузлів, яка здається взаємозалежною і зміщується, як єдине ціле, називається конгломератом. Конгломерати лімфовузлів трапляються як при туберкульозі, саркоїдозі, венеричній лімфогранульомі, так і при злоякісних онкологічних захворюваннях (метастази раку, лімфоми).

7. Стан шкірних покривів над ЛВ. Можлива наявність гіперемії, набрякості, венозної мережі (свідчить про додатковий шунтовий кровотік, що характерно для специфічного процесу), свищів.

8. Наявність компресійного синдрому. Здавлювання великих венозних стовбурів, перш за все верхньої порожнистої вени (синдром верхньої порожнистої вени); через порушення відтоку венозної крові від голови і верхньої половини тулуба виникають шум і тяжкість у голові, що посилюються в нахиленому положенні, болі в грудях, задишка, набрякості і синюшність обличчя, верхньої половини тулуба, набухання вен шії і грудної клітки, підвищення центрального венозного тиску, тахікардія, порушення серцевого ритму; здавлювання трахеї і великих бронхів – кашель і задишка; здавлювання стравоходу – дисфагія (порушення ковтання їжі).

У нормі у дитини лімфовузли мають такі характеристики: округлої або овальної форми, еластичні, безболісні, не спаяні один з одним і з навколишніми тканинами, розмірами до 1 см, множинні або поодинокі (кількість ЛВ групи при незмінених інших характеристиках значення не має).

ЛАБОРАТОРНІ ТА ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ МЕТОДИ ОБСТЕЖЕННЯ

Основні:

- 1) повний аналіз крові, загальний аналіз сечі;
- 2) дослідження на ВІЛ, сифіліс, гепатити;
- 3) рентгенографія (або КТ, МРТ) грудної клітки (якщо цього не було зроблено протягом останнього півроку, а при наявності додаткових симптомів – незалежно від давності останнього дослідження); заміна даного дослідження на флюорографію не рекомендується;
- 4) УЗД органів черевної порожнини і збільшених лімфовузлів;
- 5) визначення ЛДГ сироватки крові.

Додаткові:

- 1) дослідження на герпесвіруси: цитомегаловірус, вірус Епштейна–Барр, віруси простого герпесу типів 1 і 2 та ін.;
- 2) серологічна діагностика токсоплазмозу, фелінозу, бруцельозу, рикетсіозів, бореліозу та інших інфекцій;

3) біохімічний аналіз крові (загальний білок, альбумін, ферменти, білірубін, холестерин, ревматичні проби);

4) проба Манту, діаскінтест, кількісний ІФА на протитуберкульозні антитіла;

5) специфічна діагностика системного червоного вовчака, ревматоїдного артриту, системних васкулітів;

6) біопсія лімфовузлів або ураженої екстранодальної тканини з дослідженням усіма необхідними методами;

7) консультації фахівців.

Сучасні методи, що використовуються для диференційної діагностики патології лімфатичних вузлів.

1) УЗД, КТ, МРТ, ПЕТ-КТ (позитронна-емісійна комп'ютерна томографія);

2) цитологічне і цитохімічне дослідження кісткового мозку;

3) біопсія лімфатичного вузла;

4) молекулярно-генетичне дослідження.

СЕМІОТИКА ЗМІН І НОЗОЛОГІЧНІ ФОРМИ ЗАХВОРЮВАНЬ ЛІМФАТИЧНИХ ВУЗЛІВ, ЩО ТРАПЛЯЮТЬСЯ НАЙЧАСТІШЕ

При запальних лімфаденопатіях частіше трапляється регіонарне збільшення лімфовузлів, нерідко можна знайти вхідні ворота інфекції. Лімфатичні вузли збільшені помірно, завжди болючі при пальпації, шкіра над ними може бути гіперемованою. Лімфатичні вузли зазвичай рухливі, не спаяні між собою. Іноді виявляється лімфангоїт.

При пухлинних лімфаденопатіях ураження вузлів або генералізоване, або ізольоване в одній-двох групах; вузли нерідко спаяні між собою, утворюють пакети. Вузли помірної щільності або щільні і, як правило, безболісні. Метастази в лімфовузлі зазвичай поодинокі, виявляються у відповідних регіонарних ділянках, дуже щільні, безболісні.

Регіонарний лімфаденіт

У більшості випадків можна знайти *вхідні ворота інфекції* – інфіковані рани, фурункули, абсцеси, мастит, панарицій, хворі зуби; нерідко бувають випадки виявлення запалення, що повністю затихло, у первинному вогнищі. Збільшується один, рідше 2–3 лімфовузли, вони м'якої консистенції, частіше за все досить болючі, рухливі, не спаяні зі шкірою, при вираженому запаленні шкіра над збільшеним лімфовузлом може бути гіперемованою. Іноді разом з лімфаденітом визначається *лімфангоїт* – червоний тяж від вхідних воріт інфекції до збільшеного лімфовузла.

Підщелепні лімфатичні вузли найбільш часто збільшуються при ураженні голови і шиї, синусів, вух, очей, шкіри, глотки.

Підпідборідні – при мононуклеозі, цитомегаловірусній інфекції, токсоплазмозі.

Яремні лімфовузли часто збільшені при фарингіті, краснусі.

Завушні і передні вушні частіше уражаються при локальних інфекціях слухового проходу, скроневої ділянки.

Потиличні лімфатичні вузли виявляють при запальних процесах волосистої частини голови (гнійна висип, фурункули, грибкове ураження та ін.).

Надключична лімфаденопатія найбільш часто пов'язана зі злоякісними захворюваннями. Проведення проби Вальсальви (після повного видиху і глибокого вдиху роблять видих і затримують дихання) під час пальпції надключичних лімфовузлів збільшує імовірність виявити збільшений лімфовузол. Лімфаденопатія у правій надключичній ділянці часто пов'язана з наявністю злоякісного утворення в середостінні, легенях, стравоході.

Ліві надключичні лімфатичні вузли (лімфовузол Вірхова) отримують лімфу по грудному протоку з грудної та черевної порожнини, заочеревинного простору, а їх збільшення може бути сигналом ураження сім'яників, яєчників, нирок, підшлункової залози, шлунка або жовчного міхура.

Збільшення **параумбілікальних лімфовузлів** може служити ознакою локалізації ураження в тазу або черевної порожнини.

Пахові лімфатичні вузли найбільш часто збільшуються при ураженні сечостатевої системи органів, нижніх кінцівок, інфекціях сечовивідних шляхів. У пацієнтів з **генералізованою лімфаденопатією** клінічне обстеження повинно фокусуватися на пошуку ознак системного захворювання. Без спеціальних досліджень можна виявити збільшення тільки поверхнево розташованих лімфовузлів.

Генералізовані лімфаденопатії

Інфекційний мононуклеоз – у 90 % випадків етіологічним агентом є вірус Епштейна–Барр. Характерна шийна лімфаденопатія (найчастіше збільшуються задньошийні лімфовузли), виявляється лімфаденопатія і в інших групах, наприклад, потиличних, пахових і пахових, що дозволяє відмежувати інфекційний мононуклеоз від стрептококового фарингіту. Лімфовузли невеликих розмірів, еластичної консистенції, болючі, рухливі, не спаяні між собою і шкірою, не нагноюються. Можуть збільшуватися медіастинальні лімфовузли. Протягом 2–4 тиж у більшості хворих збільшені лімфовузли значно зменшуються в розмірах, у деяких пацієнтів лімфаденопатія може персистувати. В аналізі крові спостерігається абсолютний лімфоцитоз, моноцитоз і наявність атипичних мононуклеарів.

Краснуха – інфекційне захворювання, при якому часто спостерігається ураження потиличних і шийних лімфатичних вузлів.

Туберкульозне ураження лімфатичних вузлів. У разі локалізованих легеневих форм часто проявляється поєднання збільшених медіастинальних (частіше біля кореня легені) і периферичних (найчастіше шийних) лімфовузлів. Найбільш частим легеневим проявом туберкульозу у дітей молодшого віку є первинний туберкульозний комплекс (лімфаденіт кореня легені, лімфангіт, вогнище інфільтрації в паренхімі) і ізольований туберкульозний бронхоаденіт (характерно одностороннє ураження).

ІМУНОДЕФІЦИТНІ СТАНИ

Імунодефіцити – патологічні стани, які характеризуються зниженням імунологічної реактивності в результаті спадкового чи набутого дефекту ефекторних механізмів імунітету.

Первинні імунодефіцити

Первинний імунодефіцит – це спадковий або набутий у період внутрішньоутробного розвитку стан, при якому спостерігаються проблеми в роботі імунної системи. Первинний імунодефіцит у дітей діагностується в ранньому віці. Хворі з важкою формою, як правило, помирають. При деяких формах захворювання перші симптоми можуть бути виявлені вже в дорослому віці, таке трапляється при наявності у пацієнта достатнього компенсування певної форми хвороби. Клінічна картина виражена повторними і хронічними інфекційними процесами. Часто уражає бронхолегеневу систему, ЛОР-органи, шкіру і слизові оболонки. Первинний імунодефіцит може призвести до розвитку гнійного лімфаденіту, абсцесу, остеомієліту, менінгіту та сепсису. Деякі форми проявляються алергіями, аутоімунними захворюваннями, можуть спровокувати розвиток злоякісних пухлин. Діагностуються вроджені імунодефіцити досить важко.

Первинні (вроджені) імунодефіцитні стани ізольовано трапляються в клініці дуже рідко (1–2 % загальної кількості імунодефіцитних станів), але у зв'язку з тяжкістю перебігу, здатністю до генералізації інфекційних процесів, недостатньою ефективністю методів лікування їм приділяють багато уваги. Ці захворювання з віком прогресують, часто закінчуються летально.

Первинні специфічні імунодефіцити можуть мати перебіг з переважним ураженням В-лімфоцитів (порушенням продукції антитіл) та Т-лімфоцитів (порушенням реакцій клітинного імунітету), а також комбінований перебіг із порушенням обох систем.

Дефіцит В-клітин. Порушення функціональної активності В-клітин або зниження кількості Т-хелперів призводить до дефіциту антитіл різних класів або гіпоглобулінемії. Для таких хворих характерні рецидивуючі інфекційні захворювання (гнійні мікробно-запальні процеси) дихальних шляхів, шкіри, кісток і суглобів, пазух носа, мозкових оболонки, сечових шляхів та травного тракту. Етіологічними факторами найчастіше є високовірулентні штами бактерій, у тому числі кишкові (наприклад, стрептококи, *Haemophilus influenzae*, менінгококи, сальмонели). Для хворих з дефіцитом IgA або комбінованою імунною недостатністю характерні також захворювання, спричинені лямбдіями або іншими організмами, які паразитують у травному тракті.

Дефіцит Т-клітин, або клітинний імунodefіцит, проявляється також рецидивуючими інфекційними захворюваннями місцевого або системного характеру, які спричиняються вірусами (наприклад, герпетичним вірусом), бактеріями (мікобактеріями), грибами (*Candida*) і найпростішими (*Pneumocystis carinii*, *Toxoplasma*). Оскільки Т-клітини є важливими учасниками регуляції диференціювання та активності В-клітин, при тяжких аномаліях Т-клітинного імунітету також порушується синтез імуноглобулінів (наприклад, у вигляді синдрому Незелофа) з відповідною клінічною картиною бактеріального захворювання.

Дисфункція фагоцитів – порушення одного або кількох видів активності цих клітин (порушення адгезивних властивостей – здатності прикріплюватися до ендотелію судин, пригнічення хемотаксису, дефекту поглинання, незакінченого внутрішньоклітинного перетравлення). Для хворих із зазначеними порушеннями характерна підвищена чутливість до інфекційних захворювань, які спричиняються *St. aureus* і грамнегативними ентеробактеріями (наприклад *Klebsiella*). Спектр симптомів при цих захворюваннях перебуває в межах від незначних уражень шкіри до гострих генералізованих проявів інфекційного захворювання, найчастіше виявляються фурункульоз, абсцеси, лімфаденіт, отит.

Для **дефектів адгезивних властивостей фагоцитів** характерні порушення експресії мембранних глікопротеїдів, при цьому спостерігається повільніше відпадання пупкового канатика (більше ніж 4 тиж після народження). Хронічний гранулематоз з утворенням гранульом є також проявом вродженого дисфагоцитозу.

Порушення в системі комплементу. Аномальна активація системи комплементу (класичний чи альтернативний шлях) або порушення регуляції в цій системі призводять до розвитку різних захворювань. Так, дефіцит компонентів комплементу, що бере участь у класичній активації комплементу на перших етапах (C1, C2, C4), призводить до розвитку синдрому, який характеризується клінічною картиною, більш схожою з клінікою системного червоного вовчка; дефіцит C3 пов'язаний з гострими інфек-

ціями. Дефіцит компонентів мембранно-активуючого комплексу (C5, C6, C7, C8, C9) призводить до рецидивуючих інфекційних захворювань, які спричинені *Neisseria*.

Аномалії компонентів альтернативного шляху (фактора H, фактора I, пропердину) можуть призводити до рецидивуючих інфекційних захворювань. Дефіцит інгібіторів системи комплементу (інгібітора C1, карбоксипептидази N) пов'язаний з рецидивуючим ангіоневротичним набряком.

Вторинні імунodefіцити

1. Вірусні інфекції:

– гострі: кір, краснуха, грип, епідемічний паротит, вітряна віспа, гострий гепатит тощо; серед гострих вірусних інфекцій найбільший імунний дефіцит відзначається при кору (протягом 6 міс після захворювання);

– персистуючі: хронічний гепатит В, інфекції, спричинені вірусами Епштейна–Барр, цитомегалії, герпесу, аденовірусу, а також персистуюча корова інфекція.

2. Бактеріальні інфекції: пневмококові, менінгококові, стафілококові, стрептококові, туберкульоз, сифіліс, лепра, атипові мікобактеріози. При бактеріальних інфекціях вторинний імунний дефіцит трапляється тільки у виняткових випадках.

3. Протозойні та глистні хвороби: пневмоцистоз, токсоплазмоз, лейшманіоз, опісторхоз, трихінельоз та ін. У цілому інфекційні агенти моделюють імунні процеси, перетворюючи імунну реакцію так, щоб розвивався помірний дефіцит Т-лімфоцитів з хелперними властивостями й помірно підвищувався рівень Т-лімфоцитів-супресорів. Має місце порушення функціональних властивостей макрофагальних клітин.

При персистуючих вірусах симптоми хронічної інфекції (наприклад, спричиненої вірусом Епштейна–Барр) супроводжуються дійсним підвищенням коефіцієнта Т-хелпери/Т-супресори, посиленням (появою) алергічних реакцій з підвищенням вмісту IgE, циркулюючих імунних комплексів, антинуклеарних антитіл.

4. Білково-енергетична недостатність унаслідок порушення живлення (гіпотрофія, дефіцит вітамінів, біомікроелементів), втрати білка (синдром мальабсорбції, нефротичний синдром) спричинює вторинний імунний дефіцит, впливаючи насамперед на систему гуморального імунітету.

Гіповітамінози та дефіцит мікроелементів: гіповітаміноз А проявляється в недостатності неспецифічних факторів імунітету; дефіцит вітаміну В6 – у послабленні функції Т-лімфоцитів; гіповітаміноз С – у недостатності фагоцитарної системи. Виражені явища імунної недостатності можуть бути пов'язані з дефіцитом заліза, цинку, кобальту, магнію, йоду, селену. Так, сполуки цинку активують диференціацію та посилюють проліферацію клі-

тин у тимусі, селен у досліді на тваринах підвищує кількість В-лімфоцитів і посилює утворення антитіл; залізо інтенсивно використовується у процесі закінчення фагоцитозу та інактивації мікробних токсинів.

5. Онкологічні процеси. Злоякісні новоутворення супроводжуються значним накопиченням Т-супресорів при практично повній відсутності Т-хелперів.

6. Імунодефіцитні стани, які виникають під дією різних подразників:

– хімічних (медикаментозних) – вплив імунодепресантів і кортико-стероїдів, наркотичних речовин, які застосовують з лікувальною метою, а також імунотоксинів-ксенобіотиків;

– біологічних – при використанні препаратів гамма-глобуліну, антилімфоцитарної сироватки та інших препаратів подібної дії;

– фізичних – радіаційний вплив, СВЧ, термічний опік, а також після втрати імунокомпетентних клітин (кровотеча, лімфорея, видалення органів імунної системи тощо).

Глюкокортикоїдна терапія препаратами преднізолонного ряду у високих дозах призводить до зменшення кількості лімфоцитів у крові, головним чином Т-хелперів, зниження продукції імуноглобулінів. Невеликі дози (менше ніж 1 мг на 1 кг маси тіла за преднізолоном) підвищують продукцію антитіл і посилюють фагоцитоз. При тривалому застосуванні препаратів типу азатиоприну зникають цитотоксичні лімфоцити; алкілюючі сполуки (циклофосфан, хлорбутин) зумовлюють гальмування здебільшого гуморальної ланки. Гепарин і амінокапронова кислота пригнічують реакції, пов'язані із залученням системи комплементу (цитотоксичні реакції II типу за Кумбсом і Джеллом). Антибіотики: тетрациклін спричиняє недостатність тимусу; аміноглікозиди впливають на рибосомний синтез білка і можуть пригнічувати реакції гуморального імунітету.

7. Тривалий стресовий вплив. У більшості хворих знижені показники імунітету, що може призвести до інфекційних чи онкологічних захворювань. Іноді спостерігається підвищення функції імунної системи і виникає ризик розвитку аутоімунних захворювань.

8. Інші захворювання (більшість хронічних захворювань, цукровий діабет, тиреотоксикоз, більшість аутоімунних та алергічних хвороб). Для стану помірного збільшення Т-хелперів і зменшення Т-супресорів властивий розвиток аутоімунних і алергічних реакцій. При дефіциті Т-супресорів ефекторні клітини імунної системи отримують необмежені можливості реагування проти власних клітин і тканин.

КЛІНІКО-ІМУНОЛОГІЧНА СЕМІОТИКА ВІЛ-ІНФЕКЦІЇ У ДІТЕЙ

Шляхи передачі ВІЛ-інфекції

1. *Статевий*: гомо-, гетеросексуальний.
2. *Парентеральний*:
 - переливання інфікованої цільної крові або її компонентів;
 - використання забруднених ВІЛ шприців, інструментарію, травмування мед. працівників при наданні мед. допомоги;
 - пересадка органів, кісткового мозку від ВІЛ-інфікованих;
 - через ушкоджену шкіру, слизові оболонки осіб, які контактують з кров'ю, секретами ВІЛ-інфікованих хворих.
3. Від матері до дитини – перинатальний:
 - *антенатально* – трансплацентарно від ВІЛ-інфікованої матері;
 - *інтранатально* – через пошкоджену шкіру при контакті з інфікованою кров'ю або виділеннями матері, при заковтуванні материнської крові або інших рідин;
 - інфікування дитини при вигодовуванні грудьми або грудним молоком ВІЛ-інфікованої матері.

Перебіг ВІЛ-інфекції у дітей

Ураження органів і систем у ВІЛ/СНІД-інфікованих дітей.

1. ВІЛ-ембріофетопатія.
2. Зміни на шкірі і слизових оболонках.
3. Ураження серцево-судинної системи.
4. Ураження нирок.
5. Ураження ЦНС.
6. Вастинг-синдром – синдром виснаження.
7. Лабораторні зміни.

Клінічна класифікація ВІЛ-інфекції у дітей (ВОЗ, 2005 рік)

Клінічна стадія 1: безсимптомна; персистуюча генералізована лімфаденопатія (ПГЛ).

Клінічна стадія 2: гепатоспленомегалія; папульозні ураження шкіри, які супроводжуються свербжем; себорейний дерматит; поширена інфекція, спричинена папіломавірусом людини; поширений контагіозний молюск; грибові інфекції нігтів; рецидивуючі виразки ротової порожнини; лінійна еритема ясен; ангулярний хейліт; збільшення навколочушних слинних залоз; оперізуючий лишай; рецидивуючі або хронічні інфекції респіраторного тракту (середній отит, оторея, синусит).

Клінічна стадія 3: 1) стани, попередній діагноз яких можна встановити на підставі клінічних проявів та простих досліджень: помірна гіпотрофія, яку важко пояснити та яка неадекватно відповідає на стандартну терапію; непояснена персистуюча діарея (14 днів та більше); непояснена

персистуюча гарячка (інтермітуюча або постійна, яка триває більш ніж один місяць); кандидоз ротоглотки (окрім новонароджених); оральна волосатоклітинна лейкоплакія; гострий некротизуючий виразковий гінгівіт/періодонтит; легеневий туберкульоз; важка рецидивуюча ймовірно бактеріальна пневмонія; 2) стани, при яких необхідні підтверджуючі дослідження: хронічні захворювання легень, асоційовані з ВІЛ-інфекцією, включаючи бронхоектази; лімфоїдний інтерстиційний пневмоніт; анемія ($< 80/l$), та/або нейтропенія ($< 1\ 000/mm^3$), та/або тромбоцитопенія ($< 50\ 000/mm^3$), які тривають більш ніж 1 міс.

Клінічна стадія 4: 1) стани, попередній діагноз яких можна встановити на підставі клінічних проявів та простих досліджень: важке виснаження або важка гіпотрофія, яка не відповідає на стандартне лікування; пневмоцистна пневмонія; важкі рецидивуючі ймовірно бактеріальні інфекції (емпієма, піоміозит, інфекції кісток та суглобів, менінгіт, за винятком пневмонії); хронічна інфекція, спричинена HSV (оролабіальна або яка уражає шкіру, тривалістю понад один місяць); позалегеневий туберкульоз; саркома Капоші; кандидоз стравоходу; токсоплазмоз ЦНС (який виник після періоду новонародженості); ВІЛ-енцефалопатія; 2) стани, при яких необхідні підтверджуючі дослідження: CMV інфекція (CMV ретиніт або інфекції внутрішніх органів, інших, ніж печінка, селезінка, або лімфатичні вузли, які з'явилися у дитини віком один місяць або старше); позалегеневий криптококоз, включаючи менінгіт; будь-які дисеміновані мікози (тобто позалегеневий гістоплазмоз, кокцидіодомікоз, пеніциліноз); криптоспоридію; ізоспороз; дисеміновані інфекції, спричинені нетуберкульозними мікобактеріями; кандидоз трахеї, бронхів або легень; вісцеральні ураження, спричинені вірусом простого герпесу; лімфома головного мозку або неходжкінська В-клітинна лімфома; прогресуюча мультифокальна лейкоенцефалопатія; ВІЛ-асоційовані кардіоміопатія або нефропатія.

СУЧАСНИЙ КАЛЕНДАР ЩЕПЛЕНЬ

Імунізація (за визначенням Всесвітньої організації охорони здоров'я) – це процес, завдяки якому людина набуває **імунітет** або стає несприйнятливою до інфекційної хвороби, і який зазвичай здійснюється шляхом введення вакцини.

До інфекцій, яким можна запобігти щепленнями, належать: кашлюк, дифтерія, правець, поліомієліт, кір, епідемічний паротит, краснуха, гепатит В, гемофільна інфекція, пневмококова інфекція, менінгококова інфекція, ротавірусна інфекція, вітряна віспа, гепатит А, папіломавірусна інфекція та ін. Вакцини стимулюють власну імунну систему організму до захисту людини від відповідної інфекції або хвороби. Вакцинація має на меті захистити організм від інфекції, запобігти важкому перебігу та появи

ускладнень від неї. На сьогодні альтернатив вакцинації з метою профілактики захворювання на відповідні інфекції немає.

Вакцинація в Україні проводиться відповідно до Календаря щеплень, який розроблено з урахуванням міжнародного досвіду – Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 11.08.2014 № 551 «Про удосконалення проведення профілактичних щеплень в Україні» (зі змінами).

Обов'язкові щеплення роблять з першого дня життя:

- проти гепатиту В – у пологовому будинку в першу добу після народження;
- проти туберкульозу – на 3–5-у добу життя дитини;
- друге щеплення проти гепатиту В – у 2 міс;
- перша вакцинація проти кашлюку, дифтерії, правця, поліомієліту, Хіб-інфекції – у 2 міс;
- друга вакцинація проти кашлюку, дифтерії, правця, поліомієліту, Хіб-інфекції – у 4 міс;
- третя вакцинація проти кашлюку, дифтерії, правця, поліомієліту, гепатиту В – у 6 міс;
- проти кору, паротиту, краснухи (1-а доза) та ревакцинація проти Хіб-інфекції – у 12 міс;
- перша планова ревакцинація проти кашлюку, дифтерії, правця, поліомієліту – у 18 міс;
- проти кору, паротиту, краснухи (2-а доза) та ревакцинація проти дифтерії, правця, поліомієліту – у 6 років;
- ревакцинація проти поліомієліту – у 14 років;
- ревакцинація проти дифтерії, правця – у 16 років;
- надалі, з 26 років, кожні 10 років роблять ревакцинацію проти дифтерії, правця.

ОСОБЛИВОСТІ ІМУННОЇ ВІДПОВІДІ НА ЩЕПЛЕННЯ ЗАЛЕЖНО ВІД ВІКУ ДИТИНИ

Організм новонародженого здатен виробляти імунну відповідь на введення вакцини вже через кілька годин після народження. Наприклад, діти, народжені у матерів із вірусним гепатитом В, виробляють захисну імунну відповідь на вакцину проти гепатиту В, яка була введена при народженні, навіть без додаткового використання специфічного Ig проти вірусу гепатиту В. Крім того, вакцина БЦЖ, введена при народженні, індукує циркуляцію Т-клітин, які захищають від бактеріємії та подальшого розвитку міліарного туберкульозу і туберкульозного менінгіту.

Організм немовлят здатен виробляти захисні гуморальні та клітинні імунні відповіді на декілька вакцин одночасно. Приблизно у 90 % дітей віком від 2 до 6 міс розвиваються активні захисні імунні відповіді на первинну серію вакцин проти дифтерії, правця, коклюшу, гепатиту В, пневмокока, проти *Hib*, інактивовану вакцину проти поліомієліту.

Для того щоб обійти здатність немовлят виробляти незалежні від Т-клітин В-клітинні відповіді, полісахаридні вакцини (проти *Hib* та *S. pneumoniae*) з'єднані з білками (з дифтерійним анатоксином, правцевим анатоксином або білком зовнішньої мембрани менінгокока групи В), які активують Тх в організмі немовлят. За рахунок перетворення з незалежної в залежну від Т-клітин відповідь В-клітини здатні реагувати на кон'юговані вакцини. Тому вони викликають в організмі немовлят захисні імунні відповіді, які часто більш виражені, ніж після природної інфекції.

Навчальне видання

**АНАТОМО-ФІЗІОЛОГІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ
ІМУННОЇ СИСТЕМИ ТА СИСТЕМИ КРОВІ У ДІТЕЙ,
МЕТОДИКА ДОСЛІДЖЕННЯ, СЕМІОТИКА УРАЖЕНЬ**

***Методичні вказівки для студентів
3-го курсу медичного факультету***

Упорядники Фролова Тетяна Володимирівна
 Стенкова Наталія Федорівна
 Терещенкова Ірина Іванівна
 Кононенко Олена Володимирівна

Відповідальний за випуск Т. В. Фролова



Редактор М. В. Тарасенко
Комп'ютерна верстка О. Ю. Лавриненко

Формат А5. Ум. друк. арк. 2,8 Зам. № 21-34174

**Редакційно-видавничий відділ
ХНМУ, пр. Науки, 4, м. Харків, 61022
izdatknmurio@gmail.com**

Свідоцтво про внесення суб'єкта видавничої справи до Державного реєстру видавництв, виготівників і розповсюджувачів видавничої продукції серії ДК № 3242 від 18.07.2008 р.