

Ф. С. ДРАМПЯН, В. М. НИКОЛАЕВА

НЕКОТОРЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ КРОВОТВОРЕНИЯ И БЕЛКОВ КРОВИ
ПРИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

В литературе сравнительно недостаточно разработан вопрос об изменении кровотообразования и белков крови при системной склеродермии. Изучая картину периферической крови при коллагенозах, Е. М. Тареев [1] указал на ряд вариантов этих изменений, а именно — лейкопению при системной красной волчанке, лейкоцитоз при узелковом периартрите, эозинофилию при системной склеродермии.

При системной склеродермии лейкоцитоз периферической крови наблюдали Filotigo [4], Wegelius и Wahlberg [5] и др.

Н. Г. Гусева [2] наблюдала 10 больных с системной склеродермией. В крови у 2 больных отмечены умеренная нормохромная анемия, у 4 — лейкоцитоз (11 000—14 000), у 7 — эозинофилия, у 8 больных и ускоренная РОЭ.

Leinwand с сотрудниками [6] обнаружили ускорение РОЭ у 85% наблюдавшихся больных. Плазмоцитоз костного мозга при системной склеродермии отмечают Pende [7], Lonchi [8], Orabona и Albano [9] у одного больного (из четырех) обнаружили увеличение ретикуло-гистиоцитарных клеток с плазмоцитозом костного мозга и эозинофилию (8%).

Поражение костного мозга с плазмоцитозом и гиперпротеинемией при системной склеродермии наблюдается в несколько меньшей степени, чем при других формах коллагеновых заболеваний (Е. М. Тареев, [1]). Я. А. Сигидин [3], изучая костный мозг у трех больных системной склеродермией, обнаружил увеличение числа плазматических клеток и преобладание белого ростка кровотообразования над красным.

Учитывая, что литературные данные о костномозговом кровотообразовании немногочисленны и основываются на сравнительно небольшом числе исследований, мы задались целью изучить картину костного мозга и белков крови при системной склеродермии.

Нами обследовано 8 больных системной склеродермией (из них 7 женщин, 1 мужчина, в возрасте от 25 до 65 лет), диагноз которых был подтвержден биопсией кожи, а у 2 умерших — секционнo (доц. А. Г. Бегларян, О. А. Ованесян).

Пункция костного мозга производилась у всех больных по методу М. И. Аринкина, причем у 6 повторно, до и после окончания лечения гормональными препаратами. Результаты исследования стернального пунктата сопоставлены с особенностями клинического течения, а также с показателями периферической крови и белковых фракций.

Небольшие увеличения наиболее молодых клеток костного мозга, гемогистиобластов и гемоцитобластов (до 1,25), выявились у 5 больных. При повторном исследовании, проведенном после лечения, их число снизилось до нормы. Количество лимфоцитов в миелограммах не было существенно изменено и колебалось в пределах 2,25—12% (в среднем 6,2%). Количество эозинофилов в костном мозгу колебалось в пределах нормы.

При исследовании миелограмм выявилось отчетливое преобладание клеток белого ряда (табл. 1). Особенно наглядно это было у больной М. Х. при динамическом исследовании миелограммы (табл. 3).

Костномозговой индекс нейтрофилов в норме считается равным 0,6—0,8. Небольшое повышение этого индекса, свидетельствующее о сдвиге влево в костном мозгу до лечения, мы наблюдали у 3 больных и понижение до 0,48 у одной. У остальных не было отчетливого увеличения молодых элементов лейкопоза. После лечения снижение костномозгового индекса нейтрофилов мы наблюдали у 4 больных. Индекс созревания эритро-нормобластов колебался в пределах 0,7—0,9, лишь у одного он был равен — 0,5.

Определенного соответствия между соотношением лейкобластического ростка к эритробластическому и показателями периферической крови (уровень гемоглобина, число эритроцитов и лейкоцитов) не было установлено (табл. 1).

Таблица 1

Некоторые показатели гемопоэза у больных системной склеродермией

Инициалы	Гемоглобин в %	Эритроциты в 1 мм ³	Лейкоциты в 1 мм ³	Отношение лейкобластического ростка к эритробластической	Индекс созревания протоплазмы эритро-нормобластов
В. В.	70	4110000	8400	3,1 : 1	0,8
А. Р.	77	4940000	12400	5 : 1	0,8
М. Х.	73	3980000	8600	8 : 1	0,7
Б. А.	75	4200000	9200	3 : 1	0,7
Х. А.	74	4160000	13800	3 : 1	0,8
Т. Е.	83	4500000	15600	4 : 1	0,5
К. В.	88	4780000	11000	6,5 : 1	0,9
П. В.	67	4800000	8400	6 : 1	0,8

Содержание клеток третьего ростка гемопоэза-мегакариоцитов колебалось от 0,25 до 1,25 у 4 больных, у остальных мегакариоциты при подсчете в миелограмме не обнаружены.

Большой интерес представляет изучение плазмоцитарной реакции костного мозга при системной склеродермии. Нами отмечен плазмоцитоз костного мозга у 7 больных (из 8). Верхняя граница нормы содержания плазмоцитов в миелограмме равен — 0,9% (М. И. Аринкин).

По вопросу о причине плазмоцитоза при системной склеродермии можно допустить два предположения: либо в связи с прогрессирующей дезорганизацией соединительной ткани нарушается гемопоэз с извращением созревания отдельных костномозговых элементов, либо в связи с развивающейся общей мезенхимной реакцией и поражением печени происходит глубокое расстройство белкового обмена, и плазмоцитоз в этих случаях является в известной степени причиной этих изменений, так как есть предположение, что плазматические клетки вырабатывают глобулины. Исходя из этого, мы приступили к изучению изменения этой белковой фракции в крови и подсчета плазматических клеток в костном мозгу.

В отношении белковых фракций сыворотки крови, основываясь на исследованиях 10 практически здоровых людей, за норму белковых фракций мы приняли: в отношении альбуминов 56—62%, α_1 -глобулинов—3,6%, α_2 -глобулинов—7—9%, β -глобулинов 11—15%, γ -глобулинов 14—20%.

Эти цифры совпадают с данными Я. П. Цаленчука и др. Количество общего белка сыворотки у всех больных было в пределах нормы, причем количество альбуминов у всех было ниже нормы, а глобулинов — выше.

Особых сдвигов в отношении α_1 фракции глобулинов не наблюдалось, а фракция α_2 у большинства больных была в значительной степени повышенной. Закономерных изменений β фракции не наблюдалось. Что касается γ фракции можно сказать, что ее увеличение носит закономерный характер.

Возрастание количества глобулинов, по мнению большинства современных иммунологов, указывает на повышенную выработку антител. Ehrlich W. отмечает, что попадающий в организм антиген стимулирует образование плазмоцитов из недифференцированных клеток мезенхимы. По данным Wuhrmann, Wunderly [10], синтез глобулинов, особенно γ -глобулинов, связан с секреторной функцией плазматических клеток.

Отмечался определенный параллелизм между гипергамма-глобулинемией и увеличением количества плазматических клеток костного мозга (табл. 2 и 3). Исключение составила больная М. Х., у которой количество гамма-глобулинов было ниже нормы и отсутствовала выраженная плазмоклеточная реакция (табл. 3).

После проведенного лечения отмечено снижение плазматических клеток у 4 больных из 8.

Приводим историю болезни одной больной с отчетливым плазмоцитозом костного мозга.

Больная Т., 38 лет, поступила в клинику 22. IV. 1955 г. С 1954 г. испытывает болезненные ощущения в нижних и верхних конечностях. С течением времени стали появляться подергивания в мышцах нижних конечностей, стала выраженной отечность конечностей. Больная начала худеть. С развитием болезни боли в суставах и конечностях усилились, кожа лица и конечностей стала неподвижной, плотной, приобрела бурый оттенок. Появилась маскообразность лица.

Объективно: общее состояние больной удовлетворительное, питание резко снижено, кожа всего тела уплотнена. Лицо маскообразное. Волосы тонкие и редкие. Мышцы атрофичны. Резкое ограничение движений мелких суставов обеих конечностей, деформация обоих голеностопных и коленных суставов. В легких дыхание несколько же-

Т а б л и ц а 2
Сравнительная картина плазматических клеток
костного мозга и γ -глобулинов у больных си-
стемной склеродермией

Инициалы	Плазматические клетки в %	γ -глобулины в %
В. В.	3,25	24,4
А. Р.	2,0	29,4
М. Х.	1,75	13,6
Б. А.	2,0	29,4
Х. А.	1,5	29,2
Т. П.	0,5	27,4
К. В.	2,74	26,2
Т. Е.	4,25	29,7

Т а б л и ц а 3

Некоторые показатели крови, костного мозга и γ -глобулинов у больной М. Х.

Показатели	23.V.1959	6.VII.1959	30.XII.1959
Гемоглобин в %	73	81	63
Эритроциты в млн.	3980000	4630000	3850000
Лейкоциты в тысячах	8600	13600	14600
Тромбоциты в $\%_{00}$	49%	42%	34%
РОЭ в мм 1 час	35	38	45
γ -глобулины (в %)	13,6	12,92	12,75
Плазматические клетки (в %) . . .	1,75	0,75	0,75
Ретикулярные клетки	—	—	—
Костномозговой индекс нейтрофилов	0,77	0,88	0,27
Отнош. лейкобл. эритробл.	8:1	9:1	12:1
Индекс созревания эритробластов .	0,7	0,85	0,7

сткое. Границы сердца увеличены влево, на верхушке систолический шум. Пульс 94 в мин., артериальное давление 120/70 мм ртутного столба. Живот мягкий, безболезненный. Печень увеличена на 5 см, болезненная при пальпации.

Анализ крови (23.IV.1955 г.): гемоглобин 59%, эритроциты 3 420 000, цветной показатель 0,87, лейкоциты 11 200, эозинофилы 5%, палочкоядерные 2%, сегментоядерные 69%, лимфоциты 20%, моноциты 4%, РОЭ 52 мм в 1 час.

При динамическом исследовании периферической крови отмечены: лейкоцитоз (14 000), тромбопения (33%₀₀) и ретикулоцитоз (23%₀₀). Пунктат грудины (23.IV.1955 г.): ретикулярные клетки 3%, гемоцитобласты 0,25%, миелобласты 3,5%, промиелоциты 0,25%, миелоциты нейтрофильные 17,5%, миелоциты эозинофильные 5%, юные нейтрофилы 5,5%, юные эозинофилы 0,25%, палочкоядерные нейтрофилы 7,5%, палочкоядерные эозинофилы 0,25%, сегментоядерные нейтрофилы 25,25%, сегментоядерные эозинофилы 2,5%, лимфоциты 3,25%, моноциты 0,25%, проэритробласты 0,5%, эритробласты базофильные 1,5%, эритробласты полихроматофильные 2%, нормобласты базофильные 0,75%, нормобласты полихроматофильные 6,75%, нормобласты оксифильные 9,5%. Плазматические клетки 4,25%, мегакарициты 0,5%. Костномозговой индекс нейтрофилов 0,7, отношение лейко-эритро 3,4 : 2. Индекс созревания протоплазмы эритробластов — 0,86. γ -Глобулин — 29,7%.

На 5 неделе пребывания в клинике состояние больной прогрессивно ухудшилось, появились отеки под глазами, временами перебои и неприят-

ные ощущения в области сердца, которые в последнее время носили постоянный характер. В это же время у больной впервые повысилось кровяное давление с 120/70 мм до 190/130 мм ртутного столба, которое и оставалось постоянно на высоких цифрах. Нарастали явления сердечно-сосудистой недостаточности (одышка, влажные застойные хрипы в легких, отеки). Активное лечение сердечными средствами, гормональной терапией, антибиотиками было неэффективным. Больная скончалась на 46 день пребывания в клинике.

Клинический диагноз: системная склеродермия с поражением кожи, мышц, суставов, костей. Склеродермический порок митрального клапана. Сердечно-сосудистая недостаточность III степени.

При патологоанатомическом исследовании (доц. А. Г. Бегларян и О. А. Ованесян) обнаружены: резко выраженный пневмосклероз, кардиосклероз с гиалинозом фиброзного кольца и парусов клапанов. Утолщение мембраны капилляров клубочков, ангиоматоз селезенки и плазмоцитоз лимфоидных фолликулов. Системное поражение соединительной ткани, с обширными очагами гиалиноза, фибриноидного некроза и мукоидного набухания.

Таким образом, у больной Т. в периферической крови отмечалась гипохромная анемия, небольшой лейкоцитоз, тромбопения. В пунктате костного мозга была обнаружена гиперплазия плазматических клеток, составлявших 4,25%.

В ы в о д ы

1. При системной склеродермии имеются определенные нарушения кровотоверения.

2. При системной склеродермии наблюдается увеличение количества элементов белого ряда в костном мозгу, вследствие чего возникает резкое повышение лейко-эритробластического отношения.

3. В пунктатах костного мозга в большинстве случаев отмечается плазмоклеточная реакция. Имеется определенное соответствие между гипергамма-глобулинемией и плазмоцитозом костного мозга.

Пропедевтическая терапевтическая клиника

Ереванского медицинского института

Поступило 20.III 1961 г.

Э. О. ТЕРԱՍՓՅԱՆ, Վ. Մ. ՆՊՈՂԱԵՎԱՆ

ՄԻ ԳՈՆԻ ՏՎՅՈՒՆԵՐ ՄԻՍՏԵՄԱՅԻՆ ՍԿԼԵՐՈԴԵՐՄԻԱՅԻ ԺԱՄԱՆԱԿ
ԱՐՅՈՒՆԱՍՏԵՂԾՄԱՆ ԵՎ ԱՐՅՈՆ ՄԵՋ ՍՊԵՏԵՐԻ ՄԱՍԻՆ

Ա. մ. փ. ո. փ. ո. լ. մ.

Գրականության մեջ թիչ տվյալներ կան սիստեմային սկլերոդերմիայի ժամանակ արյունաստեղծման և սպիտակների փոխհարաբերության մասին:

Այս աշխատության նպատակն է ուսումնասիրել ոսկրածուծային արյունաստեղծումը սիստեմային սկլերոդերմիայի ժամանակ, համեմատելով հեմոպոեզի որոշ տեղաշարժերը՝ հիվանդության ծանրության աստիճանի և սպիտային ֆրակցիայի (մասնավորապես γ գլոբուլինի) հետ:

Ոսկրածուծի պունկցիան կատարված է ըստ Մ. Ի. Արինկինի մինչև բուժումը և հորմոնալ պրեպարատներով բուժումից հետո:

Ուսումնասիրված են 8 հիվանդներ, որոնց մոտ հիվանդության դիագնոզը հաստատված է մաշկի բիոպսիայի միջոցով, իսկ 2 հիվանդների մոտ՝ պատանառոմիական քննությունների ժամանակ:

Մեր հետազոտությունները թույլ են տալիս հանգելու հետևյալ եզրակացություններին.

1. Սիստեմային սկլերոդերմիայի ժամանակ առկա են արյունաստեղծման որոշակի խանգարումներ:

2. Սիստեմային սկլերոդերմիայի ժամանակ ոսկրածուծում դիտվում են սպիտակ շարքի բջիջների շատացում, որի հետևանքով առաջանում է լեյկոէրիտրոբլաստիկ հարաբերության ուժեղ բարձրացում:

3. Շատ դեպքերում ոսկրածուծի քսուկում նկատվում է պլազմոբլաստային բնակցիա: Դիտվել է որոշակի համապատասխանություն հիպերգամա-գլոբուլինեմիայի և ոսկրածուծի պլազմոցիտոզի միջև:

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Тареев Е. М. Тер. архив, 5, стр. 10, 1959.
2. Гусева Н. Г. Сов. мед., 4, стр. 63—74, 1959.
3. Сигидин Я. А. Тер. архив, 5, стр. 39—47, 1960.
4. Fillotigo R. Cazz. Osp. Clin, p. 46—47, 1935.
5. Wegelins O. a P. Wahlberg. Acta med. Scand, 156, p. 487, 1957.
6. Leinwand I., W. Dyrill, M. N. Richter. Ann. int. med. 41, p. 1003, 1954.
7. Pende G. Arch. Maragliano, 6, p. 1149, 1951.
8. Lonchi A. Arch. it Derm. sif. e Venereol, 25, 735, 1952—53.
9. Orabona M. a. Albano O. Acta medica Scandinavica, v. 160, suppl, 333, p. 120, 1958.
10. Wuhrmann F., Wunderly C. Die Blutleisskörper des Menschen, Basel, 1952.