

МИХАИЛ
ФОМИНЫХ

Пять литров красного



ТАЙНАЯ ЖИЗНЬ
НАШЕЙ КРОВИ



от рождения клетки
до серьезных заболеваний



БОМБОРА
ИЗДАТЕЛЬСТВО

Москва

Оглавление

Предисловие	7
-----------------------	---

ЧАСТЬ 1. «Штормовое море» внутри нас:
*как рождаются, обучаются, путешествуют,
воюют и побеждают клетки крови*

Глава 1. Клетки крови, или Кто переносит кислород, защищает нас от инфекций и останавливает кровотечение?	12
Глава 2. Кроветворение: откуда берутся клетки крови? . . .	20
Костный мозг — главный орган кроветворения.	21
Тимус, селезенка, лимфатические узлы: где создаются лимфоциты?	23
Из чего создается кровь?	26
Глава 3. «Регулировщики движения»: эритропоэтин, тромбопоэтин и их роль в кроветворении.	28
Глава 4. Для чего организму нужны железо и витамины? . .	32
Как усваивается железо?	34
Зачем нам витамины?	36
Глава 5. Почему вся кровь не вытекает при ранении? Что такое гемостаз?	39
Глава 6. Между строк песни «Группа крови на рукаве». . .	42
О бедном вампире замолвите слово	51
Размышление о группах крови при выборе блюд	53
Интеллектуальное наследие гиппопотамов	55

ЧАСТЬ 2. Заглянуть внутрь:
*как исследуют кровь, берут на анализ костный
мозг и изучают внутренние органы
без вреда для их обладателя*

Глава 7. Беседа и осмотр.	59
Глава 8. Клинический анализ крови: как «счесть жемчужины в море полуденном»?	64
Что нормально, а что нет?.	65

Как открыли форменные элементы крови	70
Как проводился анализ крови в прошлом веке	73
Окрашивание крови.	76
Современные процедуры клинического анализа крови	79
Когда точно надо к гематологу?.	84
Глава 9. Как оценить функцию костного мозга?	
Биопсия: что это такое и для чего она нужна?.	91
Трепанобиопсия — простая процедура с пугающим названием.	96
Сроки выполнения анализов	99
Биопсия лимфатических узлов.	99
Глава 10. Как заглянуть внутрь организма?	101
УЗИ — художник, что рисует эхо.	101
Томография — от мира теней до 3D-моделей.	103
ПЭТ — радиация внутри	112
 ЧАСТЬ 3. Что-то тут не так! <i>Как сообщают о себе анемия, опухоли крови или дефицит тромбоцитов</i> 	
Глава 11. Симптомы и синдромы.	116
Глава 12. Мраморная кожа — это мода или патология?	
Анемический синдром	120
Глава 13. «Часто болеющий взрослый», или Синдром инфекционных осложнений	125
Глава 14. Геморрагический и тромботический синдромы — две стороны медали	129
Глава 15. Почему увеличиваются лимфатические узлы и другие органы?.	132
Какие бывают опухоли в гематологии	133
Какие анализы покажут лейкоз?	135
Как выглядит лимфома?.	136
Увеличение селезенки.	137
Опухолевая интоксикация	137
Глава 16. Как развивается дефицит клеток крови?.	138

ЧАСТЬ 4. Доброкачественные болезни крови.

*Почему исчезают лейкоциты,
кровь отказывается сворачиваться,
а юные девушки выглядят как вампиры*

Глава 17. «Малокровие» в XXI веке	142
Железодефицитная анемия	142
Необычные пищевые пристрастия.	145
Синдром беспокойных ног	145
Причины дефицита железа	146
Как лечат железодефицитную анемию?	148
Правильное питание.	150
Анемия хронических заболеваний.	152
Дефицит витамина B ₁₂	153
Глава 18. Лейкемоидная реакция — что это за зверь такой?	
Когда лейкоцитов мало?	157
«Кошмары» лейкоцитоза	160
Лейкопения — куда подевались лейкоциты?	161
При каких изменениях в лейкоцитарной формуле надо обращаться к врачу	163
Глава 19. Патология тромбоцитов. Тромбоцитоз, тромбоцитопения и прочие неприятности	164
Почему тромбоцитов так много?	164
Злокачественный и доброкачественный тромбоцитоз	166
Исчезающие тромбоциты	167
Когда следует обратиться к врачу?	168
Причины тромбоцитопении	169
Глава 20. Коагулопатии. «Царская болезнь»	172
Что включает в себя коагулограмма	174
Что делать, если бывают кровотечения?	177
Почему гемофилия стала «благородной» болезнью?	177

ЧАСТЬ 5. Злокачественные болезни крови.

*Лимфомы, которые таятся десятилетиями,
лейкозы, радующие врачей, и много других
удивительных вещей из мира онкологии*

Глава 21. Доктор, почему я заболел?	
Причины возникновения рака: реальность и мифы	182
Глава 22. Доктор, я умру? Острые лейкозы	195
Клинические проявления острого лейкоза	197
Диагностика острого лейкоза	200

Глава 23. Заболевания лимфатической системы.	
Кто такой Томас Ходжкин?	.206
Лимфома Ходжкина	.207
Четыре стадии лимфомы	.211
Неходжкинские лимфомы	.212
Лечение лимфом.	.215

Глава 24. Хромосома родом из Филадельфии.	
Хронический миелолейкоз и другие миелопролиферативные болезни.	.218
Хронический миелолейкоз	.219
Как оценивается эффективность терапии?	.224
Болезни без филадельфийской хромосомы	.225

ЧАСТЬ 6. Лечение заболеваний крови

Глава 25. Методы лечения опухолевых заболеваний крови	.234
Глава 26. Химиотерапия, или Препараты-обжоры	.248
Глава 27. «Пули против рака» — ингибиторы протеинкиназ.	.257
Глава 28. Арсенал природы, или Моноклональные антитела.	.262
Глава 29. Вирусы-аптекари, или Лекарства на заказ	.275
Глава 30. Лучи жизни	.281
Глава 31. Терапия последней надежды — трансплантация костного мозга	.286
Глава 32. Зачем нужны клинические исследования?	.295

ПРИЛОЖЕНИЯ.

Как помочь себе и своим близким?

Диета, алкоголь и спорт. Как помочь своему организму? . . .	.302
Благодарности	.330
Об авторе	.332
Библиография	.333

Предисловие

Люди с древних времен прочно усвоили неразрывную связь жизни и крови, что подтверждено каждодневной практикой. Множество религиозных обрядов и верований было связано с кровью. Шумерские мифы гласили, что человек был создан из глины, замешанной на крови богов, таким образом кровь связывала людей с божественным. Магическое мышление тесно переплеталось со знахарской лечебной практикой, из которой выросла медицинская наука, унаследовавшая трепетное отношение к крови как вместилищу таинственных свойств, определяющих человеческое поведение и характер.

Например, в древности, как описывал Плиний Старший, страдавшие эпилепсией пили кровь гладиаторов прямо из ран, считая, что она даст им жизненные силы.

Да и в Средние века в подобные вещи верили. Вспомнить хотя бы венгерскую графиню Елизавету (Эржебет) Батори, также известную как Кровавая графиня. Молва приписывала ей убийство более 650 девушек, чтобы принимать кровавые ванны (суд официально насчитал 80 жертв). По легенде, графиня верила, что это поможет ей омолодиться, хотя некоторые исследователи полагают, что она таким образом могла «лечиться» от эпилепсии. Но молодой и бессмертной (или здоровой) стать не получилось, и она умерла в заточении.

Чем же на самом деле кровь так ценна для нас? Только представьте, если кровь вдруг перестанет двигаться по сосудам. Первым делом это ощутит на себе центральная нервная система, ведь мозг человека, на который приходится лишь 2–2,5% массы тела, расходует 20–25% от общего потребления кислорода организма:

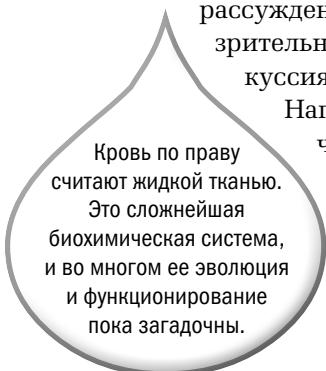
- через 30 секунд человек начнет терять сознание;
- через 3 минуты начнут погибать нейроны в коре головного мозга;
- через 15 минут погибнут практически все клетки головного мозга.

Другие ткани могут обойтись без кислорода дольше, например клетки кишечника живут без него до шести часов.

В 1628 году во Франкфурте-на-Майне была издана книга английского врача Уильяма Гарвея (1578–1657) «Анатомическое исследование о движении сердца и крови у животных» с детальным описанием системы кровообращения. До этого

рассуждения медиков о крови носили характер умозрительных теорий, а главными аргументами в дискуссиях были ссылки на античных авторитетов.

Например, неоспоримой истиной считалось, что кровь образуется в печени, а многие болезни возникают из-за ее избытка или порчи. Поэтому для лечения прописывали кровопускания, которыми занимались цирюльники.



Кровь по праву считают жидкой тканью. Это сложнейшая биохимическая система, и во многом ее эволюция и функционирование пока загадочны.

Открытие Гарвеем кругов кровообращения привлекло внимание к роли крови в организме и поставило под вопрос разумность кровопусканий: если кровь — это

активно циркулирующая жидкость, а не какая-то застойная среда, стоит ли ее тратить впустую? Возможно, надо поступать наоборот и вливать больному кровь? И врачи начали предпринимать попытки — по большей части безуспешные — переливания пациентам крови животных, а затем и других людей. Однако лишь после открытия групп крови были получены положительные результаты.

Сегодня мы знаем, что кровь обновляется быстрее любой другой ткани. В минуту в кроветворных органах у здорового взрослого человека формируется более 400 миллионов клеток, за день во всем организме образуется и гибнет около 1,2 триллиона клеток. Масса клеток крови, образованных в течение жизни, в десятки раз превышает массу тела.

Сегодня мы можем безопасно переливать кровь и даже проводить трансплантацию органа, который производит клетки крови, — костного мозга. Однако это не значит, что мы знаем о крови все. Патологии крови вызывают непонимание и оторопь не только у людей без медицинского образования, но часто и у врачей. Мы далеко не всегда можем с легкостью поставить диагноз и назначить лечение, поэтому необходимо постоянно повышать квалификацию, отслеживать послед-

ние исследования, усваивать новую информацию. Пациенты с заболеваниями крови тоже собирают информацию о своих недугах. Еще недавно одной из самых востребованных книг в библиотеках была тридцатитомная «Большая медицинская энциклопедия», служившая источником информации по вопросам лечения самых разных болезней. Сейчас место энциклопедий занял Интернет. Прежней осталась только привычка самостоятельно искать информацию о своей болезни и иногда даже ставить себе диагнозы.

Однако дело в том, что проверенная медицинская информация не выдается поисковиками на первых строках. По опыту могу сказать, что ресурсов с адекватной актуальной информацией по гематологии — науке о крови — на русском языке практически нет.

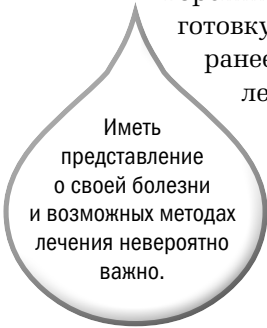
Несмотря на это, доступной информации на веб-ресурсах в изобилии, что значительно повышает информированность пациентов. Поэтому в условиях современной открытой информационной среды врач перестал быть непререкаемым авторитетом для пациента, и мы переходим на пациенто-ориентированные подходы в лечении. Так пациент становится полностью вовлеченным в процесс терапии, хорошо информированным, благодаря чему достигается большая приверженность лечению и повышается его эффективность.

В последнее время все большую популярность набирает научно-популярная медицинская литература. Многие стремятся как можно больше узнать о функционировании своего организма и профилактике болезней, возможностях диагностики заболеваний и современных методах лечения. Однако современных научно-популярных книг на русском языке, посвященных теме крови и, в частности, ее заболеваний, я что-то не припомню.

Надеюсь, эта книга восполнит пробел. Я написал ее, чтобы люди без медицинского образования, пациенты и врачи говорили на одном языке и правильно понимали друг друга в вопросах гематологических заболеваний. Чтобы никого больше не пугали слова лечащего врача «трансплантация костного мозга», для которой вовсе не требуется трепанация черепа и уж тем более манипуляции с головным мозгом, чтобы никого не ввергали в ступор названия заболеваний, которые теперь легко поддаются лечению.

Цель этой книги — не только рассказать о возможностях диагностики и лечения гематологических заболеваний, но и расширить кругозор пациента или человека, чьи близкие стали пациентами.

Эта книга про то, что мы знаем сейчас о крови и кроветворении; про современные методы диагностики и подготовку к обследованиям; про революцию в терапии ранее смертельных болезней и новейшие методы лечения. Мы поговорим о том, как были открыты группы крови, про симптомы болезней и их лечение — от терапевтических техник до трансплантации костного мозга (и как последняя происходит). Ведь чем больше знаешь, тем выше шансы, что лечение будет эффективным.



Иметь представление о своей болезни и возможных методах лечения невероятно важно.

Моя книга рассчитана на читателей без медицинского образования, но, работая над ней, я задался целью предоставить читателю информацию, которой владеет врач-гематолог. По этой причине я намеренно использую профессиональную терминологию, но при этом сразу же объясняю значение терминов. Мне хочется, чтобы читатель немного освоил язык, на котором говорят врачи.

Я даю сведения, которые помогут более уверенно общаться с врачами, мне хочется заинтересовать читателей этой темой, зажечь интерес к исследованиям в области гематологии. Надеюсь, мне удастся передать читателям восхищение, которое испытываю по отношению к крови и кроветворным органам я сам.

Кровь — основа жизни, а ее бесперебойное функционирование — залог здоровья. Неудивительно, что она вызывает живой интерес не только у врачей, но и у каждого любознательного человека. И до сих пор кровь хранит в себе немало нераскрытых тайн. Однако многие загадки наука разгадала. Так давайте же узнаем, какие!

Часть 1

«ШТОРМОВОЕ МОРЕ» ВНУТРИ НАС:

как рождаются, обучаются, путешествуют,
воюют и побеждают клетки крови



Глава 1



Клетки крови, или Кто переносит кислород, защищает нас от инфекций и останавливает кровотечение?

«**К**ровь! Река жизни. Когда она иссякает, то и жизнь прекращается», — пафосно восклицает персонаж романа Юрия Домбровского [1].

И это действительно так. Каждая клетка человеческого организма получает все необходимое из крови. Сердце гонит кровь по сосудам ежесекундно, даже во сне продолжая работать.

Несмотря на то что я более десяти лет работаю в гематологии, кровь по сей день представляется мне сакральной жидкостью, символизирующей жизнь.

Я начал свою «врачебную карьеру» с раннего детства: в 3–4 года меня интересовало, что находится внутри подаренных игрушек. Я ломал их и смотрел, как они устроены. Потом мне стало интересно, что находится внутри животных. Класа с третьего-пятого я стал отыскивать трупики лягушек или голубей, чтобы с помощью ножа или осколка стекла разделить их и посмотреть на внутренние органы.

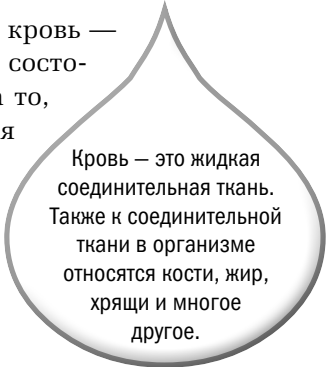
Не знаю даже, что именно меня в этом завораживало. В детстве я, конечно же, не думал об опасности своих экспериментов: меня очень интересовало, как работает тело. Я видел разрозненные фрагменты организма, которые не объединялись в единую систему, и это только разжигало мой интерес.

Мама, узнав о моих увлечениях, поддержала мой интерес к естественным наукам — биологии, физиологии, химии. Она подарила книгу «Сто химических экспериментов

дома», и на некоторое время это меня отвлекло от «хирургических операций»: мы с младшим братом стали проводить опыты. Однако интерес к анатомии не пропал: в 7–8-м классах я стал усердно изучать биологию и решил поступать в медицинский вуз.

Только на третьем курсе Военно-медицинской академии, определившись с профессией — выбрав гематологию как свою будущую специальность, потому что она показалась мне тогда (и остается по сей день) одним из самых быстро развивающихся направлений медицины, — я понял, чего мне так остро не хватало в детских опытах. Мне не хватало знания, что именно и как «одушевляет» все органы, которые я рассматривал: приносит им питание, обновляет, снабжает кислородом. Мне предстояло узнать больше о крови, объединяющей тело в единую совершенную систему и тем самым поддерживающей жизнь.

Если не углубляться в физиологию, то кровь — это биологическая жидкость организма, состоящая из плазмы и клеток. И несмотря на то, что кровь текучая, это ткань. Да, «жидкая ткань»! Клетки в ней обычные, как в любой ткани организма, а вот межклеточное вещество — плазма — не удерживает их на одном месте, как в других органах (например, в костях). Поэтому клетки крови постоянно находятся в движении.



Кровь — это жидкая соединительная ткань. Также к соединительной ткани в организме относятся кости, жир, хрящи и многое другое.

Итак, из чего состоит кровь?

Плазма — это жидкая часть, составляющая в норме немногим более половины всего объема крови. Как правило, она представляет собой желтую однородную, почти прозрачную жидкость, что и понятно: ведь на 91–92% она состоит из воды. В оставшиеся 8–9% входят свыше сотни видов белков, необходимых для жизнедеятельности организма: глобулины (в том числе и иммуноглобулины), альбумины, фибриноген и ферменты. Плюс к этому плазма переносит по телу соли, гормоны, углеводы, жиры, жирные кислоты, витамины, аминокислоты, микроэлементы и другие химические соединения. И даже кислород, обеспечивая 1,5% потребности организма в нем в состоянии покоя.

Плазма крови, из которой удален фибриноген (белок, играющий ключевую роль в процессе свертывания), называется **сывороткой** крови.

Вторая глобальная составляющая крови — непосредственно **клетки крови**, или форменные элементы: эритроциты, лейкоциты и тромбоциты.

Если цельную кровь набрать в пробирку и дать ей постоять при комнатной температуре некоторое время, то скоро она разделится на фракции: клетки оседут, а плазма окажется наверху. Для некоторых видов исследований этот процесс ускоряют в центрифуге: как в обычной стиральной машине мы отжимаем белье путем быстрого вращения барабана, так и в лаборатории пробирки закрепляют в специальных маленьких барабанах и отделяют плазму от клеток, вращая их на высокой скорости.

Давайте подробнее поговорим о каждом виде клеток крови. Почти все они получили названия либо благодаря своему естественному цвету, либо из-за специальных красителей, используемых при микроскопических исследованиях. Это называется методом окрашивания мазков, о нем вы узнаете в следующей главе.

Эритроциты (от греч. *έρυθρός* — красный), или «красные кровяные тельца» (Эр, Red Blood Cells, RBC — здесь и далее я буду приводить в скобках названия и аббревиатуры, которые наиболее часто встречаются в бланках результатов анализов, получаемых из лаборатории). Это зрелые клетки без ядра, имеющие форму двояковогнутого диска. Такое строение позволяет эритроцитам пройти даже по самым узким сосудам организма.

Основная задача эритроцитов — переносить дыхательные газы по организму: осуществлять транспорт кислорода и углекислого газа.

Эритроциты — самая многочисленная дивизия в армии крови: они составляют 98% всех ее клеток. Их нормальный размер колеблется от 7,5 до 8,3 мкм (для сравнения: толщина человеческого волоса составляет от 40 до 120 мкм), а продолжительность жизни этих клеток в среднем 120 дней.

Подавляющая часть (90%) массы высушенных эритроцитов приходится на гемоглобин — это сложный белок, ко-

торый обеспечивает перенос кислорода и углекислого газа. От легких он доставляет кислород к клеткам всего организма, а обратно забирает углекислый газ. Именно благодаря гемоглобину кровь красная.

По артериям от легких к тканям идет более яркая кровь. Это потому, что она насыщена кислородом. По венам возвращается венозная кровь — более густая и темная из-за того, что бедна кислородом, но богата углекислым газом. Опытные врачи иногда только по цвету крови могут определить, что повреждено: вена или артерия.

Кроме зрелых красных клеток крови в норме можно обнаружить **ретикулоциты** (Рт, Ртц, Reticulocytes, Rtc). Это более молодые формы эритроцитов — грубо говоря, эритроциты в детстве. Они становятся видны только при специальном окрашивании мазка. Ретикулоциты выполняют те же функции, что и эритроциты, только с меньшей эффективностью.

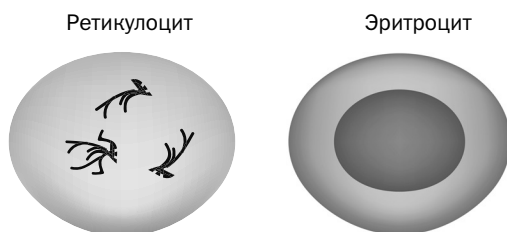


Рис. 1. Схематическое изображение ретикулоцита и эритроцита

Лейкоциты (от греч. Λευκός — белый), или «белые кровяные тельца» — следующая по численности составляющая армии крови, ее «белая гвардия». В анализах их обозначают следующим образом — Л, Лей, White Blood Cells, WBC. Это наиболее разнородная группа клеток, отвечающих в основном за иммунитет и борьбу с инфекциями.

Лейкоциты различаются по форме ядра, цвету цитоплазмы клетки, по наличию или отсутствию специфической зернистости, их размеры колеблются от 6 до 14 мкм. Продолжительность жизни разных лейкоцитарных клеток в крови

составляет от нескольких часов (нейтрофилы) до десятков лет (Т-лимфоциты). В табл. 1 показано, какими разнообразными по строению и выполняемым функциям могут быть эти клетки.

Позже мы будем говорить об анализах — о том, как распознают и подсчитывают различные клетки в составе крови. Так вот, именно лейкоциты наиболее сложны для опознания: разные типы лейкоцитов незначительно отличаются друг от друга, и даже сотрудники лаборатории, которые не имеют постоянного потока пациентов с патологиями крови, могут ошибаться в их идентификации.

Функция у лейкоцитов относительная сходная: все они в целом отвечают за защиту организма — за иммунитет, который может быть специфическим и неспецифическим.

Иммунная система (иммунитет) — это естественная защита от болезней. Ее фундаментальная особенность — умение отличать «своих» от «чужих» перед тем как что-либо уничтожать. Иногда иммунитет начинает глючить, принимая какой-то относительно безопасный для организма элемент за агрессора. Тогда развиваются аллергические реакции, или реакции отторжения.

Например, в последнее время — с ростом популярности пластической хирургии — стало появляться все больше статей о развитии лимфом, связанных с грудными имплантатами. Организм понимает, что в него внедрен инородный объект (хотя он выполнен из нейтрального, гипоаллергенного материала). Но иммунная система к такому не привыкла: она не может распознать, что это за непривычная штука. И решает: «Давайте-ка я ее на всякий случай отторгну. А то мало ли что».

У меня была пациентка, которая установила вполне качественные импланты последнего поколения в Италии, и у нее развилась на этой почве лимфома. Это классический пример, как лейкоциты «сходят с ума» — и вся иммунная система начинает сбоить, столкнувшись с непривычным для нее объектом. Не менее острые реакции возможны на биоинертные металлы, из которых делают, скажем, зубные импланты или суставные протезы.

Если же иммунная система настроена хорошо, без багов, то генерирует два типа иммунного ответа: