

Казахстанско-Российский Медицинский
Университет

Презентация

На тему: *Болезнь Рандю-Ослера(наследственная телеангиоэктазия)*

Выполнил: Олжабаев А.С

Факультет: Общая медицина

Группа: 505А

Проверила: Шабдарова С.К.

Алматы 2016

Болезнь Рандю — Ослера

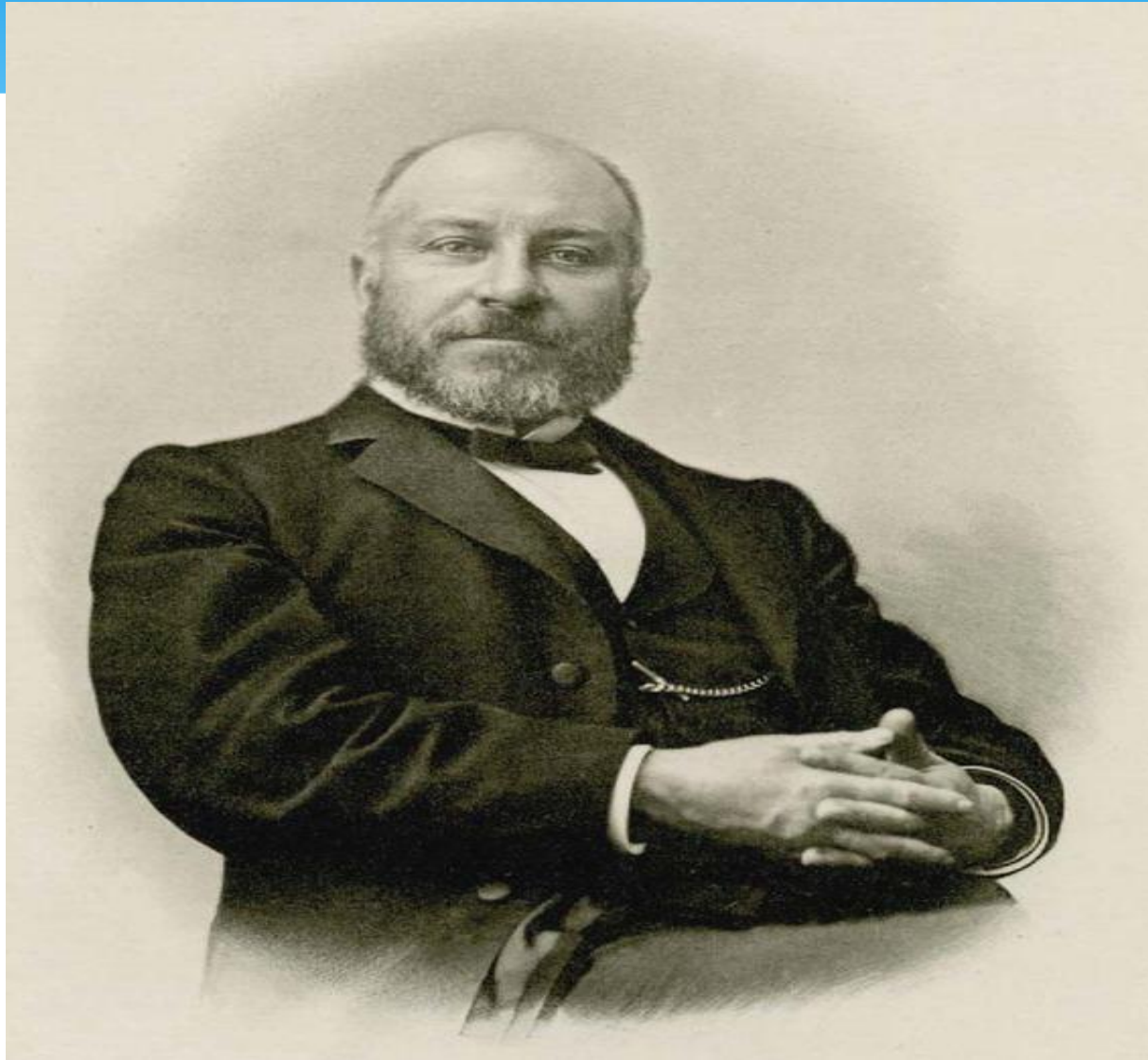
Болезнь Рандю — Ослера (Рандю — Ослера — Вёбера), синдром Ослера, семейная наследственная телеангиэктазия, наследственная геморрагическая телеангиэктазия, геморрагический ангиоматоз — наследственное заболевание, в основе которого лежит неполноценность сосудистого эндотелия, в результате чего на разных участках кожи и слизистых оболочках губ, рта, во внутренних органах образуются множественные ангиомы и телеангиэктазии (аномалии сосудов), которые кровоточат.

- * Названа по именам сэра Уильяма Ослера, Анри Жюля Луи Мари Рандю и Фредерика Паркса Вебера, описавших её в конце XIX — начале XX века.
- * Передаётся по аутосомно-доминантному типу.
- * Встречается у одного из 5000 человек.

William Osler(1849-1919)



Henry Rendu(1858-1927)





Наследственное заболевание, характеризующееся телеангиэктазиями — локальным расширением мелких сосудов (венул и капилляров) вследствие их структурной неполноценности; проявляется геморрагиями.

* Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. У большинства больных наблюдается гетерозиготная форма заболевания; гомозиготная форма встречается крайне редко. Одни исследователи считают, что локальное расширение кровеносных сосудов происходит в результате наследственной неполноценности мезенхимы и нарушения серотонинового обмена, другие предполагают, что телеангиэктазии представляют собой микрососуды, вновь образованные из остатков эмбриональной ткани.

Клиническая картина



. Телеангиэктазии начинают формироваться в возрасте 6—10 лет, наиболее отчетливо проявляются в возрасте 40—50 лет. Они имеют вид небольших (1—3 мм) плоских неппульсирующих пурпурно-фиолетового цвета образований, бледнеющих при надавливании, часто кровоточащих при незначительной травме. Телеангиэктазии могут локализоваться на слизистой оболочке носа, губ, десен, языка, щек, на коже волосистой части головы, лица (особенно патогномоничны телеангиэктазии на крыльях носа и мочках ушных раковин), конечностей, туловища, а также на конъюнктиве и под ногтями

Клиническая картина

При генерализованной форме и во внутренних органах (легкие, печень, селезенка, почки) и костях (чаще позвоночнике). Характерны частые, профузные, не связанные с внешними причинами носовые кровотечения, которые наблюдаются у 80% больных. Реже отмечаются кровотечения из желудочно-кишечного тракта, легочные кровотечения, гематурия, кровоизлияния в головной мозг и его оболочки, сетчатку глаза.



НЕЙРОКЛУБ.РФ

Клиническая картина

* Выявляется гипохромная, железодефицитная анемия, а после обильных кровопотерь — гиперплазия эритроидных элементов костного мозга, ретикулоцитоз, тромбоцитоз. Тесты, отражающие состояние коагуляционного и тромбоцитарного гемостаза, не изменены.



НЕЙРОКЛУБ.РФ

Клиническая картина

Болезнь часто сочетается с сосудистыми аномалиями (аневризмами сосудов легких и ангиомами в легочной ткани), приводящими к образованию легочных артериовенозных анастомозов, которые при рентгенологическом исследовании обнаруживаются у 15% больных и членов их семей. Клинически при этом наблюдается сочетание симптомов кровопотери и гипоксемии в связи со смешением артериальной и венозной крови. При преобладании явлений гипоксемии у больных нередко развивается вторичный эритроцитоз.

Клиническая картина

Геморагичный ангиоматоз
(синдром Рандю—Ослера)



В ряде случаев заболевания могут обнаруживаться артериовенозные анастомозы в головном мозге, сетчатке глаз, а также аневризмы печеночной и селезеночной артерий и аорты. У больных с обширным гемангиоматозным поражением печеночных сосудов выявляются гепатомегалия, Спленомегалия, Портальная гипертензия с признаками цирроза печени (ослеровский цирроз).

* Диагноз устанавливают на основании клинической картины, данных анамнеза. Поиск источника внутреннего кровотечения осуществляют с помощью эндоскопических методов — эзофагогастродуоденоскопии, колоноскопии, бронхоскопии, цистоскопии, а также рентгенологических методов.



Дифференциальная диагностика

Von Willebrand Disease



Source: TUSDM

Increased bleeding time; normal platelets; vWF gene is on chromosome #12

100

© 2007, Michael A. Kahn, MD

Дифференциальный диагноз проводят с рядом наследственных, мягко протекающих коагулопатий, для которых характерны изменения коагуляционного и тромбоцитарного гемостаза, например с болезнью Виллебранда.

Лечение

* *Лечение* симптоматическое. Его проводят амбулаторно, при значительной кровопотере — в терапевтическом или гематологическом стационаре. Для коррекции железодефицитной анемии показаны препараты железа (гемостимулин, ферроплекс, феррокаль); при более выраженной анемии эритроцитная масса.

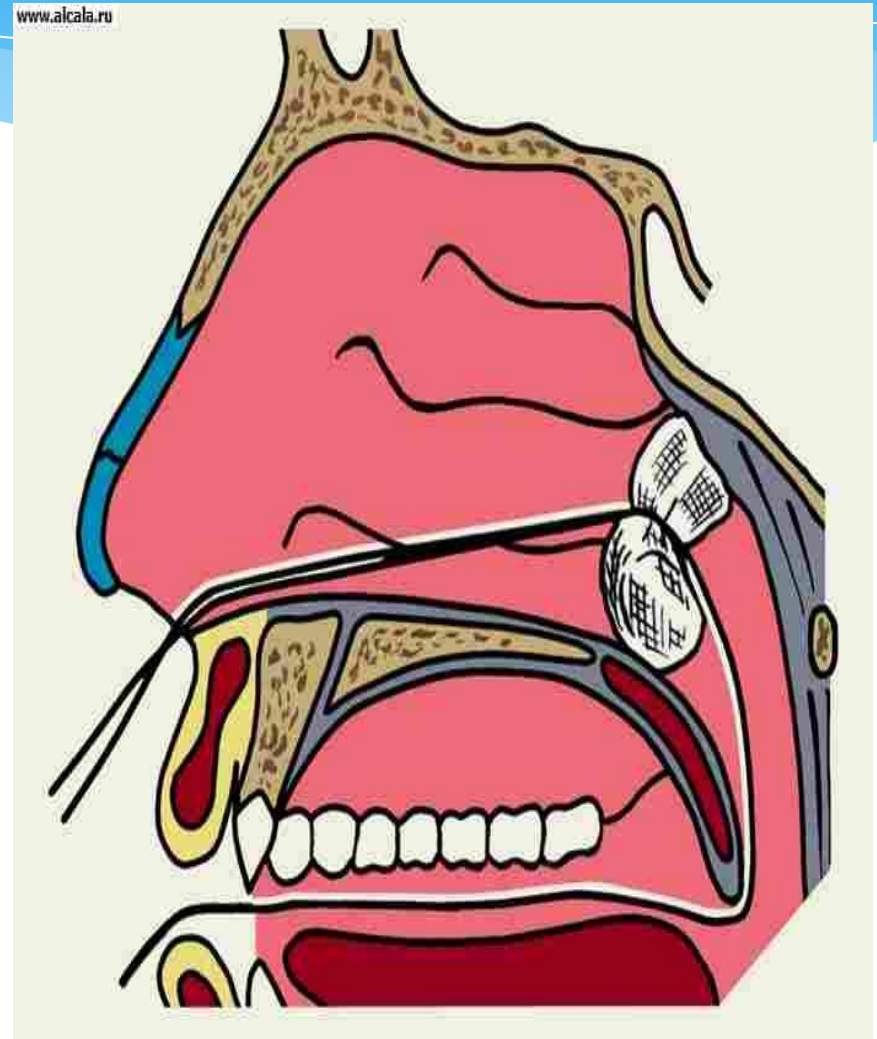
Лечение

- * При носовых кровотечениях в зависимости от их тяжести производят тампонаду полости носа.
- * Прижигание слизистой оболочки носа.
- * Иссечение слизистой оболочки с пораженными сосудами.



Лечение

Но, следует помнить, что применение тампонов Merocel, гемостатической губки неэффективно, так как ещё больше повреждает слизистую. Достаточно эффективными оказываются тампоны, сделанные из поролоновой губки и пальца силиконовой перчатки.



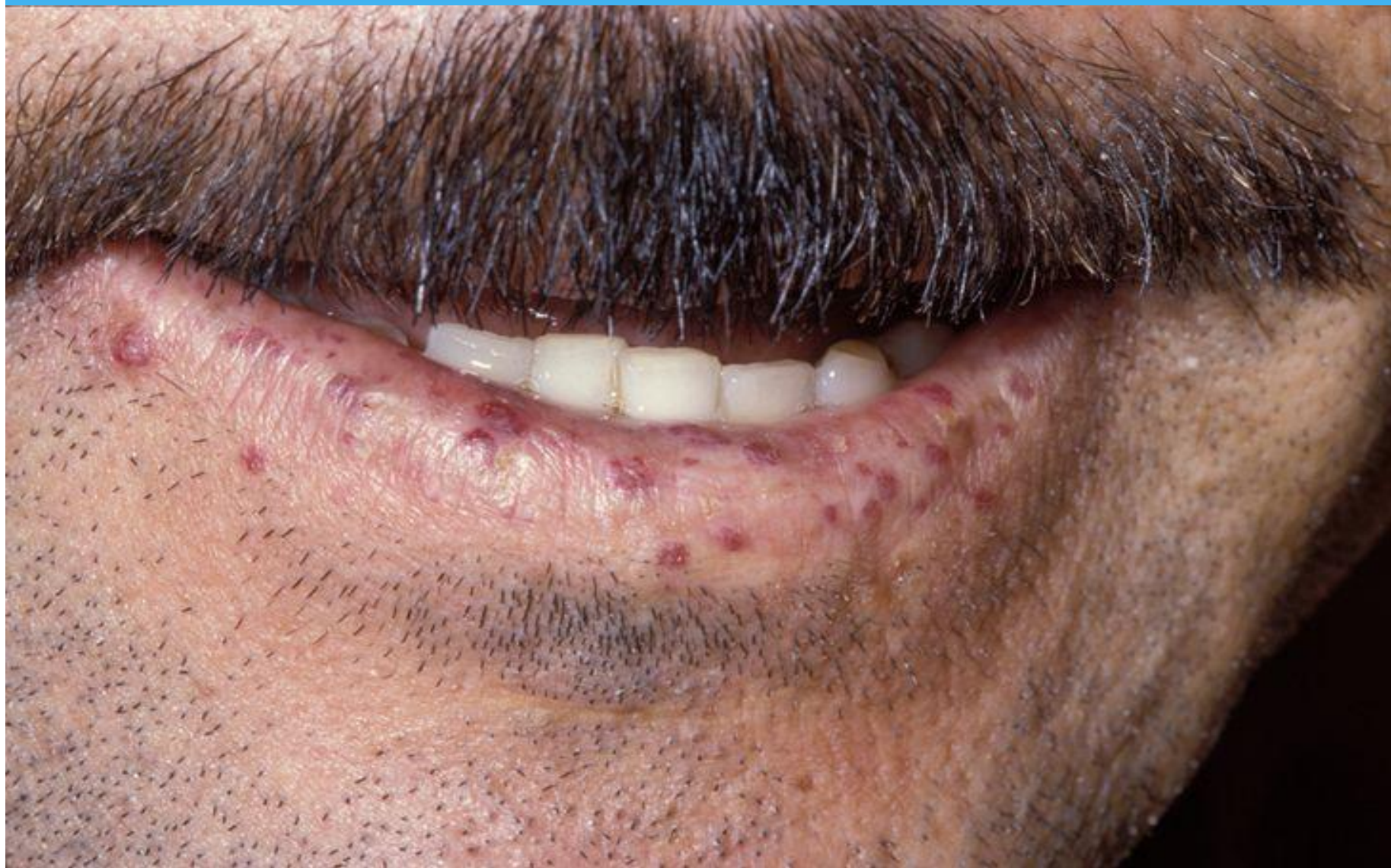
Лечение

- * После проведения эффективной тампонады рекомендуется назначение интенсивной консервативной гемостатической терапии, препаратов, положительно влияющих на сосудистую стенку (транексамовая кислота, этамзилат, аминокапроновая кислота, викасол, витамин С).

Лечение

- * После купирования носовых кровотечений рекомендуется применение местных эпителизирующих и регенирирующих препаратов, содержащих ланолин, витамин Е, дексапантенол. Чем чаще будет применение (7—8 раз в день), тем выше шансы благоприятного исхода.
- * Очень важно в период купирования носовых кровотечений максимально контролировать АД, ЧСС, избегать любых физических нагрузок вплоть до назначения слабительных препаратов, чтобы исключить повышение давления, связанное с потугами во время акта дефекации.

Прогноз для жизни в большинстве случаев благоприятный.



Литература

- * Кассирский И.А. и Алексеев Г.А.
Клиническая гематология, М., 1970;
- * Руководство по гематологии, под ред. А.
И. Воробьева, т. 2, с. 334, М., 1985;
Сельдин М.А.
- * Большая медицинская энциклопедия.