

Геморрагические диатезы.

Врач КЛД
Демкова Ольга
Васильевна

Геморрагические диатезы

- группа заболеваний, объединенных общим признаком - состоянием повышенной кровоточивости.

Классификация.

1. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением плазменного звена гемостаза (врожденные и приобретенные коагулопатии).
2. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением мегакариоцитарно - тромбоцитарной системы (аутоиммунная тромбоцитопения, тромбастении).
3. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением сосудистой системы (геморрагический васкулит, болезнь Рандю-Ослера).
4. Геморрагические диатезы, обусловленные сочетанными нарушениями (болезнь Виллебранда).

Типы кровотоочивости:

- I. **гематомный** с болезненными напряженными кровоизлияниями как в мягкие ткани, так и в суставы — типичен для гемофилии А и В;
- II. **петехиально-пятнистый (синячковый)** — характерен для тромбоцитопений, тромбоцитопатий и некоторых нарушений свертываемости крови (исключительно редких)— гипо- и дисфибриногемий, наследственного дефицита факторов X и II, иногда VII;
- III. **смешанный синячково-гематомный** — характеризуется сочетанием петехиально -пятнистой кровотоочивости с появлением отдельных больших гематом (забрюшинных, в стенке кишечника и т. д.) при отсутствии поражения суставов и костей (отличие от гематомного типа), либо с единичными геморрагиями в суставы: синяки могут быть обширными и болезненными. Такой тип кровотоочивости наблюдается при тяжелом дефиците факторов протромбинового комплекса и фактора XIII, болезни Виллебранда, ДВС-синдроме, передозировке антикоагулянтов и тромболитиков, при появлении в крови иммунных ингибиторов факторов VIII или IX;
- IV. **васкулитно-пурпурный тип** характеризуется геморрагиями в виде симметричной мелкоточечной сыпи, возможно присоединение нефрита и кишечных кровотоочений; наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах.
- V. **ангиоматозный тип** наблюдается при телеангиэктазах, болезни Рандю-Ослера, ангиомах, артериовенозных шунтах, характеризуется упорными строго локализованными и привязанными к локальной сосудистой патологии геморрагиями.

Гемофилия.

- врожденная коагулопатия, характеризующаяся дефицитом факторов VIII (гемофилия А), IX (гемофилия В, болезнь Кристмаса), XI фактора (гемофилия С), который приводит к развитию характерного геморрагического синдрома: кровотечениям, кровоизлияниям в мягкие ткани, суставы, ЦНС.
- Гемофилия А - наиболее часто встречающаяся форма наследственной коагулопатии. Ген гемофилии А связан с X-хромосомой, наследуется по рецессивному типу. Все дочери больного гемофилией – носители гена, все сыновья здоровы. У женщин-кондукторов этого вида гемофилии половина сыновей могут быть больными гемофилией. Женщина может быть больна при наличии больного отца и матери-носителя гена.

Клиническая картина.

Повышенная кровоточивость появляется уже с первых месяцев жизни ребенка. Это могут быть подкожные кровоизлияния, обусловленные ушибами, порезами, различными вмешательствами.

Ведущим в клинической картине являются кровоизлияния в крупные суставы, обильные кровотечения при травмах.

За гемартрозами следуют вторичные воспалительные изменения в суставах, возникают контрактуры и анкилозы. Наиболее часто поражаются коленные и голеностопные суставы. Опасны массивные межмышечные, субфасциальные, забрюшинные гематомы, гематурия.



ТРОМБОЦИТОПЕНИИ.

Причины:

- Аутоиммунная тромбоцитопения.
- При заболеваниях печени, системных заболеваниях, СПИДе, сепсисе.
- Заболевания крови (апластические анемии, мегалобластические, гемобластозы).
- Медикаментозные (миелотоксические или иммунные).
- Наследственные.

Идиопатическая аутоиммунная тромбоцитопения (болезнь Верльгофа)

Повышенное разрушение тромбоцитов вследствие образование антитромбоцитарных АТ, относящихся к Ig G.

Факторы: вирусные инфекции, прием лекарственных препаратов (сульфаниламиды, бутадион, хинин, допегит и др).

Продолжительность жизни тромбоцитов укорочена до нескольких часов вместо 7-10 дней.

Клиническая картина заболевания проявляется при уровне тромбоцитов ниже $50 \cdot 10^9$ /л. Течение заболевания хроническое, рецидивирующее, может быть острое. Первые проявления не связаны с каким-либо предшествующим заболеванием. Появляются пятнисто-петехиальные синячковые кровоизлияния, кровотечения из слизистых оболочек. У некоторых больных увеличена селезенка.



Диагностика. При исследовании крови обращает на себя внимание резкое снижение количества тромбоцитов, менее $50 \cdot 10^9/\text{л}$. Могут быть обнаружены морфологические изменения в тромбоцитах: увеличение их размеров, появление малозернистых «голубых» клеток. В тромбоцитах и мегакариоцитах снижено содержание гликогена, уменьшена активность ЛДГ, повышена активность кислой фосфатазы. Количество мегакариоцитов в костном мозге увеличено.

Диагноз подтверждается выявлением антитромбоцитарных антител. Уровень гемоглобина и количества эритроцитов определяется размером кровопотери.

Лечение. В лечении аутоиммунной тромбоцитопенической пурпуры используют лекарственные препараты, направленные на подавление антителообразования (стероидные гормоны, цитостатики), спленэктомия.

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха).

Аутоиммунное заболевание. В основе лежит множественный микротромбоваскулит, поражающий сосуды кожи и внутренних органов. Заболевание чаще встречается в детском и юношеском возрасте.

Непосредственной причиной накопления и развития повреждающего действия может быть перенесенная вирусная или бактериальная инфекция, прививки, некоторые медикаментозные препараты, паразитарные инвазии и даже холод.



По клиническому течению различают:

- кожную или простую форму
- суставную форму
- абдоминальную форму
- почечную форму
- быстротекущая форма
- Может быть сочетание различных форм

- **Поражение кожи** характеризуется мелкоточечными симметрично расположенными петехиями, преимущественно на нижних конечностях, ягодицах. Высыпания мономорфны, сначала имеющие отчетливую воспалительную основу, в тяжелых случаях - осложняются центральными некрозами. Не сопровождаются зудом. Чаще интенсивная сыпь держится 4-5 дней, затем постепенно стихает и исчезает вовсе после которой, может оставаться небольшая пигментация. Как правило, кожная форма заканчивается полным выздоровлением.

- **Поражение суставов** проявляется резкой болезненностью, припухлостью, нарушением их функции. Местом поражения суставов является синовиальная оболочка. Поражение суставов полностью обратимы.

- **Абдоминальная форма** проявляется кровоизлияниями в слизистую оболочку желудка, кишки, брыжейку. При этой форме возникают сильные боли в животе, симулирующие иногда картину острого живота. Может повышаться температура тела, иногда появляется рвота. В кале определяется кровь. В большинстве случаев, абдоминальные проявления кратковременны и в течении 2-3 дней проходят. Возможны и рецидивы. При их сочетании с кожными петехиальными высыпаниями диагностика не представляет большой сложности. При отсутствии кожных проявлений болезни диагностика затруднена. Следует учитывать перенесенную вирусную инфекцию, наличие высыпаний на коже, предшествовавших появлению болей в животе.

- **Почечная форма** – протекает по типу острого или хронического нефрита, принимающая иногда затяжное течение с развитием в последующем ХПН. Возможен нефротический синдром. Поражения почек, как правило, возникает не сразу, а через 1- 4 недели после начала заболевания.