


# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ



---

# план

- Геморрагический синдром
  - Свертывание крови
  - Внутреннее свертывание
  - Внешнее свертывание
  - типы кровоточивости
  - Нарушения в мегакариоцитарно-тромбоцитарной системе:
  - Тромбоцитопении
  - Тромбоцитопатии
  - Коагулопатии:
  - Вазопатии.
  - Литература:
- 

# ВВЕДЕНИЕ

- *Геморрагический синдром* – состояние или группа состояний, отличительным признаком которых является повышенная кровоточивость в виде кровотечений из слизистых оболочек носа, появления кровоизлияний в кожу и суставы, желудочно-кишечных кровотечений и т.д.



Рис. 1. Кожный геморрагический синдром при вторичной тромбоцитопении: полиморфность, полихромность, предрасположенность травме



# **Кровоточивость возникает в результате патологии:**

- Тромбоцитов;
  - Свертывания крови;
  - Стенок кровеносных сосудов.
-

# ***Свертывание крови***

- комплекс последовательных реакций, вовлекающий тромбоциты, факторы плазмы и тканей и приводящий к образованию сгустка фибрина в месте повреждения сосуда. Повреждение сосуда влечет за собой ряд процессов: 1 - сокращение поврежденного сосуда; 2 - накопление тромбоцитов в месте повреждения; 3 - активацию факторов свертывания; 4 - активацию реакции фибринолиза.

---

# **Собственно свертывание крови состоит из трех основных этапов:**

- 1) образование фермента, активирующего протромбин;
  - 2) превращение протромбина в тромбин под влиянием фермента, активирующего протромбин;
  - 3) превращение фибриногена в фибрин под влиянием тромбина.
-

- Свертывание крови может происходить как внутри сосуда и поэтому оно называется внутренним свертыванием, так и вне сосуда. Свертывание вне сосуда называется внешним свертыванием, а активные факторы свертывания, выделяются главным образом из поврежденных тканей
-

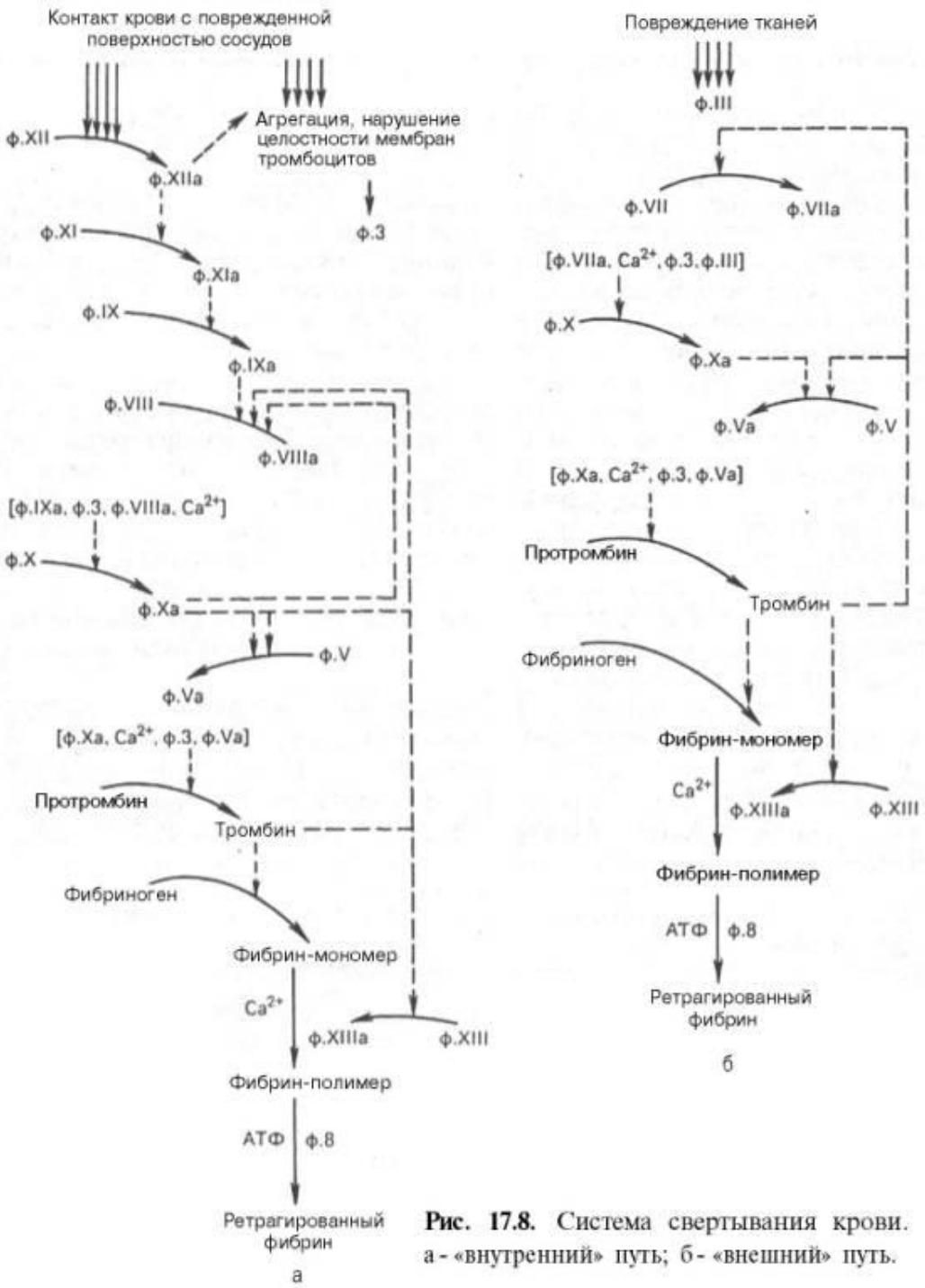
# ***Внутреннее СВЕРТЫВАНИЕ***

- происходит без влияния факторов повреждения тканей и как ни покажется странным, кровь, сворачивающаяся на поверхности стекла или внутри пробирки сворачивается по механизму идентичному внутреннему свертыванию. Внутреннее свертывание наступает тогда, когда кровь контактирует с отрицательно заряженными поверхностями. В условиях неповрежденного сосуда свертывание наступает при контакте крови с отрицательно заряженными поверхностями эндотелия, а также с коллагеном или фосфолипидами. Отрицательные заряды, коллаген или фосфолипиды активируют фактор XII (фактор Хагемана), который в свою очередь активирует XI фактор. Затем активированный фактор XI в присутствии ионов  $\text{Ca}^{2+}$  и фосфолипидов делает активным IX фактор (фактор Кристмаса). IX фактор образует комплекс с VIII фактором (антигемофилическим фактором), ионами  $\text{Ca}^{2+}$  и активирует X фактор (фактор Стюарта). Активированный X фактор взаимодействует с активированными V фактором, ионами  $\text{Ca}^{2+}$  и фосфолипидами и в результате образуется фермент, активирующий протромбин. Далее реакция протекает аналогично как при внутреннем, так и при внешнем свертывании.
-



# ***Внешнее СВЕРТЫВАНИЕ***

- наступает под влиянием факторов, выделяющихся из поврежденных тканей. Начальным моментом внешнего свертывания является взаимодействие фактора III (тканевой фактор) в присутствии ионов  $\text{Ca}^{2+}$  и фосфолипидов с фактором VIII (проконвертином), которое приводит к активации X фактора (фактора Стюарта). Далее реакция идет аналогично реакции, протекающей при внутреннем свертывании.
-



**Рис. 17.8.** Система свертывания крови. а - «внутренний» путь; б - «внешний» путь.

- Вторая стадия свертывания протекает аналогично как при внутреннем, так и при внешнем свертывании и состоит в том, что фактор II (протромбин) вступает во взаимодействие с V и X факторами и приводит к образованию тромбина.
-

- Третья стадия свертывания заключается в переводе фибриногена в фибрин под влиянием тромбина. Тромбин расщепляет фибрин; образовавшийся мономер фибрин в присутствии ионов  $\text{Ca}^{2+}$  и фактора XIII (фибринстабилизирующего фактора) образует плотные нити в форме нерастворимого сгустка. Образовавшийся сгусток (тромб) сжимается (уплотняется), выделяя жидкость - сыворотку. В процессе уплотнения, называемого *ретракцией* большую роль играют тромбоциты. В условиях дефицита тромбоцитов процесс ретракции не происходит. Дело в том, что тромбоциты содержат сократительный белок - тромбостенин, который сокращается при взаимодействии с АТФ. Кровяной сгусток не постоянен и через некоторое время он растворяется или лизируется. В процессе лизиса происходит превращение неактивного предшественника профибринолизина (плазминогена) в активную форму - фибринолизин (плазмин) под влиянием фактора XII (фактора Хагемана). Возникшие первые порции фибринолизина по принципу обратной связи усиливают влияние XII фактора на процесс образования расщепляющего фермента. Фибринолизин разрушает сеть из нитей фибрина и приводит к распаду сгустка. В организме поддерживается баланс между процессом образования тромбов и их лизисом. Так, в ответ на введение естественного фактора, препятствующему свертыванию - гепарина, в крови происходит повышение концентрации профибринолизина. Вероятнее всего, что этот процесс отвечает за поддержание нормального кровотока в капиллярах, предотвращая образование микротромбов.
-

- В нашем организме содержатся факторы, контролирующие, а точнее тормозящие процесс образования тромбов. В крови содержатся такие факторы, как антитромбопластин, антитромбин и гепарин, которые могут контролировать свертывание на различных стадиях. Так если из тканей выделяется небольшое количество тромбопластина то и его может быть достаточно, чтобы запустить процесс свертывания и активировать X фактор. Однако в этом случае коагуляция может быть предотвращена под влиянием гепарина. Гепарин - полисахарид, вырабатываемый в тучных клетках. Его действие направлено на нарушение процесса превращения протромбина в тромбин. Антитромбин, представляет собой комплекс веществ, который предотвращает переход фибриногена в фибрин. Антитромбопластин (активированный С-белок) тормозит активацию V и VIII факторов свертывания крови.
-

- 1) при снижении витамина К в пище, что снижает уровень протромбина;
- 2) при уменьшении количества тромбоцитов, что снижает уровень активирующих свертывание факторов;
- 3) при болезнях печени, приводящих к уменьшению содержания белков, участвующих в свертывании и факторов активации свертывания;
- 4) при заболеваниях генетического характера, когда в организме отсутствуют некоторые факторы свертывания (например, VIII – антигемофильный);
- 5) при повышении содержания фибринолизина в крови.

**Замедление процесса  
свертывания может  
наблюдаться**

---

# Повышение свертываемости может наблюдаться:

- 1) при локальном подавлении активности антитромбина и тромбопластина (С-активированного белка) в мелких сосудах, чаще всего этот процесс возникает в мелких венозных сосудах и приводит к образованию тромбов;
  - 2) при больших хирургических вмешательствах, вызывающих обширное повреждение тканей
  - ; 3) при выраженном склерозе сосудов, за счет повышения зарядов в стенке сосудов (эндотелии) и накопления ионов  $\text{Ca}^{2+}$  на ней.
-

- Отдельные эпизоды повышенной кровоточивости могут быть отделены друг от друга многими месяцами и даже годами, а затем возникать достаточно часто. В связи с этим для диагностики наследственных дефектов гемостаза крайне важен тщательно собранный анамнез не только у самого больного, но и у всех его родственников. При этом надо выяснить и тип кровоточивости у больного и родственников при тщательном анализе минимальных признаков кровоточивости - периодические: кожный геморрагический синдром, носовые кровотечения или кровотечения после травм, порезов, длительность менструальных кровотечений у девушек, гемартрозы и др.
-



**В клинической практике  
целесообразно выделять  
несколько *ТИПОВ*  
*КРОВОТОЧИВОСТИ:***

- *Гематомный тип*
  - *Петехиально-пятнистый (синячковый), или микроциркуляторный, тип*
  - *Смешанный (микроциркуляторно-гематомный) тип*
  - *Васкулитно-пурпурный тип*
  - *Ангиоматозный тип*
-

- *Гематомный тип* - определяются болезненные обширные кровоизлияния в подкожную клетчатку, под апоневрозы, в серозные оболочки, в мышцы и суставы обычно после травм с развитием деформирующих артрозов, контрактур, патологических переломов. Наблюдаются длительные, профузные посттравматические и послеоперационные кровотечения, реже - спонтанные. Выражен поздний характер кровотечений, спустя несколько часов после травмы. Гематомный тип характерен для гемофилии А и В (дефицит факторов VIII и IX).
-



- *Петехиально-пятнистый (синячковый), или микроциркуляторный, тип* характеризуется петехиями, экхимозами на коже и слизистых оболочках, спонтанными (возникающими преимущественно по ночам несимметричными кровоизлияниями в кожу и слизистые оболочки) или возникающими при малейших травмах кровотечениями: носовыми, десневыми, маточными, почечными. Гематомы образуются редко, опорно-двигательный аппарат не страдает. Послеоперационные кровотечения не отмечаются (кроме тонзиллэктомии). Часты и опасны кровоизлияния в мозг; как правило, им предшествуют петехиальные кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки.
  - Микроциркуляторный тип наблюдается при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях, при гипо- и дисфибриногенемиях, дефиците факторов X, V и II.
-



- *Смешанный (микроциркуляторно-гематомный) тип* характеризуется сочетанием двух вышеперечисленных форм и некоторыми особенностями; преобладает микроциркуляторный тип, гематомный тип выражен незначительно (кровоизлияния преимущественно в подкожную клетчатку). Кровоизлияния в суставы редки. Такой тип кровоточивости наблюдается при болезни Виллебранда и синдроме Виллебранда-Юргенса, поскольку дефицит коагулянтной активности плазменных факторов (VIII, IX, VIII + V, VII, XIII) сочетается с дисфункцией тромбоцитов. Из приобретенных форм такой тип кровоточивости может быть обусловлен дефицитом факторов протромбинового комплекса и фактора XIII, ДВС-синдромом, передозировкой антикоагулянтов и тромболитиков, появлением в крови иммунных ингибиторов факторов XIII и IV.
-



- *Васкулитно-пурпурный тип* обусловлен экссудативно-воспалительными явлениями в микрососудах на фоне иммуноаллергических и инфекционно-токсических нарушений. Наиболее распространенным заболеванием этой группы является геморрагический васкулит (синдром Шенлейна-Геноха). Геморрагический синдром представлен симметрично расположенными, преимущественно на конечностях в области крупных суставов, элементами, четко отграниченными от здоровой кожи, выступающими над ее поверхностью, представленными папулами, волдырями, пузырьками, которые могут сопровождаться некрозом и образованием корочек. Может быть волнообразное течение, "цветение" элементов от багряного до желтого цвета с последующим мелким шелушением кожи. При васкулитно-пурпурном типе возможны абдоминальные кризы с обильными кровотечениями, рвотой, макро- и микрогематурией (чаще), часто трансформирующиеся в ДВС-синдром.
-





- *Ангиоматозный тип* характерен для различных форм телеангиэктазий при ангиомах, артериовенозных шунтах. Наиболее частый тип - синдром Ослера-Рандю.
-

Рис. 1. Телеангиэктазии, характерные для НГТ



# Нарушения в мегакариоцитарно- тромбоцитарной системе:

- Изменение количественного состава тромбоцитов – *тромбоцитопении*;
  - Изменение функциональных свойств тромбоцитов – *тромбоцитопатии*.
-

# ***Тромбоцитопении:***

- Наиболее известное и распространенное заболевание этой группы - идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП). Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура бывает как наследственной, так и приобретенной, последний вариант встречается чаще. Частота ИТП составляет приблизительно 1/10000, при этом женщины заболевают приблизительно в 2 раза чаще, чем мужчины (в детском возрасте девочки и мальчики заболевают с одинаковой частотой). Приобретенной ИТП чаще болеют женщины в возрасте от 20 до 50 лет. Часто ИТП возникает на фоне таких заболеваний как хронический лимфолейкоз, лимфогранулематоз, бронхиальная астма, системная красная волчанка и других аутоиммунных заболеваний. В этом случае главной причиной снижения числа тромбоцитов в крови является угнетение мегакариоцитарного ростка костного мозга, однако присоединение иммунного механизма усиливает тромбоцитопению. Антитела при ИТП вырабатываются против неизмененных тромбоцитарных антигенов, чаще всего бывают направлены против главных и наиболее иммуногенных белков тромбоцитов - комплекса мембранных гликопротеидов (ГП) IIb-IIIa и ГП Ib. В основе патогенеза заболевания лежит укорочение длительности жизни тромбоцитов. Нормальная продолжительность жизни тромбоцитов достигает 7-10 дней, а при болезни Верльгофа (ИТП) несколько часов. В результате разрушения тромбоцитов (разрушение идет как за счет действия аутоантител, так и за счет разрушения в селезенке) происходит резкая активизация тромбоцитопоэза. Образование тромбоцитов увеличивается в 2-6 раз, увеличивается количество мегакариоцитов, резко ускоряется отщепление тромбоцитов от мегакариоцитов. Все это создает ошибочное впечатление что нарушена отшнуровка тромбоцитов, хотя на самом деле отшнуровка происходит гораздо быстрее.
-

- В отдельную подгруппу выделяют так называемые гаптеновые (гетероиммунные) тромбоцитопении. При этой патологии аутоантитела вырабатываются против измененных или чужеродных антигенных структур на поверхности тромбоцитов, появляющихся, например, в результате воздействия лекарств или вирусов. Среди лекарственных препаратов, способных стимулировать выработку гаптеновых антител и лекарственную тромбоцитопению, выделяют препараты хинидинового ряда и гепарин. Лекарственные тромбоцитопении носят временный характер и обычно исчезают после прекращения приема препаратов. Гетероиммунные тромбоцитопении в результате воздействия вирусов чаще всего встречаются у детей, иногда тромбоцитопения может быть следствием вакцинации. У взрослых известна ассоциация тромбоцитопении с ВИЧ-инфекцией. Предполагается, что вирусы могут изменять антигенную структуру тромбоцитов, как в результате взаимодействия с мембранными белками, так и вследствие неспецифической фиксации на поверхности тромбоцитов. В результате может происходить, выработка антител против измененных тромбоцитарных антигенов и перекрестное взаимодействие собственно противовирусных антител с тромбоцитами.
-

# ***Тромбоцитопатии:***

- Тромбоцитопатии – большая группа заболеваний, характеризующаяся качественным нарушением кровяных пластинок (тромбоцитов). При тромбоцитопатиях у тромбоцитов функции агрегации и адгезии снижены или отсутствуют вовсе, поэтому основной признак тромбоцитопатий это повышенная кровоточивость. Тромбоцитопатии встречаются с одинаковой частотой, как у мужчин, так и у женщин, но признаки повышенной кровоточивости у женщин более выражены.
  - Тромбоцитопатии разделяются на две большие группы: *врожденные* и *приобретенные* в течение жизни.
-

- *Врожденные* нарушения тромбоцитов характеризуются наследственным дефицитом специальных белков на поверхности тромбоцитов или белковых гранул, находящихся в полости пластинок, а также нарушением формы и размеров тромбоцитов. К врожденным тромбоцитопатиям относятся: тромбоцитопатия Гланцмана, синдром Бернара-Сулье, аномалия Мея-Хегглина, а также крайне редкие дефекты тромбоцитов такие как аномалия Пирсона-Стоба, эссенциальная атромбия и др. Наиболее опасными проявлениями заболевания являются кровоизлияния в сетчатку глаза, головной мозг и его оболочки.
-

- При *приобретенных* тромбоцитопатиях так же, как и при врожденных, имеет место дефицит белков, как на поверхности тромбоцитов, так и в самих пластинках, но причиной этого является воздействие извне. Клинические проявления те же, что у врожденных тромбоцитопатий.
-



# **Причины возникновения приобретенных тромбоцитопатий.**

- заболевания системы крови (острый лейкоз, хронические лейкозы,  $B_{12}$ -дефицитная анемия, различные формы дефицитов факторов свертывания крови);
  - заболевания печени, чаще всего – цирроз печени;
  - заболевания почек с нарушением их функций в последних стадиях (тяжелые формы гломерулонефритов, поликистоз и др.);
  - массивные переливания крови и плазмы (в данной ситуации изменения в тромбоцитах ликвидируются, как правило, самостоятельно в течение 2-3 суток);
  - заболевания щитовидной железы, такие как гипотиреоз, лечение которого полностью восстанавливает функции тромбоцитов;
  - применение различных лекарственных препаратов: аспирин, производные нестероидных противовоспалительные средства, такие как индометацин, ортофен; а также трентал, курантил, эуфиллин, некоторые психотропные средства – аминазин, amitриптилин и др.
-

- В лечении используются препараты, усиливающие склеивающую способность тромбоцитов (это аминокaproновая кислота, ПАМБА, АТФ, гормональная терапия). При массивных кровотечениях применяется заместительная терапия препаратами крови: свежезамороженная плазма, криопреципитат, в редких случаях концентрат донорских тромбоцитов. При приобретенных тромбоцитопатиях основной задачей является устранение причины повышенной кровоточивости.
-

# Коагулопатии:

- Гемофилии.
  - Псевдогемофилия (гипопротромбинемия, гипопроакцелеринемия, гипоконвертинемия, афибриногенемия и т.д.)
  - Геморрагические заболевания, вызванные избытком антикоагулянтов крови.
-

# ***Гемофилии.***

- Гемофилия А вызвана дефицитом антигемофилического глобулина (VIII фактор свертывания). Гемофилия В вызвана дефицитом IX фактора свертывания. Гемофилия А и В - наследственно обусловленные заболевания, передаются сцеплено с X-хромосомой, аутосомно-рецессивно). Гемофилия С вызвана дефицитом XI фактора свертывания (фактор Розенталя), протекает наиболее тяжело. Гемофилия С передается аутосомно-доминантно (страдают и женщины и мужчины).
  - В основе повышенной кровоточивости лежит дефицит факторов свертывания крови. Провоцирующим моментом всегда является травма (физическая) т.е. нарушение целостности слизистой оболочки, кожи.
-

- Течение гемофилии имеет особенности: 1) кровотечение возникает не сразу после травмы, а спустя 2-3 часа; 2) выраженность кровотечения неадекватно травме; 3) продолжительность кровотечения до нескольких часов и дней; 4) сгусток образуется, но кровь продолжает течь (просачивается); 5) наблюдается кровотечение в мышцы, в суставы, во внутренние органы; 6) кровотечение может быть из одного и того же места (кровотечение рецидивирует).
  - *Лечение:* при гемофилии А: переливание цитратной крови, криопреципитата; при гемофилии В, С используют переливание плазмы крови, криопреципитата, концентрат факторов свертывания. При гемартрозах проводят пунктирование сустава с введением гидрокортизона, чтобы не дать развиваться гемартриту.
-

# ***Редкие коагулопатии.***

- Остальные 15% представляют собой реже встречающиеся дефициты других факторов системы гемостаза: фибриногена, протромбина, факторов 5,7,10,11,13, и сочетанного дефицита факторов 5 и 8. Клинические проявления этих «редких нарушений» включают в себя весь диапазон от тенденции к кровоточивости до серьёзных и, даже, опасных для жизни кровотечений.
-

- Фибриноген является гликопротеином с молекулярным весом в 340 кДа, который синтезируется в печени и играет ключевую роль в системе гемостаза. Полное его отсутствие, называемое врождённой афибриногенемией, приводит как к незначительным, так и к весьма тяжёлым кровотечениям. Заболевание передаётся по аутосомно-рецессивной схеме с частотой 1-2 случая на миллион человек и выражается в снижении уровня фибриногена до 200-800 мг/л. Симптомы обычно проявляются с первых дней жизни в виде кровоточивости в пупочной области. По мере взросления кровотечение может возникнуть в любом месте и иметь катастрофические последствия. Врождённая гипофибриногенемия проявляется кровотечениями лёгкого или умеренного типа, которые можно купировать, тем не менее, только серьёзными терапевтическими мероприятиями; приобретённая - может наблюдаться при синдроме ДВС, заболеваниях печени и на фоне применения тромболитиков.
-

- Врождённый дефицит протромбина является чрезвычайно редким аутосомно-рецессивным заболеванием. У всех пациентов отмечены и наружные кровотечения из слизистых оболочек и внутренние различной локализации, часто встречаются внутричерепные гематомы. Наследственный дефицит протромбина также описан в качестве смешанного дефицита факторов 7, 9, 10 и протеинов C и S. Имеются ещё случаи врождённой диспротромбинемии, при которых выраженность тенденции к кровоточивости соответствует уровню протромбина в крови.
-



- Фактор VII преобразуется в свою активную форму благодаря тканевому фактору (TF), а комплекс TF:VIIa является инициатором процесса свёртывания. Дефицит F VII является редкой патологией (1 случай на 500 000 человек), и симптомы его разнообразны. Пациенты с активностью фактора менее 1% страдают серьёзными нарушениями свёртываемости, аналогичными проявлениям тяжёлой степени гемофилии А. При уровне Фактора VII более 5% у больных отмечаются лишь незначительные эпизоды кровоточивости слизистых оболочек. Встречаются сообщения о возможности тромбозов на фоне дефицита F VII, а также описан сочетанный дефицит факторов VII, IX и X.
-

- Фактор X представляет собой зимоген с молекулярным весом в 56 кДа, состоящий из 2 цепей, который свободно циркулирует в плазме. Его активированная форма является ферментным компонентом комплекса протромбиназы, которая является катализатором в процессе конверсии протромбина в тромбин. Врождённый дефицит этого фактора встречается редко и передаётся по аутосомно-рецессивному механизму. Приобретённый дефицит описан при амилоидозе, острых респираторных инфекциях и лейкозах типа острого миелобластоза. Тип и частота кровотечений обычно соответствуют уровню дефицита фактора. Самые частые симптомы включают в себя гемартрозы, менструальные кровотечения и спонтанные гематомы, реже встречаются гематурия и поражения центральной нервной системы.
-

- Дефицит фактора XI проявляется чрезвычайно разной клинической картиной, но кровотечение обычно развивается только в связи с хирургическим вмешательством или травмой. У женщин эта патология изредка проявляется профузными менструальными кровотечениями. Дефицит наследуется по аутосомно-рецессивному механизму и чаще всего встречается среди ашкеназских евреев, где частота патологии достигает 8%. В отличие от классической гемофилии, при этом заболевании не существует соответствия между уровнем фактора в крови и тяжестью кровотечений.
-

# Вазопатии.

- *Геморрагический васкулит.* Наиболее часто встречается болезнь Шенлейн-Геноха (геморрагический иммунный микротромбоваскулит). В основе патогенеза болезни Шенлейн-Геноха лежит иммунопатологический процесс. По сути дела при данной патологии речь идет о 3-м типе аллергических реакций - феномене Артюса. Это заболевание считается наследственно-обусловленным, оно наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Встречается с равной частотой у мальчиков и девочек. Чаще эпизоды этого заболевания наблюдают весной и осенью. Чаще у детей дошкольного и школьного возраста. Процесс поражения сосудов может носить системный характер, но чаще всего (в подавляющем числе случаев), он локализован в рамках одной какой-либо системы.
-

## ***Клинические проявления:***

- *кожная форма* характеризуется появлением преимущественно на разгибательных и боковых поверхностях нижних конечностей, ягодицах и редко на туловище геморрагической сыпи, размеры которой от просяного зерна до 5 копеечной монеты. Сыпь макулезно-папулезная. Иногда сыпь беспокоит зудом. Элементы сочетаются с отеком голени, стоп, наружных половых органов, век, по типу отека Квинке. Геморрагические элементы в тяжелых случаях некротизируются, что является одним из критериев тяжести течения заболевания. Через некоторое время элементы исчезают, а затем наступает рецидив. Рецидив может быть спровоцирован нарушением двигательного режима, диета и др.
-

- *суставная форма*: в патологический процесс чаще всего вовлекаются крупные суставы. В основе суставного синдрома лежит пропотевание серозно-геморрагической жидкости в полость и синовиальной оболочки, периартикулярные ткани. Клиника суставного синдрома: чаще поражаются крупные суставы, внешне суставы увеличены, болевой синдром и все это проходит без каких-либо последствий. На высоте процесса очень сильно беспокоят боли, больной занимает вынужденное положение. Суставы отечны, при пальпации болезненны.
-

- *абдоминальная форма*: в основе лежит пропотевание серозно-геморрагической жидкости в слизистые пищеварительного тракта. Клиника: боли в животе, развитие защитного напряжения передней брюшной стенки. Диспепсические явления: рвота, иногда с кровью, жидкий стул с кровью. Такие дети чаще всего попадают к хирургам, либо в инфекционный стационар с клиникой какого-либо гастроэнтерита. Если ребенок попадает в хирургическое отделение, то диагноз ставится во время лапаротомии.
-

- к сожалению, возможны и *неврогенные симптомы* при данном заболевании, когда имеет место кровоизлияние в структуры головного мозга или спинного. В этом случае возможно появление периферических параличей, афазии, эпилептиформных судорог.
-



- описывают также *кардиальную форму*, когда имеются характерные изменения оболочек сердца. При этом наблюдается расширение всех границ сердца, снижение АД.
-

# ***Клинический анализ КРОВИ.***

- снижение количества эритроцитов, гемоглобина, цветного показателя, анизоцитоз, пойкилоцитоз, лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево, ускоренная СОЭ. Белковые фракции: снижение альфа-глобулинов, увеличение некоторых фракций гамма-глобулинов. Исследование времени свертывания крови – снижено.
-

- Во всех случаях независимо от степени тяжести болезни назначается гепарин в дозе 150-500 ЕД/кг/сутки в четыре введения. Гепарин вводят подкожно в области живота. При легкой форме гепарин вводят в течение 10-14 дней. При средней степени тяжести и при тяжелой форме гепарин вводят внутривенно в течение первых 2-3 дней, а затем подкожно на протяжении 1-1.5 месяцев. Доза подбирается индивидуально, критерием эффективности при этом является время свертывания, которое должно уменьшаться. При средней и тяжелой формах также применяют преднизолон по 0.5 - 0.7 мг на кг в сутки в течение 5 дней, затем делается 5-тидневный перерыв, затем проводят еще курс 5 дней и так далее до достижения эффекта. В ряде случаев, особенно при хронических рецидивирующих формах можно использовать препараты аминохинолинового ряда: резохин, плаквинил и др. они обладают иммуносупрессивным, противовоспалительным, обезболивающим эффектом. Также при средней тяжести и тяжелой формах можно подключить антиагреганты (трентал). Можно также использовать плазмаферез, гемосорбцию, энтеросорбцию.
-

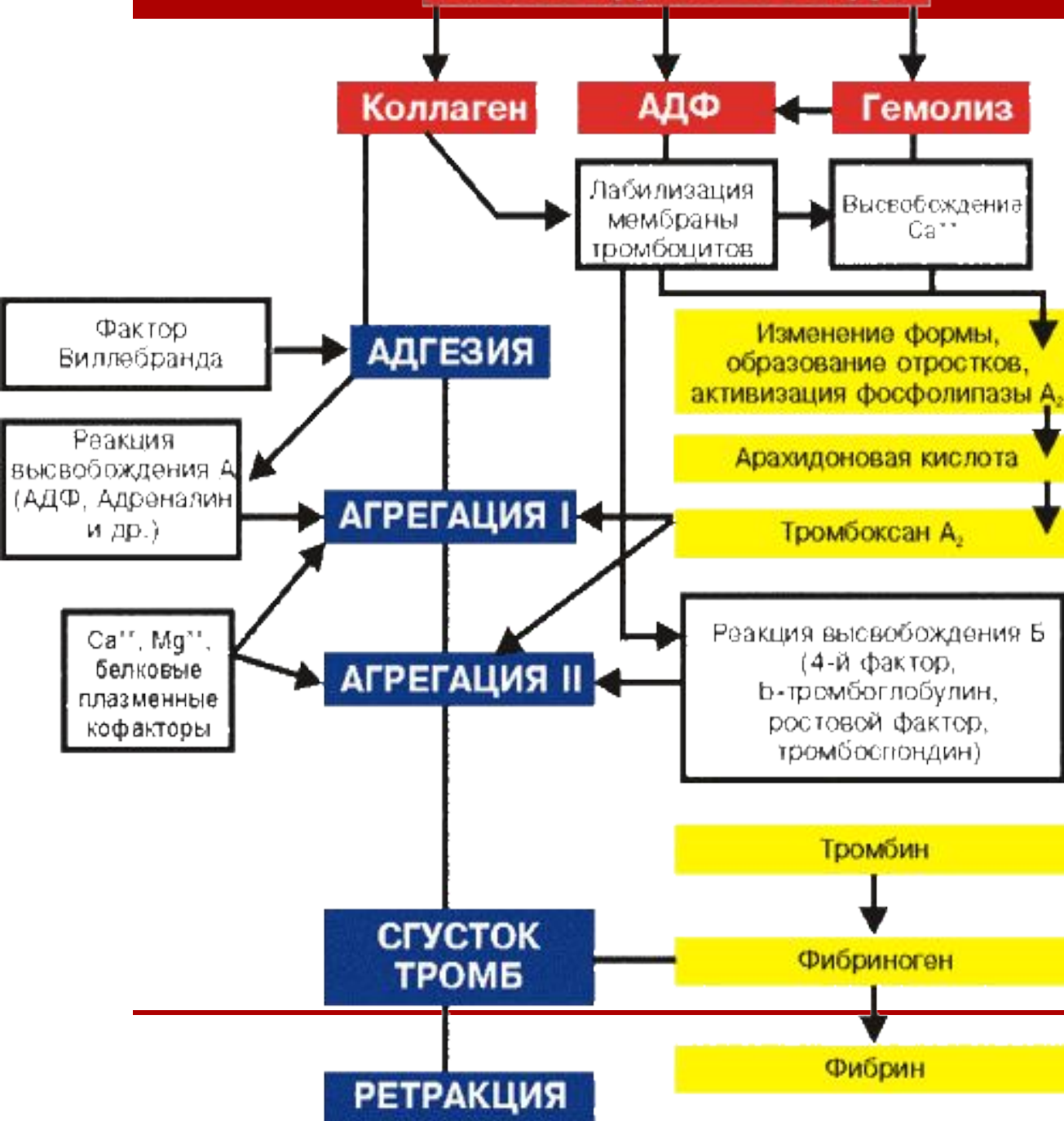
# ***Болезнь Рандю-Ослера***

- Связана с патологией сосудистой стенки, в результате чего образуются гемангиомы. В основе лежит дефект стенки, изменение ее субэндотелиального слоя. Стенка не только не участвует в гемостазе, но и легко травмируется. Как правило, заболевание носит наследственный характер. Наследуется рецессивно. Чаще всего проявляется на слизистой рта, ЖКТ, коже лица, губах. Проходит три стадии в своем развитии - стадия пятнышка, звездочки и гемангиомы. Особенность диагностики - при надавливании эти образования бледнеют. Клиническая картина характеризуется ангиоматозным типом кровоточивости. Состояние тромбоцитарного звена нормальное, плазменные факторы – в норме. Терапия симптоматическая - в ряде случаев эти образования могут иссекаться.

- 

---

# ПОВРЕЖДЕНИЕ СОСУДА



## Схема тромбоцитарного гемостаза.

# Литература:

- Громнацкий Н.И. Руководство по внутренним болезням. - М.: Медицинское информационное агентство, 2005. – 812 с.
- Котоян Э.Р. Клиническая гематология – М.: МИА, 2003 – 246 с.
- Руководство по гематологии: В 2 т. Т.1/Под ред. А. И. Воробьёва. – М.: Медицина, 1985.
- <http://www.haemostasis.ru/haemocenter/mechanisms/>
- <http://www.hemostas.ru/>
- <http://www.medline.ru/>



- СПАСИБО
- за внимание

