

# Геморрагические диатезы

**ГЕМОСТАЗ**- функциональная система организма, обеспечивающая, с одной стороны остановку и предупреждение кровотечений при нарушении целостности сосудистой стенки, а с другой сохранение жидкого состояния циркулирующей крови.

# Типы кровоточивости

---

**1. Гематомный-** характеризуется кровоизлияниями в полости суставов, подкожную клетчатку, под фасции и апоневрозы, так же мышечными гематомами.

Представитель этого типа кровоточивости-гемофилия.

**II. Петехиально-пятнистый (микроциркулярный)**- для этого типа свойственна повышенная капиллярная кровоточивость с появлением на коже и слизистых петехий и экхимозов, вплоть до крупнопятнистых поверхностных кровоизлияний. Частые носовые, десневые и маточные кровотечения. Указанная патология характерна для тромбоцитопений и тромбоцитопатий (**болезнь Вельгофа**).



### **III. Васкулитно - пурпурный-**

**характеризуется наличием папулезно-геморрагической сыпи на коже, особенно в области нижних и верхних конечностей, вокруг суставов, на ягодицах, которая расположена симметрично, сливается, некротизируется. Геморрагии сочетаются с отеком и болезненностью в суставах, абдоминальным синдромом, а также гематурией (Шенлейна-Геноха).**







# Геморрагический васкулит. Болезнь Шенлейна-Геноха

- Этиология:**
- 1) перенесенные ОРВИ и стрептококковые инфекции
  - 2) профилактические прививки
  - 3) гельминты
  - 4) медикаменты (J-глобулин)

**Факторы риска:**

- аллергические заболевания
- наличие очагов хронической инфекции

# Патогенез

Иммунокомплекс



сосудистую стенку



повышенную проницаемость  
сосудистой стенки



снижение  
резистентности



нарушению свертывающей системы крови -  
гиперкоагуляция



геморрагии



# Классификация

## I. Фаза болезни:

- начальный период
- рецидив
- ремиссия

## II. Клинические формы

- простая
- смешанная

## III. Клинические синдромы

- кожный
- суставной
- абдоминальный
- почечный

## IV. Степень тяжести

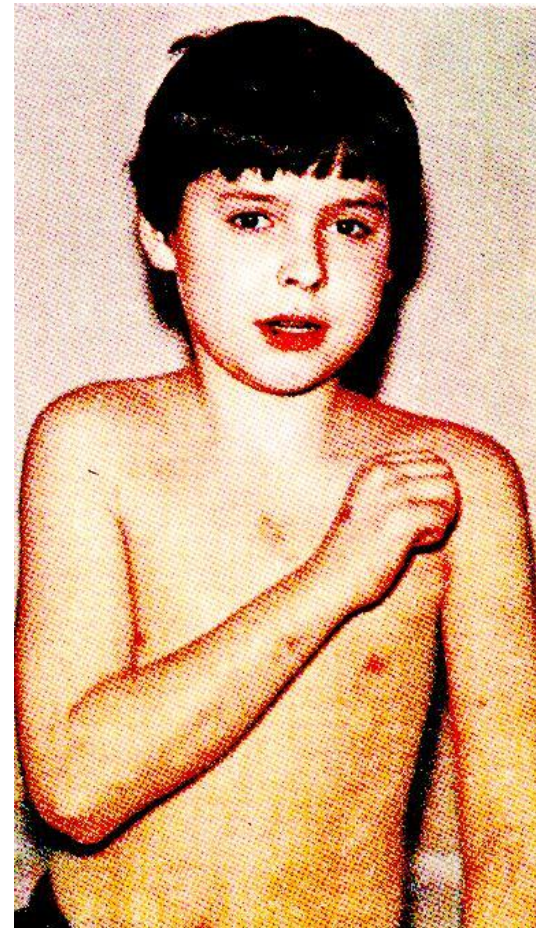
- легкая
- среднетяжелая
- тяжелая

## V. Характер течения

- острое (до 2 мес.)
- затяжное (до 6 мес.)
- хроническое (рецидивирующее)

# Клинические проявления

- **Геморрагическая сыпь симметрично расположенная преимущественно вокруг суставов, на разгибателях, полиморфность, полихромность и волнообразность**



- **Ангионевротические отеки – кистей, стоп, голеней, век, лица**
- **Артриты, артрологии – припухлость, болезненность и гиперемия суставов (деформаций нет)**
- **Абдоминальный синдром – схваткообразные боли чаще вокруг пупка, стул- черный или алого цвета, тошнота, рвота. Нарушение моторики- непроходимости, инвагинации, инфарктам, перфорации кишки и перитониту.**
- **Реакция Грегерсена - положительна.**

- **Почечный синдром- от микро до макрогематурии.**
- **Изменения сердечно-сосудистой системы- тахикардия, систолический шум.**
- **Нарушения ЦНС- вялость, адинамия**
- **Заболевание начинается остро с повышения температуры до 38-39°C**

# Диагностика

- Клиническая картина
- ОАК - ускоренная СОЭ
  - эозинофилия
  - лейкоцитоз
  - к- во *тромбоцитов* в норме или повышено
- Склонность к гиперкоагуляции
- ОАМ - гематурия
  - протеинурия

# 8. Лечение

1. Постельный режим. Гипоаллергенная диета.
2. Антиагреганты (курантил, флагмин, тиклид, трентал)
3. Антикоагулянты : гепарин
4. Инфузионная терапия: реополиглюкин, трентал, контрикал, глюкоза.
5. Глюкокортикостероиды.
6. Антибиотики при наличии очагов хронической инфекции.
7. Антигистаминные (задитен)
8. Энтеросорбенты
9. Мембрано стабилизаторы- вит. А и Е
10. Цитостатики (при тяжелом течении)
11. Плазмофорез

## 9. «Д» наблюдение

1. В течение 5 лет.
2. ОАК+ОАМ+ кал на я/глист – 1 раз в 3 месяца и на фоне интеркуррентных заболеваний
3. Осмотр ЛОР, стоматологом – 1 раз в 6 месяцев.
4. Мед. отвод от прививок
5. Плановая терапия не показана

# 1. Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

## **Этиология :**

1. Вирусные инфекции (ОРВИ, корь, краснуха, и др.).
2. Профилактические прививки.
3. Психические и физические факторы.
4. ПРИЧНЫЙ фактор до конца не ясен.



## 2. Патогенез



**Иммуннопатологический процесс**



**Идет повышенная деструкция  
тромбоцитов в селезенке**



**Кровоточивость** за счет:

-  гибели тромбоцитов
-  повреждения сосудистого эндотелия (лишенного ангиотрофической «подкормки» тромбоцитов)

# 3. Классификация

- **По течению:**

- острые ( менее 6 мес.)

- хронические:

- с редкими рецидивами

- с частыми рецидивами

- непрерывно рецидивирующие

- **По периоду**

- обострение (криз)

- клиническая ремиссия (отсутствие кровоточивости при сохраняющейся тромбоцитопении)

- клинико-гематологическая ремиссия

## 4. Клиническая картина

- Кровоизлияния в кожу, слизистые без определенной локализации, характерна полихромность, полиморфность, несимметричность, спонтанность возникновения, преимущественно по ночам.
- Кровотечения из слизистых оболочек (носа, десны, из лунки удаленного зуба, матки)
- Кровоизлияния во внутренние органы (мозг, почки, сетчатку глаза, желудочно-кишечный тракт).
- Умеренная спленомегалия.

# 5. Диагностика

- Клиническая картина
- ОАК - тромбоцитопения
- - увеличение времени кровотечения
- - удлиняется время свертывания
- Положительная проба на резистентность капилляров (проба жгута и молоточка)
- К костном мозге - увеличение количества «недеятельных» мегакариоцитов
- В коагулограмме - удлиняется время ретракции кровяного сгустка и времени кровотечения

# 6. Лечение

1. Постельный режим. Диета (п/п, кофе, какао, уксус, горчица, специи)
2. Эпсилон - аминокaproновая кислота (дицинон, пантотенат кальция) – для улучшения адгезивно - агрегационную активность тромбоцитов)
3. Стероидные гормоны (при тяжелых формах кровоизлияния в склеру и клетчатку)- на 2-3 недели не больше
4. Местные кровоостанавливающие средства (гемостатическая губка)
5. Спленэктомия ( по показаниям)
6. Цитостатики (винкристин) в случае неэффективности спленэктомии.

## 7. «Д» наблюдение

- «Д» наблюдение в течение 5 лет
- Вакцинация через 1 год после стойкой ремиссии.
- Противопоказаны прививки живыми вирусными вакцинами
- ОАК- **1 год-** 1 квартал- 1 раз в 2 недели  
-2,3,4 кв. - ежемесячно  
**-2,3,4,5 год** - наблюдение 1 раз в 2 месяца и после перенесенного интеркуррентного заболевания  
(с обязательным подсчетом тромбоцитов)

# Противопоказано:

- УВЧ и УФО
- Ацетилсалициловая кислота, анальгин, карбенициллин, нитрофураны, сульфаниламиды, ампициллин.
- В течении 3-6 месяцев после выписки целесообразно кровоостанавливающий сбор трав (тысячелистник, пастушья сумка, крапива, водяной перец – 2 недели , 1 месяц перерыв)
- 2 недели викасол, дицинон – улучшающих адгезивно- агрегационную активность тромбоцитов.
- Осмотр ЛОР и стоматологом - 2 раза в год с санацией очагов инфекции

# 1. Гемофилия

Это наследственное заболевание, передаваемое по рецессивному типу, сцепленному с «X» хромосомой и характеризуется замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью.

В зависимости от дефицита факторов свертывающей системы выделяют:

*Гемофилия А*-дефицит VIII фактора  
(антигемофилийный глобулин)

*Гемофилия В*-дефицит IX фактора (тромбопластина)

*Гемофилия С*-дефицит XI фактора (предшественник тромбопластина плазмы)



## 2. Клиническая картина

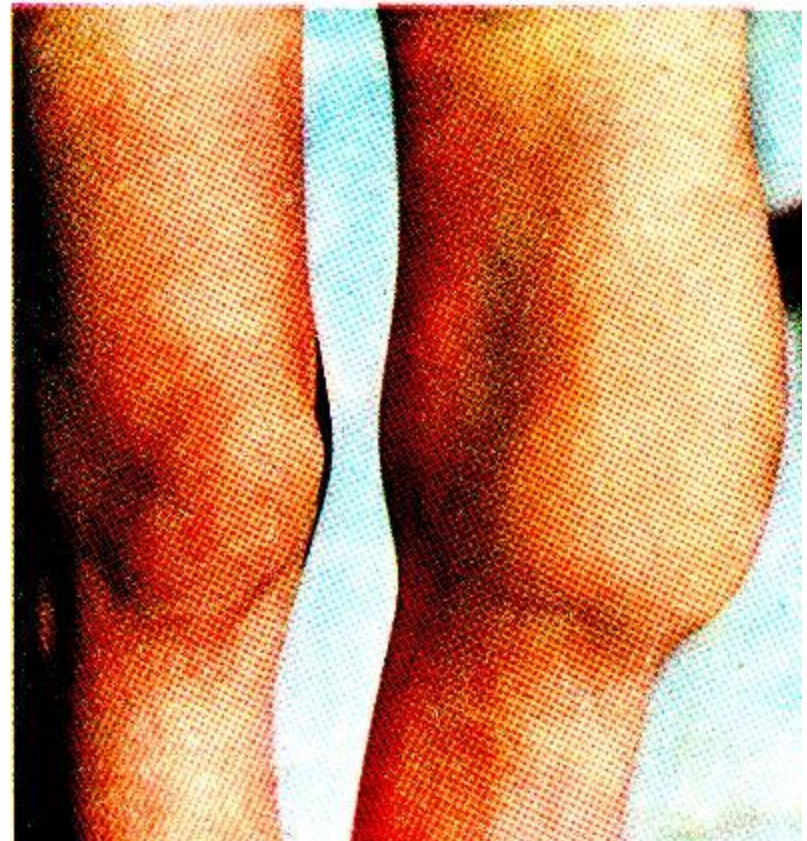
### Ранние признаки гемофилии:

- Кровотечение из пупочной ранки при перевязке пуповины
- Кефалогематома
- Кровоизлияние в кожу, подкожную клетчатку
- Кровоизлияние при прорезывании зубов

### 3. Кровоизлияния в суставы (гемартроз)

Чаще поражаются локтевые, коленные, голеностоп, плечевые, мелкие суставы кистей и стоп, лучезапястные.

Кровоизлияния в сустав обычно начинаются спустя некоторое время после травмы (час и более): острые боли, пораженный сустав увеличивается в объеме, кожа на ощупь горячая



- Кровотечения- могут возникнуть сразу после травмы или спустя 30 мин.-4 час. Кровотечения длительные, образуют обширные гематомы, которые вызывают сдавливание нервов→ параличи и парезы.
- Кровоизлияния в мозг, мозговые оболочки.

## 4. Диагностика

1. Анамнез.
2. ОАК — удлинение времени свертывания крови
  - снижение времени рекальцификации
  - нарушение тромбообразования
3. Отсутствие одного из антигемофильных факторов крови ( 8,10,11)

# 5. Лечение


**Основной принцип лечения гемофилии-  
заместительная терапия.**

**Гемофилия А** – прямое переливание крови от родственников, либо свежезаготовленную цитратную кровь или /л.криопреципитат.

**Гемофилия В и С**- консервированная кровь

- криопреципитат
- местные кровоостанавливающие ср-ва( фибриновая пленка, гемостатическая губка, Е-аминокапроновая кислота, желатин, женское молоко

## При кровоизлиянии в сустав:

-  Покой ( физиологическое положение конечности на 2-3 дня, местнор холод)
- Пункция сустава с аспирацией крови и введением в полость сустава гидрокартизона

# Больным гемофилией:

1. Внутримышечные инъекции **противопоказаны !!!**
2. Хирургические вмешательства только после введения препаратов антигемофильного глобулина.
3. При необходимости экстракции зуба за 30' вводят криопреципитат (15-20 Ед/кг) и аминокaproновую кислоту (0,05 г/кг x 4 р/д)- 7 дн.  
Через 6 часов вводят криопреципитат в течении 3 дней.  
Местно- тампон с гемостатической губкой, тромбином, грудным молоком.
4. Любой локализации и тяжести кровотечение или подозрение на кровоизлияние во внутренние органы – показано введение антигемофильных препаратов.
5. 1 раз в 3 месяца – лечение у стоматолога

## 7. «Д» наблюдение

1. Наблюдение совместно с гематологом
2. Мед. отвод – от прививок
3. Освобождается от уроков физ. культуры, но физ.упражнения показаны.
4. Фитотерапия - отвар душицы, зайцегуба опьяняющего (лагохилус)
5. При ОРВИ – противопоказаны аспирин, индометацин, банки