

# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ



**Геморрагические диатезы** – группа заболеваний, протекающих с геморрагическим синдромом

### **Классификация**

- 1. Коагулопатии** - нарушения в системе свертываемости крови (гемофилия);
- 2. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии** - нарушения в тромбоцитарном звене гемостаза (болезнь Верльгофа);
- 3. Вазопатии** - нарушения в сосудистом звене (геморрагический васкулит);
- 4. С одновременным нарушением в разных звеньях системы гемостаза** (коагулопатии и тромбоцитопатии – болезнь Виллебранда)

# **ОСНОВНЫЕ ТИПЫ КРОВОТОЧИВОСТИ**

- 1. Гематомный** – появление подкожных, меж- и внутримышечных и др. гематом, гемартрозов;
- 2. Микроциркуляторный (петехиально-пятнистый)** – появление петехий и экхимозов на коже, часто кровотечения (носовые, десневые);
- 3. Васкулитно-пурпурный** – появление на коже петехий, пурпуры, элементы симметричные
- 4. Смешанный (микроциркуляторно-гематомный)** – гематомы незначительные в сочетании с петехиями и экхимозами

**ГЕМОФИЛИЯ** – это коагулопатия, с гематомным типом кровоточивости, для которой характерна изолированная недостаточность одного из факторов свертывания крови

**Классификация**

- Гемофилия А (дефицит VIII фактора) – 70-78%
- Гемофилия В (дефицит IX фактора, болезнь Кристмаса) – 9-18%
- Гемофилия С (дефицит XI фактора) – редко

**Распространенность гемофилии:  
13-14 больных на 100 000 мужчин.  
Соотношение гемофилии А и В – 4:1**

## **ЭТИОЛОГИЯ**

**Заболевание вызывается мутацией гена, расположенного на X-хромосоме и обуславливающего биосинтез факторов свертывания**

## **1. Наследственный характер – 70-90%**

**Тип наследования** - рецессивный, сцепленный с X-хромосомой.

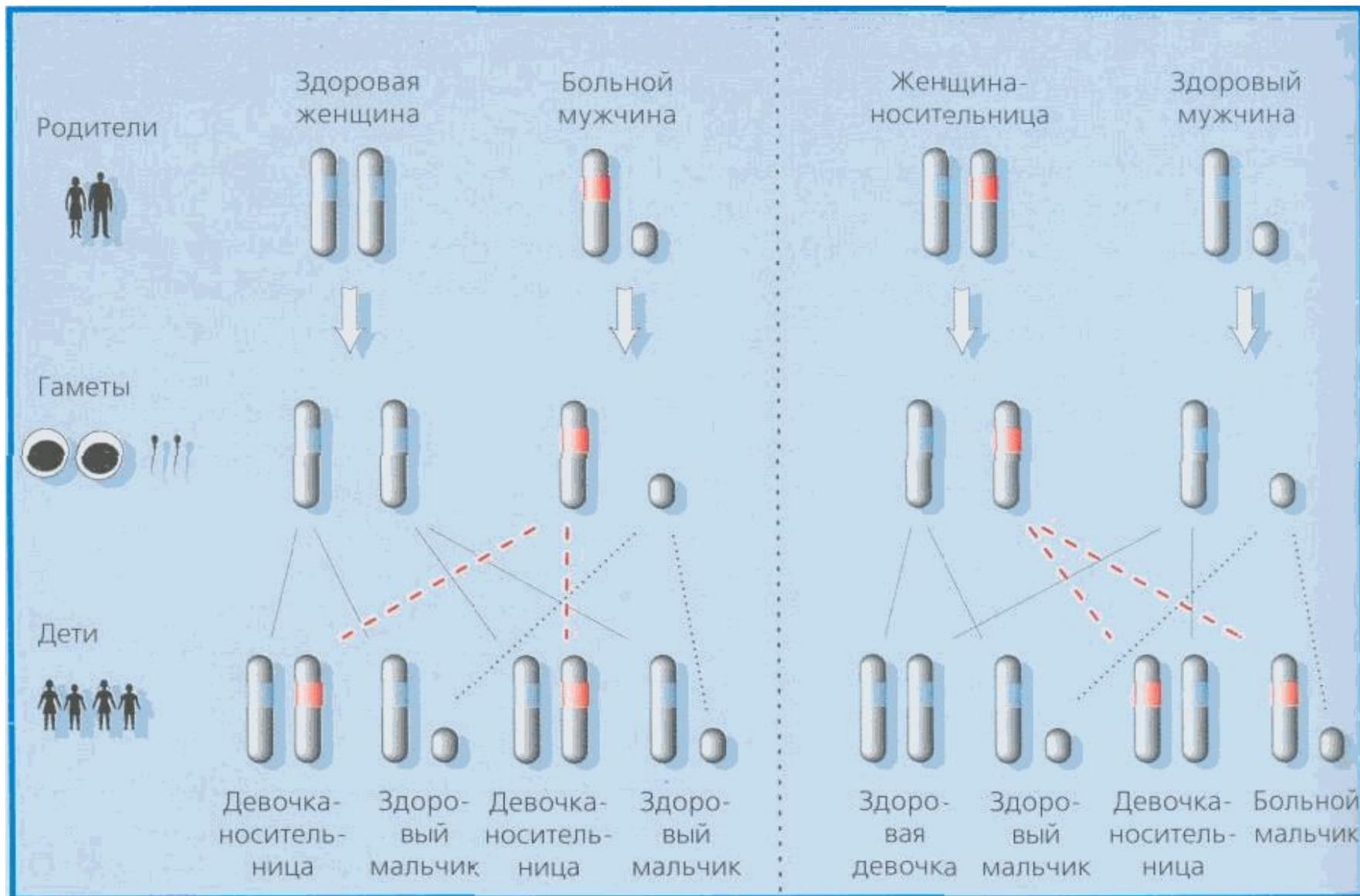
**Носители** - женщины, имеющие 2-ю нормальную X-хромосому сами не болеют, но имеют повышенную кровоточивость.

Мужчины, получившие от матери-носителя пораженную X-хромосому будут больными.

Женщины, которые унаследовали обе пораженные X-хромосомы будут больны тяжелой гемофилией.

**2. Возникает в семье спорадически – 10-30%**  
(спонтанная форма гемофилии), является

# НАСЛЕДОВАНИЕ ГЕМОФИЛИИ





**Королева Виктория**

**Королева Виктория –  
самая известная  
носительница гена  
гемофилии  
Один из ее сыновей  
страдал гемофилией  
Болели гемофилией  
ее внуки и правнуки, в  
том числе российский  
царевич Алексей**



## **ПАТОГЕНЕЗ ГЕМОФИЛИИ**

**Развитие кровотоочивости связано с нарушением свертываемости крови из-за дефицита факторов.**

**При гемофилии А** отмечается дефицит VIII фактора (антигемофильного глобулина), который состоит из 2-х субъединиц:

- Прокоагулянтная часть, обладающая антигемофильной активностью (страдает)
- Фактор Виллебранда – участвует в адгезии тромбоцитов, контролирует время кровотечения (при гемофилии – в норме), снижен при болезни Виллебранда

**При гемофилии В** синтезируется аномальный IX фактор, не выполняющий коагуляционных функций.

Дефицит VIII или IX фактора приводит к нарушению I фазы свертываемости крови, в результате чего протромбин не переходит в тромбин (II фаза), а фибриноген в фибрин (III фаза) и сгусток не образуется.

Происходит резкое замедление свертываемости крови (по внутреннему пути) и развивается повышенная кровоточивость.

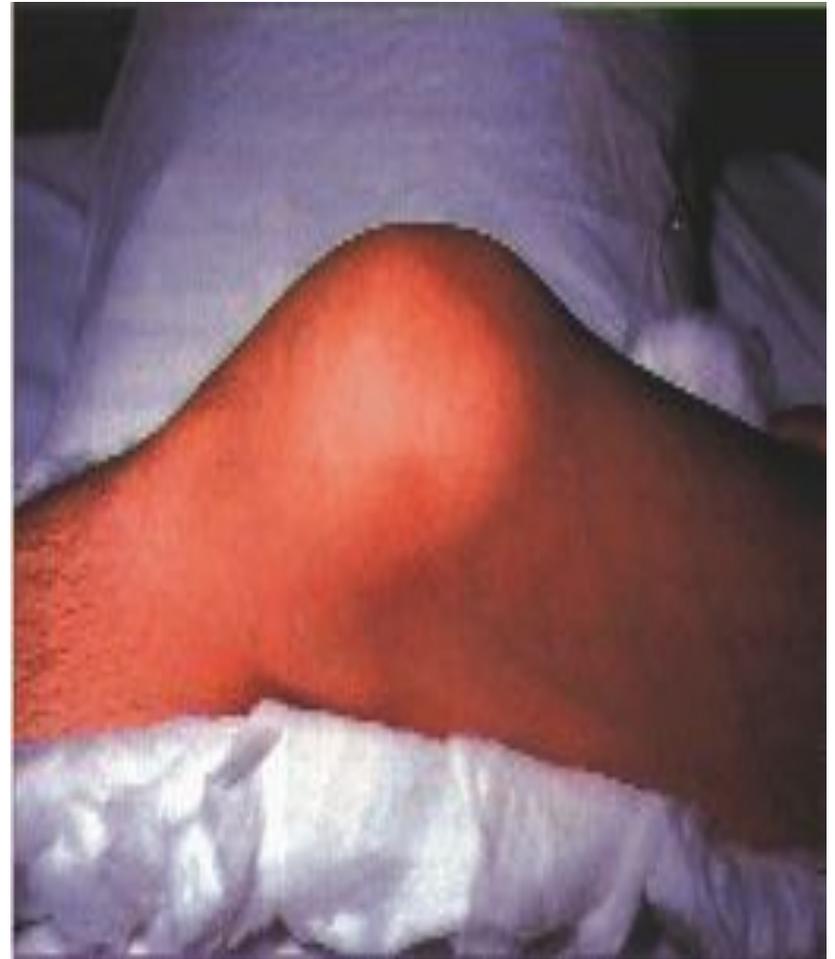
# **КЛИНИКА ГЕМОФИЛИИ**

**Геморрагический синдром характеризуется гематомным типом кровоточивости:**

- Образование меж - , внутримышечных и других гематом;**
- Кровоизлияния в крупные суставы - гемартрозы;**
- Длительные поздние кровотечения после травм, операций, экстракции зубов;**
- Реже кровоизлияния в органы брюшной полости, желудочно-кишечные кровотечения, гематурия (после**



**Глубокие гематомы у  
больного гемофилией**



**Гемартроз коленного  
сустава у больного  
гемофилией**

# **ВОЗРАСТНАЯ ЭВОЛЮЦИЯ СИМПТОМОВ**

**Заболевание начинается с 1-х дней жизни**

**В периоде новорожденности у ребенка отмечаются:**

- кефалогематома;**
- длительные кровотечения из пупочной ранки.**

## **У грудных детей:**

- кровотечения из ротовой полости в связи с травматизацией ее различными предметами.
- болезнь может начаться после первой внутримышечной прививки с развитием мышечной гематомы.
- когда ребенок начинает сидеть, типичны кровоизлияния в области ягодиц.
- прорезывание зубов сопровождается не очень обильными десневыми кровотечениями.

**Позже на первый план выходят кровоизлияния в крупные суставы.**

**Гемартроз – гемартрит – анкилоз**

**После 3-х лет** на первый план выходят кровоизлияния в крупные суставы.

## **Этапность суставного поражения**

**Гемартроз.** Сустав увеличен в объеме, болезненный. Движения затруднены. Нередко наблюдается подъем температуры тела до субфебрильных цифр . При первых кровоизлияниях в сустав кровь постепенно рассасывается на 2 – 3 недели, и функция его восстанавливается. Повторные кровоизлияния в этот же сустав ведут к нарушению его функции.

**Гемартрит** - присоединение воспаления синовиальных оболочек к кровоизлиянию в сустав - приводит к хроническому процессу в суставе, который остается припухшим и не уменьшается в объеме. При ограничении подвижности сустава развиваются атрофия и слабость мышц.

**Анкилоз** - неподвижность сустава.

Гемофильный анкилоз может наступить, если не лечить сустав. Последний анкилозируется в порочном положении, в результате больной становится

# Кровоизлияние в коленный сустав у больного гемофилией



# Кровоизлияние в сустав



# **ДИАГНОСТИКА ГЕМОФИЛИИ**

**1. Семейный анамнез** (составление родословной).

**2. Клиника** – гематомный тип

кровоточивости с поражением опорно-двигательного аппарата и упорные поздние кровотечения после травм и хирургических вмешательств.

**3. Лабораторные данные:**

**А. Оценка коагулограммы** – гипокоагуляция:

- увеличение времени свертывания венозной крови (> 8 мин)

**Б. Снижение в крови уровня VIII или IX факторов**

# ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОФИЛИИ

**Основа лечения** – заместительная терапия антигемофильными препаратами.

## При гемофилии А:

- криоприципитат (содержит VIII фактор);
- концентраты VIII фактора высокой степени очистки: гемофил М, иммунат, коэйт ДВИ, эмоклот ДИ, гемоктин СТД.

## При гемофилии В:

- концентрат нативной плазмы (содержит IX фактор)
- концентраты IX фактора высокой степени очистки: аимафикс ДИ, октанайн.

Имеется двойная противовирусная обработка (химическая и термическая) концентратов факторов свертывания, полученных из донорской плазмы

# ПРОГРАММЫ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ

1. Профилактическое лечение (систематическое) антигемофильными препаратами.
2. Периодическое, симптоматическое лечение - введение антигемофильных препаратов после травмы и при признаках начинающегося кровотечения.



# **ЛЕЧЕНИЕ ГЕМАРТРОЗА**

- **введение плазменных концентратов факторов каждые 12 часов;**
- **полная иммобилизация сустава, холод противопоказан;**
- **пункция сустава при больших гемартрозах;**
- **Физиотерапия (фонофорез с гидрокортизоном), массаж, ЛФК**

# **ТАКТИКА ПРИ КРОВОТЕЧЕНИЯХ**

- **вводят концентраты факторов свертывания каждые 8-12 часов**
- **местная гемостатическая терапия:**

**При носовых кровотечениях - орошение слизистой носа гемостатиками (дициноном, эпсилон-АКК и тромбином).**

**При ЖК кровотечениях – эндоскопическое обследования для выявления источника кровотечения**

# **ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ**

- **Состоят на учете у педиатра и гематолога до передачи во взрослую сеть;**
- **Противопоказаны занятия физкультурой. Возможны занятия плаванием;**
- **Профилактика травм: отвлекать от шумных игр, развивать склонность к умственному труду;**
- **Все лекарства вводить через рот или внутривенно. Внутримышечные инъекции противопоказаны.**
- **Не применять препараты, влияющие на свертываемость и функциональную активность тромбоцитов – аспирин, индометацин и др.**

**ИДИОПАТИЧЕСКАЯ  
ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ  
ПУРПУРА (болезнь Верльгофа) -**

**это геморрагический диатез,  
характеризующийся  
изолированной  
тромбоцитопенией, которая  
вызвана повышенным  
разрушением тромбоцитов**

## **ЭТИОЛОГИЯ ИТП**

**Этиология до конца не выяснена**

**Провоцирующую роль могут играть:**

- бактериальные и вирусные инфекции, перенесенные за 1- 4 недели до начала заболевания или криза;**
- лекарственные препараты (антибиотики, сульфаниламиды, аспирин, фуросемид и др.);**
- профилактические прививки;**
- инсоляция, охлаждение и другие внешние воздействия**

## **ПАТОГЕНЕЗ ИТП**

**Аутоиммунный процесс, при котором вырабатываются антитела против собственных неизмененных тромбоцитов.**

**Геморрагии на коже обусловлены тромбоцитопенией, выпадением ангиотрофической функции тромбоцитов и повышением порозности сосудистой стенки. Кровоточивость усугубляется и невозможностью образования полноценного сгустка за счет нарушения ретракции.**

# КЛАССИФИКАЦИЯ ИТП

**Клинические формы:** **сухая** (только кожный геморрагический синдром), **влажная** (+кровотечения)

**Течение:** **острое** (до 6 мес.), **хроническое** (> 6 мес.): с редкими кризами (не более 2 в год); частыми кризами (более 2 в год); **непрерывно-рецидивирующее** течение

**По периоду:** **криз** (обострение), **клиническая ремиссия**, **клинико-гематологическая ремиссия**

# КЛИНИКА ИТП

Петехиально-пятнистый тип кровоточивости.

Часто за 1-4 недели отмечается инфекция.

## Характеристика геморрагического синдрома:

- **Сыпь на коже полиморфная** (наряду с петехиями есть экхимозы разных размеров), **полихромная** (разной окраски), **несимметричная** (преимущественно на конечностях, ягодицах и туловище), **появляется спонтанно;**
- **Кровоизлияния на слизистой ротовой полости в виде мелкоточечной сыпи;**
- **При влажной форме - кровотечения, чаще носовые, реже – из ротовой полости, из ЖКТ, маточные**

**Петехии**



**Пурпура**



# ГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У БОЛЬНЫХ ИТП



# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ У БОЛЬНЫХ ИТП



# Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Петехии - сыпь в виде  
красных пятен  $d$  до 3

мм

Экхимоз «синяк» -  
пятно на коже



# Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Пурпура – множественные  
петехии и синяки  $d$  до 1 см

Гематома – масса  
крови,  
замкнутая в тканях



# ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА ИТП

## Гематологическая триада:

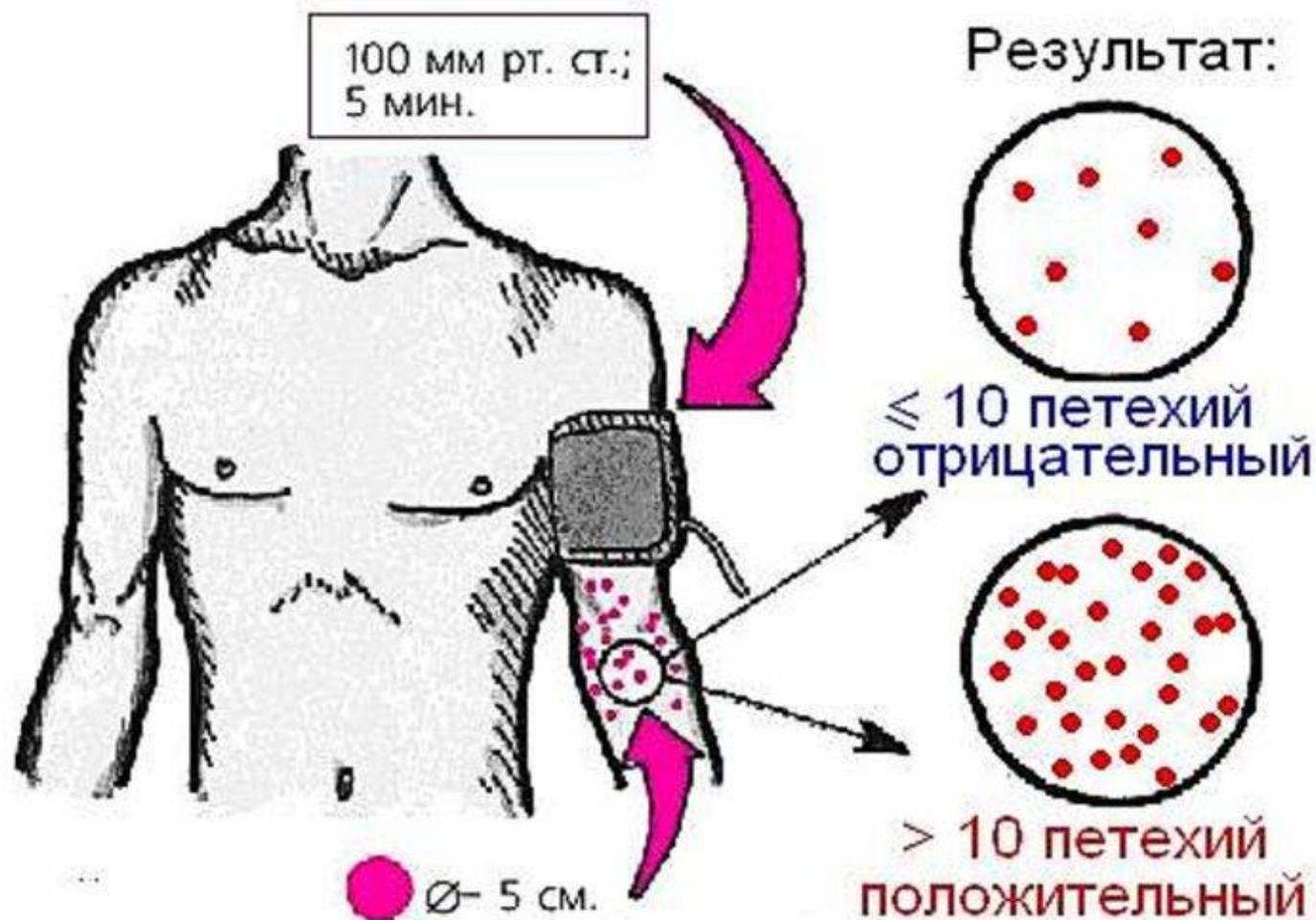
- **тромбоцитопения** ( $< 150 \times 10^9/\text{л}$ , часто  $< 30 \times 10^9/\text{л}$ );
- **увеличение времени кровотечения по Дьюку** ( $> 4$  мин)
- **снижение ретракции кровяного сгустка** ( $< 75\%$ )

## Также отмечается:

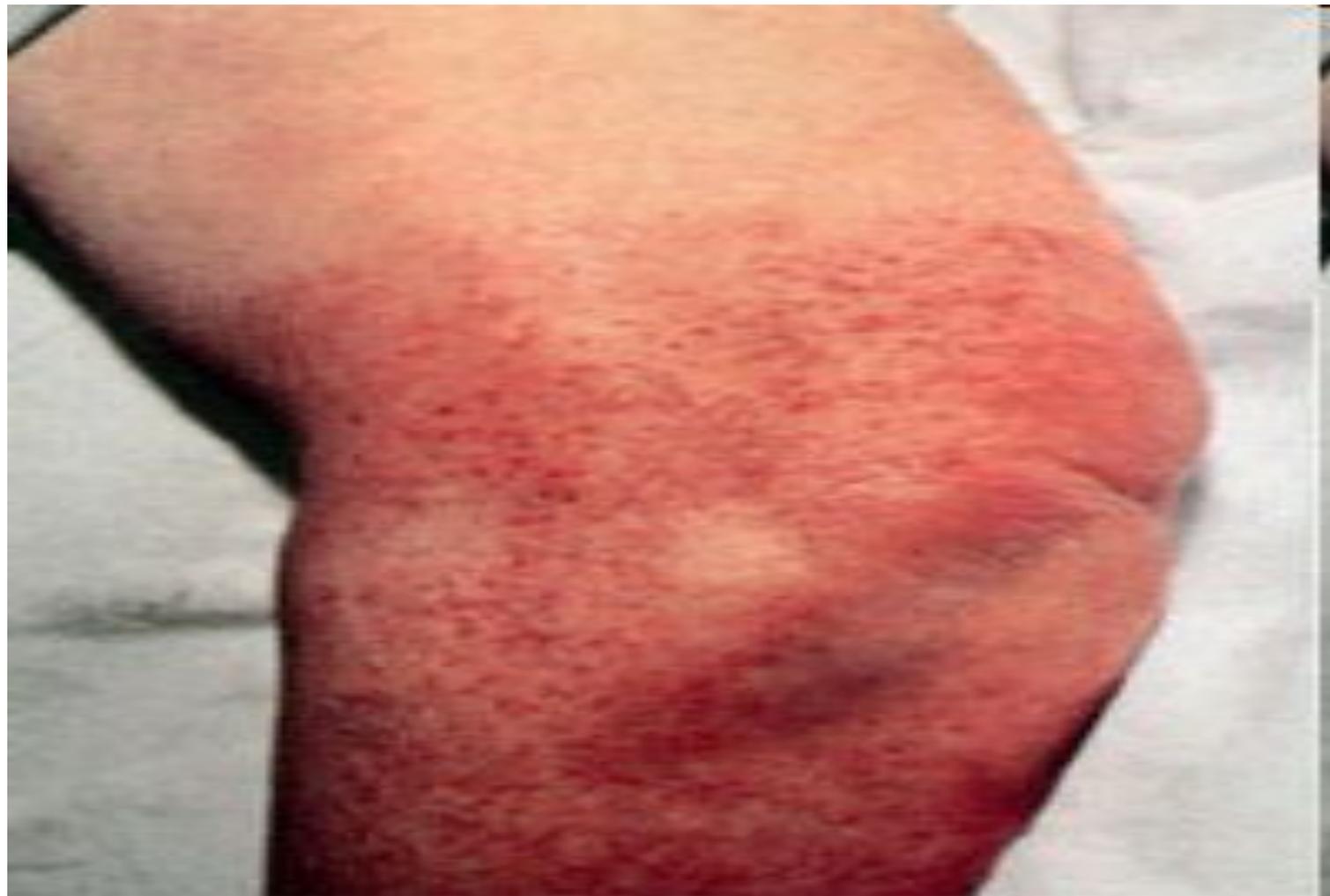
- **анемия при выраженной кровопотере;**
- **повышение мегакариоцитов в костном мозге;**
- **иммунограмма – наличие гуморальных антитромбоцитарных антител**

онкологический процесс (шишковидная железа) ...

# Манжеточная проба Румпель-Леёде-Кончаловского



**Тест Румпеля-Леде после 5-минутного умеренного застоя (наложение манжеты для измерения АД)**



# Исследование ломкости сосудов кожи



Симптом щипка: на передней поверхности грудной клетки или над ключицей большим и указательным пальцами обеих рук захватывается кожная складка (расстояние между пальцами рук 2-3 мм), затем резко смещают части складок (поперек длины) в противоположном направлении. Появление на месте щипка кровоизлияний (петехий) – симптом положительный.

# ЛЕЧЕНИЕ ИТП

1. Госпитализация при остром течении
2. Постельный режим
3. Диета гипоаллергенная
4. Препараты, улучшающие агрегацию и адгезию тромбоцитов (адроксон, дицинон, пантотенат кальция, препараты магния)
5. Для уменьшения проницаемости сосудистой стенки назначают витаминотерапию (аскорбиновая кислота, витамин РР, викасол, рутин).

# ЛЕЧЕНИЕ ИТП

6. Глюкокортикостероиды по показаниям (влажная форма, тромбоцитопения > 3-х недель, рецидивизирующая пурпура).
7. Цитостатики и иммунодепрессанты при отсутствии эффекта от лечения и от спленэктомии (винкристин, циклофосфамид)
8. Спленэктомия (тяжелая форма при отсутствии эффекта на терапию, хроническая ИТП при постоянном уровне  $Tr < 30 \times 10^9/л$ ).

# **ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ**

Острая ИТП – в течение 5 лет, хроническая ИТП - до передачи во взрослую сеть;

**Обучение на дому показано детям с тромбоцитопенической пурпурой, получающим ГК и иммунодепрессанты.**

**Во время посещения школы не показаны занятия физкультурой в общей группе.**

**Противопоказаны:**

- вакцинация;**
- инсоляция (пребывание на солнце);**
- смена климата;**
- переохлаждение (в том числе купание в водоемах);**
- физические и психические травмы;**
- контакты с домашними животными;**
- лечение иммуностимуляторами в случае развития острой респираторной инфекции.**

# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ (болезнь Шенлейн-Геноха) –

системное поражение сосудистой стенки мелких кровеносных сосудов (капилляров, артериол, венул) кожи, суставов и внутренних органов с образованием микротромбов



Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)



# **ЭТИОЛОГИЯ ГЕМОМРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА**

**Полиэтиологическое заболевание.**

**В его развитии играют роль факторы:**

- инфекционные (стрептококковая инфекция, микоплазма, хламидия, вирусы и др.), очаги хронической инфекции;**
- пищевая и лекарственная аллергия;**
- введение вакцин, сывороток, гемопрепаратов;**
- инсоляция, переохлаждение;**
- физическая и психическая травма;**
- укусы насекомых**

# **ПАТОГЕНЕЗ ГЕМОМРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА**

**«Орган-мишень» - эндотелий мелких сосудов.**

**В результате реакции антиген-антитело развивается воспаление в сосудистой стенке, клетки эндотелия изменяют свою структуру и приобретают свойства антигена. Возникает аутоиммунный процесс** 

**1. Повышение проницаемости стенки сосудов.**

**2. Поврежденный эндотелий способствует внутрисосудистой агрегации тромбоцитов, что приводит**

**к микротромбозу и закупорке капилляров, некрозам и разрывам мелких сосудов, нарушению микроциркуляции, - развивается ДВС-синдром.**

**Тип кровотечения – васкулитно-пурпурный.**

# КЛАССИФИКАЦИЯ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА

**Клинические формы:** простая (с кожным синдромом), смешанная (с кожно-суставным, кожно-абдоминальным, кожно-суставно-абдоминальным, кожно-суставно-почечным и др. синдромами)

**Течение:** острое (до 1,5-2 мес.), подострое (2-6 мес.), хроническое (более 6 мес.).

**Фаза активности:** активная, стихания

**Тяжесть:** легкая, среднетяжелая, тяжелая

# КЛИНИКА ГЕМОМРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА

Выделяют **4 синдрома**:

- 1. Кожный** - ведущий синдром. На коже симметрично появляется геморрагическая сыпь – петехии, пурпура. Сыпь сгущается вокруг крупных суставов. Может иметь сливной характер. Локализация: нижние конечности, ягодицы, разгибательные поверхности рук.
- 2. Суставной синдром** сопутствует кожному, но может предшествовать ему. Появляются боли в суставах, отек, гиперемия.

# **КЛИНИКА ГЕМОМРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА**

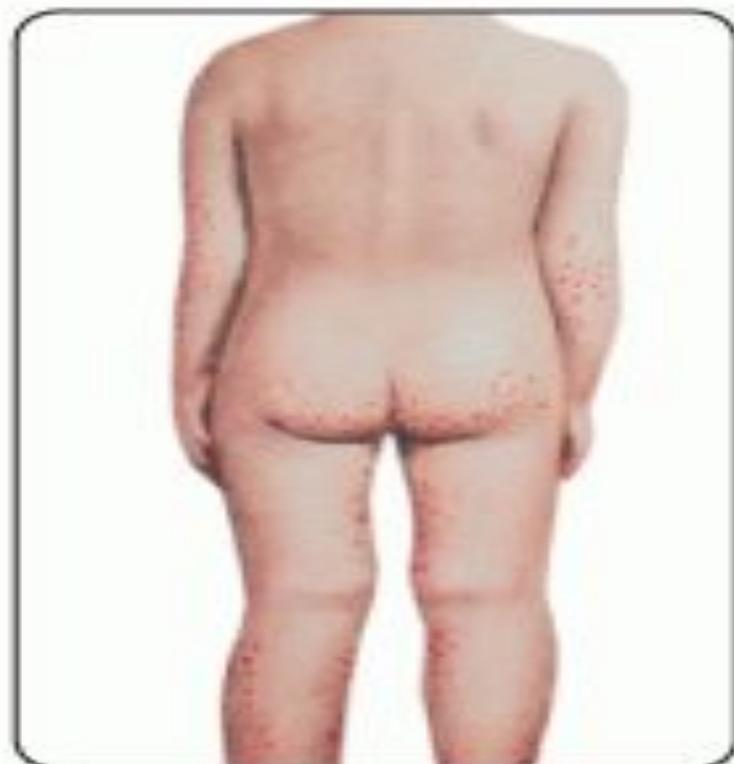
- 3. Абдоминальный синдром** может появиться на фоне кожного или кожно-суставного синдрома, но часто предшествует им. Проявляется кровоизлияниями в стенку кишечника или брюшины. Боли приступообразные, возникают внезапно, неопределенной локализации. Может напоминать клинику «острого живота»
- 4. Почечный синдром** может развиваться в середине или конце заболевания, когда другие симптомы исчезают. Протекает по типу гломерулонефрита – гематурия,

# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ



# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ





*Пятнисто-папулезная симметрично расположенная геморрагическая сыпь*



*Ангионевротический отек с характерной локализацией: веки, нос, губы*



*Абдоминальный синдром может осложниться: инвагинацией, перитонитом, аппендицитом*

# **ДИАГНОСТИКА ГЕМОМРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА**

- 1. Анамнез – склонность к аллергии, перенесенные заболевания, вакцинация и др.**
- 2. Клиника – наличие патогномоничного кожного синдрома. Является ключевым в диагностике.**
- 3. Лабораторные данные:**
  - Гемограмма – лейкоцитоз, эозинофилия, тромбоцитоз, ускоренное СОЭ**
  - Иммунограмма – повышение ЦИК, IgM и G.**

# **ЛЕЧЕНИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО ВАСКУЛИТА**

- 1. Гипоаллергенная диета**
- 2. Базисная медикаментозная терапия –контролируемая антитромботическая терапия:**
  - дезагреганты: курантил, трентал, ибустин, тиклид, индометацин**
  - антикоагулянты: гепарин, низкомолекулярный гепарин (фраксипарин).**
  - активаторы фибринолиза непрямого действия: никотиновая к-та и ее производные**
- 3. Антибиотики (цефалоспорины, макролиды) по показаниям: развитие болезни на фоне ОРЗ, очаги хронической инфекции.**
- 4. Глюкокортикостероиды (преднизолон) по показаниям.**

- Обучение на дому показано детям, получающим ГК и иммунодепрессанты.**
- Во время посещения школы не показаны занятия физкультурой в общей группе.**
- Противопоказано:**
  - вакцинация;**
  - инсоляция;**
  - смена климата;**
  - переохлаждение (в том числе купание в водоемах);**
  - физические и психические травмы;**
  - контакты с домашними животными;**
  - лечение иммуностимуляторами.**

## **Домашнее задание.**

**Тульчинская В.Д.**

**«Сестринский уход в педиатрии»**

**стр. 106-115**

**Конспект лекции**