

Геморрагические заболевания у детей



**Дубрава на берегу
реки Клязьмы
(Южский район,
дер. Глушицы).**

Типы кровоточивости

- Васкулитно-пурпурный тип – геморрагический васкулит,
- Гематомный – гемофилии,
- «Синячковый» или паренхиматозный, капиллярный тип – тромбоцитопении, тромбоцитопатии,
- Смешанный (гематомно- паренхиматозный) – болезнь Виллебранда,
- Микроангиоматозный – болезнь Рандю- Ослера,



- Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости развивается за счет повреждения маленьких сосудов вследствие иммунных, аллергических, инфекционных или токсических воздействий. Кровоизлияния расположены симметрично, чаще всего на конечностях в области крупных суставов. Важно: возможны внутрибрюшные интенсивные кровотечения, сопровождающиеся рвотой, возможно появление крови в моче. Это состояние крайне опасно и требует немедленной помощи.
- Васкулитно-пурпурный тип наблюдается при болезни шенляйн-Геноха, инфекционных и иммунных васкулитах.

Геморрагический васкулит

- Геморрагический васкулит (синонимы: пурпура Шёнлейна — Гёноха, болезнь Шёнлейна — Гёноха, ревматическая пурпура, аллергическая пурпура) — наиболее распространённое заболевание из группы системных васкулитов.
- В его основе лежит асептическое воспаление стенок микрососудов, множественное микротромбообразование, поражающее сосуды кожи и внутренних органов (чаще всего почек и кишечника).



Характеристика кожных проявлений

Клиническая классификация геморрагического васкулита

Лабораторные изменения при геморрагическом васкулите

Геморрагический васкулит – клинические проявления (схема)



Геморрагический васкулит



Геморрагический васкулит – кожные проявления



Геморрагический васкулит – кожные проявления



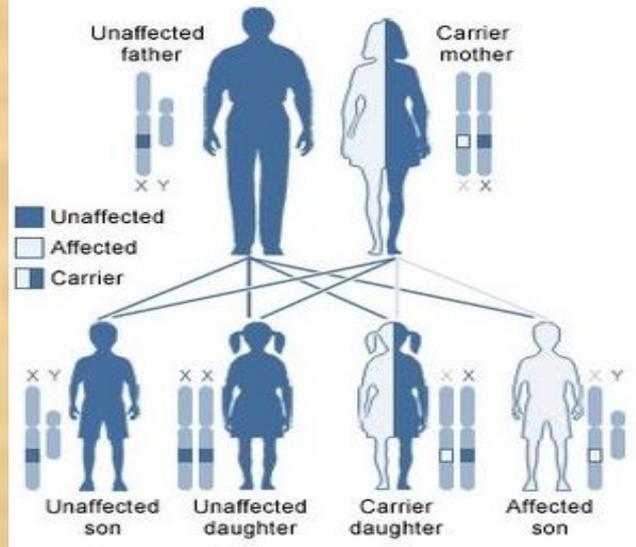
Выделяют 5 вариантов кровоточивости, каждый из которых имеет свою причину.

- Гематомный. При этом типе обычно после травм кровь изливается в большом количестве в подкожную клетчатку, в мышцы и суставы и даже внутренние среды. Если после операций (даже таких, как удаление зубов), порезах, ранениях развилось сильное кровотечение, то предполагают гематомный тип кровоточивости. Иногда развиваются желудочно-кишечные кровотечения (рвота кровью, стул черного цвета). Такие кровотечения крайне опасны и характерны для наследственных гемофилии А и В, приобретенной коагулопатии, передозировке антикоагулянтов.

Гемофилия

- Гемофи́лия или Гемофили́я — наследственное заболевание, связанное с нарушением коагуляции (процессом свёртывания крови); при этом заболевании возникают кровоизлияния в суставы, мышцы и внутренние органы, как спонтанные, так и в результате травмы или хирургического вмешательства. При гемофилии резко возрастает опасность гибели пациента от кровоизлияния в мозг и другие жизненно важные органы, даже при незначительной травме. Больные с тяжёлой формой гемофилии подвергаются инвалидизации вследствие частых кровоизлияний в суставы (гемартрозы) и мышечные ткани (гематомы). Гемофилия относится к геморрагическим диатезам, обусловленным нарушением плазменного звена гемостаза (коагулопатия).
- Гемофилия появляется из-за изменения одного гена в хромосоме X. Различают три типа гемофилии (А, В, С).

X-linked recessive, carrier mother



U.S. National Library of Medicine



**Больной гемофилией
Царевич Алексей Романов**



**Королева Виктория была
носителем гена гемофилии**

Классификация гемофилии и клинические проявления

Лабораторные изменения при гемофилии

Гематомный тип кровоточивости



Гемартроз







Гемофилия



Королева Виктория была носителем гена гемофилии



Петехиально-пятнистый тип

- Петехиально-пятнистый или микроциркуляторный тип. В этом случае на коже или слизистых появляются так называемые петехии и экхимозы — кровяные пятна разного размера, от самых маленьких до достаточно больших. Могут развиваться кровотечения из носа, десен, матки, почек. Важно: поскольку могут быть кровоизлияния и в мозг тоже, при появлении таких кровянистых элементов на коже и слизистых лица, шеи лучше поскорее обратиться к специалисту. Микроциркуляторный тип наблюдается при тромбоцитопениях и тромбоцитопатиях, болезни фон Виллебранда, при гипо- и дисфибриногенемиях, передозировке антигоагулянтов.

Болезнь Верльгофа (хроническая иммунопатологическая тромбоцитопеническая пурпура)

- Болезнь Верльгофа (хроническая иммунопатологическая тромбоцитопеническая пурпура) — хроническое волнообразно протекающее заболевание, представляющее собой первичный геморрагический диатез, обусловленный количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гемостаза. Характеризуется элиминативной тромбоцитопенией, наличием гигантских тромбоцитов в кровотоке, мегакариоцитозом в костном мозге и обязательным присутствием антитромбоцитарных аутоантител. Таким образом болезнь Верльгофа относится к геморрагическим диатезам, обусловленным нарушением мегакариоцитарно-тромбоцитарной системы. Прежнее название болезни — идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) — в настоящее время употребляется в случаях, когда аутоаллергическая природа заболевания не доказана.
- Болезнь названа по имени немецкого врача П. Верльгофа, описавшего её в 1735 году.

ИТП- клинические проявления (схема)

Соматически здоровые лица. Болезни крови

Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

В НОРМЕ

Срок существования 2-3 нед.

Регуляция кровяной сгустка в норме

ПРИ ЗАБОЛЕВАНИИ

Срок существования более 30-40 лет

Регуляция кровяной сгустка резко снижена или отсутствует

Множественные кровоизлияния различной величины и формы

Гемодилез

Функциональная незрелость мегакарицитов — отсутствие инкуляции тромбоцитов

Классификация тромбоцитопенической пурпуры

**ИТП – носовое кровотечение ИТП- кровоизлияния на
слизистых,**



Синячковый тип кровоточивости при ИТП



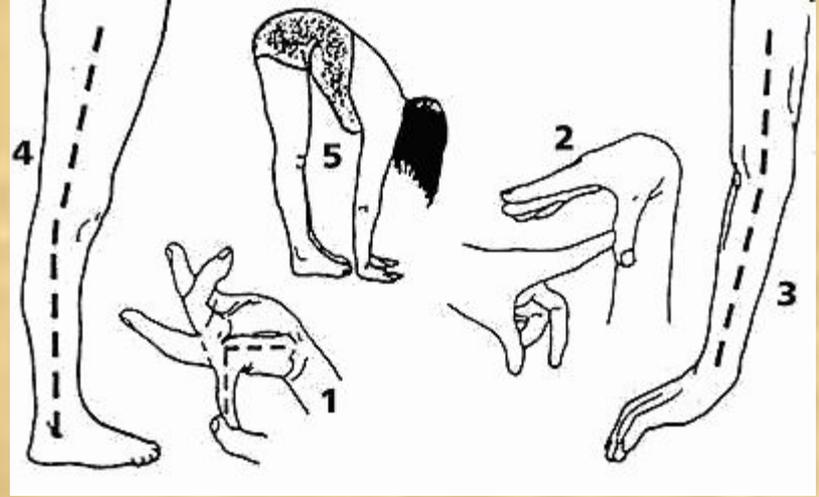
Синячковый тип кровоточивости при ИТП



Рисунок 2. Постинъекционные экхимозы у пациента с тромбоцитопенией

ИТП- кровоизлияния на слизистых









Болезнь Вискота-Олдриджа

- Синдром Вискотта-Олдрича (СВО, англ. Wiskott-Aldrich syndrome — WAS) — редкое X-сцепленное рецессивное заболевание характеризующееся наличием экземы, тромбоцитопении, иммунодефицита, и кровавого поноса (обусловленного тромбоцитопенией). Синоним — синдром экземы-тромбоцитопении-иммунодефицита в соответствии с оригинальным описанием Олдрича (англ. Aldrich), сделанным в 1954 году.



Болезнь Вискота-Олдриджа



Болезнь Вискота-Олдриджа



- Смешанный тип (синячково-гематомный). Название говорит за себя: при этом типе одновременно с петехиями и синяками развиваются и гематомы, но уже не такие большие. Поражены тромбоциты и плазменные факторы. Такой тип кровоточивости наблюдается при тяжелой форме болезни Виллебранда и синдроме Виллебранда-Юргенса, наследственном дефиците факторов свертывания VII и XIII. Из приобретенных форм такой тип кровоточивости может быть обусловлен ДВС-синдромом, передозировкой антикоагулянтов и тромболитиков.

Болезнь Фон Виллебранда (псевдогемофилия)

- В 1925 г. фон Виллебранд обследовал 5-летнюю девочку по имени Хио из деревни на Аландских островах. Ее мать и отец страдали от спонтанно возникающих кровотечений. Она была 9-м ребенком из 12 детей, 4 из которых умерли от тяжелых кровотечений в раннем возрасте. Доктор начал изучать это заболевание дальше и выяснил, что 66 членов этой семьи страдали от спонтанных кровотечений, чаще встречавшихся у женщин. В 1926 г. Виллебранд предположил, что это новая форма гемофилии, и назвал ее «псевдогемофилией». В том же году он опубликовал статью на шведском языке. В 1931 г. эта работа вышла в Германии, она привлекла внимание профессора Берлинского Университета Руди Юргенса. Вместе они начали обследовать пациентов с помощью капилляротромбо-метра. Профессор Юргенс заключил, что возникновение кровотечений у таких больных связана с нарушением функции тромбоцитов. Уже позже было показано, что у части больных заболевание связано либо с дефектом, либо с отсутствием фактора, который тоже был назван фактором Виллебранда, имеющего непосредственное отношение как к агрегации тромбоцитов, так и к плазменным факторам свертывания крови.
- Умер Эрик Адольф фон Виллебранд 12 декабря 1949 г.



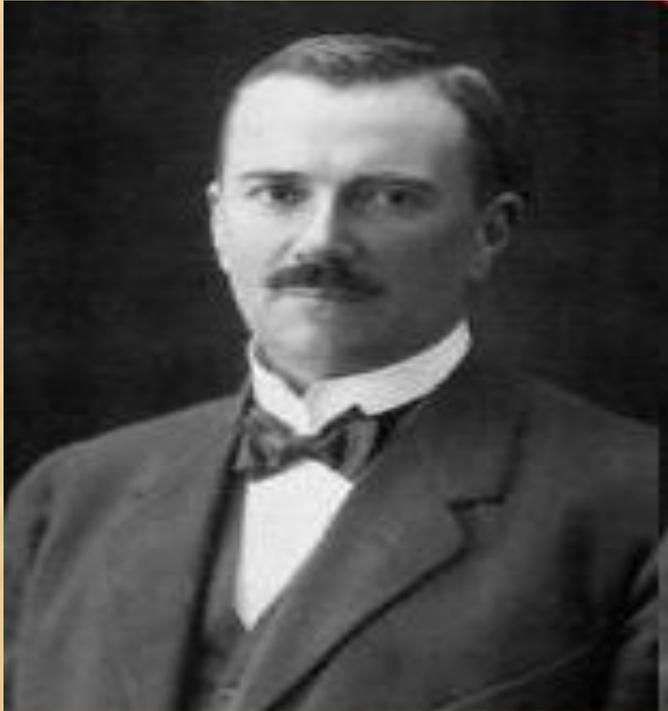
Ангиоматозный тип

- **Ангиоматозный тип развивается при патологии стенки сосуда. Наблюдает при артерио-венозных шунтах, телеангиоэктазах, ангиомах. Характеризуется возникновением массивных упорных кровотечений из одного и того же места. Носовые кровотечения, кровотечения в полость ЖКТ. Наиболее частый пример — синдром Ослера-Рандю.**
- **Болезнь носит имена сэра Уильяма Ослера, Анри Жюль Луи Мари Рандю и Фредерик Паркс Вебера, которые описали ее в конце 19 — начале 20 века. Она передается по аутосомно-доминантному типу, и встречается у одного из 5000 человек.**

- **Наследственная геморрагическая телеангиэктазия, или болезнь Рандю—Вебера—Ослера. В основе болезни Рандю—Вебера—Ослера лежит дефект трансмембранного белка эндоглина (киназа-1, подобная рецептору активина), служащего компонентом рецепторного комплекса трансформирующего фактора роста бета.**
- **Болезнь наследуется по аутосомно-доминантному типу. К клиническим проявлениям относят множественные телеангиэктазии в виде красно-фиолетовых пятен или красноватых папул диаметром от 1 до 3 мм, представляющих собой расширенные капилляры кожи, слизистой оболочки и других органов и тканей. Пульсация в центральной части телеангиэктазии отсутствует, при диаскопии они бледнеют. Телеангиэктазии появляются в раннем детском возрасте, после периода полового созревания их количество и размеры постепенно увеличиваются. Заболевание одинаково часто наблюдают у мужчин и у женщин. Наиболее яркий клинический симптом — кровотечения, особенно часто из носа.**







- Кто ты, доктор Виллебранд? Он родился 1 февраля 1870 г. в портовом городке Вааса (Vaasa) на берегу Ботнического залива (западная Финляндия). Его отец — районный инженер Фред-рик Магнус фон Виллеранд, мать — Сигне Эстлан. Надо сказать, что биографические данные о Э. А. фон Виллебранде скудны, и уж во всяком случае, нигде не написано, что он — русский.



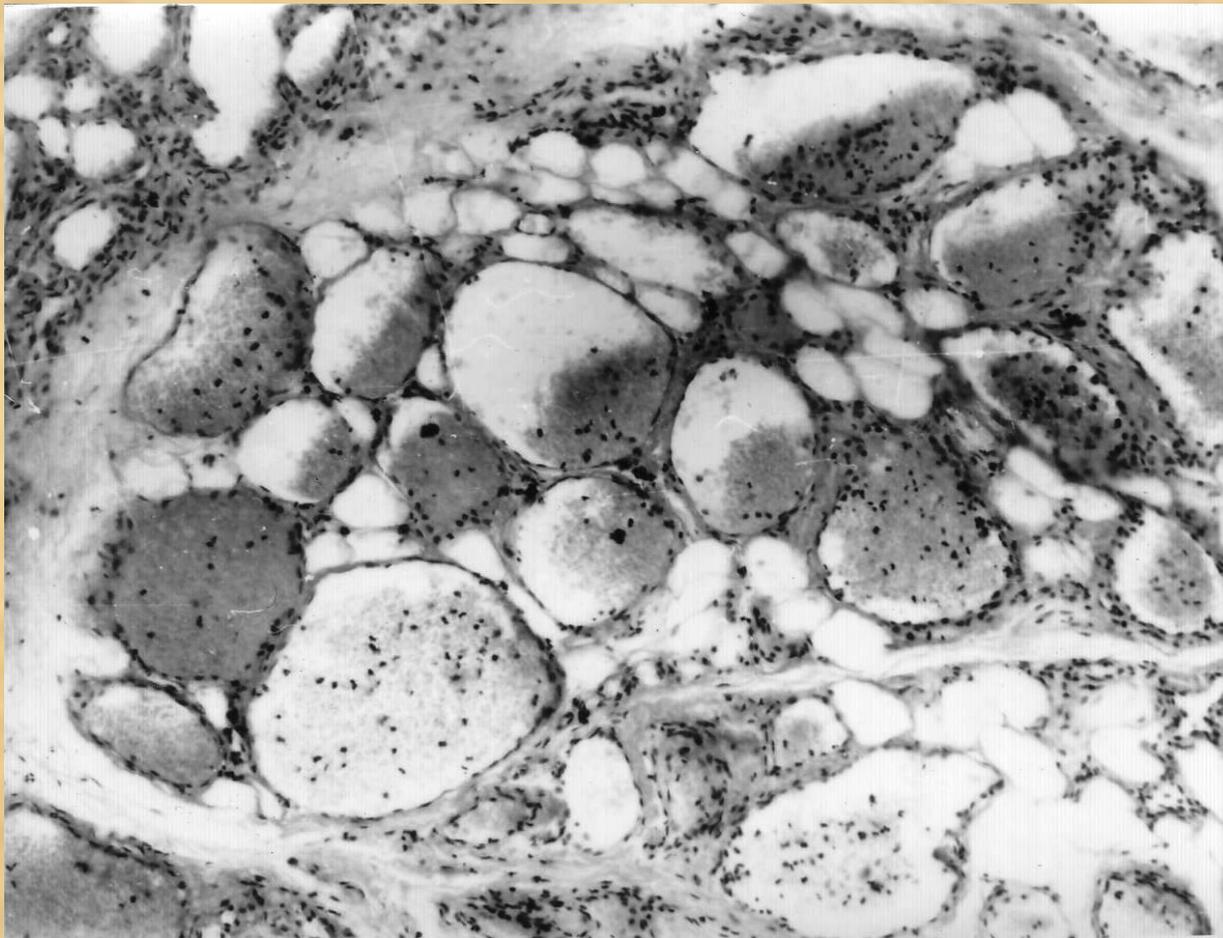
Кавернозная гемангиома предплечья



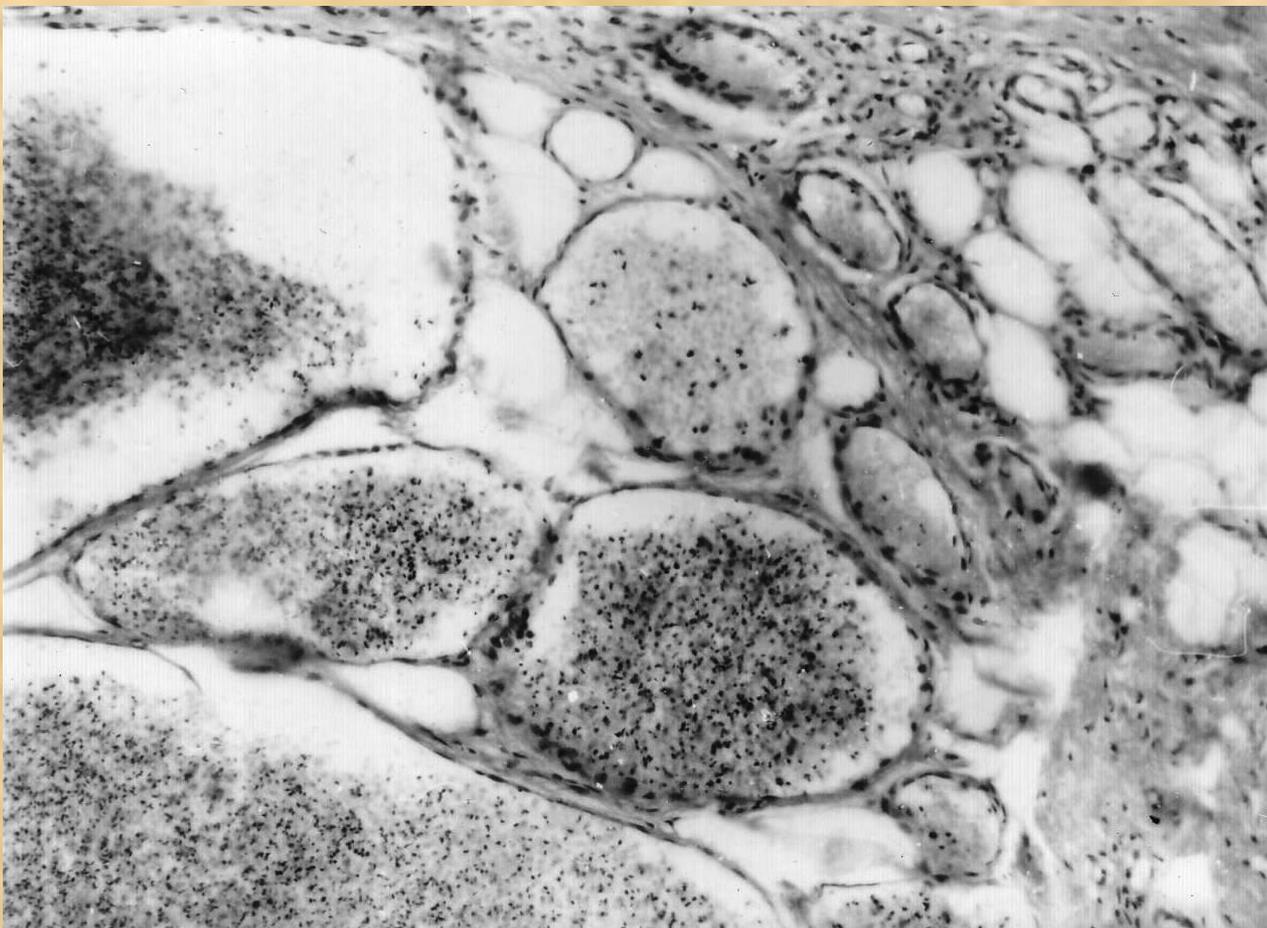
Синдром Казабаха-Мерритта

- Казабаха-Мерритт синдром
- (Н. Н. Kasabach, амер. педиатр 20 в.; К. К. Merritt, амер. врач 20 в.)
болезнь неясной этиологии, характеризующаяся сочетанием крупных гемангиом с проявлениями тромбоцитопенической пурпуры и анемией; обнаруживается при рождении или в грудном возрасте.

**Синдром Казабаха – Мерритта -
-это врожденное заболевание
неизвестной этиологии,
характеризующееся сочетанием
гигантской гемангиомы с
тромбоцитопенией.**



Больной Д. 4,5 года. Кавернозная гемангиома.
Широкие сосудистые просветы.
Выстилка из уплощенных эндотелиальных клеток.
Полнокровие опухоли.
Окраска гематоксилином и эозином. X200.



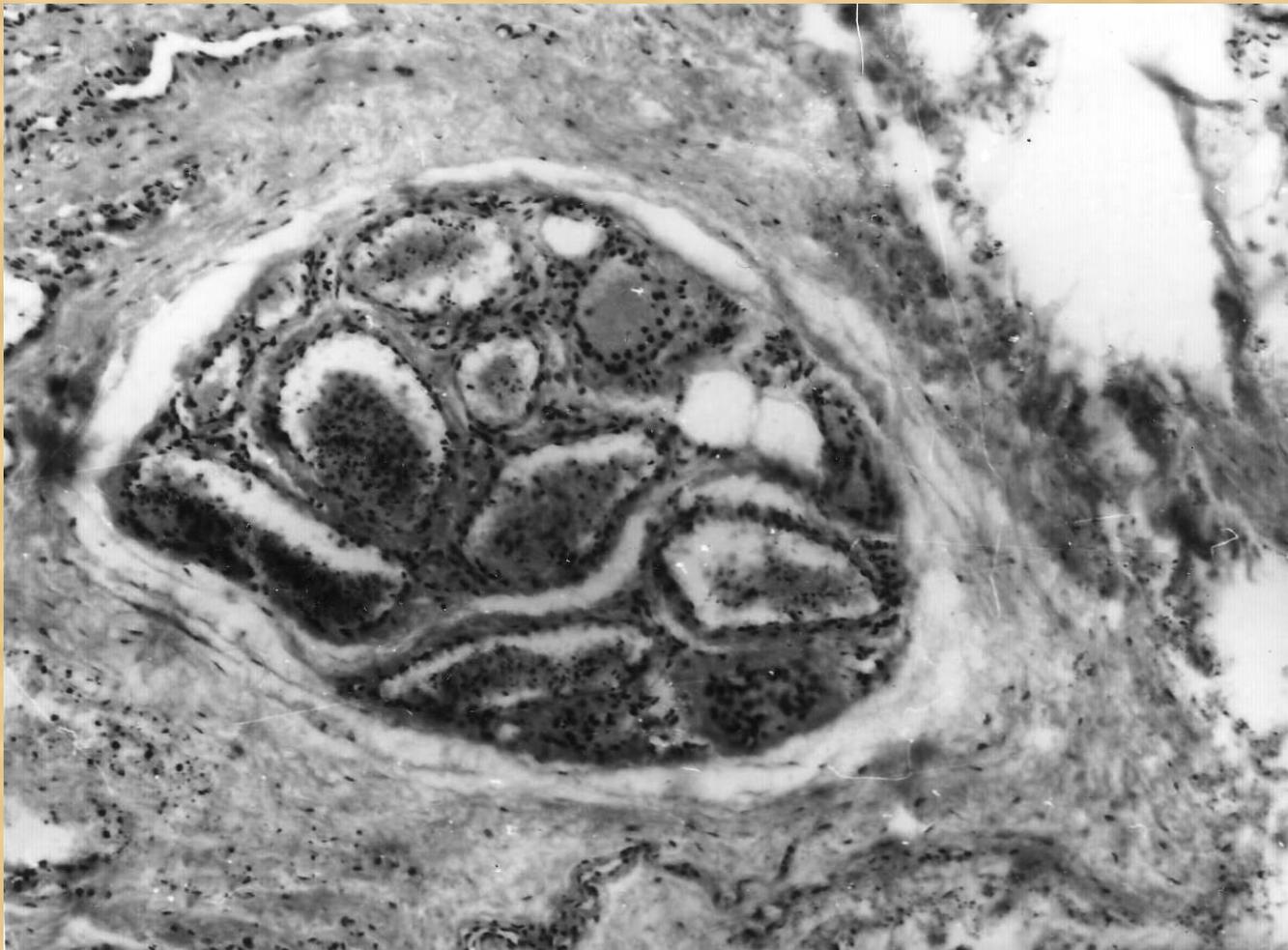
Больной Д. 4,5 года. Кавернозная гемангиома тыльной поверхности кисти.

Широкие сосудистые просветы.

Выстилка из уплощенных эндотелиальных клеток.

Полнокровие опухоли.

Окраска гематоксилином и эозином. X200.



Больной Д. 4,5 года. Кавернозная гемангиома.
Склероз стромы.
Полнокровие опухоли с тромбозом в сосудах.
Окраска гематоксилином и эозином. X100.





- Синдром Элерса — Данлоса (син. Э-Д; англ. Ehlers-Danlos Syndrome) также известный как «гиперэластичность кожи» («Cutis hyperelastica»[1]), несовершенный десмогенез, несовершенный десмогенез Русакова, синдром Черногубова — Элерса — Данлоса, это группа наследственных системных заболеваний соединительной ткани, вызванных дефектом в синтезе коллагена. В зависимости от отдельной мутации, серьёзность синдрома может измениться от умеренного до опасного для жизни. Лечения нет, но существует терапия (уход), смягчающая последствия.
- Синдром назван в честь двух дерматологов, идентифицировавших его в начале XX века: Эдварда Элерса (1863—1937) из Дании и Генри Александра Данлоса (1844—1912) из Франции[2]

Болезнь Гланцмана



Синдром Гассера



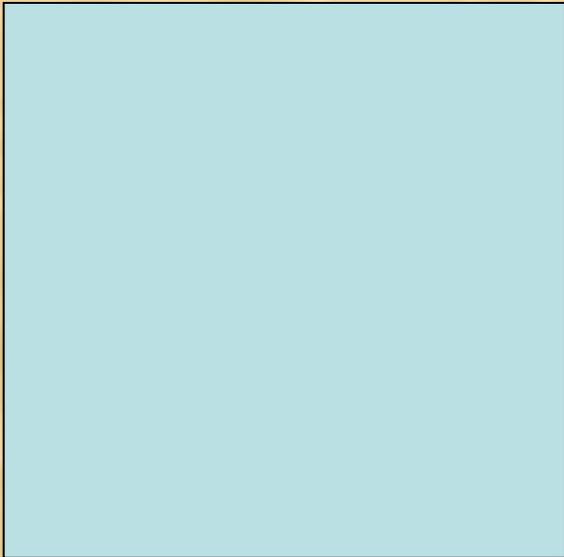
Тромбоцитопатия Бернара-Сулье



- Бернара — Сулье синдром (Bernard — Soulier)
- Синонимы: тромбопатия Бернара — Сулье, врожденная дистрофия тромбоцитов. Кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки, легкие, почки, желудочно-кишечный тракт, половые органы. Заболевание нередко проявляется сразу после рождения. Количество тромбоцитов нормальное или незначительно снижено, встречаются гигантские тромбоциты, время кровотечения удлинено (превышает 15 мин), снижена резистентность капилляров. Остальные показатели свертывающей системы крови без изменений.

- Болезнь Рандю—Вебера—Ослера во многих случаях протекает бессимптомно. Диагноз основывается на анамнезе, клинической и гистологической картине. Телеангиэктазии располагаются непосредственно под слизистой оболочкой, поэтому легко травмируются, что приводит к развитию кровотечения и образованию язв. Разрыв телеангиэктазии, расположенных на коже, наблюдают реже, так как они защищены ороговевающим эпителием. Наиболее часто телеангиэктазии на коже локализируются на ладонях, пальцах, ногтевых ложах, лице и шее. При поражении слизистых оболочек телеангиэктазии обычно локализируются на губах, языке, перегородке носа и под конъюнктивой, реже — на дёснах и твёрдом нёбе. Сосудистые мальформации отмечают также в лёгких, мозге и ЖКТ, особенно в печени. Телеангиэктазии могут стать причиной кровотечений, например, носовых, в результате сухости или раздражения слизистой оболочки носа, а также при назотрахеальной интубации, желудочно-кишечных в виде мелены, которые могут привести к недостаточности железа, кровотечений в мочевые пути, проявляющихся гематурией. К осложнениям болезни Рандю—Вебера—Ослера относят цирроз печени, лёгочную гипертензию, обусловленную артериовенозными свищами в лёгких, абсцесс мозга и эмболию его артерий. При проведении общего обезболивания, хирургических вмешательств в полости рта, антикоагулянтной и тромболитической терапии и при назначении препаратов, обладающих гепатотоксическим действием, необходима особая осторожность. Кровотечение при разрыве телеангиэктазии обычно легко останавливается компрессией поражённого участка. В связи с тем, что иногда заболевание осложняется развитием абсцесса мозга, перед инвазивными вмешательствами в полости рта целесообразно профилактически назначать антибиотики. При выявлении болезни Рандю-Вебера-Ослера следует обследовать членов семьи больного.

Анемия Фанкони



Геморрагическая сыпь при менингококцемии



Геморрагическая сыпь при менингококцемии



**Кровоизлияния в надпочечники – с-м Уотерхауза –
Фредериксена**





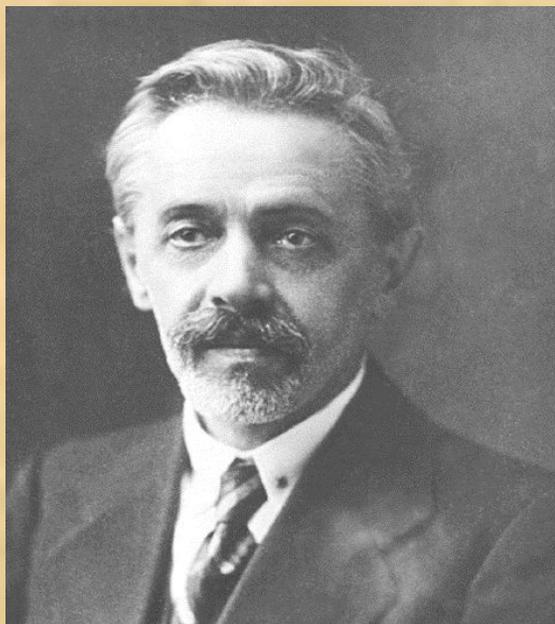


Рисунок 1. Небольшое «окно», образующееся при совмещении ногтей обеих рук тыльными поверхностями друг к другу (норма, а), уменьшается и затем исчезает, по мере того как нарастают изменения концевых фаланг (пальцы Гиппократата, б)

ГОРЯЕВ Николай Константинович (1875-.1943).







- **ГОРЯЕВ Николай Константинович (1875-.1943).** В октябре 1902 г. Николай Константинович.получает диплом врача-лекаря с отличием, а в январе 1903 г. его зачисляют сверхштатным ординатором факультетской терапевтической клиники в г. Казани.
- В первом периоде своей научной деятельности Н.К. уделяет особое внимание методике и технике гематологических исследований. В одной из ранних своих работ «К методике счисления белых кровяных телец» он дал сравнительную оценку существовавшим счетным камерам Тома, Цейса, Тюрка, Бюркера, Предтеченского и указал, что они недостаточно точны из-за малого объема сетки. Н. К. предлагает свою сетку для счетной камеры, которая вскоре была заслуженно оценена и выпущена фирмой Лейтца в Германии.
- Несмотря на явные преимущества «сетки Горяева» перед другими (простота ее конструкции и точность подсчета форменных элементов крови), в России она была выпущена только через 30 лет.
- Нет буквально ни одного заболевания системы крови, которое не изучали бы Горяев и его сотрудники. Ими внесен большой вклад в исследование анемий - пернициозной, железодефицитных, гемолитических; различных форм геморрагического диатеза; полицитемии; различных форм лейкозов и др. Много внимания Николай Константинович уделял изучению показаний и противопоказаний к спленэктомии при заболеваниях системы крови. Особый интерес представляет его фундаментальная работа «Клиника спленопатий» (1939). В ней рассматривается роль селезенки в патогенезе лоциитемии и болезни Верльгофа, влияние селезенки на кроветворную функцию костного мозга.
- Неутомимая разносторонняя деятельность Н. К. получила высокое признание. Ему в числе немногих ученых Татарии присвоили почетное звание Героя Труда (1933), Героя социалистической стройки Татарстана, заслуженного деятеля науки РСФСР и ТАССР (1940)

Синдром Кавасаки





Геморрагический васкулит – кожные проявления



Геморрагический васкулит-кожные проявления







Геморрагический васкулит



