

# Геморагічні діатези у дітей

Лекція

Кафедра госпітальної  
педіатрії ЗДМУ

# Синдром геморагічного діатезу

- Геморагічний діатез - це синдром, основними клінічними ознаками якого є підвищена кровоточивість, схильність до повторних кровотеч та крововиливів, мимовільним або після незначних травм.

- Можно виділити три основних шляхи патогенеза геморагічного діатезу



# Класифікація типів кровоточивості

Типи кровоточивості

1. Мікроциркуляторний (петехіально-плямистий)
2. Гематомний
3. Змішаний (мікроциркуляторно-гематомний)
4. Васкулітно-пурпурний
5. Ангіоматозний

# ***Тромбоцитопенічна пурпура (ТПП)***

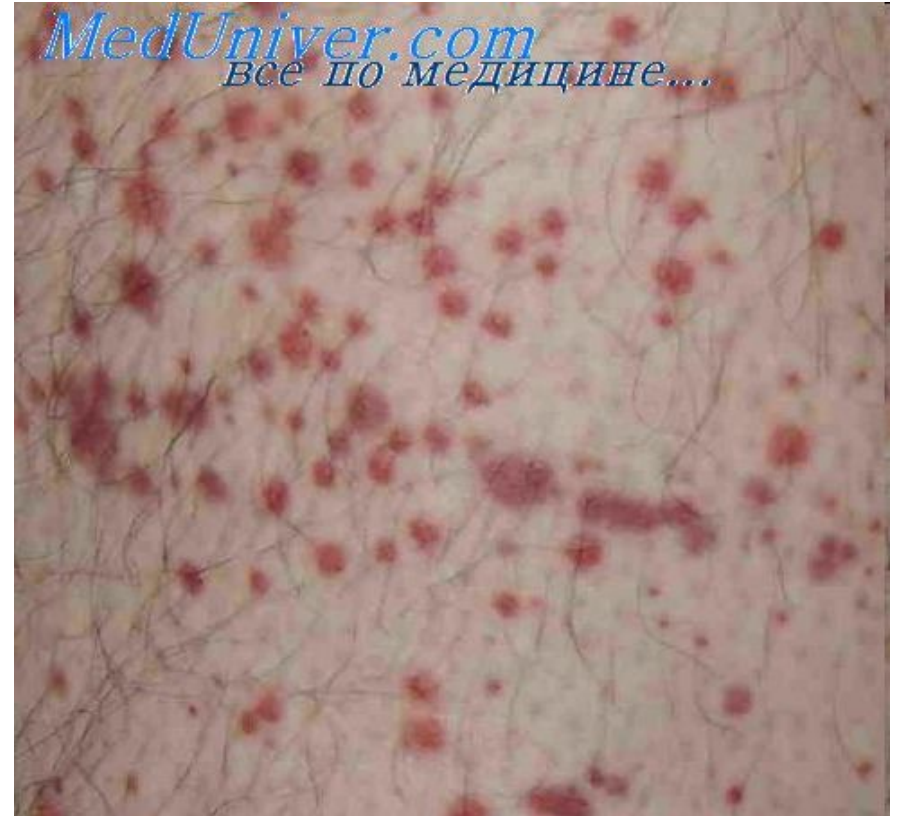
## **Набута**

- **імунна** - найбільш часта, на її частку припадає 4 \ 5 всіх ТПП

**ідіопатична \ИТП\**, яка замінює ряд широко поширених термінів: хвороба Верльгофа, есенціальна ТПП

- **неімуна** - може бути обумовлена: недостатнім утворенням тромбоцитів та підвищеним їх споживанням (ДВС синдром, гемангіоми підвищеним руйнуванням, при травмах, спленомегалії)

**Спадкова (вроджена)** - пов'язана зі структурною неповноцінністю тромбоцитів, що призводить до вкорочення тривалості їх життя.



**Тест Румпеля-Леєде після 5-хвилинного помірної застою (накладення манжети для вимірювання артеріального тиску).**



# ГЕМОФІЛІЯ У ДІТЕЙ

- **Гемофілія** - зчеплене з полом захворювання, викликане спадковим дефіцитом плазмових факторів згортання крові VIII або IX - найважливішої ланки в системі згортання крові. Головний компонент факторів VIII і IX кодується геном, локалізованим в X-хромосомі, тому хворіють на гемофілію виключно хлопчики, а носіями дефектного гена є жінки.



# Гематомний тип кровоточивості



Гематома в місці ін'єкції



Гематома язика



Гематома ока

# Гемофилия



Острый гемартроз коленного сустава у больного гемофилией



Обширные гематомы у пациента с гемофилией

# ГЕМОРАГІЧНИЙ ВАСКУЛІТ

(Хвороба Шенлейна - Геноха) - системне ураження капілярів, артеріол, венул, головним чином шкіри, суглобів, черевної порожнини та нирок.

## Этиология и патогенез

Этиология – не известна. Провоцирующие факторы – инфекция, прививки, пищевая и лекарственная аллергия, охлаждение

АГ + АТ — ЦИК    ЦИК    ЦИК — Комплемент

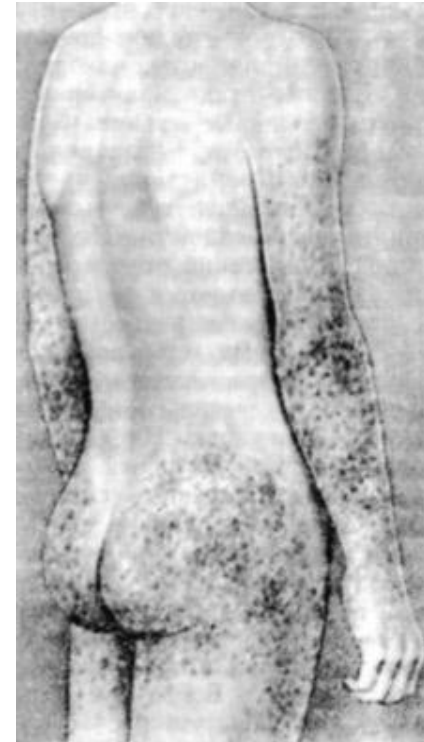
Воспалительные изменения в сосудистой стенке – фибриноидный некроз, периваскулярный отек, блокада микроциркуляции, геморрагические изменения



# Клінічна картина геморагічного васкуліту



Пурпура. Множественные кровоизлияния в кожу нижних конечностей



# ХВОРОБА ВІЛЛЕБРАНДА

- Хвороба Віллебранда зустрічається приблизно з частотою 1: 1000.
- Захворювання зазвичай успадковується по аутосомно-домінантним типом, але може відзначатися і рецесивне спадкування.