

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

А.В.Лебедева доцент кафедры
внутренних болезней и
фтизиатрии

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Геморрагические диатезы – группа заболеваний, в основе которых лежат нарушения сосудистой стенки и различных звеньев системы гемостаза, обуславливающие повышенную кровоточивость или склонность к ее возникновению

КЛАССИФИКАЦИЯ геморрагических диатезов

- Обусловленные дефектом тромбоцитарного звена
- Обусловленные дефектом прокоагулянтов (факторов свертывания)
- Обусловленные дефектом сосудистой стенки
- Обусловленные избыточным фибринолизом
- Обусловленные сочетанием различных факторов

Типы кровоточивости

(по З.С.Баркагану, 1975)

- Гематомный
- Петехиально-пятнистый
(синячковый, капиллярный)
- Смешанный
- Васкулитно-пурпурный
- Ангиоматозный

ГЕМОФИЛИИ

Определение

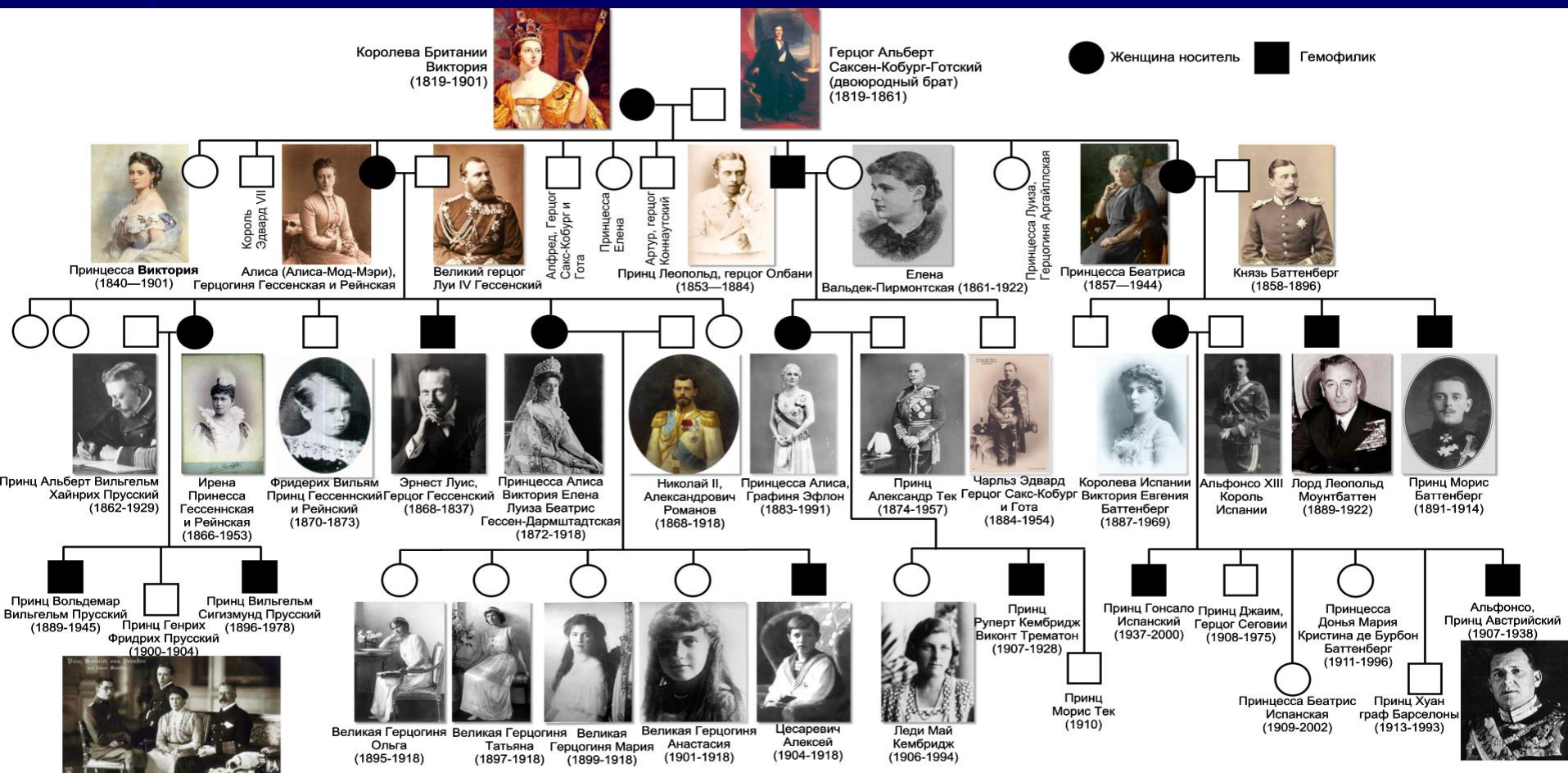
- Заболевание семейно-наследственного характера, связанное с нарушением системы гемостаза в первой фазе
- Форма кровоточивости, свойственная лицам мужского пола
- Наследственное заболевание с X-сцепленным рецессивным типом наследования

Типы гемофилий

- гемофилия А – недостаточность фактора VIII (антигемофильного глобулина)
- гемофилия В - недостаточность фактора IX (Кристмаса)
- гемофилия С - недостаточность предшественника тканевого тромбопластина

ЭТИОЛОГИЯ И ПУТИ ПЕРЕДАЧИ

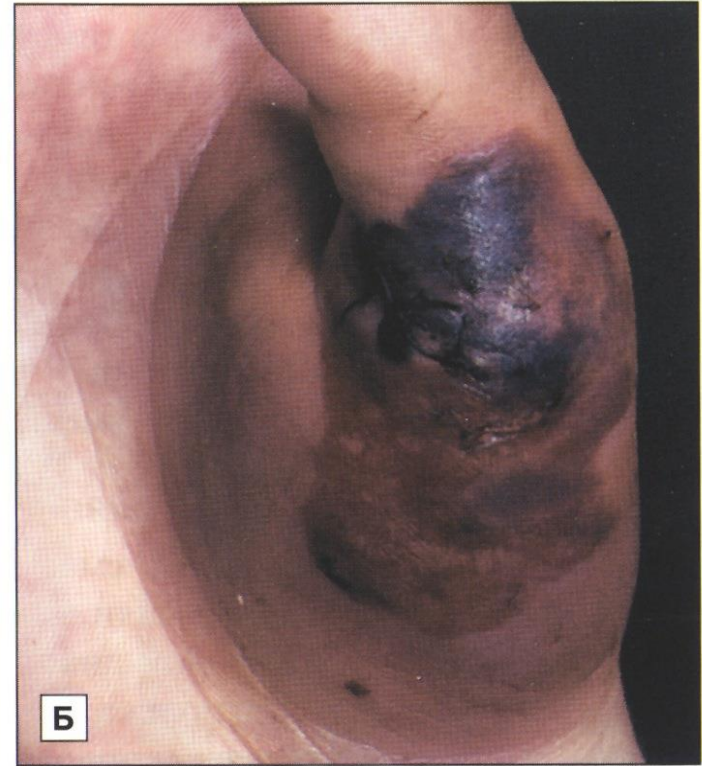
- Ген гемофилии, локализуемый в X-хромосоме передается от больного гемофилией всем его дочерям
- У женщин – кондукторов 50% мальчиков могут родиться больными, а 50% девочек могут стать переносчиками гена гемофилии
- Женщины-кондукторы сами явной кровоточивостью не страдают, но уровень факторов у них может быть снижен



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Гематомный тип кровоточивости
- Преобладают кровоизлияния в крупные суставы (гемартрозы), межмышечные гематомы, обильные и длительные кровотечения при травмах, гематурия
- Характерна возрастная эволюция клинических проявлений

Гематомный тип кровоточивости при гемофилии



16.14. Гемофилия В. А. Обширное подкожное кровоизлияние в локтевой области у грудного ребенка после венепункции. Б. Массивное кровоизлияние в подкожную клетчатку и мышцы возвышения большого пальца.

Гематомный тип кровоточивости при гемофилии



16.15. Гемофилия А. Массивное кровоизлияние в правое бедро после в/м инъекции.

Гемартрозы

- Источник кровотечений – синовиальная оболочка
- Наиболее часто поражаются коленные, голеностопные и локтевые суставы
- Сравнительно редки поражения мелких суставов кистей и стоп

ГЕМАРТРОЗЫ



16.6. Гемофилия А. А, Б. Опухание коленных суставов вследствие гемартроза.



16.7. Гемофилия А. Гемартроз левого коленного сустава, припухлость в области наднадколенниковой сумки. Четырехглавые мышцы бедра атрофированы, особенно правая.

Острый гемартроз

- Внезапное появление или резкое усиление боли в суставе
- Деформация сустава
- Гиперемия кожи, увеличение местной температуры
- Флюктуация, симптом «баллотирования надколенника»

Вторичные остеоартрозы

- Разрушение внутрисуставного хряща
- Атрофия мышц
- Деформация сустава
- Поражение сухожилий
- анкилозы



16.12. Гемофилия А: деформация конечностей. Распухшее правое колено с задним подвывихом большеберцовой кости. Деформация голеностопных суставов и стоп: конская стопа, умеренно выраженная полая стопа, когтеобразные пальцы. Атрофия всех мышц, больше выраженная справа. Рубец на внутренней поверхности нижней трети правого бедра — результат удаления гемофилической псевдоопухоли.

Кровотечения

- Длительные и обильные при травмах и операциях
- Отсроченные (через 1-2 часа и более)
- Особенно опасны рваные и скальпированные раны

Диагностика

- Тип кровоточивости
- Семейный анамнез
- Увеличение времени свертывания крови
- Количественное определение факторов свертывания крови

Степени тяжести

- 50-200% - норма
- 20-50% - тенденция к кровоточивости при крупных травмах
- 5-20% - тяжелые кровотечения при травмах и операциях
- 1- 5% - умеренные гемартрозы и спонтанные кровоизлияния
- 0% - тяжелая гемофилия

ЛЕЧЕНИЕ

- Режим и особенности поведения и воспитания ребенка
- Заместительная терапия факторами свертывания или комбинированными препаратами
- Оказание неотложной помощи при гемартрозах (временная иммобилизация, эвакуация крови, введение ГКС)

ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКИЕ ПУРПУРЫ

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Это группа заболеваний и синдромов, при которых количество тромбоцитов ниже 150 Г/л
- Могут быть связаны с повышенным разрушением, потреблением или недостаточным образованием тромбоцитов
- Врожденные и приобретенные

Приобретенные ТПП

Иммунные

- Изоиммунные
- Трансиммунные
- Гетероиммунные
- Аутоиммунные

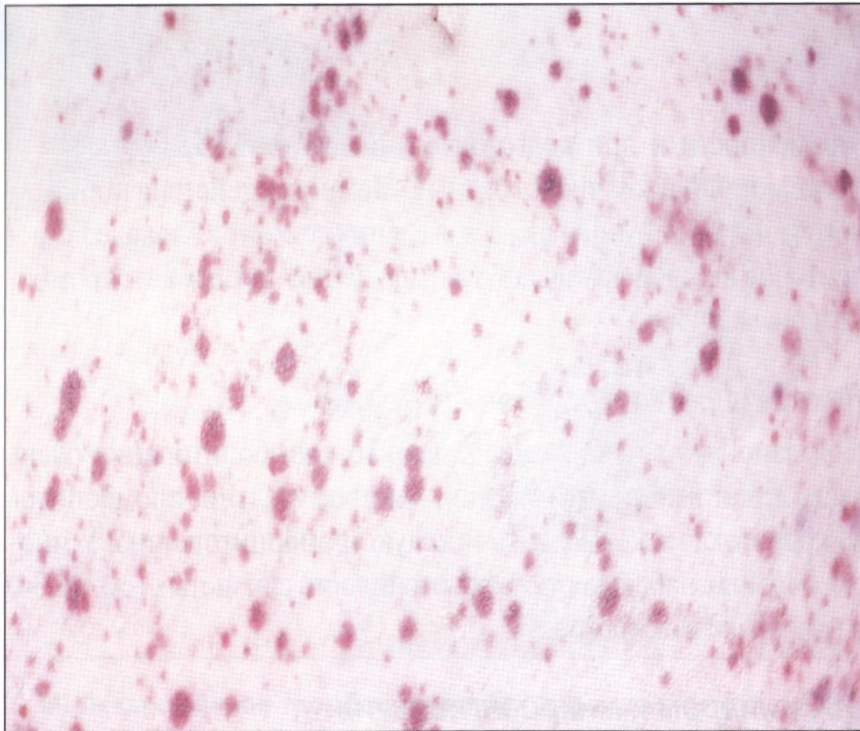
Неиммунные

- При механическом повреждении
- Химические
- Угнетение образования
- Опухоли
- Дефицит витамина В12

Клиническая картина

- Синячковый (петехиальный) тип кровоточивости
- Кожная геморрагическая сыпь (петехии, экхимозы)
- Кровотечения из слизистых (носовые, из десен, ЖКТ, маточные)
- Положительные пробы «щипка» и «жгута»
- У некоторых больных - спленомегалия

Геморрагический синдром при ТПП



15.24. Тромбоцитопения. Геморрагическая сыпь на коже живота. У больного миелодиспластический синдром, при котором не только снижается число тромбоцитов, но и зачастую нарушается их функция.



15.25. Тромбоцитопения. Обширный экхимоз образовался при определении времени кровотечения по Айви. Отчетливо видны следы проколов.

ДИАГНОСТИКА

- Определение количества тромбоцитов
- Стернальная пункция
- Определение длительности кровотечения и ретракции кровяного сгустка
- Антитела к тромбоцитам

ЛЕЧЕНИЕ

- Введение ГКС в дозе 1 мг/кг в сутки до полного эффекта
- При неполном и нестойком эффекте – спленэктомия
- При ее неэффективности или невозможности – цитостатическая терапия (азатиоприн, циклофосфан)
- Симптоматическая терапия (местная гемостатическая терапия, общие гемостатические средства)

БОЛЕЗНЬ РАНДЮ-ОСЛЕРА

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Одна из форм наследственной патологии сосудов с очаговым истончением стенок и расширением просвета микрососудов, неполноценным локальным гемостазом из-за недоразвития субэндотелия

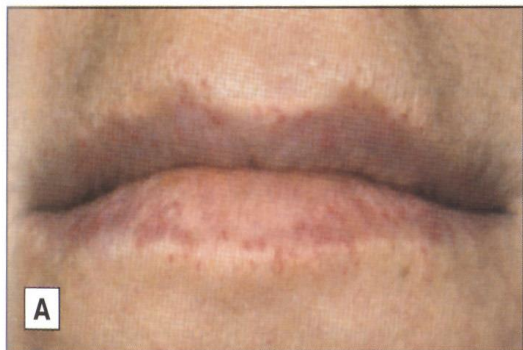
Этиология

- Заболевание наследственного характера, передающееся по аутосомно-доминантному типу
- Встречается у детей обоего пола
- Кровоточивость связана с малой резистентностью сосудистой стенки и слабой стимуляцией агрегации тромбоцитов

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Телеангиэктазии на крыльях носа, лице, слизистой оболочке полости рта, языке
- Формируются к 6-10 годам, с возрастом их количество увеличивается
- Иногда располагаются в ЖКТ, бронхах, мочевыводящих путях, гениталиях
- Свойственны обильные и длительные носовые кровотечения, а также кровотечения других локализаций

Ангиоматозный тип кровооточивости



15.6. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия. Мелкие телеангиэктазии на губах (А) и языке (Б).



15.7. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия. Телеангиэктазии на носу.



15.8. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия. Линейные и точечные телеангиэктазии крупным планом.

ДИАГНОСТИКА

- Характерный внешний вид
- Наследственный анамнез
- Эндоскопические методы обследования
- Нормальное состояние свертывающей системы крови

ЛЕЧЕНИЕ

- Локальная остановка кровотечений (тампонада)
- Заместительная терапия препаратами крови, лечение анемии
- Хирургическое лечение