КАРАГАНДИНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
Кафедра пропедевтики внутренних болезней

СРС:

На тему:

«Болезнь Рандю-Ослера. Гемобластозы.Геморрагические диатезы.»

Подготовила:Қапият С.С.
Группа:З-066ОМ
Проверила : Доцент Нурсултанова С.Д.

Караганда
2016г

План:

* Введение
* Болезнь Рандю-Ослера(наследственная телеангиоэктазия);
* Гемобластозы;
* Геморрагические диатезы;
* Использованная литература

Введение:

Известно множество видов заболеваний крови и кроветворной системы, но подробнее хотелось бы остановиться на таких как:

- Болезнь Рандю-Ослера (наследственная телеангиоэктазия)
- гемобластозы;
- геморрагические диатезы

Болезнь Рандю — Ослера

Бо́лезнь Рандю́ — О́слера (Рандю — Ослера — Ве́бера), синдром Ослера, семейная наследственная телеангиэктазия, наследственная геморрагическая телеангиэктазия, геморрагический ангиоматоз — наследственное заболевание, в основе которого лежит неполноценность сосудистого эндотелия, в результате чего на разных участках кожи и слизистых оболочках губ, рта, во внутренних органах образуются множественные ангиомы и телеангиэктазии (ано малии сосудов), которые кровоточат.

* Названа по именам сэра Уильяма Ослера, Анри Жюля Луи Мари Рандю и Фредерика Паркса Вебера, описавших её в конце XIX — начале XX века.
* Передаётся по аутосомно-доминантному типу.
* Встречается у одного из 5000 человек.

Наследственное заболевание, характеризующееся телеангиэктазиями — локальным расширением мелких сосудов (венул и капилляров) вследствие их структурной неполноценности; проявляется геморрагиями.

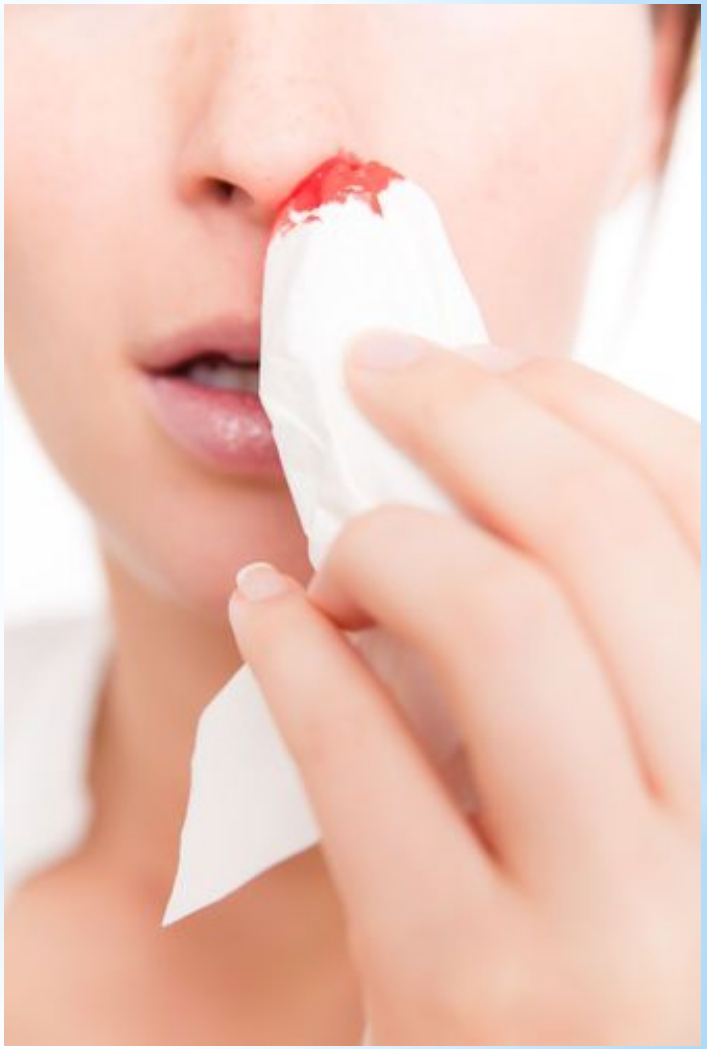
Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. У большинства больных наблюдается гетерозиготная форма заболевания; гомозиготная форма встречается крайне редко. Одни исследователи считают, что локальное расширение кровеносных сосудов происходит в результате наследственной неполноценности мезенхимы и нарушения серотонинового обмена, другие предполагают, что телеангиэктазии представляют собой микрососуды, вновь образованные из остатков эмбриональной ткани.

Клиническая картина

. Телеангиэктазии начинают формироваться в возрасте 6—10 лет, наиболее отчетливо проявляются в возрасте 40—50 лет. Они имеют вид небольших (1—3 *мм*) плоских непульсирующих пурпурно-фиолетового цвета образований, бледнеющих при надавливании, часто кровоточащих при незначительной травме. Телеангиэктазии могут локализоваться на слизистой оболочке носа, губ, десен, языка, щек, на коже волосистой части головы, лица (особенно патогномоничны телеангиэктазии на крыльях носа и мочках ушных раковин), конечностей, туловища, а также на конъюнктиве и под ногтями

Клиническая картина

При генерализованной форме и во внутренних органах (легкие, печень, селезенка, почки) и костях (чаще позвоночнике). Характерны частые, профузные, не связанные с внешними причинами носовые кровотечения, которые наблюдаются у 80% больных. Реже отмечаются кровотечения из желудочно-кишечного тракта, легочные кровотечения, гематурия, кровоизлияния в головной мозг и его оболочки, сетчатку глаза.



Клиническая картина

Выявляется гипохромная, железодефицитная анемия, а после обильных кровопотерь — гиперплазия эритроидных элементов костного мозга, ретикулоцитоз, тромбоцитоз. Тесты, отражающие состояние коагуляционного и тромбоцитарного гемостаза, не изменены.

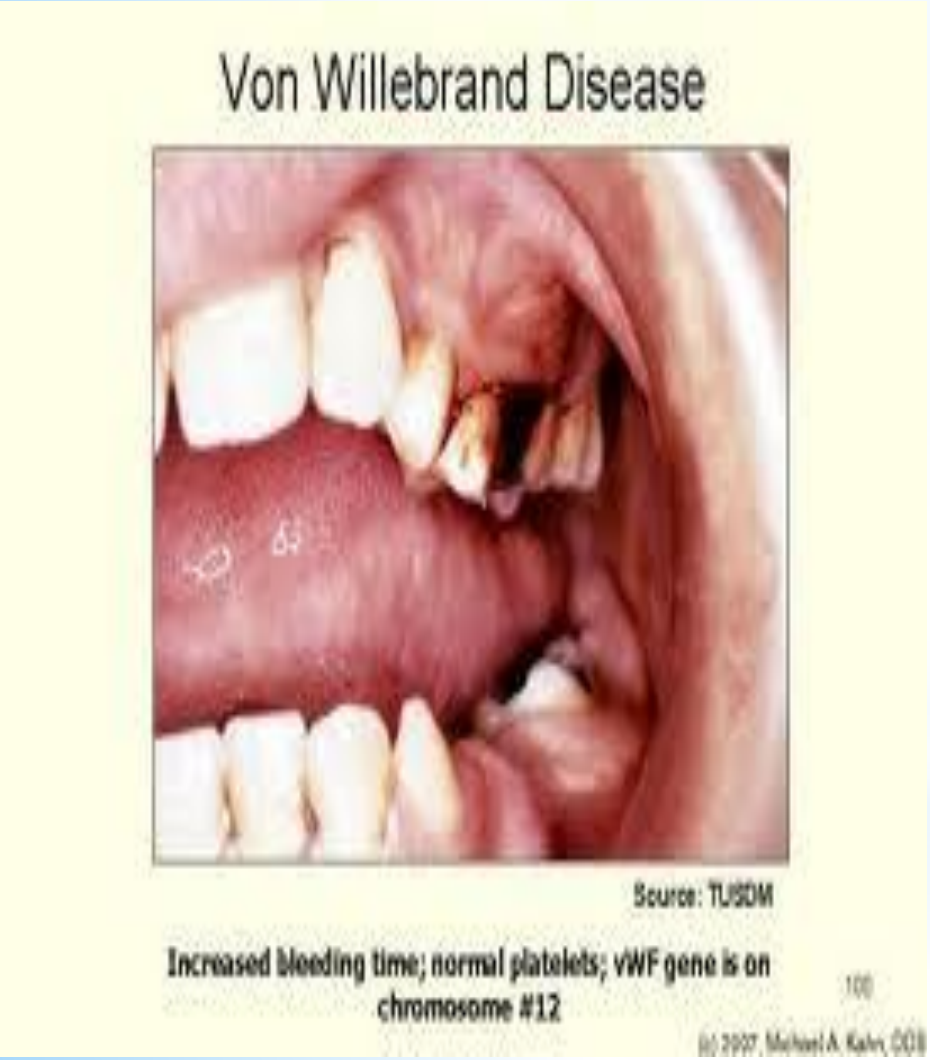
Клиническая картина

Болезнь часто сочетается с сосудистыми аномалиями (аневризмами сосудов легких и ангиомами в легочной ткани), приводящими к образованию легочных артериовенозных анастомозов, которые при рентгенологическом исследовании обнаруживаются у 15% больных и членов их семей. Клинически при этом наблюдается сочетание симптомов кровопотери и гипоксемии в связи со смешением артериальной и венозной крови. При преобладании явлений гипоксемии у больных нередко развивается вторичный эритроцитоз.

В ряде случаев заболевания могут обнаруживаться артериовенозные анастомозы в головном мозге, сетчатке глаз, а также аневризмы печеночной и селезеночной артерий и аорты. У больных с обширным гемангиоматозным поражением печеночных сосудов выявляются гепатомегалия, Спленомегалия, Портальная гипертензия с признаками цирроза печени (ослеровский цирроз).

Диагноз устанавливают на основании клинической картины, данных анамнеза. Поиск источника внутреннего кровотечения осуществляют с помощью эндоскопических методов – эзофагогастродуоденоскопии, колоноскопии, бронхоскопии, цистоскопии, а также рентгенологических методов.

Дифференциальная диагностика



Дифференциальный диагноз проводят с рядом наследственных, мягко протекающих коагулопатий, для которых характерны изменения коагуляционного и тромбоцитарного гемостаза, например с болезнью Виллебранда.

Лечение

Лечение симптоматическое. Его проводят амбулаторно, при значительной кровопотере — в терапевтическом или гематологическом стационаре. Для коррекции железодефицитной анемии показаны препараты железа (гемостимулин, ферроплекс, феррокаль); при более выраженной анемии эритроцитная масса.

При носовых кровотечениях в зависимости от их тяжести производят тампонаду полости носа.

Прижигание слизистой оболочки носа.

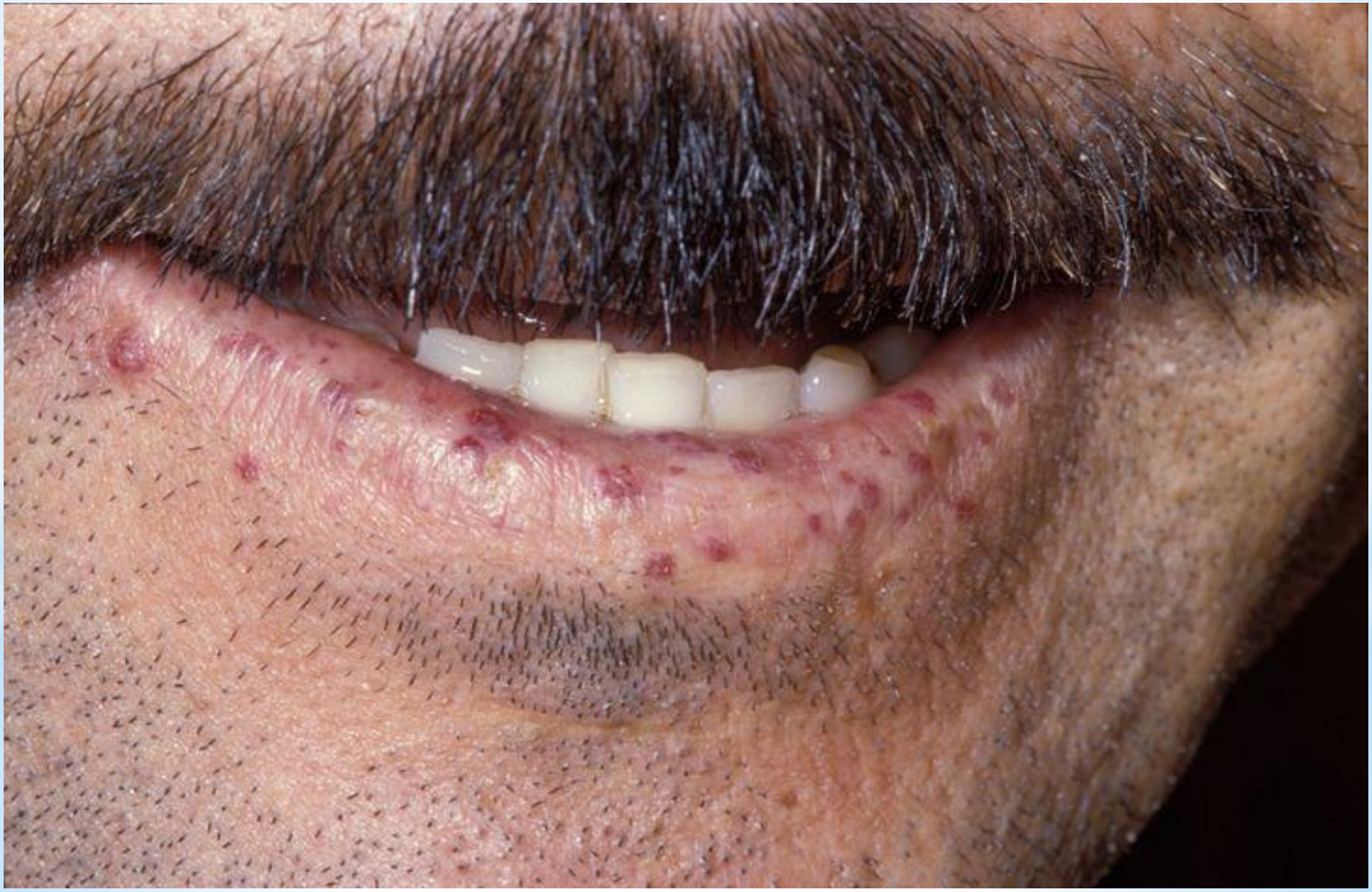
Иссечение слизистой оболочки с пораженными сосудами.

Лечение

После купирования носовых кровотечений рекомендуется применение местных эпителизирующих и регенерирующих препаратов, содержащих ланолин, витамин Е, дексапантенол. Чем чаще будет применение (7—8 раз в день), тем выше шансы благоприятного исхода.

Очень важно в период купирования носовых кровотечений максимально контролировать АД, ЧСС, избегать любых физических нагрузок вплоть до назначения слабительных препаратов, чтобы исключить повышение давления, связанное с потугами во время акта дефекации.

Прогноз для жизни в большинстве случаев благоприятный.



Гемобластозы (всего 92 названия по МКБ – 10)

Первичные поражения костного мозга

Лейкозы

острые **хронические**

Острые лейкозы

- миелобластный
- лимфобластный
- миеломонобластный
- промиелоцитарный
- острый эритромиелоз
- недифференцированный

Хронические лейкозы

- хронический миелолейкоз
- сублейкемический миелолейкоз
- эритремия
- хронический лимфолейкоз
- миеломная болезнь
- макроглобинемия Вальденстрема

Лейкозы

это опухоли из кроветворной ткани с первичной локализацией в костном мозге.

Различают: острые и хронические лейкозы.

Деление происходит по степени незрелости опухолевых клеток.

Острый лейкоз.

Это опухолевое заболевание кроветворной системы, основой которого являются бластные незрелые клетки.

Клиника:

1. гиперпластический синдром (**увеличение лимфатических узлов** в средостении, что сопровождается одышкой, **отечностью шеи** и грудной клетки, набуханием и пульсацией сосудов; увеличение печени и селезенки);

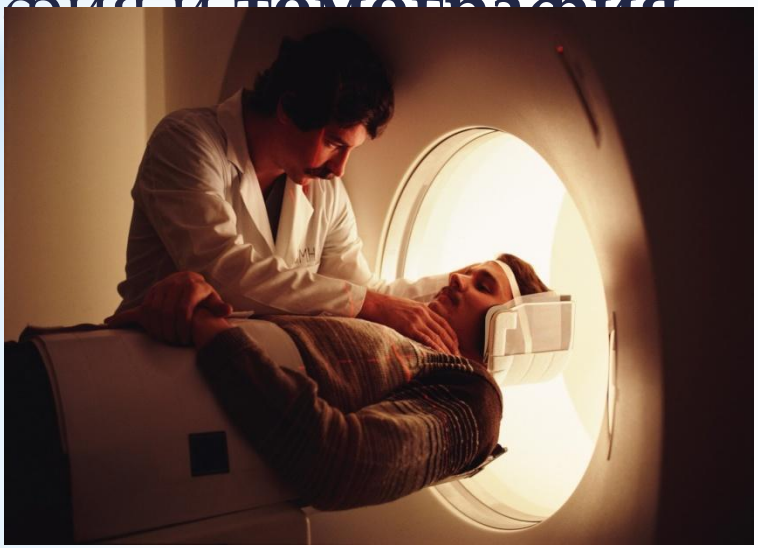
2. анемический синдром (нарастающая общая слабость, **быстрая утомляемость, головокружение, анорексия**);

3. геморрагический синдром (кровоизлияния на коже и слизистых оболочках, **кровотечения из десен**, маточные, **носовые**, иногда желудочные);

4. интоксикационный синдром (↑t^o, озноб, ↑потливость, **головная боль**).

Дополнительная диагностика:

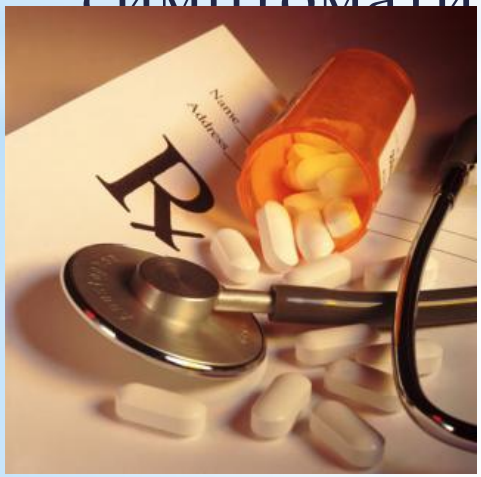
1. основной признак - наличие в крови опухолевых незрелых клеток.
2. В анализе крови: лейкоцитоз или лейкопения, анемия, тромбоцитопения, ↑СОЭ.
3. пунктат костного мозга - ↑бластных клеток;
4. Rº - графия и **томография**



Лечение:

1. химиотерапия цитостатиками ;

2. симптоматическая терапия



3. в тяжелых случаях - пересадка костного мозга.

Хронические лейкозы

- это опухолевые заболевания кроветворной системы, основой которых являются недозрелые клетки.

Эритремия - это хронический доброкачественный лейкоз, при котором наблюдается рост всех ростков кроветворения.

В крови: эритроциты ↑5.0-5.5*10^{12}/л; лейкоцитоз ↑12.0*10^{9}/л; тромбоцитоз ↑400*10^{9}/л; ↑свертываемость крови.

Клиника:

Различают 3 стадии:

1) **начальная** (головные боли, ощущение распирания в голове, повышенную утомляемость, снижение умственной работоспособности, зябкость конечностей, нарушение сна).

2) **развернутые проявления** (боли в области сердца, иногда по типу стенокардии, боли в костях, похудание, нарушение зрения и слуха, тромбоз конечностей, коронарных и мозговых артерий, увеличение печени, селезенки, ощущение тяжести в левом подреберье).

3) **терминальная** (цирроз печени, коронаротромбоз, очаг размягчения в головном мозге на почве тромбозов мозговых сосудов и кровоизлияний, миелофиброз).

Принципы лечения:

1) повторное кровопускание по 300-500мл 2-3 раза в месяц;

2) непрямые антикоагулянты и дезагреганты;

3) симптоматическая терапия;

4) химиотерапия.

Хронический миелолейкоз.

Характеризуется опухолевым разрастанием миелоидного ростка кроветворения.

Клиника:

1ст. - начальная - бессимптомная.

2ст. - развернутая - (повышенная утомляемость, одышка при нагрузке, потеря аппетита, похудение, потливость по ночам; значительно увеличивается селезенка, ощущение тяжести и болей в левом подреберье).

3ст. - терминальная - (опухоль становится злокачественной; резкое ухудшение самочувствия, усиление потливости, резкое и беспричинное повышение температуры, появляются сильные боли в костях и суставах).

Хронический лимфолейкоз.

Это доброкачественная опухоль лимфоидной ткани, при которой происходит ↑ образования лимфоцитов, но функционально незрелых.

Клиника:

1ст. - начальная - развивается медленно (повышенная утомляемость, одышка при нагрузке, потеря аппетита, похудение, потливость по ночам).

2ст. - развернутая (увеличение лимфоузлов: шейные, надключичных, подмышечных, паховых; увеличение печени, селезенки);

3ст. - терминальная - перерождение в гематосаркому.

Лечение хронических лейкозов

В 1ст. - витаминотерапия, соблюдение труда и отдыха, медикаментозное лечение не назначают.

Во 2ст. - химиотерапия цитостатиками.

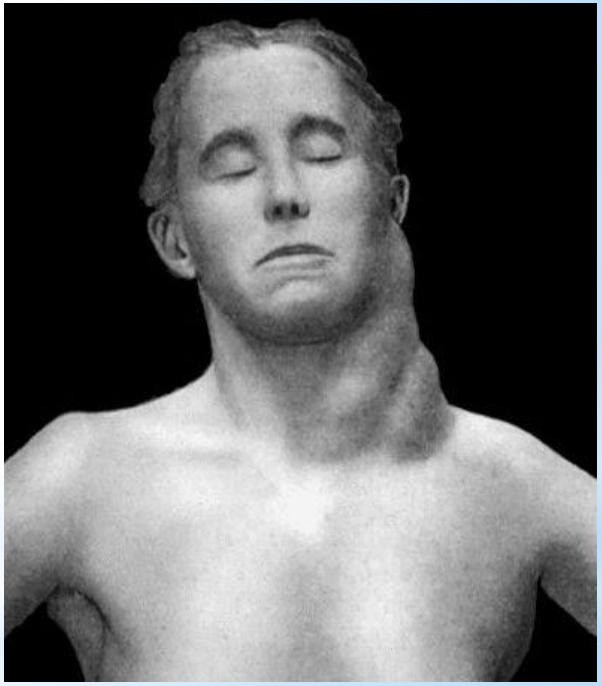
При миелолейкозе - назначают **миелосан**.

При лимфолейкозе - **лейкеран** или хлорбутин или **циклофосфан**. Курс: 1 мес. - 1,5мес.

В 3ст. - комбинации 3-4 препаратов + преднизолон, симптоматическая терапия.

Лимфогранулематоз

- это злокачественное опухолевое заболевание лимфатической ткани. Это наиболее частая форма гематосарком.



Клиника:

протекает с увеличением лимфоузлов на шее, в подмышечных впадинах или в паху; ↑t^0 тела, похуданием, кожным зудом, слабостью, потливостью, потерей веса, нарушением пищеварения.

Выделяют четыре стадии:

I стадия - опухоль находится в лимфатических узлах одной области или в одном органе за пределами лимфатических узлов;

II стадия - поражение лимфатических узлов в двух и более областях по одну сторону диафрагмы или органа и лимфатических узлов по одну сторону диафрагмы;

III стадия - поражение лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы, которое может также сопровождаться поражением селезенки, поражение лимфатических узлов, расположенных в тазу и вдоль аорты;

IV стадия - заболевание распространяется помимо лимфатических узлов на внутренние органы: печень, почки, кишку, костный мозг и др. с их диффузным поражением.

Диагностика

1. пункция лимфатических узлов;

2. R^0 графия гр. клетки, компьютерная томография;

3. узи;

4. ОАК: ↑СОЭ, лейкоцитоз;
5. Радиоизотопное сканирование с галлием;
6. **Исследование спинномозговой жидкости.**

Лечение

- ✔ лучевая терапия;
- ✔ химиотерапия;
- ✔ хирургическое удаление пораженных лимфатических узлов.

Геморрагические диатезы

это группа наследственных и приобретенных заболеваний, основными признаками которых являются повышенная кровоточивость, склонность организма к повторным кровотечениям.

К геморрагическим диатезам относят:

- **Гемофилия** (наследственное заболевание)
- **Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура** (болезнь Верльгофа)
- **Геморрагический васкулит** (болезнь Шенлейн-Геноха)

Гемофилия

Страдают только мужчины, но носителями дефектного гена являются женщины. Нарушение свертываемости обусловлено недостатком ряда плазменных факторов, образующих активный тромбопластин. Чаще других отсутствует антигемофилический глобулин.

Заболевание проявляется в детстве длительными кровотечениями при незначительных повреждениях. Могут возникать носовые кровотечения, гематурия - кровь в моче, большие кровоизлияния, гемартрозы - кровь в полости сустава.

Этиология:

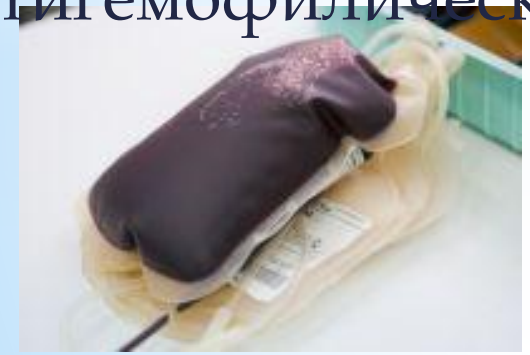
- уменьшение количества тромбоцитов;
- недостаток тромбокиназы;
- недостаток протромбина.

Диагностика:

удлинение времени свертывания, укорочение протромбинового времени.

Лечение

переливание свежей крови или плазмы, введение специальной антигемофилической плазмы.



Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Характеризуется кровоточивостью вследствие снижения числа тромбоцитов.

Причина болезни чаще всего иммунная.

При уменьшении числа тромбоцитов ниже $40x10^4$ мк л развивается повышенная кровоточивость вплоть до выраженных кровотечений, чаще всего носовых, желудочно-кишечных, маточных, почечных. Селезенка увеличена.

Лечение в период обострения - переливание тромбоцитарной массы, свежей крови, применение глюкокортикоидных гормонов (преднизолон), иногда - удаление селезенки (спленэктомия).

Геморрагический васкулит

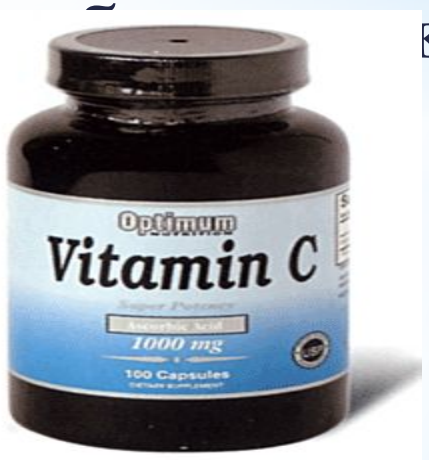
(болезнь Шенлейн - Геноха)

В основе болезни лежит - аутоиммунное поражение эндотелия мелких сосудов.

Чаще всего появляются мелкие геморрагические высыпания, преимущественно на передней поверхности голеней и бедер. Могут быть боли в суставах, артриты. В некоторых случаях на первый план выступает поражение сосудов брюшной полости с резкими болями в животе, желудочно-кишечными кровотечениями.

Лечение.

- ограничение физической нагрузки;
- при обострении - постельный режим, антигистаминные и противовоспалительные препараты;
- в тяжелых случаях назначают гепарин, глюкокортикоидные гормоны (преднизолон), аминохинолиновые препараты (делагил, плаквенил), аскорбиновую кислоту.



Некоторым больным с хроническим рецидивирующим течением рекомендовано санаторно-курортное лечение.

Использованная литература

- Пропедевтика внутренних болезней (+ CD-ROM): Н. А. Мухин, В. С. Моисеев — Москва, ГЭОТАР-Медиа, 2012 г.- 860 с.
- Пропедевтика внутренних болезней. В 2 томах. Том 1: — Санкт-Петербург, Academia, 2012 г.- 352 с.
- Практическая и лабораторная гематология: С. М. Льюис, Б. Бэйн, И. Бэйтс — Москва, ГЭОТАР-Медиа, 2009 г.- 720 с.
- Гематология: — Москва, СпецЛит, 2011 г.- 650 с.
- Пропедевтика внутренних болезней. Ключевые моменты: — Санкт-Петербург, ГЭОТАР-Медиа, 2011 г.- 400 с.
- Пропедевтика внутренних болезней. Методы исследования пациента: Ю. В. Щукин, В. А. Дьячков, А. Е. Рябов — Москва, Феникс, 2014 г.- 288 с.
- Пропедевтика внутренних болезней: М. А. Бутов — Санкт-Петербург, Форум, 2011 г.- 512 с.
- Пропедевтика внутренних болезней: М. А. Лис, Ю. Т. Солоненко, К. Н. Соколов — Санкт-Петербург, Издательство Гревцова, 2012 г.- 496 с.
- Пропедевтика клинических дисциплин: В. М. Нечаев — Москва, ГЭОТАР-Медиа, 2011 г.- 300 с.