

Геморрагические диатезы

Выполнила: Заитова З.С.

Определение

- **ВАСКУЛИТ** **ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ**
(синонимы: болезнь Шенлейна—Геноха, геморрагический капилляротоксикоз).
Заболевание сосудистой системы (микротромбоваскулит), характеризующееся полиморфной сыпью и волнообразным течением. Относится к «болезням иммунных комплексов».

ЭТИОЛОГИЯ

- Болезнь возникает под действием ряда экзогенных факторов: различных вирусных и бактериальных инфекций, прививок, травм, охлаждения, лекарственных и пищевых аллергенов. В основе ее лежат повреждающее действие циркулирующих иммунных комплексов на стенки микрососудов, нарушение микроциркуляции, микротромбоз.

Клиника

- Различают в основном **кожно-суставную и абдоминальную формы заболевания.**

Характерны общее недомогание, бледность, пастозность, повышение температуры тела от субфебрильных до высоких цифр; полиморфная, симметрично расположенная папулезно-геморрагическая сыпь, нередко явления полиартрита (припухлость, болезненность суставов).



Клиника

- При **абдоминальном синдроме** отмечаются *резкие приступообразные боли в животе, симулирующие картину острого живота, обусловленные геморрагическими высыпаниями на брюшине и стенках кишечника, симптомы кишечного кровотечения. Одновременно наблюдаются и кожные высыпания.*



Клиника

- Поражения почек, протекающие по типу подострого гломерулонефрита, утяжеляют состояние ребенка и ухудшают прогноз. Изменений периферической крови, за исключением нейтрофильного лейкоцитоза в тяжелых случаях, как правило, нет. Количество тромбоцитов нормальное. Длительность кровотечения не изменена.

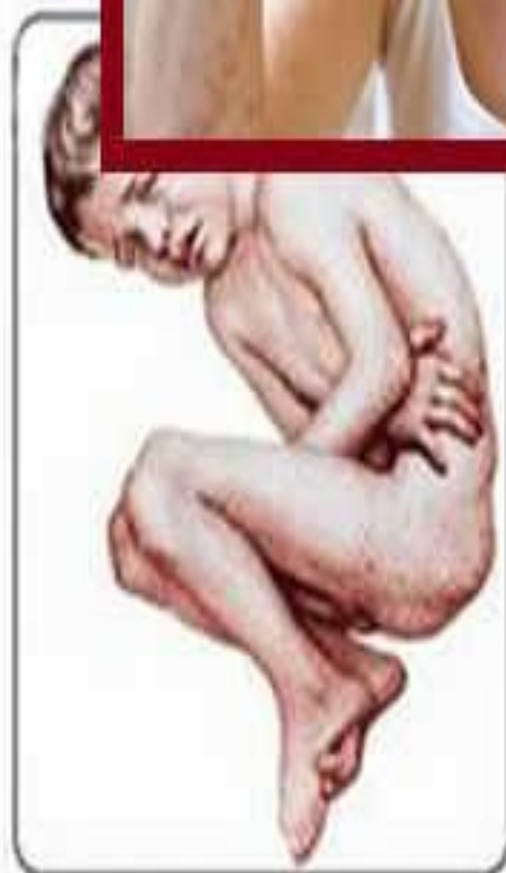
Геморрагический васкулит



Пятнисто-папулезная симметрично расположенная геморрагическая сыпь



Ангионевротический отек с характерной локализацией: веки, нос, губы



Абдоминальный синдром может осложниться инвагинацией, перитонитом, аппендицитом



Клиника

- При характерной клинической картине несложен. Затруднения могут возникнуть при абдоминальной форме, которая отличается от острых хирургических заболеваний характером болей (без определенной локализации) и наличием небольшого количества кожных высыпаний. Течение острое, подострое, рецидивирующее и хроническое.

Прогноз

- В большинстве случаев благоприятный. Значительно ухудшается при почечном синдроме в связи с возможностью развития хронического гломерулонефрита, а также при инвагинации или перфорации кишечника.

Лечение

- Строгий постельный режим. Гепаринотерапия в индивидуально подобранных дозах (100— 300 ЕД/кг в сутки подкожно) под строгим лабораторным контролем. Назначают криоплазму, курантил, десенсибилизирующие средства (тавегил, супрастин, димедрол по 0,015—0,025 г 2 раза в день), аскорбиновую кислоту, рутин, витамин Р, в тяжелых случаях — преднизолон по 5—15 мг в сутки. Диета с исключением индивидуальных сенсibiliзирующих факторов.

ПУРПУРА

ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ

- **ПУРПУРА ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ**
(синонимы: геморрагическая
тромбоцитопения, болезнь Верльгофа,
идиопатическая тромбоцитопеническая
пурпура — ИТП(синонимы: геморрагическая
тромбоцитопения, болезнь Верльгофа,
идиопатическая тромбоцитопеническая
пурпура — ИТП

Определение

- Наиболее часто встречающаяся у детей обоего пола форма геморрагического диатеза, обусловленного значительным уменьшением количества тромбоцитов в крови и снижением резистентности капилляров.

Определение

- Наиболее часто встречаются иммунные формы ИТП. Под влиянием различных эндо и экзогенных факторов образуются антитромбоцитарные антитела (иммуноглобулины класса С, реже М), фиксирующиеся на поверхности тромбоцитов и вызывающие усиленное их разрушение.

Формы

- Помимо эссенциальной формы болезни Верльгофа, часто встречаются симптоматические геморрагические тромбоцитопении (симптомокомплекс Верльгофа) при инфекционных заболеваниях (корь, краснуха, скарлатина, брюшной тиф, вирусный гепатит, грипп), сепсисе, эндокардите, хронической тонзиллогенной интоксикации, тиреотоксикозе, болезнях системы крови, а также при воздействии химических, лучевых, лекарственных (стрептомицин, барбитураты) факторов.

ЭТИОЛОГИЯ

- В происхождении симптоматических тромбоцитопений, по-видимому, имеют значение депрессивное влияние инфекционного или токсического фактора на мегакариоцитарный аппарат костного мозга и повышенное потребление и разрушение тромбоцитов в периферической крови, а также явления гиперспленизма (тормозящее действие селезенки на костный мозг).

Клиника

- Характерны несимметрично расположенные полиморфные геморрагии от мелких петехий до обширных подкожных кровоизлияний, возникающих спонтанно или под влиянием малейшей травмы; кровоточивость слизистных оболочек рта, носа, желудочно-кишечного тракта, иногда легочные, почечные, маточные кровотечения. Селезенка, как правило, не увеличена. Полостные кровоизлияния наблюдаются редко.

Клиника

- Симптом Кончаловского («жгута») положителен. Основной гематологический признак — тромбоцитопения, иногда отмечаются умеренный лейкоцитоз, нейтрофилез. Показатели красной крови зависят от степени кровопотери. Ретракция кровяного сгустка значительно снижена. Длительность кровотечения увеличена (по Дюке). Время свертывания нормальное. Картина костного мозга характеризуется умеренной гиперплазией мегакариоцитарного аппарата.

Высыпания при тромбоцитопенической пурпуре



Диагностика

- Течение острое (гетероиммунная ИТП) и хроническое с повторными рецидивами (аутоиммунная ИТП).
- Диагноз. Ставят на основании характерной клинической картины, тромбоцитопении, нарушений ретракции кровяного сгустка, удлинения времени кровотечения и сохранности или даже некоторой гиперплазии мегакариоцитарного аппарата костного мозга с отсутствием отшнуровки тромбоцитов.

Прогноз

- Прогноз. Относительно благоприятный. С возрастом склонность к кровоточивости уменьшается. Смертельную опасность могут представлять профузные кровотечения и кровоизлияния в жизненно важные органы.

Лечение

- Назначают дицинон, аскорбиновую кислоту (до 1 г в сутки), витамин Р, кортикостероидные гормоны (преднизолон по 1—2 мг/кг в сутки в течение 1,5—2 мес), гемостатические мероприятия при кровотечениях: трансфузии свежей плазмы по 3050 мг, тромбоцитной взвеси по 150—200 мл.

Лечение

- При маточных кровотечениях применяют маточные рожки, стиптицин (по 0,05 г 3 раза в день) и жидкий экстракт водяного перца. При отсутствии стойкого эффекта от энергичной консервативной терапии (с применением кортикостероидов), а также в острых случаях при непрекращающихся профузных кровотечениях и угрозе кровоизлияния в мозг показана спленэктомия. Симптоматическая тромбоцитопения требует лечения основного заболевания.

Гемофилия

- Форма кровоточивости, свойственная лицам мужского пола, выявляющаяся в раннем детстве.
- Этиология и патогенез. Заболевание семейно-наследственного характера, связанное с нарушением системы гемостаза в первой фазе. Кровоточивость при гемофилии обусловлена недостаточным образованием активного плазменного тромбoplastина вследствие дефицита фактора VIII — антигемофильного глобулина (гемофилия А), фактора IX — Кристмаса (гемофилия В) или некоторых других (гемофилия С и др.).

Клиника

- Характерны кровоизлияния в ткани при малейшей травме; длительные, иногда профузные кровотечения после экстракции зубов; частые кровоизлияния в суставы (гемартрозы) с последующим анкилозированием; носовые, горловые, почечные кровотечения.

Клиника

- При обширных гематомах повышается температура тела, отмечается небольшая билирубинемия. Изменения картины крови непатогномоничны.
- После обильных кровотечений развивается постгеморрагическая анемия. Количество тромбоцитов, ретракция сгустка, длительность кровотечения не изменены.

Диагностика

- Основывается на клинической картине и семейном анамнезе. Дифференциация типов гемофилии возможна только при специальном исследовании свертывающей системы крови.
- **Прогноз.** Серьезен в связи с возможностью профузных кровотечений и кровоизлияний в жизненно важные органы.

Лечение

- Важны тщательный уход, профилактика травм, ушибов. При обострении применяют систематические трансфузии свежей антигемофильной плазмы (по 50—100 мл) и антигемофильного глобулина, криопреципитата; при кровотечениях — местные гемостатические мероприятия (тампонада, давящая повязка, холодные компрессы), повторные (через 6—8 ч) переливания свежей плазмы. Хлорид кальция, викасол малоэффективны.

Лечение

- Больным гемофилией В показано переливание консервированной крови. При гемартрозах показаны покой, холодные компрессы. Тяжелые анкилозы требуют ортопедического лечения (этапная редрессация с помощью гипсовых повязок). Лучевая терапия гемартрозов в детском возрасте нежелательна. Профилактика рецидивов проводится путем периодического введения криопреципитата.

-

