

ГЕМОРРАГИЛЫҚ ДИАТЕЗДЕР

Орындаған Матай Р.Н

СТК-103

Қабылдаған Төлепбергенова Б

- Геморрагиялық диатездер дегеніміз-гемостаз жүйесінің әр бағанасында коагуляциялық (плазмалық), тромбоцитарлық және тамырлық бұзылыстар негізінде дамыған аурулар тобы. Клиникалық көріністеріне өздігінен немесе сәл ғана жарақаттану кезінде пайда болатын қан кету жатады. Гемостаз жүйесі барлық патологиялық үдерістерге қатысатындықтан геморрагиялық диатездер кеңінен тараған.
- Геморрагиялық диатездер тұқым қуалайтын және жүре пайда болатын аурулар қатарына жатады.

- Қан ағуға бейімділік біріншілік немесе екіншілік, яғни басқа аурулардың (лейкоз, апластикалық анемия, ТШҰ- (қанның тамырішілік шашыранды үю синдромы және т. б) асқынуының белгісі болуы мүмкін. Геморрагиялық (қан кетуі) диатездердің бірқатары тұқым қуалау арқылы беріледі, көбісі әр түрлі сыртқы жағдайларға байланысты жүре пайда болады. Туа біткен гемостаз аномалияларына мегокариоциттер мен тромбоциттерінің аномалиясы (тромбоцитопатиялар), қанды ұйыту жүйесінің плазмалық себеп-шарттарының тапшылығы, кішкене қан тамырларының жетілмегендігі (вазопатологиялық) жатады. бұл ақаулар емдеу кезінде жазылғанымен, кейін қайта көрініс табады. Жиі кездесетін коагулопатиялар А, В, С гемофилиялары, вазопатиялар- геморрагиялық телеангиэктазия (Рандю-Ослер ауруы), тромбоцитопатиялар-Глянцман ауруы.

- Гемостаз жүйесінің жүре біткен ауруларына тамыр ішіндегі қанның шашыранды ұюының (ТШҰ / ДВС) синдромы (тромбоциттер мен тамыр қабырғаларының иммунды зақымдануы, тамырларының жұқпалы аурулардың токсиндерінің әсеріне бұзылыс табуы, бауыр аурулары, дәрілердің әсері т.б.), тромбоцитопениялар мен тромбоцитопатиялар (Верльгоф ауруы), бауыр ауруларындағы гипотромбоцитемиялар, геморрагиялық васкулит (Шенлейн-Генох ауруы) және геморрагиялық пурпура, инфекциялық, токсикалық, трофикалық, нейровегетативтік аурулар жатады.

- Геморрагиялық (қан кету) диатездер кезінде қанауға бейімділіктің 5 түрін ажыратады.
- **қанды ісік-** үлкен буындарға, бұлшық еттерге, тері астына, сірлі терең қабаттарға, қанның көп мөлшерде ағуы, ауру сезімімен қатар жүреді, бұл геморрагияларға тән.
- **Дақтық қанталаулар** (микроциркуляторлық) қанауға бейімділік кезінде нүкте тіэроізді петехиялар мен үлкен көлемді көгеру аймақтарының (экхимоздардың) пайда болуы. Бұлардың түстері әр түрлі болады, ауырмайды, шырышты қабаттарда да геморрагиялар көрінеді, қан кетуі мүмкін. Негізгі себебі- тромбоцитопения, тромбоцитопатиялар;
- **Аралас (микроциркуляторлық- қанды ісік) түрі.** Микроциркуляторлық қанауға бейімділік түрі басым келеді, ал гематомалар сырттай көрінбей, көбіне тері астында және іш перде клеткасына жиналады. Көбінесе ШТҚҰ синдромында кездеседі;
- **васкулярлық- пурпуралық қанауға бейімділік-** бөртпелер мен эритемалар аяқтың, іштің, дененің терісінде симметриялы жерлерде орналасады, ашық қызыл түсті, тамырлардың эндотелиінің қабынуы немесе иммунды зақымдауынан болады (тромбоциттер мен фибрин құрушы себеп-шарттар патологиясы жоқ кезде), Геморрагиялық васкулит (Шенлейн-Генох ауруы), түйінді периартериит және дәрілік васкулиттерге тән;
- **ангиоматоздық қанауға бейімділік-** телеангиэктазия немесе ангиома бар жерлерден қан кету. Мұрыннан, жатырдан, өкпеден, асқазаннан, ішектен қанның ұзақ ағуы байқалады.

- ❖ **Вазопатиялар** – этиологиясы бойынша тұқым қуалайтын және жүре пайда болатын, клиникасы геморрагиялық дақ түрінде көрініс беретін аурулар тобы
- ❖ **тұқым қуалайтын вазопатиялар :**
 - Рандю-Ослер
 - Элерса-Данло
 - Казабах-Мерритт
- ❖ **жүре пайда болатын вазопатиялар:**
 - біріншілік* (Шенлейн-Генох, нодозды панартериит, с-м Такаяси, Кавасаки, Вегенер гранулематоз және т.б.)
 - екіншілік* (дәнекер тінінің диффузды ауруларында, инфекция, токсикоз кездерінде, гиповитаминоздарда және т.б)



Мурындағы телеангиэктазиялар



Қатарлы және нүкте тәрізді
телеангиэктазиялар



Элерс-Данло Синдромы



Казабаха-Мерриттсиндромы
Туа пайда болған улкен
гемангиома ДВС-синдромына
соқтырды



Дәрілік аллергия.

- Геморрагический васкулит-анафилactoидная
- пурпура, капилляротоксикоз
- □ Иммунопатологическое заболевание,
- характеризующееся системным васкулитом и
- проявляющееся симметричными
- кровоизлияниями на коже, обычно в сочетании с
- болью и отечностью суставов, болями в животе,
- поражением почек.
- □ В основе лежит распространенный васкулит,
- поражающий артериолы, мелкие капилляры в
- виде периваскулярного отека с клеточной

- Этиология
- • Вирусные и бактериальные инфекции,
- глистные и паразитарные инвазии,
- лекарственные вещества, прививки и
- пищевые продукты (облигатные
- аллергены).

- Патогенез
- •циркуляция комплексов
- •отложение иммунных комплексов в
- стенке сосуда
- •васкулит (нейтрофильно-
- макрофагальная реакция, тромбоз)
- •повышение проницаемости сосудов -
- активация комплемента
- •воспаление и деструкция сосудов
- •активируется система коагуляции
- •при прогрессировании процесса -
- гиперкоагуляция



