

- **ГЕМОМРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ** – группа наследственных или приобретенных заболеваний, основным клиническим признаком которых является кровоточивость, возникающая самопроизвольно или после незначительных травм.
- Система гемостаза – система, обеспечивающая с одной стороны сохранение жидкого состояния крови, а с другой – предупреждение и остановку кровотечений.

ГРУППЫ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ ДИАТЕЗОВ.

- **Тромбоцитопатии** – геморрагические диатезы, обусловленные нарушением тромбоцитопоеза (тромбоцитарного гемостаза).
- **Коагулопатии** – геморрагические диатезы, обусловленные нарушением свертываемости крови и фибринолиза (когуляционного гемостаза).
- **Вазопатии** – геморрагические диатезы, обусловленные поражением сосудистой стенки.

- **Тромбоцитопении** – группа заболеваний с количеством тромбоцитов менее $150 \cdot 10^9$ (обычно ниже $130 \cdot 10^9$), однако серьезные кровотечения возникают при тромбоцитах менее $100 \cdot 10^9/\text{л}$.
- Снижение тромбоцитов может быть обусловлено повышенным разрушением, повышенным потреблением, недостаточным образованием.
- Тромбоцитопении можно разделить на первичные и вторичные.
- Первичные тромбоцитопении носят иммунный характер.

Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура (идиопатическая, если нет явной причины)

- Этиопатогенез. Считается, что в основе патологического разрушения эритроцитов лежит аутоиммунный срыв иммунологической толерантности к собственному антигену – антитела вырабатываются против собственного неизмененного антигена.

Клиника.

- Болезнь чаще начинается остро и всегда характеризуется либо рецидивирующим, либо затяжным течением. Основным является геморрагический синдром: кожные кровоизлияния в виде экхимозов на конечностях, туловище. Кровоизлияния в местах инъекций, петехии на ногах. Обильные длительные месячные, носовые десневые кровотечения. Кровоизлияния в слизистые – десны, язык, склеры.
- Лабораторные данные. Тромбоциты снижены (иногда вплоть до полного их исчезновения). Методы исследования первичного и вторичного гемостаза как правило не выявляют изменений. Для исключения симптоматических тромбоцитопений показана стерильная пункция.

Лечение

- Патогенетическая терапия аутоиммунных тромбоцитопений складывается из применения ГКС, спленэктомии, лечения иммунодепрессантами.
- Начинают лечение всегда с назначения преднизолона в средней дозе 1 мг/кг веса. Если через 3 дня нет эффекта – доза повышается. Если тромбоцитов меньше 5 тыс. – то сразу назначается 2 мг/кг веса.
- Лечение продолжается до полного эффекта (т.е. прекращения геморрагического синдрома и восстановления тромбоцитов) далее доза снижается с постепенной, медленной отменой.

Приобретенные нарушения функции тромбоцитов.

- Могут возникать при достаточно большом количестве заболеваний: гемобластозы, уремия, цирроз печени, опухоли, ДВС-с, лучевая болезнь и др.
- Можно выделить отдельно лекарственную и токсическую тромбоцитопении.
- Многие лекарства вызывают такие изменения метаболизма тромбоцитов и их функции, которые удлиняют время кровотечения и увеличивают риск развития геморрагий при операциях, травмах и других ситуациях. Наиболее распространенное и известное лекарство, вызывающее такие нарушения – аспирин. Кроме НПВС – пенициллин, цефалоспорины, в-адреноблокаторы, курантил, транквилизаторы. цитостатики, после приема алкоголя.

Коагулопатии – заболевания, обусловленные нарушением коагуляционного (вторичного) гемостаза.

- Разделяются на наследственные и приобретенные.
- **МКБ-10**
- **D. 66. Наследственный дефицит фактора VIII (гемофилия А)**
- **D. 67. Наследственный дефицит фактора IX (болезнь Кристмасса, гемофилия В)**
- **D. 68. Другие нарушения свертываемости**
- **D. 68,0. Болезнь Виллебранда**
- **D. 68.1. Наследственный дефицит фактора XI (гемофилия С)**
- **D. 68.2. Наследственный дефицит других факторов свертывания**

Гемофилия – наследственная коагулопатия, обусловленная дефицитом факторов свертывания.

- Встречается у мужчин, у женщин описаны единичные случаи. Заболевание наследуется по рецессивному типу, сцепленному с X-хромосомой.
- Частота в разных странах колеблется от 6,6 до 18 на 100000 жителей мужского пола. В Белоруссии примерно 650 гемофиликов (А -77%, В-18%, С-7%).

Клиника.

- При гемофилии преобладает гематомный тип кровоточивости (кровоизлияния в суставы, под кожу, мышцы, обильные и длительные кровотечения при травмах).
- Первое указание на болезнь – длительная кровоточивость из пупочной ранки. Последующие проявления зависят от тяжести гемофилии (уровня фактора VIII, который определяется в процентах к средней норме). Как правило, на первый план выступают геморрагии в крупные суставы конечностей (коленные, локтевые, голеностопные). Формы поражения разные – начиная с острого гемартроза и до развития вторичного ревматоидного синдрома.

- **Диагноз.** Гемофилия должна быть заподозрена во всех случаях, когда имеется гематомный тип кровоточивости с поражением опорно-двигательного аппарата, а также при упорных поздних кровотечениях вследствие травм и хирургических вмешательств. Для ориентировочной диагностики решающее значение имеет выявление гипокоагуляции в таких общих пробах, как парциальное тромбопластиновое время с кефалином и аутокоагуляционный тест. Показатели тромбинового и протромбинового времени остаются нормальными. Для окончательной диагностики определяются концентрация в плазме факторов VIII и IX. Дифференциация гемофилии А и В осуществляется путем корректировочных проб (добавление к плазме антигемофилического глобулина А, т.е. фактора VIII, или гемофилического глобулина В, т.е. фактора IX). Соответственно и гемофилии С (т.е. фактора XI).

- **Лечение.** Основным методом лечения гемофилии является заместительная терапия. Следует помнить, что фактор VIII лабилен и практически не сохраняется в консервированной крови и нативной плазме. Поэтому для заместительной терапии пригодны только трансфузии свежеприготовленной и еще теплой крови или прямые гемотрансфузии от донора к больному, а также гемопрепараты, приготовленные с соблюдением условий сохранения фактора VIII (антигемофильная плазма, криопреципитат, концентраты фактора VIII).
- Наиболее эффективны при гемофилии криопреципитат и фирменные концентраты ф. VIII, содержащие в значительном количестве фактор VIII, фактор Виллебранда,, фибриноген и фактор XIII.

Вазопатии

- -наследственные
- -приобретенные

- Геморрагическая телеангиэктазия (болезнь Рандю-Ослера) – характеризуется очаговым истончением стенок и расширением просвета микрососудов, неполноценным локальным гемостазом. Кровоточивость связана как с малой резистентностью и легкой ранимостью сосудистой стенки в локусах ангиэктазии, так и с нарушением в этих участках агрегации и адгезии тромбоцитов.

Приобретенные васопатии.

- геморрагический васкулит (Шенлейн-Геноха)
- Геморрагический васкулит относится к иммунокомплексным заболеваниям, при которых микрососуды подвергаются асептическому воспалению с более или менее глубокой деструкцией стенок, тромбированием и образованием экстравазатов вследствие повреждающего действия циркулирующих иммунных комплексов и активированных компонентов системы комплемента.

- Провоцировать заболевание могут инфекции, прививки, пищевая и лекарственная аллергия, охлаждение. Часто провоцирующий фактор не выявляется.
- Выделяют первичный и вторичный геморрагический васкулит.
- В клинике принято различать следующие основные синдромы:
 - -кожный
 - -суставной
 - -абдоминальный
 - -почечный
 - -МОЗГОВОЙ
 - -легочной
 - -сердечный