

Геморрагические диатезы

Геморрагические диатезы

- это группа заболеваний, основным клиническим признаком которых является склонность к повторным кровоизлияниям или кровотечениям, возникающим как спонтанно, так и под влиянием незначительных травм.

Этиологии и патогенез геморрагический диатезов

Остановка кровотечения из поврежденных сосудов и предотвращение спонтанных кровоизлияний обеспечивается комплексом механизмов, называемым гемостатической системой.

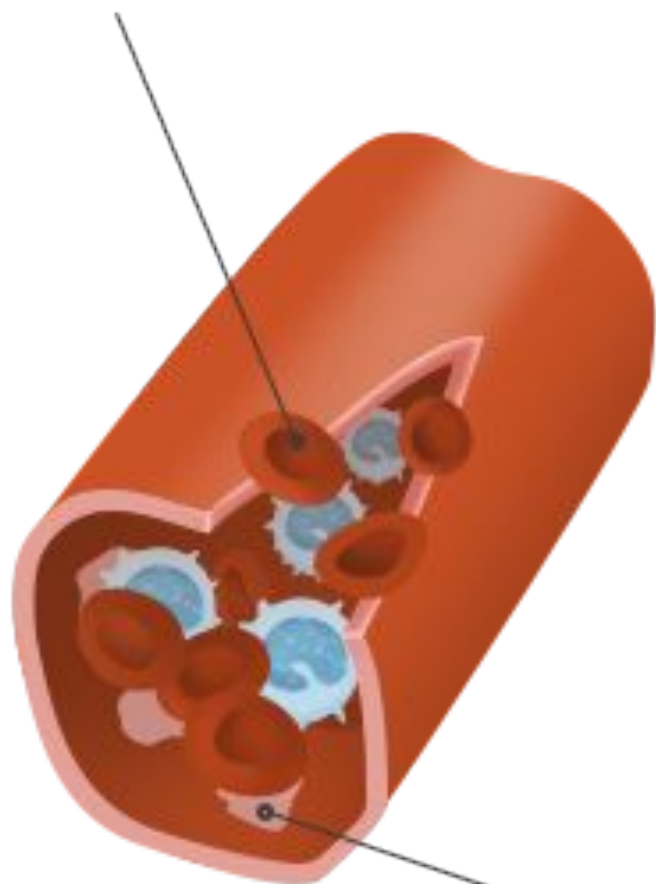
Виды гемостаза:

- сосудистый
- тромбоцитарный
- плазменный (коагуляционный)

В остановке кровотечения задействовано два механизма

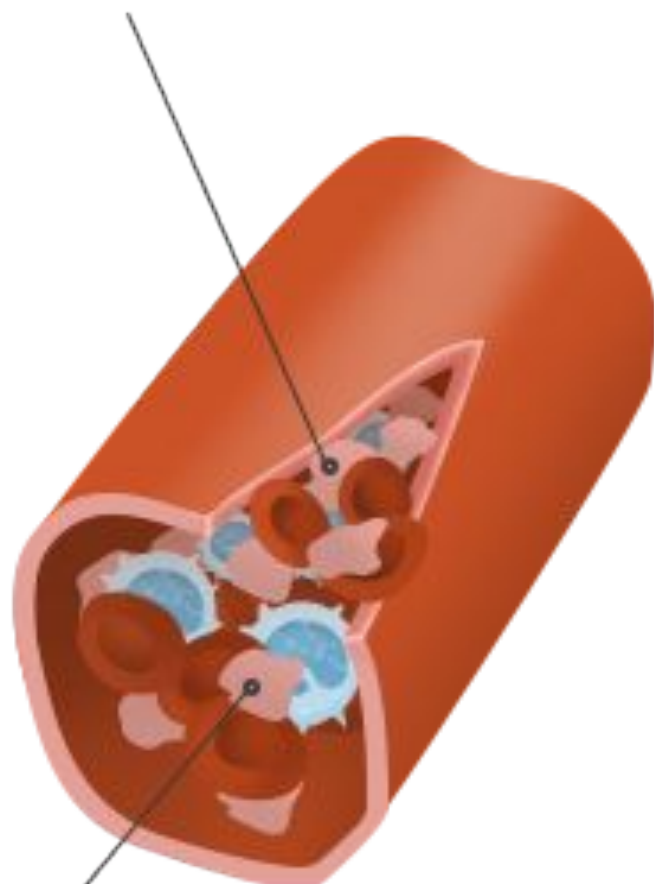
- 1) первичный гемостаз (**сосудисто-тромбоцитарный**), в котором принимают участие стенки сосудов, тромбоциты и отчасти эритроциты;
- 2) вторичный гемостаз, когда в процесс свертывания крови включаются белки плазмы крови (**плазменные факторы свертывания крови**).

Эритроциты

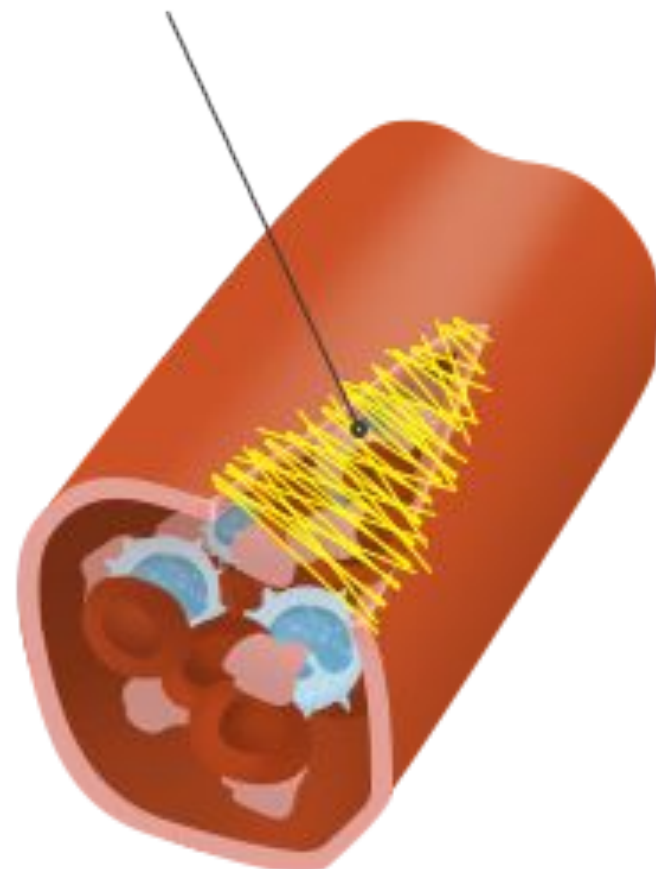


Тромбоциты

Пробка из тромбоцитов



Сеть из волокон фибрина



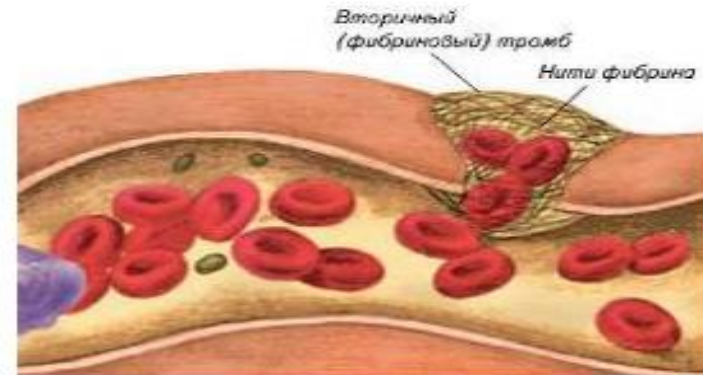
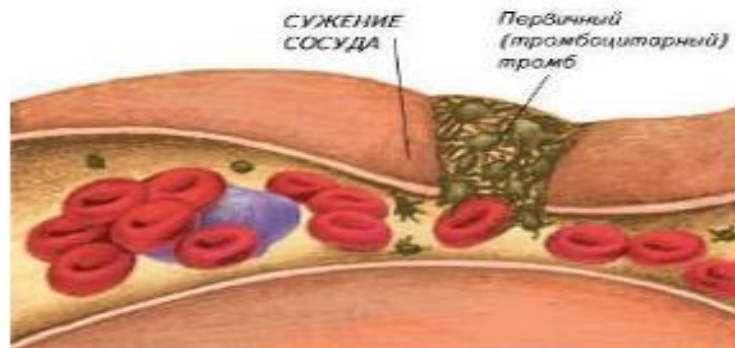
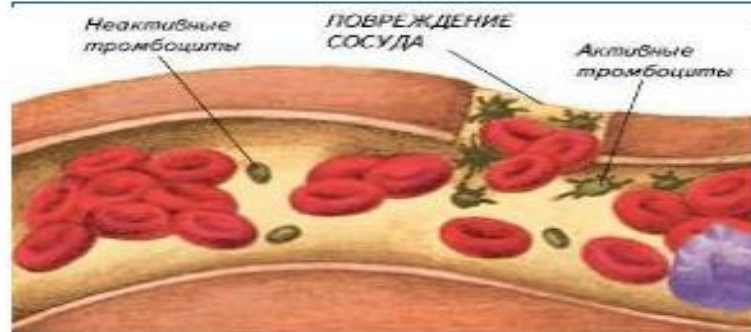
Процесс свёртывания крови начинается, когда тромбоциты становятся клейкими.

Тромбоциты образуют пробку. Это предотвращает потерю крови во время заживления.

Факторы свёртывания вызывают образование сети из волокон фибрина.

5. Свертываемость крови.

Коагуляция — процесс свёртывания крови.



Тромбоциты



тромбластин+кальций+витамин К+протромбин

Фибриноген



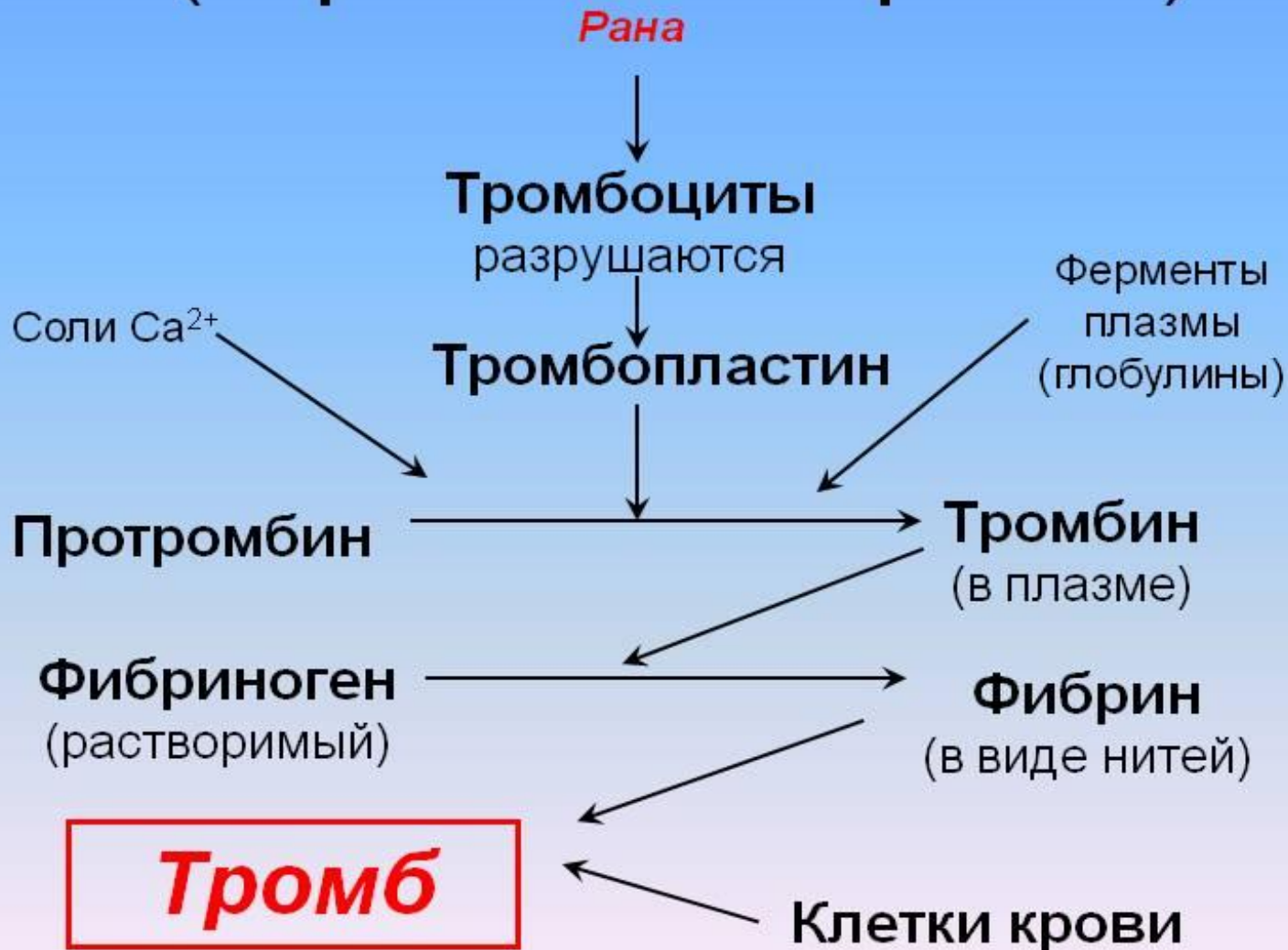
фибрин



тромб



Свёртывание крови (образование тромба)



Процесс свертывания крови



Разрыв в капиллярной стенке

Кровеносные сосуды получили травму



Скопление тромбоцитов

Тромбоциты слипаются на месте и высвобождают тромбопластин, который превращает протромбин в тромбин



Формируется сгусток
Тромбин превращает фибриноген в фибрин, который формирует сгусток. Сгусток предотвращает дальнейшую потерю крови

Геморрагический васкулит

болезнь Шенлейна—Геноха) — системное воспалительное заболевание с поражением сосудов мелкого калибра (артериол, венул, капилляров) и развитием микротромбоваскулита.

При ГВ происходит асептическое воспаление стенок микрососудов и их дезорганизация.

Поражаются сосуды кожи и внутренних органов.

- Степень поражения и локализация определяют особенности клинических проявлений заболевания.
- Встречается у детей всех возрастных групп, несколько чаще у мальчиков.

- Заболевание в детском возрасте регистрируется 25 человек на 10 тысяч детского населения.
- Дети до 3-х лет болеют редко. Чаще болеют дети от 3 до 11 лет. Это связано с интенсивностью аллергических реакций в этом возрасте и повышением уровня сенсibilизации.
- Максимум заболеваемости приходит на зимне-весенний период.
- Причиной этому является повышение заболеваемости на ОРВИ, обострение хронических заболеваний, снижение реактивности организма.

ЭТИОЛОГИЯ

- до сих пор является неясной. Различают провоцирующие, разрешающие и опосредованные факторы.
- К провоцирующим факторам относятся: различные инфекции (вирусы, бактерии, паразитарные инвазии), пищевые аллергены.
- К разрешающим факторам относятся: различные лекарственные нагрузки, введение иммуноглобулинов, профилактические прививки.
- К опосредованным факторам относятся: физические травмы, перегревание, охлаждение, оперативные вмешательства.

Патогенез

- При геморрагическом васкулите происходит иммуноаллергическая реакция с отложением иммунных комплексов на стенке сосудов микроциркуляторного русла.
- В результате попадания в организм антигена происходит избыточная выработка антител (иммуноглобулин А - 80%, иммуноглобулин G - 20%), с последующим образованием иммунных комплексов.

- Происходит абсорбция Ig и иммунных комплексов тромбоцитами, базофилами, тучными клетками. Это сопровождается выбросом кининов, гистамина, что приводит к обнажению сосудистой стенки и расширению сосудов.
- Это способствует фиксации иммунных комплексов к стенке сосудов. Их отложение происходит на уровне прекапилляров, капилляров, венул, артериол. При этом наиболее часто поражаются микрососуды кожи, суставов, брыжейки кишечника и почек.
- При фиксации иммунных комплексов к стенке сосудов происходит расхождение эндотелиальных клеток, нарушение сосудистой проницаемости при сохранении ее целостности, эритроциты проникают через сосуды.

Классификация

Формы: кожная,

- суставная,
- абдоминальная,
- почечная,
- смешанная (которая сочетает более двух форм);

Течение: острое — до 2 месяцев, затяжное — до 6 месяцев, рецидивирующее — более 6 месяцев;

Тяжесть I ст. — легкая, II ст. — средней тяжести, III ст. — тяжелая;

Осложнения: хроническая почечная недостаточность, инвагинация кишечника, перфорация кишечника, желудочно-кишечное кровотечение, перитонит, кровоизлияния в мозг и другие органы, острая постгеморрагическая анемия.

Клиническая картина

Продромальный период

- Обычно за 1- 4 недели до заболевания больной переносит вирусную или бактериальную инфекцию (ангину, ОРВИ) или аллергическое воздействие (прием медикаментов, прививку, обострение аллергического заболевания).
- Продромальный период длится от 4-х дней до 2-х недель и сопровождается недомоганием, головной болью, повышением температуры.
- Начало заболевания острое или может быть постепенным. Иногда первые симптомы заболевания возникают на фоне полного здоровья. Чаще заболевание начинается с геморрагических высыпаний на коже (кожного синдрома).

Кожная форма

Геморрагическая сыпь является одним из основных симптомов заболевания.

Сыпь появляется между 1 и 5 днями заболевания.

Характерна папулезно-геморрагическая сыпь, но в начале заболевания сыпь может быть точечная, мелкопятнистая, пятнисто-узелковая (реже бывает крупнопятнистой).

Сыпь редко располагается на лице, животе, груди (в этих местах возможна в тяжелых случаях).

Часто бывает в начале заболевания крапивница или другой вариант аллергической сыпи.

Особенности сыпи при геморрагическом васкулите

- Сыпь мелкопятнистая и петехиальная;
- Выступает над поверхностью кожи;
- Симметричная;
- Локализуется на разгибательных поверхностях конечностей (максимально вокруг суставов);
- Сыпь склонна к слиянию и рецидивированию;
- Свежие высыпания располагаются рядом со старыми высыпаниями (которые находятся в стадии обратного развития).



- Сыпь вначале имеет красноватое окрашивание, которое быстро меняется на синюшно-багровое. Затем сыпь приобретает желтовато-коричневый. При тяжелых случаях часть кожных элементов может некротизироваться, что связано с микротромбозом. Сыпь может сопровождаться зудом.
- У трети больных после исчезновения сыпи остается пигментация.
- При частых рецидивах может быть шелушение.
- Для кожного синдрома геморрагического васкулита характерно волнообразное течение. Могут появляться новые высыпания при нарушении постельного режима, после погрешности в диете.
- Обычно таких волн бывает от 3 до 5.

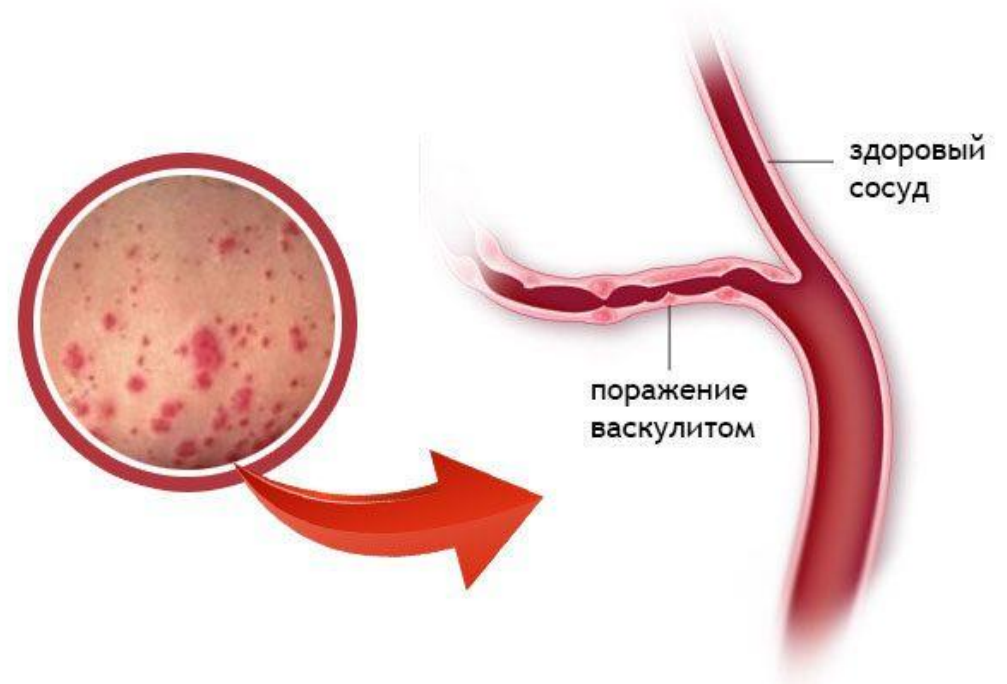


Суставная форма

- Поражение суставов идет одновременно с кожным синдромом или через несколько дней после него.
- Реже бывает наоборот, что затрудняет диагностику ГВ.
- Поражению суставов способствует нарушение сосудистой проницаемости и кровоизлияния в области средних и крупных суставов (чаще лучезапястных, голеностопных). Поражение мелких суставов стопы и кисти не характерно.

Проявляется суставной синдром :

- болью;
- увеличением объема сустава;
- болезненностью при пальпации;
- ограничением движений;
- локальной гиперемией;
- повышением местной температуры;
- развитием болевых контрактур.





Абдоминальная форма

- Эта форма встречается у 50% больных. У трети больных боль в животе предшествует изменениям на коже, что значительно затрудняет диагностику заболевания.
- Боль в животе возникает внезапно, схваткообразная без четкой локализации. Чаще боли вокруг пупка, реже в правой подвздошной области, что может имитировать аппендицит или кишечную непроходимость. Иногда боль такая сильная, что пациент занимает вынужденное положение.
- Боль связана с кровоизлияниями в кишечник и брыжейку. На высоте абдоминальной боли может быть рвота с примесью крови, свежая кровь в кале, мелена. Возможны ложные позывы с частым стулом или запоры.
- Болезненность при пальпации живота. Живот доступен пальпации, что является признаком для исключения хирургической патологии. Признаков раздражения брюшины обычно не наблюдается. Печень и селезенка не увеличены.

- Абдоминальный синдром может рецидивировать.
- К рецидивам обычно приводит погрешность в диете.
- Длительность абдоминального синдрома различна (от 2-3 волн до 10). Обычно рецидив чаще сочетается с новыми высыпаниями на коже. Наряду с болями в животе могут быть проявления токсикоза с эксикозом.
- Осложнением абдоминальной формы может быть инвагинация кишечника, непроходимость кишечника, перитонит, некроз кишечника.

Почечная форма

- Почки поражаются примерно у трети больных. Почечный синдром обычно развивается после появления сыпи. Наиболее часто он проявляется на первом или втором месяце заболевания. Поражение почек протекает по двум вариантам:
- **Транзиторный мочево́й синдром.**
Проявляется микро-, макрогематурией, или гематурией с протеинурией (умеренной) – белка менее 1 г/сутки, цилиндрурией с волнообразным течением;
- **Нефрит.**
Возможны формы нефрита:
 - гематурическая (встречается чаще);
 - нефротическая с гематурией;
 - быстро прогрессирующий гломерулонефрит.
- Нефрит может длиться от несколько недель до месяцев. Переход в хронический гломерулонефрит происходит в 30–50% случаев. Затяжное или рецидивирующее (хроническое) течение может привести к хронической почечной недостаточности. Неблагоприятным прогнозом для заболевания является развитие нефротического синдрома и артериальной гипертензии.
- Поражение почек является опасным проявлением васкулита, поэтому надо контролировать функцию почек и состав мочи на протяжении всего заболевания.

Тяжесть клиники ГВ определяется степенью активности

- I степень (легкая).
Кожные высыпания незначительные. Температура тела нормальная, или субфебрильная. Другие органы и системы не поражаются. СОЭ до 20 мм/час. Общее состояние удовлетворительное;
- II степень (средней тяжести).
Выражен кожный и суставной синдромы. Характерна интоксикация (слабость, головная боль, повышение температуры до фебрильных цифр). Почечный и абдоминальный синдромы умеренно выражены.
В крови лейкоцитоз, увеличение количества нейтрофилов и эозинофилов.
Диспротеинемия, гипоальбуминемия. СОЭ до 20-40 мм/час. Состояние больного средней тяжести;
- III степень (тяжелая).
Выражены кожный, суставной, абдоминальный, почечный синдромы. Выраженная интоксикация (повышение температуры до высоких цифр, слабость, миалгии, головная боль). Возможно поражение ЦНС и периферической нервной системы. В крови значительный лейкоцитоз, нейтрофилез, СОЭ (свыше 40 мм/час). Может быть анемия, тромбоцитопения. Состояние больного тяжелое.

Диагностика

- Лабораторные показатели неспецифичны:
- В общем анализе крови — лейкоцитоз, нейтрофилез, сдвиг формулы влево, ускоренное СОЭ. При повышенной активности процесса определяется эозинопения (эозинофилы накапливаются в тканях). В стадии выздоровления количество эозинофилов возрастает, что является благоприятным симптомом;
- В общем анализе мочи (при почечном синдроме) – микро или макрогематурия, цилиндрурия, протеинурия;
- В анализе кала на скрытую кровь (при абдоминальной форме) — положительная реакция Грегерсена;
- В биохимическом анализе крови характерна диспротеинемия с гипоальбуминемией, повышение концентрации серомукоидов, положительный С-реактивный белок;

- В системе коагуляционного гемостаза определяется гиперкоагуляция: уменьшение времени свертывания крови, гиперфибриногенемия, повышение толерантности плазмы к гепарину, сокращение времени рекальцификации плазмы;
- При исследовании биопсии кожи определяются депозиты IgA и C3-содержащие иммунные комплексы;
- В иммунограмме повышается уровень иммуноглобулинов (Ig) A, M, G, E. Повышается количество В-лимфоцитов. Снижается количество Т-лимфоцитов. Снижается фагоцитарная активность нейтрофилов;
- Эндоскопическое исследование при абдоминальной форме может выявить эрозивный или геморрагический дуоденит, эрозии в желудке и кишечнике.

Немедикаментозное лечение

В острый период обязательны

- госпитализация,
- постельный режим на период кожных высыпаний,
- гипоаллергенная диета.

Постельный режим необходим для улучшения кровообращения до момента исчезновения сыпи и боли с последующим постепенным его расширением. Нарушение постельного режима часто приводит к усилению или повторным высыпаниям.

Гипоаллергенная диета с исключением облигатных аллергенов (шоколад, кофе, какао, цитрусовые - лимоны, апельсины, грейпфрут, мандарины; куриное мясо, чипсы, газированные цветные напитки, орешки, сухарики солёные, все красные овощи и фрукты) показана всем больным в острый период.

При выраженных болях в животе назначают стол № 1 (противоязвенный). При нефротическом варианте гломерулонефрита используют бессолевую диету с ограничением белка.

Медикаментозное лечение

- При всех формах назначаются антиагреганты (Курантил, Агапурин, Трентал). Гепарин.
- При поражении суставов назначаются НПВС (салицилаты, Мовалис, Ортофен, Бутадион, Реопирин), а при тяжелом течении васкулита, при вовлечении в процесс почек, назначаются кортикостероиды (Преднизолон) и свежезамороженная плазма. Внутривенно капельно вводят Реополиглюкин, Реомакродекс, Реоглюман.
- Для детей с аллергией обязательно антигистаминные препараты (Тавегил, Супрастин, Кларитин, Лоратадин, Зодак и др.). Применяются энтеросорбенты (Полифепан, Энтеросорб, активированный уголь) до 10 дней.
- При абдоминальном синдроме назначается в/в 0,25-0,5% раствора новокаина, спазмолитики (Но-шпа, Эуфиллин и др.), ингибиторы протеолитических ферментов (Трасилол, Контрикал).
- В комплексную терапию входят также витамины С, Р, Е.
- процессе лечения по возможности saniруют очаги хронической инфекции; при необходимости – проводят лечение глистных инвазий.

- Длительность лечения зависит от степени тяжести и формы васкулита (от 2 мес. при легкой степени тяжести до 12 мес. при рецидивирующем течении гломерулонефрита).

Диспансерное наблюдение

Дети посещают группу ЛФК. Детей не допускают к занятиям в спортивные секции и к соревнованиям в течение 1 ½-2 лет. Пребывание в местном санатории в течение 1-1,5 месяцев. Показания : кожно-суставная и абдоминальные формы ГВ в периоде ремиссии, не ранее 6 месяцев после выписки из стационара; почечный синдром ГВ, не ранее 12 месяцев после стихания процесса при нормальной функции почек.

Школьникам после выписки из стационара необходимо освобождение от занятий по физкультуре в течение года.

Освобождение от прививок дается на 2 года, затем этот вопрос решается в индивидуальном порядке с *иммунологом*. Только в период ремиссии по эпидемиологическим показаниям могут вакцинировать убитыми вакцинами.

Участковый педиатр проводит осмотр детей ежемесячно в первые 3 месяца после выписки из стационара, далее - 1 раз в квартал в течение года. Длительность «Д» наблюдения - 5 лет, если нет поражения почек. Дважды в год осмотр ЛОР-врача и стоматолога. Невролог, кардиолог, хирург - по показаниям.