

Геморрагические диатезы

Геморрагические диатезы – заболевания
и патологические состояния,
характеризующиеся склонностью к
повышенной кровоточивости.

Этиология ГД

1. Наследственные (семейные)

2. Приобретенные:

- Иммунные и иммунокомплексные
- Нарушения гемопоэза
- Инфекционно-токсические
- Патология печени
- Лекарственные
- Смешанные

Классификация ГД

- Ангиопатии
- Тромбоцитопатии
- Коагулопатии

Ангиопатии

- Простая пурпура
- Старческая пурпура
- Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)
- Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (Рандю-Ослера-Вебера)
- Сосудистые пурпуры при диспротеинемиях (гипер- γ -глобулинемия, криоглобулинемия)
- Цинга (скорбут)

Тромбоцитопатии

1. Тромбоцитопении:

- Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)
- Другие иммунные тромбоцитопении (СПИД, СКВ)
- Лекарственные тромбоцитопении
- Гиперспленизм

2. Тромбоцитопатии

- Болезнь Виллебранда

Коагулопатии

1. Наследственные

- Гемофилия А
- Гемофилия В

2. Приобретенные

- Коагулопатия потребления (синдром ДВС)

Ангиопатии

- Простая пурпура
- Старческая пурпура
- Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)
- Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (Рандю-Ослера-Вебера)
- Сосудистые пурпуры при диспротеинемиях (гипер-γ-глобулинемия, криоглобулинемия)
- Цинга (скорбут)

Простая пурпура (*Purpura simplex*)

- Самый частый вариант, проявляется повышенной склонностью к образованию кровоподтеков вследствие ломкости сосудов
- Болеют преимущественно женщины
- Появление без видимых причин кровоподтеков на руках, бедрах, ягодицах
- Нет других проявлений кровоточивости
- Склонность к образованию кровоподтеков может наблюдаться у родственников
- Лабораторные показатели гемостаза в норме
- Рекомендуется избегать приема аспирина (?)

Ангиопатии

- Простая пурпура
- Старческая пурпура
- Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)
- Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (Рандю-Ослера-Вебера)
- Сосудистые пурпуры при диспротеинемиях (гипер- γ -глобулинемия, криоглобулинемия)
- Цинга (скорбут)

Старческая пурпура (*Purpura senile*)

- Болеют пожилые люди, преимущественно подвергавшиеся в прошлом избыточной инсоляции
- Кожа и подкожные ткани часто истончены, атрофичны
- Экхимозы насыщенно-фиолетового цвета на разгибательных поверхностях кистей рук и предплечий, возникают спонтанно, не связаны с травмами
- Экхимозы сохраняются долго, затем возможно появление гиперпигментации (коричневатая окраска кожи вследствие отложения гемосидерина)

Ангиопатии

- Простая пурпура
- Старческая пурпура
- Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)
- Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (Рандю-Ослера-Вебера)
- Сосудистые пурпуры при диспротеинемиях (гипер-γ-глобулинемия, криоглобулинемия)
- Цинга (скорбут)

Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)

- Острый или хронический васкулит (поражение артериол, капилляров, венул) с некрозом стенки и закупоркой просвета мелких сосудов
- Поражаются в основном мелкие сосуды кожи, слизистых оболочек, суставов, ЖКТ, почек
- Болеют в основном дети и подростки, реже взрослые
- Заболеванию часто предшествуют острые инфекции дыхательных путей (стрептококковая ангина, обострение тонзиллита, фарингита), введение вакцин и сывороток, переохлаждение, лекарственная непереносимость

Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)

Патогенез

- В сыворотке крови у этих больных обнаруживается повышенный уровень ЦИК, включающих IgA
- Отложение иммунных комплексов с последующей активацией комплемента приводит к развитию асептического васкулита – отмечается фибриноидный некроз стенки пораженных сосудов и периваскулярные «муфты» с обилием нейтрофилов
- Типичное поражение почек – очаговый сегментарный пролиферативный гломерулонефрит

Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)

Клиника 1

- Острое начало с появления мелкоточечной геморрагической сыпи на разгибательных поверхностях стоп и голеней, вокруг суставов, на ягодицах, значительно реже – на верхних конечностях, туловище, лице
- Элементы сыпи размером от булавочной головки до 1-2 см в диаметре, нередко сливаются друг с другом; обычно приподняты над поверхностью кожи (пальпируются), в центре возможен некроз
- У большинства больных развивается лихорадка, выраженная полиартралгия с ограничением движений в суставах из-за болей
- Периартикулярный отек вокруг голеностопных, коленных суставов, реже запястий и локтей
- Иногда отеки кистей, стоп

Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)

Клиника 2

- Абдоминальный синдром (брюшная пурпура) – коликообразная боль в животе, на высоте боли возможна рвота, иногда с кровью
- Боль вокруг пупка, в подреберьях, в эпигастрии, усиливается при пальпации
- Возможна мелена или скрытая кровь в кале (р-ия Греггерсена)
- Поражение почек – гематурический (капилляротоксический) нефрит – в 25-50% случаев – гематурия, протеинурия, в ряде случаев с последующим развитием ХПН
- Поражения других органов и систем (ЦНС, геморрагические пневмонии, миокардиты, серозиты) – наблюдаются редко и распознаются при специальных исследованиях

Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)

Диагностика

- Основана на типичных клинических проявлениях:
- при остром течении - бурная развернутая многосимптомная клиника
- При хроническом течении – чаще рецидивирующий кожно-суставной синдром
- Лабораторные данные – лейкоцитоз, нейтрофилез со сдвигом влево вплоть до юных форм, ускорение СОЭ
- Лабораторные показатели гемостаза в пределах нормы
- В сомнительных случаях – биопсия кожи с выявлением характерных изменений мелких сосудов
- Биопсия почек – позволяет прогнозировать развитие прогрессирующей ХПН (выявление диффузного поражения клубочков или типичных полулуний в большинстве из них)

Аллергическая пурпура (геморрагический васкулит Шёнлейна-Геноха)

Лечение

- Строгий постельный режим в остром периоде болезни
- Отмена препаратов, предположительно вызвавших развитие болезни
- Антигистаминные средства
- Противовоспалительные средства
- Гепарин 20 000 – 30 000 ЕД/сутки
- Глюкокортикостероиды (преднизолон до 50 мг/сутки)
- Аминохинолиновые препараты – при хроническом течении
- Большие дозы аскорбиновой кислоты
- Рутин
- Санация очагов хронической инфекции
- Иммунодепрессанты при поражении почек

Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (Рандю-Ослера-Вебера)

- Наследственная мальформация кровеносных сосудов
- Передается по аутосомно-доминантному типу
- Встречается вне зависимости от пола
- Диагноз – ad oculum – выявление мелких красно-фиолетовых телеангиэктазий на лице, губах, слизистой рта, носа, на кончиках пальцев ног и рук
- Иногда поражения распространены по всей слизистой ЖКТ (возможны тяжелые ГДК)
- Характерны повторные профузные носовые кровотечения
- Иногда развиваются артерио-венозные анастомозы в легких
- Лабораторные исследования – у большинства больных железододефицитная анемия
- Лечение – симптоматическое (кровоостанавливающие -местные и общие, препараты железа, иногда - гемотрансфузии)

Тромбоцитопатии

1. Тромбоцитопении:

- Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)
- Другие иммунные тромбоцитопении (СПИД, СКВ)
- Лекарственные тромбоцитопении
- Гиперспленизм

2. Тромбоцитопатии

- Болезнь Виллебранда

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

- Множественные петехии на коже, преимущественно на голенях
- Рассеянные мелкие экхимозы (на месте небольших травм)
- Кровотечения – носовые, ГДК, урогенитальные и вагинальные
- Послеоперационные кровотечения
- Кровоизлияния в мозг

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Острое течение

- Как правило у детей, нередко спустя 1-2 недели после перенесенной респираторной вирусной инфекции
- Селезенка не увеличена
- В ОАК – тромбоцитопения, железodefицитная анемия
- Удлинение времени кровотечения по Дьюку
- Снижение (отсутствие) ретракции кровяного сгустка
- Нормальное или повышенное содержание мегакариоцитов в костном мозге
- Спустя 12-14 дней у подавляющего большинства (90-95%) больных пурпура исчезает самопроизвольно

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Хроническое течение

- Как правило страдают взрослые
- Женщины : мужчины = 3-4 : 1
- Типично – постепенное начало с усилением менструальных кровотечений, возрастающая склонность к образованию кровоподтеков на коже, длительные кровотечения после экстракции зуба
- Селезенка не увеличена
- В ОАК – тромбоцитопения, железodefицитная анемия
- Удлинение времени кровотечения по Дьюку
- Снижение (отсутствие) ретракции кровяного сгустка
- Нормальное или повышенное содержание мегакариоцитов в костном мозге

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)

Лечение

- Переливание тромбоцитарной взвеси
- Глюкокортикостероиды – до 80 мг/сутки per os
- Спленэктомия
- Иммунодепрессанты (азатиоприн, винкристин, циклофосфамид, циклоспорин)
- Тромбопоэтин (ромиплостим, Nplate, револейд)

Коагулопатии

1. Наследственные

- Гемофилия А
- Гемофилия В

2. Приобретенные

- Коагулопатия потребления (синдром ДВС)

Гемофилии

- Гемофилия А – наследственный дефицит VIII фактора свертывания (около 80% всех случаев гемофилии)
- Гемофилия В – наследственный дефицит IX фактора свертывания
- Обе формы заболевания клинически идентичны, обе имеют рецессивный, сцепленный с полом характер наследования

Гемофилии

Клиника

- Гематомный тип кровоточивости у мальчиков с раннего детского возраста
- Обильные и длительные кровотечения после любых, даже малых, травм и операций (экстракция зуба, прикусы губ и языка)
- Повторяющиеся кровоизлияния в крупные суставы конечностей (коленные, голеностопные) с деформацией и последующей тугоподвижностью сустава
- Упорные, рецидивирующие ГДК и почечные кровотечения

Гемофилии

Диагностика

- Резкое удлинение общего времени свертывания цельной крови
- Удлинение АЧТВ
- ПВ, показатели тромбоцитарного гемостаза – в пределах нормы

Гемофилии

Лечение

- Заместительная гемостатическая терапия криопреципитатом или концентратами фактора VIII или IX
- Введение свежезамороженной донорской плазмы
- Лечение гемартрозов – пункция сустава с аспирацией крови, иммобилизация на 3-4 дня, затем ЛФК, физиотерапия, грязелечение
- Профилактика - медико-генетическое консультирование!!!

Гемофилии

Лечение 2

- Избегать приема аспирина (можно ацетаминофен, ибупрофен)
- Все лекарственные средства назначают внутрь или внутривенно (не вводить внутримышечно и подкожно)
- Необходима вакцинация против гепатита В,С