



Геморрагические диатезы у детей

Лекция

Кафедра госпитальной
педиатрии ЗГМУ

Синдром геморрагического диатеза

- Геморрагический диатез - это синдром, основными клиническими признаками которого являются повышенная кровоточивость, склонность к повторным кровотечениям и кровоизлияниям, самопроизвольным или после незначительных травм.

- Можно выделить три основных пути патогенеза геморрагического диатеза



Классификация типов кровотечения

по З.С.Баркагану (1975)

Типы кровотечения

1. Микроциркуляторный (петехиально-пятнистый)
2. Гематомный
3. Смешанный (микроциркуляторно-гематомный)
4. Васкулитно-пурпурный
5. Ангиоматозный

Тромбоцитопеническая пурпура (ТПП)

Приобретенная

- **иммунная** - наиболее частая, на ее долю приходится 4\5 всех ТПП

- **идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура ИТП**, которая заменяет ряд широко распространенных терминов: болезнь Верльгофа, эссенциальная ТПП

- **неиммунная** - может быть обусловлена: недостаточным образованием тромбоцитов повышенным их потреблением (ДВС- синдром, гемангиомы повышенным разрушением, при травмах, спленомегалии\

Наследственная (врожденная) - связана со структурной неполноценностью тромбоцитов, приводящей к укорочению продолжительности их жизни.



Тест Румпеля-Леёде после 5-минутного умеренного застоя (наложение манжеты для измерения АД).



ГЕМОФИЛИЯ У ДЕТЕЙ

- **Гемофилия** - сцепленное с полом заболевание, вызванное наследственным дефицитом плазменных факторов свертывания крови VIII или IX - важнейшего звена в системе свертывания крови. Главный компонент факторов VIII и IX кодируется геном, локализованным в X-хромосоме, поэтому болеют гемофилией исключительно мальчики, а носителями дефектного гена являются женщины.

Гематомный тип кровоточивости



Гематома в месте инъекции



Гематома языка



Гематома глаза

Гемофилия



Острый гемартроз коленного сустава у больного гемофилией



Обширные гематомы у пациента с гемофилией

ГЕМОМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

(болезнь Шенлейна - Геноха) - системное поражение капилляров, артериол, венул, главным образом кожи, суставов, брюшной полости и почек.

Этиология и патогенез

Этиология – не известна. Провоцирующие факторы – инфекция, прививки, пищевая и лекарственная аллергия, охлаждение

АГ + АТ — ЦИК ЦИК ЦИК — Комплемент

Воспалительные изменения в сосудистой стенке – фибриноидный некроз, периваскулярный отек, блокада микроциркуляции, геморрагические изменения

Клиника геморрагического васкулита



Пурпура. Множественные кровоизлияния в кожу нижних конечностей



БОЛЕЗНЬ ВИЛЛЕБРАНДА

- Болезнь Виллебранда встречается примерно с частотой 1:1000.
- Заболевание обычно наследуется по аутосомно-доминантному типу, но может отмечаться и рецессивное наследование.