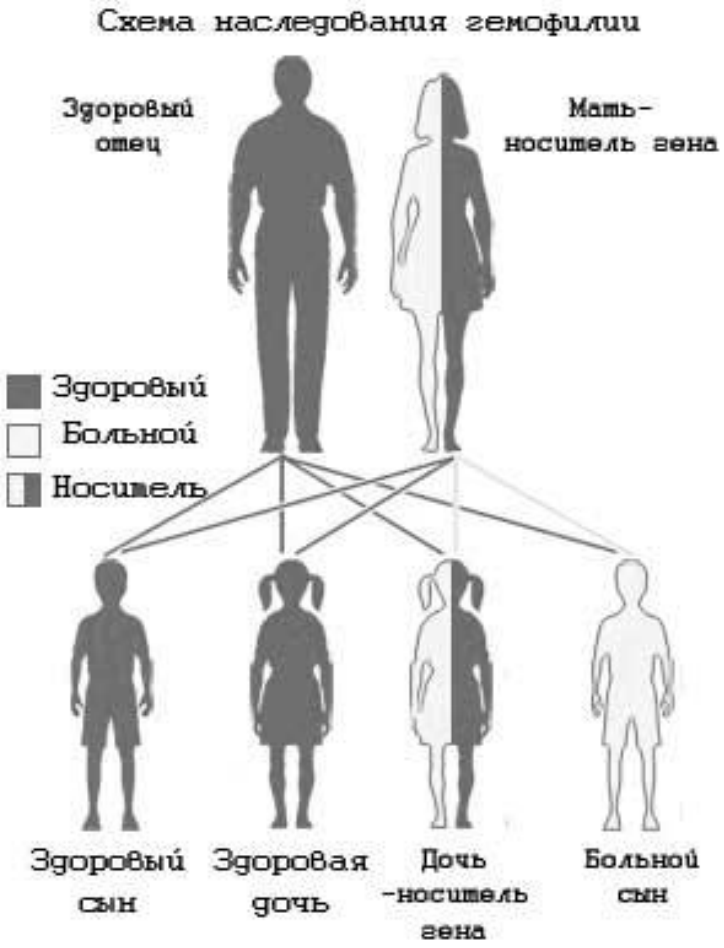
Гемофилия

Наследственное заболевание, передаваемое по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типу, характеризующееся резко замедленной свертываемостью крови и повышенной кровоточивостью из-за недостаточной коагуляционной активности 8 фактора (гемофилия А) или 9 фактора (гемофилия В) свертывания крови

Дочери больного – носители гена гемофилии, 50% их сыновей больны гемофилией. Сыновья больного гемофилией – здоровы. У 25-30% больных гемофилия – следствие спонтанной мутации



Клиника:

- Длительные отсроченные кровотечения
- Образование массивных гематом после минимальной травмы или спонтанно
- Кровоизлияния в суставы – гемартрозы, чаще коленные, локтевые, голеностопные
- В раннем возрасте: кефалогематома, кровотечение из пупочной ранки, при прорезывании зубов
- Диагностика: низкий уровень фактора (8,9) свертывания крови, увеличение времени свертывания крови и длительности кровотечения

Носовое кровотечение

Гемартроз коленного сустава

Принципы лечения и ухода

- Заместительная терапия концентратом антигемофильного глобулина – криопреципитата при гемофилии А и комплекса PPSB (концентрат 2,7,9,10 факторов) или концентрированной плазмы при гемофилии В. Антигемофильные препараты бывают натуральные и генноинженерные
- Систематическое трансфузионное лечение при тяжелой гемофилии и периодическое симптоматическое лечение – введение препаратов в первые часы после травмы
- Введение внутривенное, в капсулу сустава, тампон для тампонады носа

- Диета богата белком, кальцием, при развитии кровотечений обильное питье
- Снижение риска травматизации, атравматичная обстановка, плавание
- Запрещены внутримышечные и подкожные инъекции, постановка банок, зондирование, УФО и УВЧ-терапия, прием НПВС
- С осторожностью согревающие компрессы, горчичники
- Контроль уровня факторов свертываемости
- Освобождение от физкультуры, вакцинаций, профориентация

Тромбоцитопеническая пурпура

- Геморрагический диатез, обусловленный количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гемостаза

Этиопатогенез

- Наследственная предрасположенность (дефект тромбоцитарного звена)
- Вирусные инфекции
- Вакцинации
- Прием лекарств
- Физические и психические травмы
- Синтез антитромбоцитарных антител, повышение деструкции тромбоцитов
- Острая и хроническая пурпура
- «Сухая» – только кожный геморрагический синдром
- «Влажная» – геморагии с кровотечениями

Клиника

- Петехиальная сыпь – мелкоточечные кровоизлияния
- Экхимозные высыпания – синячковая сыпь
- Характерны: полихромность, полиморфность, несимметричность, спонтанность возникновения
- Кровотечения: носовые, десневые, маточные
- Спленомегалия
- Диагностика: тромбоцитопения, увеличение длительности кровотечения при нормальной свертываемости крови

Петехиальная сыпь

Принципы лечения

- Постельный режим
- Гипоаллергенная диета
- Динамическое наблюдение за температурой, характером высыпаний, пульсом, АД
- Исключение аспирина, анальгина, нитрофуранов, УВЧ, УФО
- Гемостатические препараты: эпсилон-аминокапроновая кислота, андроксон, дицинон
- Стероидные гормоны – преднизолон
- Интерфероны – при вирусной этиологии ТП
- Спленэктомия после 5 лет

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

- Иммунокомплексное заболевание, характеризующееся поражением сосудистой стенки мелких кровеносных сосудов

Этиопатогенез

- Сенсибилизация организма вследствие вирусных и бактериальных инфекций, гельминтозов, вакцинаций, лекарственной и пищевой аллергии, очаги хронической инфекции
- Иммунокомплексный тип аллергических реакций
- Повреждение сосудистого эндотелия
- Чаще болеют дети дошкольного возраста, мальчики

Клиника

- Кожная форма: петехиально-эритематозные высыпания на коже нижних конечностей, вокруг суставов
- Кожно-суставная форма: присоединяется несимметричное поражение крупных суставов – припухлость, болезненность, ограничение подвижности
- Смешанная (кожно-суставно-абдоминальная): присоединение абдоминального синдрома (2/3 детей) –внезапные, схваткообразные боли вокруг пупка, стул мелена (в 80% случаев)
- Изолированные формы: абдоминальная, суставная
- Почечный синдром – очаговый гломерулонефрит

Принципы лечения

- Постельный режим
- Гипоаллергенная диета, при абдоминальном синдроме – щадящая (стол № 1)
- Динамическое наблюдение за высыпаниями, температурой, стулом
- Медикаментозная терапия: антигистаминные препараты (цетрин, телфаст), антикоагулянты (гепарин, франсипарин), энтеросорбенты (смекта, карболен), дезагреганты (курантил, трентал, аспирин), гормоны (преднизолон), антибиотики (при бактериальной этиологии – рулид, клацид), спазмолитики (при болях в животе - баралгин)