

# ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

А.В.Лебедева доцент  
кафедры факультетской  
терапии и проф. болезней

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- **Геморрагические диатезы** – группа заболеваний, в основе которых лежат нарушения сосудистой стенки и различных звеньев системы гемостаза, обуславливающие повышенную кровоточивость или склонность к ее возникновению

# КЛАССИФИКАЦИЯ геморрагических диатезов

- Обусловленные дефектом тромбоцитарного звена
- Обусловленные дефектом прокоагулянтов (факторов свертывания)
- Обусловленные дефектом сосудистой стенки
- Обусловленные избыточным фибринолизом
- Обусловленные сочетанием различных факторов

# Типы кровоточивости

(по З.С.Баркагану, 1975)

- Гематомный
- Петехиально-пятнистый  
(синячковый, капиллярный)
- Смешанный
- Васкулитно-пурпурный
- Ангиоматозный

# ГЕМОФИЛИ И

# Определение

- Заболевание семейно-наследственного характера, связанное с нарушением системы гемостаза в первой фазе
- Форма кровоточивости, свойственная лицам мужского пола
- Наследственное заболевание с X-сцепленным рецессивным типом наследования

# Типы гемофилий

- гемофилия А - недостаточность фактора VIII (антигемофильного глобулина)
- гемофилия В - недостаточность фактора IX (Кристмаса)
- гемофилия С - недостаточность предшественника тканевого тромбопластина

# ЭТИОЛОГИЯ И ПУТИ ПЕРЕДАЧИ

- Ген гемофилии, локализующийся в X-хромосоме передается от больного гемофилией всем его дочерям
- У женщин – кондукторов 50% мальчиков могут родиться больными, а 50% девочек могут стать переносчиками гена гемофилии
- Женщины-кондукторы сами явной кровоточивостью не страдают, но уровень факторов у них может быть снижен



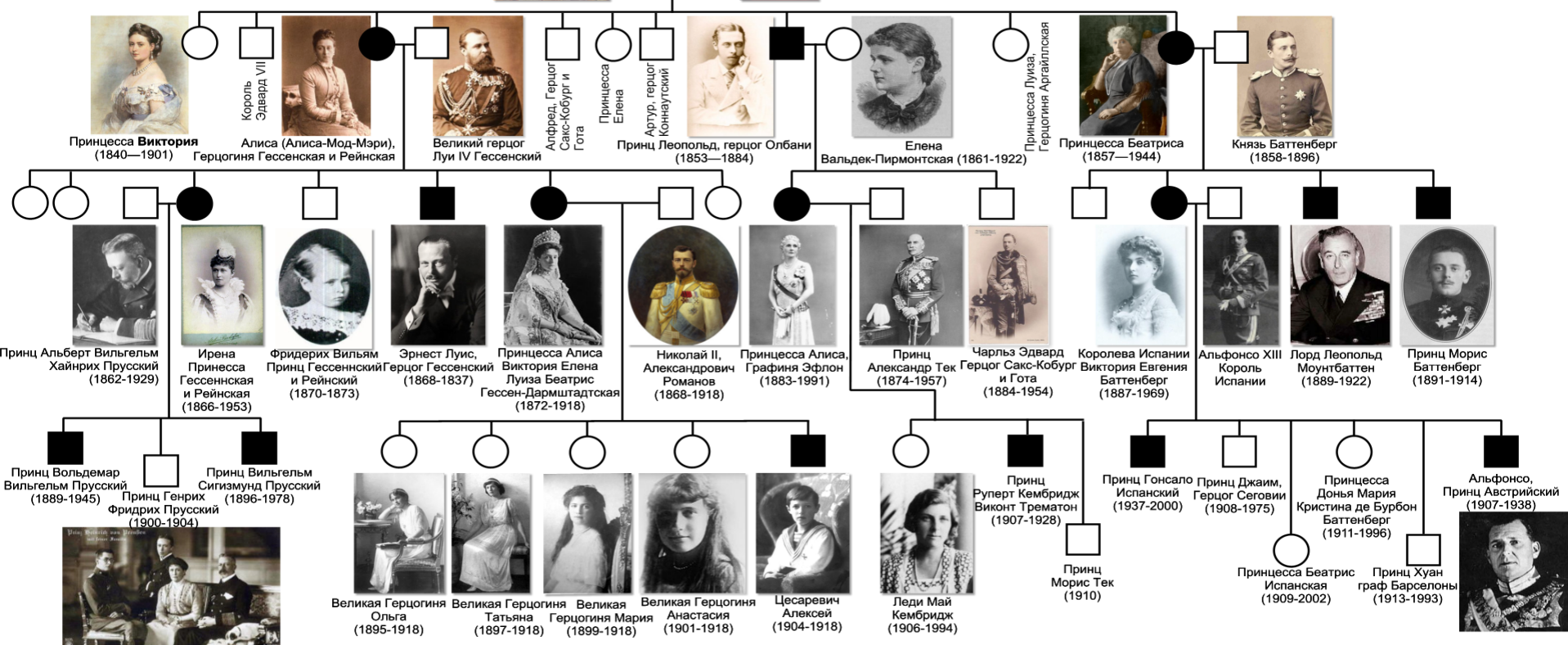
Королева Британии  
Виктория  
(1819-1901)



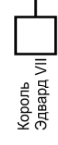
Герцог Альберт  
Саксен-Кобург-Готский  
(двоюродный брат)  
(1819-1861)



● Женщина носитель ■ Гемофилик



Принцесса Виктория  
(1840—1901)



Король  
Эдвард VII



Алиса (Алиса-Мод-Мэри),  
Герцогиня Гессенская и Рейнская



Великий герцог  
Луи IV Гессенский



Альфред, герцог  
Сакс-Кобург и  
Гота



Принцесса  
Елена



Артур, герцог  
Коннауский



Принц Леопольд, герцог Олбани  
(1853—1884)



Елена  
Вальдек-Пирмонтская (1861-1922)



Принцесса Луиза,  
Герцогиня Аргайльская



Принцесса Беатриса  
(1857—1944)



Князь Баттенберг  
(1858-1896)



Принц Альберт Вильгельм  
Хайнрих Прусский  
(1862-1929)



Ирена  
Принцесса  
Гессенская  
и Рейнская  
(1866-1953)



Фридерих Вильям  
Принц Гессенский  
и Рейнский  
(1870-1873)



Эрнест Луис,  
Герцог Гессенский  
(1868-1837)



Принцесса Алиса  
Виктория Елена  
Луиза Беатрис  
Гессен-Дармштадтская  
(1872-1918)



Николай II,  
Александрович  
Романов  
(1868-1918)



Принцесса Алиса,  
Графиня Эфлон  
(1883-1991)



Принц  
Александр Тек  
(1874-1957)



Чарльз Эдвард  
Герцог Сакс-Кобург  
и Гота  
(1884-1954)



Королева Испании  
Виктория Евгения  
Баттенберг  
(1887-1969)



Альфонсо XIII  
Король  
Испании



Лорд Леопольд  
Моунтбаттен  
(1889-1922)



Принц Морис  
Баттенберг  
(1891-1914)



Принц Вольдемар  
Вильгельм Прусский  
(1889-1945)



Принц Генрих  
Фридрих Прусский  
(1900-1904)



Великая Герцогиня  
Ольга  
(1895-1918)



Великая Герцогиня  
Татьяна  
(1897-1918)



Великая Герцогиня  
Мария  
(1899-1918)



Великая Герцогиня  
Анастасия  
(1901-1918)



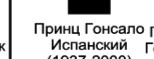
Цесаревич  
Алексей  
(1904-1918)



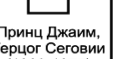
Леди Май  
Кембридж  
(1906-1994)



Принц  
Руперт Кембридж  
Виконт Трематон  
(1907-1928)



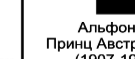
Принц  
Морис Тек  
(1910)



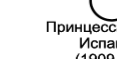
Принц Гонсало  
Испанский  
(1937-2000)



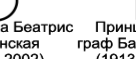
Принц Джаим,  
Герцог Сеговии  
(1908-1975)



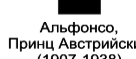
Принцесса  
Донья Мария  
Кристина де Бурбон  
Баттенберг  
(1911-1996)



Принцесса Беатрис  
Испанская  
(1909-2002)



Принц Хуан  
граф Барселоны  
(1913-1993)



Альфонсо,  
Принц Австрийский  
(1907-1938)

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Гематомный тип кровоточивости
- Преобладают кровоизлияния в крупные суставы (гемартрозы), межмышечные гематомы, обильные и длительные кровотечения при травмах, гематурия
- Характерна возрастная эволюция клинических проявлений

# Гематомный тип кровоточивости при гемофилии

(Руководство по гематологии: в 3 т. под ред акад.А.И.Воробьева -  
3-е издание, переработ. и доп., М: Ньюдиамед, 2002-2005)



**16.14. Гемофилия В. А.** Обширное подкожное кровоизлияние в локтевой области у грудного ребенка после венепункции. **Б.** Массивное кровоизлияние в подкожную клетчатку и мышцы возвышения большого пальца.



# Гематомный тип кровоточивости при гемофилии

(Руководство по гематологии: в 3 т. под ред акад.А.И.Воробьева.- 3-е издание, переработ и доп., М: Ньюдиамед, 2002-2005)



**16.15. Гемофилия А.** Массивное кровоизлияние в правое бедро после в/м инъекции.

# Гемартрозы

- Источник кровотечений – синовиальная оболочка
- Наиболее часто поражаются коленные, голеностопные и локтевые суставы
- Сравнительно редки поражения мелких суставов кистей и стоп

# ГЕМАРТРОЗЫ

(Руководство по гематологии: в 3 т. под ред  
акад.А.И.Воробьеваю- 3-е издание, перераб т и доп.М:  
Ньюдиамед, 2002-2005)



**16.6. Гемофилия А. А, Б.** Опухание коленных суставов вследствие гемартроза.



**16.7. Гемофилия А.** Гемартроз левого коленного сустава, припухлость в области наднадколенниковой сумки. Четырехглавые мышцы бедра атрофированы, особенно правая.

# Острый гемартроз

- Внезапное появление или резкое усиление боли в суставе
- Дефигурация сустава
- Гиперемия кожи, увеличение местной температуры
- Флюктуация, симптом «баллотирования надколенника»



# Вторичные остеоартрозы

(Руководство по гематологии: в 3 т. под ред акад.А.И.Воробьева.- 3-е издание, переработ. и доп.,М: Ньюдиамед, 2002-2005)

- Разрушение внутрисуставного хряща
- Атрофия мышц
- Деформация сустава
- Поражение сухожилий
- анкилозы



**16.12. Гемофилия А: деформация конечностей.** Распухшее правое колено с задним подвывихом большеберцовой кости. Деформация голеностопных суставов и стоп: конская стопа, умеренно выраженная полая стопа, когтеобразные пальцы. Атрофия всех мышц, больше выраженная справа. Рубец на внутренней поверхности нижней трети правого бедра — результат удаления гемофилической псевдоопухоли.



# Кровотечения

- Длительные и обильные при травмах и операциях
- Отсроченные (через 1-2 часа и более)
- Особенно опасны рваные и скальпированные раны

# Диагностика

- Тип кровоточивости
- Семейный анамнез
- Увеличение времени свертывания крови
- Количественное определение факторов свертывания крови

# Степени тяжести

- 50-200% - норма
- 20-50% - тенденция к кровоточивости при крупных травмах
- 5-20% - тяжелые кровотечения при травмах и операциях
- 1- 5% - умеренные гемартрозы и спонтанные кровоизлияния
- 0% - тяжелая гемофилия

# ЛЕЧЕНИЕ

- Режим и особенности поведения и воспитания ребенка
- Заместительная терапия факторами свертывания или комбинированными препаратами
- Оказание неотложной помощи при гемартрозах (временная иммобилизация, эвакуация крови, введение ГКС)

# **ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА**

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Это группа заболеваний и синдромов, при которых количество тромбоцитов ниже 150 Г/л
- Могут быть связаны с повышенным разрушением, потреблением или недостаточным образованием тромбоцитов
- Врожденные и приобретенные

# Приобретенные ТПП

## Иммунные

- Изоиммунные
- Трансиммунные
- Гетероиммунные
- Аутоиммунные

## Неиммунные

- При механическом повреждении
- Химические
- Угнетение образования
- Опухоли
- Дефицит витамина В12

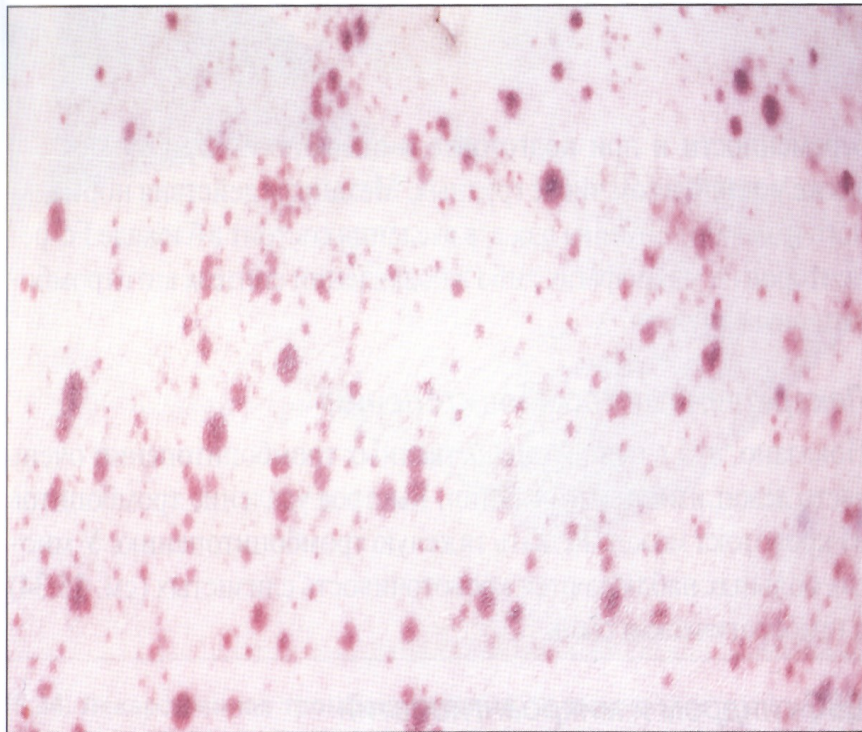
# Клиническая картина

- Синячковый (петехиальный) тип кровоточивости
- Кожная геморрагическая сыпь (петехии, экхимозы)
- Кровотечения из слизистых (носовые, из десен, ЖКТ, маточные)
- Положительные пробы «щипка» и «жгута»
- У некоторых больных - спленомегалия



# Геморрагический синдром при ТПП

(Руководство по гематологии: в 3 т. под ред акад.А.И.Воробьева.- 3-е издание, переработ. и доп.,М: Ньюдиамед, 2002-2005)



**15.24. Тромбоцитопения.** Геморрагическая сыпь на коже живота. У больного миелодиспластический синдром, при котором не только снижается число тромбоцитов, но и зачастую нарушается их функция.



**15.25. Тромбоцитопения.** Обширный экхимоз образовался при определении времени кровотечения по Айви. Отчетливо видны следы проколов.

# ДИАГНОСТИКА

- Определение количества тромбоцитов
- Стернальная пункция
- Определение длительности кровотечения и ретракции кровяного сгустка
- Антитела к тромбоцитам

# ЛЕЧЕНИЕ

- Введение ГКС в дозе 1 мг/кг в сутки до полного эффекта
- При неполном и нестойком эффекте – спленэктомия
- При ее неэффективности или невозможности – цитостатическая терапия (азатиоприн, циклофосфан)
- Симптоматическая терапия (местная гемостатическая терапия, общие гемостатические средства)

# **БОЛЕЗНЬ РАНДЮ-ОСЛЕРА**

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ

- Одна из форм наследственной патологии сосудов с очаговым истончением стенок и расширением просвета микрососудов, неполноценным локальным гемостазом из-за недоразвития субэндотелия

# Этиология

- Заболевание наследственного характера, передающееся по аутосомно-доминантному типу
- Встречается у детей обоего пола
- Кровоточивость связана с малой резистентностью сосудистой стенки и слабой стимуляцией агрегации тромбоцитов

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Телеангиэктазии на крыльях носа, лице, слизистой оболочке полости рта, языке
- Формируются к 6-10 годам, с возрастом их количество увеличивается
- Иногда располагаются в ЖКТ, бронхах, мочевыводящих путях, гениталиях
- Свойственны обильные и длительные носовые кровотечения, а также кровотечения других локализаций



# Ангиоматозный тип кровооточивости

(Руководство по гематологии: в 3 т. под ред акад.А.И.Воробьева.-  
3-е издание, переработ. и доп.,М: Ньюдиамед, 2002-2005)



**15.6. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия.** Мелкие телеангиэктазии на губах (А) и языке (Б).



**15.7. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия.** Телеангиэктазии на носу.



**15.8. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия.** Линейные и точечные телеангиэктазии крупным планом.



# ДИАГНОСТИКА

- Характерный внешний вид
- Наследственный анамнез
- Эндоскопические методы обследования
- Нормальное состояние свертывающей системы крови

# ЛЕЧЕНИЕ

- Локальная остановка кровотечений (тампопада)
- Заместительная терапия препаратами крови, лечение анемии
- Хирургическое лечение