

Оглавление

1. Актуальность…………………………………………………………………….3
2. Определение……………………………………………………………………..3
3. Классификация………………………………………………………………...3-4
4. Этиология………………………………………………………………………4-5
5. Клиническая картина………………………………………………………….5-6
6. Основная часть……………………………………………………………….6-20

А. Гемофилии………………………………………………………………...6-10

Б. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура……………………..10-13

В. Геморрагаческий васкулит……………………………………………...13-18

Г. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия Рандю-Ослера…18-19

1. Список литературы…………………………………………………………20-21
2. **Актуальность**

Геморрагические диатезы относятся к наиболее распространенным заболеваниям крови у детей и взрослых. Первичная и вторичная (симптоматическая) кровоточивость по частоте диагностики в [гематологической](https://pandia.ru/text/category/gematologiya/) клинике уступает только лишь [анемиям](https://pandia.ru/text/category/anemiya/). Считается, что на Земле проживает около 50 млн человек с первичными дефектами в системе гемостаза. В связи с этим своевременная диагностики и правильная тактика при геморрагическом синдроме необходима в общеклинической практике.

1. **Определение**

Геморрагические диатезы – группа врожденных и приобретенных болезней и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

1. **Классификация**

Выделяют несколько групп заболеваний с общими механизмами формирования геморрагического синдрома:

* Заболевания, связанные с тромбоцитопатиями – нарушениями тромбоцитарного звена системы свертывания крови:

o Тромбоцитопении – заболевания и синдромы при которых возникает уменьшение количества тромбоцитов, циркулирующих в периферической крови за счет их быстрого разрушения или подавления мегакариоцитарного ростка в костном мозге;

o Тромбоцитастении – заболевания, обусловленные врожденными дефектами или поражением функциональных свойств тромбоцитов иммунными и токсическими факторами;

* Коагулопатии или гемофилии – группа врожденных и приобретенных заболеваний, при которых возникают нарушения в системе плазменных факторов гемокоагуляции;
* Заболевания с высокой фибринолитической активностью (при наследственно обусловленном недостаточном содержании в крови ингибитора плазмина, при передозировке тромболитических препаратов);
* Ангиопатии – нетравматические поражения сосудов различной природы (врожденная аномалия структуры сосудистой стенки, иммунновоспалительное или иммунноаллергическое поражение сосудистой стенки);
* Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром).
1. **Этиология**

Различают наследственные (первичные) геморрагические диатезы, манифестирующие в детском возрасте, и приобретенные, чаще всего являющиеся вторичными (симптоматическими). Первичные формы являются семейно-наследственными и связаны с врожденным дефектом или дефицитом обычно одного фактора свертывания. Примерами наследственных геморрагических диатезов служат гемофилия, [тромбастения Гланцмана](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/Glanzmann-thrombasthenia), болезнь Рандю-Ослера, болезнь Стюарта Прауэр и др. Исключение составляет болезнь Виллебранда, являющаяся полифакторной коагулопатией, обусловленной нарушением фактора VIII, сосудистого фактора и адгезивности тромбоцитов.

К развитию симптоматических геморрагических диатезов обычно приводит недостаточность сразу нескольких факторов гемостаза. При этом может отмечаться уменьшение их синтеза, повышение расходования, изменение свойств, повреждение эндотелия сосудов и пр. Причинами повышенной кровоточивости могут служить различные заболевания ([СКВ](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/systemic-lupus-erythematosus), [цирроз печени](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_gastroenterologia/cirrhosis), [инфекционный эндокардит](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/endocarditis)), [геморрагические лихорадки](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/hemorrhagic-fever) ([Марбург](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/marburg), [Эбола](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/ebola), [Крымская](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/crimean-hemorrhagic-fever), [Омская](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/omsk-hemorrhagic-fever) и др.), дефицит витаминов (С, К и др.). В группу ятрогенных причин входит длительная или неадекватная по дозе терапия антикоагулянтами и тромболитиками.

1. **Клиническая картина**

Выделены 5 типов кровоточивости, разные комбинации которых составляют все разнообразие клинических проявлений геморрагических диатезов:

* Гематомный тип кровоточивости является типичным проявлением гемофилий. Характеризуется образованием гематом – полостей, заполненных не свертывающейся кровью, а также массивными наружными кровотечениями из поврежденных сосудов кожи, слизистых.
* Петехиально-пятнистый или микроциркулятроный тип кровоточивости характерен для тромбоцитопатий. Характеризуется поверхностными кровоизлияниями в коже, слизистых оболочках – петехиями. Петехии имеют вид пятен различной величины, не выступающих над поверхностью кожи. Они безболезненные, не изменяют своей окраски при надавливании на них. Цвет петехий изменяется от пурпурного до желтого в динамике деградации содержащегося в них гемоглобина. Их появление обычно ассоциируется с кровоточивостью из десен, носовыми, маточными кровотечениями.
* Смешанный петехиально-гематомный тип кровоточивости возникает при ДВС-синдроме, других состояниях, при которых имеет место сочетанное поражение тромбоцитарного, плазменного, фибринолитического звеньев системы свертывания крови. Характеризуется внешними, кожными проявлениями, сходными с возникающими при петехиально-пятнистом типе в сочетании с образованием немногочисленных, но крупных гематом в подкожной или забрюшинной клетчатке.
* Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости возникает при воспалительном поражении стенки мелких сосудов микроциркуляторного русла. Это типичное проявление геморрагического и идиопатического криоглобулинемического васкулитов. Характеризуется появлением выступающей над поверхностью кожи сыпи в виде небольших уплотнений пурпурной окраски. Это микросгустки свернувшейся крови, вышедшей из разрушенного микрососуда или оставшейся в сосуде. После исчезновения геморрагий на коже длительно сохраняются мелкие пятна бурого цвета (гемосидерин), чего не бывает при других типах кровоточивости.
* Ангиоматозный тип характерен для заболеваний, сопровождающихся невоспалительными изменениями структуры сосудистой стенки, приводящими к повышенной травматизации сосудов. Характеризуется появлением на коже, слизистых, во внутренних органах, особенно в печени, легких, почках телеангиоэктазий - патологически расширенных сосудов в виде пурпурных звездочек, нитей, бледнеющих при надавливании и затем вновь восстанавливающих свой цвет. Типичным представителем заболеваний с ангиоматозным типом кровоточивости является наследственная геморрагическая телеангиоэктазия – болезнь Рандю-Ослера.

В клинике различных форм гемостазиопатий доминируют геморрагический и анемический синдромы. Выраженность их проявлений зависит от патогенетической формы геморрагического диатеза и сопутствующих нарушений.

1. **Основная часть**

**А. Гемофилии**

Гемофилии - группа заболеваний, при которых дефицит факторов свертывания крови (чаще VШ или IХ) приводит к развитию характерного геморрагического синдрома: кровотечения, кровоизлияния в мягкие ткани, суставы, ЦНС.

Гемофилия – врожденная коагулопатия. Классифицируют данное заболевание по дефициту антигемофильных глобулинов:

* дефицитом факторов VIII (гемофилия А);
* IХ (гемофилия В);
* ХI фактора (гемофилия С);

Эпидемиология.

Частота гемофилии составляет 1 случай на 50000 новорожденных. Гемофилия А - наиболее часто встречающаяся форма наследственной коагулопатии: встречается у 1:5000-10000 новорожденных мальчиков. Из всех гемофилий гемофилия А встречается в 80% , гемофилия В - 19% и гемофилия С - в 1% случаев.

Этиология.

Причиной развития гемофилии А является дефицит VIII фактора. Он содержится в плазме крови или фиксирован на тромбоцитах. Ген гемофилии А связан с Х-хромосомой, наследуется по рецессивному типу. Все дочери больного гемофилией будут носителями гена, все сыновья у такого отца будут здоровы. У женщин-носителей гемофилия может встречаться у половины сыновей. Женщина может быть больна при наличии больного отца и матери-носителя гена. Наследственный генез при гемофилии установлен в 70-90% случаев, но возможны спонтанные мутации. Гемофилия В обусловлена дефицитом плазменного компонента тромбопластина - IХ фактора. Так же как и гемофилия А, гемофилия В наследуется по рецессивному типу, ген гемофилии сцеплен с Х-хромосомой. Гемофилия С развивается при дефиците ХI фактора - плазменного предшественника тромбопластина. Наследуется аутосомно, поэтому болеют лица обоего пола.

Клиническая картина.

При гемофилии повышенная кровоточивость появляется уже с первых месяцев жизни ребенка. Это могут быть подкожные кровоподтеки, обусловленные ушибами, порезами, различными вмешательствами. Могут возникать глубокие кровоизлияния, кровотечения при выпадении молочных зубов. Ведущим в клинической картине являются кровоизлияния в крупные суставы, обильные кровотечения при травмах. За гемартрозами следуют вторичные воспалительные изменения в суставах, возникают контрактуры и анкилозы. Выраженность кровоточивости зависит от степени дефицита VIII фактора. В норме его содержание составляет от 50 до 200%. При снижении от 20 до 50% наблюдается только тенденция к повышенной кровоточивости при крупных травмах. При полном отсутствии фактора развивается тяжелая форма гемофилии, проявляющаяся массивными кровотечениями, развитием гемартрозов.

Взрослых больных беспокоят в первую очередь рецидивы спонтанных массивных кровоизлияний в суставы. Гемартрозы чаще возникают в крупных суставах – локтевых, плечевых, коленных, тазобедренных. Реже в мелких суставах кистей и стоп. Острый спонтанный гемартроз проявляется внезапной, резкой болью в пораженном суставе. Сустав быстро увеличивается в объеме. Кожа над ним становится напряженной, гиперемированной, горячей на ощупь. Движения в заполненном кровью суставе становятся невозможными. В дальнейшем происходит резорбция крови и восстановление функции сустава. Рецидивы кровоизлияний в одних и тех же суставах обычно приводят к возникновению постгеморрагического остеоартроза, синовиального гемосидероза, эрозивного артрита. Может сформироваться воспалительное поражение суставов идентичное по клиническим и серологическим признакам ревматоидному артриту. Часто возникают обширные подкожные, межмышечные, субфасциальные, субсерозные гематомы самой разной локализации со сдавлением и нарушением функционирования расположенных рядом органов, сосудов. Гематомы в брыжейке, в забрюшинной клетчатке могут сопровождаться симптомами острого живота. Кровоизлияния в ткани шеи способны вызвать асфиксию больного. Для больных гемофилией характерны сухость, бледность кожных покровов, вялые, ломкие волосы, заеды в уголках рта, жалобы на головокружения, повышенную утомляемость, обусловленные сидеропеническим синдромом и вторичной хронической железодефицитной анемией.

Диагностика гемофилий.

* ОАК: специфических отклонений нет. В связи с кровотечениями может возникать гипохромная анемия, ретикулоцитоз, увеличиваться СОЭ.
* Биохимический анализ крови: специфических отклонений нет. На фоне частых кровотечений может снижаться уровень сывороточного железа.
* Иммунологический анализ: специфических отклонений нет. При возникновении артрита может регистрироваться ревматоидный фактор, повышаться содержание иммунных комплексов.
* Исследование системы гемостаза: увеличение АЧТВ, удлинение времени свертывания крови, уменьшение содержания VIII фактора при гемофилии А и IX фактора при гемофилии В.
* Пункция сустава: в полости присутствует жидкая кровь.
* Рентгенологическое исследование суставов: гемартроз, эрозивный артрит коленных, локтевых, других суставов.
* УЗИ: подкожные, межмышечные, субфасциальные, забрюшинные гематомы, очаги кровоизлияний в брыжейке, сальнике, субсерозной клетчатке органов брюшной полости, в других местах.
* Обнаружение антигена фактора с помощью гомологичных антител-ингибиторов, определение гена гемофилии методом ПЦР.

Дифференциальный диагноз.

Тип гемофилии определяется путем количественного определения VIII, IX, XI, XII факторов. Гемофилию А следует дифференцировать от ангиогемофилии - болезни Виллебранда. При этом заболевании имеет место наследуемый дефект гена, ответственного за синтез основного компонента VIII фактора – фактора Виллебранда (VIII-ФВ). При болезни Виллебранда уменьшено содержание и VIII-ФВ, и VIII фактора. При гемофилии А отсутствует только VIII фактор. В отличие от гемофилии А при болезни Виллебранда редко возникают гемартрозы.

Лечение.

* Заместительная терапия препаратами, содержащими VIII и IX факторы свертывания (свежезамороженная (антигемофильная) плазма внутривенно струйно из расчета 10 мл на 1 кг веса больного каждые 6 часов до купирования кровотечения. Универсальный препарат, способный купировать кровотечение при любой форме гемофилии или концентрат фактора VIII – внутривенно струйно 30-50 ед./кг 1-2 раза в день).
* Применяется при гемофилии А - Рекомбинантый фактор VIII – по схеме аналогичной применению концентрата фактора VIII или Криопреципитат внутривенно струйно от 10 до 50 ед./кг 1-2 раза в день до прекращения кровотечения, а также протромбиновый комплекс внутривенно струйно 30-60 ед./кг. При расчете дозы учитывают, что 1 ед./кг препарата повышает содержание IX фактора в крови больного на 1%.
* При гемофилии В используют препараты, блокирующие фибринолиз: Аминокапроновая кислота внутрь по 0,2 каждые 4 часа в течение 5- 7 дней или внутривенно капельно по 100 мл 5% раствора каждые 4- 5 часов в течение 2-3 дней.

**Б. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.**

Определение.

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) – заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов вследствие их разрушения макрофагами при участии антитромбоцитарных аутоантител.

Симптоматическая тромбоцитопеническая пурпура или синдром Верльгофа – клинически сходная ситуация, когда при некоторых аутоиммунных заболеваниях (СКВ, ревматоидный артрит и др.) возникают также и антитромбоцитарные аутоантитела, что приводит к тромбоцитопении с клиническими проявлениями в виде тромбоцитопенической пурпуры.

Этиология.

Этиология заболевания неизвестна. Не исключается вирусная инфекция в качестве этиологического фактора ИТП.

Патогенез.

Под влиянием этиологического фактора в организме больного возникает срыв иммунной толерантности к антигенам собственных тромбоцитов. В результате активизируется созревание плазматических клеток, способных синтезировать антитромбоцитарные аутоантитела. Антитромбоцитарные аутоантитела связываются с антигенными детерминантами на мембране тромбоцитов. «Меченые» таким образом тромбоциты вступают во взаимодействие с фиксированными макрофагами селезенки, печени и разрушаются ими. Продолжительность жизни тромбоцитов сокращается до нескольких часов и даже минут вместо 7-10 дней в норме. Фиксация на мембране аутоантител негативно влияет на функциональные свойства тромбоцитов. Поэтому в патогенезе кровоточивости играет роль не только тромбоцитопения, но и тромбастения не разрушенных тромбоцитов. Количество мегакариоцитов в костном мозге обычно нормальное или даже несколько увеличено. В результате ослабления тромбоцитарного звена в системе свертывания крови у больных появляется склонность к кровоточивости в виде кровоподтеков на коже, кровоизлияний в ткани внутренних органов.

Клиническая картина.

Заболевание может протекать в острой или хронической формах. Острая форма возникает у людей младше 20 лет, чаще у детей 2-6 лет, и длится не более 6 месяцев. Продолжительность хронической формы ИТП более 6 месяцев. Она формируется у людей в возрасте от 20 до 40 лет, чаще у женщин. У больных периодически без видимых причин или при незначительных травмах появляются множественные точечные кровоизлияния и кровоподтеки. Чаще всего они локализуются в коже или подкожной клетчатке, главным образом на конечностях. Но могут быть на любом участке тела. Кровоподтеки различной величины, как правило крупные. Они имеют разную окраску, так как появляются не одновременно. Кожа больных становится пятнистой, похожей на "шкуру леопарда". Следующими по частоте являются обильные менструации и маточные кровотечения. Болезнь может начинаться именно с этого клинического проявления. А иногда только им и ограничиваться. Нередко возникают рецидивирующие носовые кровотечения, реже - легочные, желудочно-кишечные, почечные. Частые и массивные кровопотери, или небольшие, но продолжающиеся в течение длительного времени, могут явиться причиной формирования сидеропенипческого синдрома, гипохромной анемии.

Диагностика.

ОАК: гипохромная анемия, тромбоцитопения (меньше 50х109 /л).

ОАМ: гематурия.

Биохимический анализ крови: снижено содержание сывороточного железа.

Иммунологический анализ: высокий титр антитромбоцитарных аутоантител.

Стернальная пункция: увеличено количество мегакариоцитов, особенно их молодых форм. Может быть увеличено количество плазматических клеток.

Исследование гемостаза: отсутствие или замедление ретракции кровяного сгустка. Время свертывания крови не изменено.

УЗИ ОБП: умеренная спленомегалия без нарушения портальной гемодинамики.

Лечение.

Кортикостероиды рекомендуется применять у больных с небольшой давностью заболевания. Преднизолон назначают в дозе 1 мг/кг в сутки до нормализации уровня тромбоцитов с последующим постепенным снижением дозы препарата до его полной отмены. Если начальная доза преднизолона не дает желаемого эффекта ее можно увеличить в 2-4 раза и давать ее в течение недели с последующим постепенным уменьшением количества принимаемого препарата по обычной схеме. При глубокой, угрожающей жизни тромбоцитопении можно применить схему пульс-терапии. В течение трех дней подряд ежедневно вводят внутривенно капельно в течение 30 минут по 1000 мг метилпреднизолона, а с 4-го дня переходят на пероральный прием преднизолона в дозе 1-1,5 мг/кг в день.

Спленэктомия рекомендуется больным с длительностью заболевания более 1 года при наличии 2-3 обострений после курса лечения преднизолоном, а также при отсутствии эффекта кортикостероидной терапии. Дает положительный результат в 75-80% случаев.

При неэффективности кортикостероидной терапии и спленэктомии применяют цитостатики: Азатиоприн перорально по 100-150 мг в день в течение 1,5-2 месяцев. Циклофосфан перорально 200-400 мг в день в течение 2-3 месяцев. Винкристин 1-2 мг внутривенно 1 раз в 7 дней в течение 1-1,5 месяцев. Больным ИТП показаны повторные (2-4) сеансы плазмофереза с заменой удаленной плазмы донорской свежезамороженной плазмой. По жизненным показаниям можно провести трансфузию тромбоцитов тщательно подобранных по системе антигенов тканевой совместимости HLA.

**В. Геморрагаческий васкулит.**

Определение.

**Геморрагический васкулит** - системное асептическое воспаление сосудов микроциркуляторного русла с преимущественным поражением кожи, суставов, желудочно-кишечного тракта и почечных клубочков. Протекает с явлениями геморрагической или уртикарной сыпи, артралгиями, абдоминальным болевым синдромом, гематурией и почечной недостаточностью.

**Этиология.**

Этиологические аспекты изучены не до конца, известно лишь, что в большинстве случаев патология носит инфекционно-аллергическую природу. Существует сезонная зависимость ‒ наибольшая заболеваемость регистрируется в сырое и холодное время года. Многолетние наблюдения позволили выявить общие триггерные факторы, предшествующие развитию клинических проявлений. К их числу относят:

* Инфекционные заболевания (у большинства заболевших манифестации васкулита предшествует острая инфекция дыхательных путей (трахеобронхит, тонзиллит, ринофарингит));
* Лекарственная терапия (в ревматологии имеются сообщения о развитии геморрагического васкулита на фоне использования фармакопрепаратов: антибиотиков (пенициллинов, макролидов), НПВС, антиаритмических средств (хинидин));
* Аллергическая отягощенность (в анамнезе пациентов с ГВ нередко имеются указания на наличие различных видов аллергии (медикаментозной, пищевой, холодовой));
* Другие эндогенные и внешние причины (в числе производящих факторов может выступать переохлаждение, избыточная инсоляция, укусы насекомых, травмы). У некоторых больных манифестация заболевания наступает на фоне беременности, сахарного диабета, злокачественных опухолей, цирроза печени.

Патогенез.

В основе механизма развития геморрагического васкулита лежит образование иммунных комплексов и повышение активности белков системы комплемента. Циркулируя в крови, они откладываются на внутренней поверхности стенки мелких сосудов (венул, артериол, капилляров), вызывая ее повреждение с возникновением асептического воспалительного процесса. Воспаление сосудистой стенки в свою очередь приводит к повышению ее проницаемости, отложению в просвете сосуда фибрина и тромботических масс, что обуславливает основные клинические признаки заболевания.

Классификация.

В клиническом течении капилляротоксикоза различают острую фазу (начальный период или обострение) и фазу стихания (улучшение).

По преобладающим симптомам заболевание классифицируют на следующие клинические формы: простую, ревматоидную (суставную), абдоминальную и молниеносную.

В соответствии с характером течения различают острый (до 2-х мес.), затяжной (до полугода) и хронический ГВ.

По тяжести клинических проявлений выделяют васкулит:

* Легкой степени (отмечается удовлетворительное состояние пациентов и необильный характер сыпи, артралгии).
* Средней степени (состояние больного средней тяжести, высыпания обильные, артралгии сопровождаются изменениями в суставах по типу артрита, отмечаются периодические боли в животе и микрогематурия).
* Тяжелой степени (у больного могут быть сливные обильные высыпания с некротическими участками, ангионевротические отеки, нефротический синдром, наблюдается макрогематурия и желудочно-кишечные кровотечения, возможно развитие острой почечной недостаточности).

Клиническая картина.

Для клиники аллергической пурпуры типично острое начало с повышением температуры до субфебрильных или фебрильных цифр. Однако возможно отсутствие подъема температуры. Кожный синдром отмечается в самом дебюте заболевания и наблюдается у всех больных. Он характеризуются диффузными пятнисто-папулезными геморрагическими элементами различной величины (чаще мелкими), не исчезающими при надавливании. В некоторых случаях наблюдается уртикарная сыпь. Высыпания обычно располагаются симметрично на коже голеней, бедер и ягодиц, в области крупных суставов, реже — на коже рук и туловища. Обильность высыпаний часто коррелирует с тяжестью васкулита. При наиболее тяжелом его течении в центре некоторых элементов сыпи развивается некроз и образуется язва. Разрешение сыпи заканчивается длительно сохраняющейся [гиперпигментацией](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cosmetology/giperpigment). При хроническом течении ГВ с частыми рецидивами на коже после исчезновения сыпи возникает шелушение.

Суставной синдром развивается у 70% пациентов. Поражения суставов могут носить кратковременный характер в виде легкой артралгии или сохраняться в течение нескольких дней с выраженным болевым синдромом, сопровождающимся другими симптомами артрита (покраснение, отечность) и приводящим к ограничению движений в суставе. Типичным является летучий характер поражения с вовлечением преимущественно крупных суставов, чаще коленных и голеностопных.

 Абдоминальный синдром может предшествовать кожно-суставным проявлениям или сопутствовать им. Он проявляется болями в животе различной интенсивности - от умеренных до приступообразных по типу кишечной колики. Пациенты часто не могут указать точную локализацию боли, жалуются на нарушения стула, тошноту и рвоту. Абдоминалгии могут появляться несколько раз в течение суток и проходят самопроизвольно или в первые несколько дней лечения.

Почечный синдром возникает у 25-30% пациентов и проявляется признаками хронического или острого гломерулонефрита с различной степенью гематурии. У ряда больных возникает нефротический симптомокомплекс.

 Поражение других органов при геморрагическом васкулите происходит довольно редко.

Диагностика.

Проводя диагностику, ревматолог учитывает возраст пациента, изучает этиофакторы, сопоставляет клинические и лабораторные данные, исключает другие заболевания. При развитии почечного синдрома пациенту необходима консультация нефролога, при наличии абдоминальных болей - консультация гастроэнтеролога и хирурга. Диагностическая панель включает:

* В общем анализе крови, как правило, отмечаются неспецифические признаки умеренного воспаления (лейкоцитоз и небольшое повышение СОЭ), увеличение количества тромбоцитов и эозинофилов. Биохимический анализ крови показывает увеличение иммуноглобулина А и СРБ. Большое диагностическое значение имеют результаты коагулограммы. Отсутствие в ней данных за нарушение свертывания при наличии клинических признаков геморрагического синдрома свидетельствует в пользу ГВ.
* В анализе мочи выявляется гематурия, протеинурия, цилиндрурия. Пациентам с почечным синдромом показан мониторинг изменений в анализе мочи, проведение биохимии мочи, пробы Зимницкого, Нечипоренко. Для диагностики скрытого ЖКТ-кровотечения производят анализ кала на скрытую кровь.
* Инструментальная диагностика (УЗИ почек, УЗДГ почечных сосудов. Для исключения органических причин кровотечения из пищеварительного тракта и бронхов целесообразно проведение УЗИ брюшной полости, гастроскопии, бронхоскопии).
* В тяжелых диагностических случаях показана биопсия кожи или почек с гистологией. Гистологическое исследование биоптата выявляет характерные изменения: отложения иммуноглобулина А и ЦИК на эндотелии и в толще сосудистой стенки венул, артериол и капилляров, образование микротромбов, выход элементов крови за пределы сосуда.

Лечение.

В острой фазе геморрагического васкулита пациентам необходимо соблюдать постельный режим и гипоаллергенную диету, ограничить употребление жидкости и соли, исключить прием антибиотиков и других медикаментов, которые могут усиливать сенсибилизацию организма. Основные направления терапии зависят от клинических проявлений, поэтому их целесообразно рассматривать посиндромно:

* Основу базисной терапии при всех формах ГВ составляет назначение дезагрегантов (дипиридамола, пентоксифиллина) и активаторов фибринолиза (никотиновой кислоты). Препараты этих групп препятствуют агрегации тромбоцитов, улучшают микроциркуляцию и внутритканевую перфузию. Часто в базисную схему включают гепарин и другие антикоагулянты.
* При кожном синдроме терапия предполагает применение сульфасалазина, колхицина. Использование преднизолона до сих пор является спорным вопросом среди врачей. При отсутствии эффекта от терапии кортикостероидами препаратами запаса являются цитостатики.
* Выраженные артралгии купируются проведением противовоспалительной терапии (индометацин, ибупрофен). Дополнительно могут назначаться производные аминохинолина (хлорохин).
* При почечном синдроме назначаются высокие дозы глюкокортикоидов, цитостатиков. Возможно использование иАПФ, антагонистов рецепторов ангиотензина II, введение нормального человеческого иммуноглобулина, проведение электрофореза с никотиновой кислотой и гепарином на область почек. В терминальной стадии ХПН требуется гемодиализ или трансплантация почки.
* При абдоминальном синдроме. Интенсивный болевой синдром служит показанием к внутривенному введению преднизолона, реополиглюкина, кристаллоидов. При развитии хирургических осложнений (перфорация, инвагинация кишки) применяется хирургическая тактика.

Тяжелое течение заболевания является показанием для проведения экстракорпоральной гемокоррекции (гемосорбция, иммуносорбция, плазмаферез).

**Г. Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия Рандю-Ослера.**

Определение.

Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (НГТ) или болезнь Рандю-Ослера – доминантно наследуемый генетический дефект структуры стенки мелких сосудов с множественными телеангиоэктазиями и кровоточивостью.

Этиология.

НГТ очень частая врожденная сосудистая патология, наследуемая по аутосомно-доминантному типу. При НГТ наследуется дефект синтеза определенных видов коллагена и эндоглина – интегрального мембранного гликопротеида.

Патогенез.

При этом заболевании возникает дефект развития субэндотелиального слоя сосудистой стенки в результате малого содержания в ней коллагена. В результате механического воздействия потока крови появляется веретенообразная дилятация мелких артерий и венул в участках, где их стенка представлена только эндотелием. Нередко образуются аневризмы. Кровоточивость при этом заболевании обусловлена легкой ранимостью сосудистой стенки и неспособностью сосудов сокращаться при травме. После трав или спонтанно формируются артериовенозные шунты между мелкими сосудами в коже и тканях внутренних органов.

Клиническая картина.

Больные НГТ страдают кровоточивостью ангиоматозного типа без кровоизлияний в кожу и другие ткани. Чаще всего это носовые кровотечения, возникающие как после легких механических травм, так и спонтанно. Могут наблюдаться желудочно-кишечные, легочные, почечные кровотечения из телеангиоэктазий соответствующей локализации. При осмотре больных обычно выявляются телеангиоэктазии размерами от булавочных уколов до крупных ангиом диаметром до 3-4 мм. Они видны на слизистых оболочках, коже лица, туловища и верхних конечностей. При надавливании пальцем они бледнеют, а затем восстанавливают свой цвет. Артериовенозные аневризмы в легких формируют синдром легочной недостаточности. Такие больные страдают постоянной одышкой. У них красно-цианотичный цвет лица за счет множественных телеангиоэктазий на щеках, гипоксемии, компенсаторного эритроцитоза. Такие же изменения в печени могут способствовать формированию цирроза печени. Частые кровопотери ведут к развитию железодефицитной анемии.

Диагностика.

ОАК: умеренная нормохромная анемия.

ОАМ: гематурия если в почках травмируются телеангиоэктазии.

Биохимический анализ крови: снижение уровня сывороточного железа при частых кровотечениях.

ФГДС: могут выявляться телеангиоэктазии на слизистой желудка, двенадцатиперстной кишки.

 Диагностика НГТ считается убедительной, если присутствует следующая классическая триада: кожные телеангиоэктазии, частые кровотечения, наследственный характер заболевания.

Лечение.

Выполняют химическое прижигание или диатермокоагуляцию часто кровоточащих телеаногиоэктазий на коже, слизистых носа, желудка. Для прижигания используют жидкий азот, трихлоруксусной кислотой.

Викасол, хлорид кальция, желатин, гемофобин, дицинон, эпсилонаминокапроновая кислота не купируют и не предотвращают кровотечения у больных НГТ. Иногда улучшение наблюдается после курса внутримышечных инъекций Адроксана - 2 мл 0,025% раствора 2 раза в день в течение 10-15 дней.

При развитии железодефицитной анемии показаны препараты железа.

1. **Список литературы**
2. Национальное гематологическое общество. Клинические рекомендации «Гемофилия» 2023г
3. Румянцев А.Г., Румянцев С.А., Чернов В.М. Гемофилия в практике врачей различных специальностей. ГЭОТАР-Медицина, 2012. 132 стр
4. Санеева О.Б., Благитко Н.Е., Чупрова А.В., Анмут С.Я. Ургентная терапия при кровотечениях // Мат-лы IX конгресса «Актуальные проблемы педиатрии» - Москва, 2004.- С.368.
5. Санеева О.Б., Благитко Н.Е., Чупрова А.В., Анмут С.Я. Новые походы к ургентной терапии при тромбоцитопенических кровотечениях у детей //Мат-лы XI Росс. Национ. конгресса «Человек и лекарство» - Москва, 2004. - С.706-707.
6. Стуров В.Г., Санеева О.Б. Структура геморрагического синдрома у детей // Клиническая онкология и гематология.- 2001.- №5.- С.29-33.
7. Садрисламова, А. Р. Геморрагические диатезы: этиология, клиническая картина, патогенез / А. Р. Садрисламова, П. М. Гусева, В. В. Корнеева. — Текст : непосредственный // Молодой ученый. — 2021. — № 49 (391). — С. 320-322.
8. Чупрова А.В., Межевич Н.А., Стуров В.Г., Санеева О.Б.Наследственная патология конечного этапа свертывания у детей: современное состояние проблемы диагностики и направленной терапии // Мат-лы IV Международной конф. по гемореологии и микроциркуляции - Ярославль, 2003. - С. 115-116.
9. Абезгауз А. М. Геморрагические заболевания у детей; Медицина — Москва, 2013. — 326 c. Кучма Г. Б. Геморрагические диатезы. Гемофилия: учебное пособие для студентов и врачей / Кучма Г. Б.. — Оренбург: Оренбургская государственная медицинская академия, 2008. — 32 c. — Текст: электронный //
10. Ф. Патофизиология: учебник: — 4-е изд. Перераб. И доп. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007 г. — 496с.; Основные понятия общей патофизиологии: методическое пособие / А. В. Ефремов, А. Р. Антонов, Ю. В. Начаров, Д. Д. Цырендоржиев, Ф. Ф. Мизулин, Н. С. Гудимова, E. Н. Самсонова. Москва: ГОУ ВУНМЦ МЗ РФ, 2000. — 82 с.; Патофизиология: учебник: в 2 т. / под ред. В. В. Новицкого, Е. Д. Гольдберга, О. И. Уразовой. — 4-е изд., перераб. и доп. — ГЭОТАР-Медиа, 2009. — Т. 1. — 848 с.
11. Балуда В.П., Балуда М.В., Деянов И.И., Тлепшуков И.К. - Физиология системы гемостаза. - М. 1995.
12. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы., М., Медицина, 1988. - 528 с.
13. Баркаган З.С. Тромбогеморрагический синдром.//БМЭ - 1988. Т. 29. -
С.107-117.