1. Геморрагические диатезы

Определение

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

Классификация.

В соответствии с патогенетически ведущим механизмом возникновения кровоточивости 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:

o При недостаточном содержании в крови факторов свертывания, участвующих в плазменном механизме гемокоагуляции.

o При недостаточной функциональной активности отдельных факторов свертывания плазменного механизма гемокоагуляции.

o При наличии в крови ингибиторов содержащихся в плазме факторов свертывания крови (чаще всего это антитела к VIII фактору).

· Заболевания с высокой фибринолитической активностью:

o При наследственно обусловленном недостаточном содержании в крови ингибитора плазмина или избыточном содержания тканевого активатора плазминогена.

o При передозировке тромболитических препаратов.

· Ангиопатии - нетравматические поражения сосудов различной природы:

o Врожденной аномалии структуры сосудистой стенки.

o Иммунновоспалительное или иммунноаллергическое поражение сосудистой стенки.

· Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром).

Типы кровоточивости.

Этиология, патогенез, клиническая картина заболеваний, сопровождающихся кровоточивостью очень разнообразны. Выделены 5 типов кровоточивости, разные комбинации которых составляют все разнообразие клинических проявлений геморрагических диатезов: гематомный, петехиально-пятнистый, петехиально-гематомный, васкулитно-пурпурный, ангиоматозный.

· Гематомный тип кровоточивости является типичным проявлением гемофилий - заболеваний, связанных с дефицитом, функциональной недостаточностью или ингибицией плазменных факторов свертывания крови. 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 - геморрагических диатезов, связанных с уменьшением количества циркулирующих тромбоцитов или их функциональной недостаточностью. 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. Незначительные механические травмы участков тела с телеангиоэктазиями могут являться причиной кровотечений. Чаще всего это носовые кровотечения, реже - легочные, желудочные, почечные. Типичным представителем заболеваний с ангиоматозным типом кровоточивости является наследственная геморрагическая телеангиоэктазия - болезнь Рандю-Ослера.

Методы исследования гемостаза.

Для правильного лечения кровоточивости, необходимо выяснить патогенетический механизм нарушений гемостаза в каждом конкретном случае заболевания. Для достижения этой цели используется ряд клинических и лабораторных методов.

· Определение времени кровотечения. В норме оно находится в пределе от 2 до 5 минут. Позволяет оценить участие тромбоцитарного звена в гемостазе. Удлинение времени кровотечения свидетельствует о тромбоцитопении или тробоцитарной функциональной недостаточности (астении).

· Для уточнения характера нарушений в системе плазменных факторов гемокоагуляции выполняется определение протромбинового времени (ПВ) и активированного частичного тромбопластиногого времени (АЧТВ). Возможны следующие комбинации результатов этих тестов:

o Удлинение ПВ и неизмененное АЧТВ свидетельствует о наличии дефекта во внешнем каскаде свертывания - дефиците фактора VII.

o Удлинение АЧТВ и неизмененное ПВ свидетельствует о дефекте во внутреннем каскаде свертывания - дефиците факторов VIII и IX.

o Удлинение АЧТВ и ПВ свидетельствует о дефиците фокторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

· При отсутствии изменений тромбоцитарного и плазматических компонентов системы гемостаза причины кровоточивости следует искать в нарушениях системы фибринолиза. С этой целью проводится тест с оценкой времени лизиса эуглобулиновых сгустков. Укорочение времени лизиса, составляющего в норме 2-4 часа, может указывать на возможную роль повышенного фибринолиза в формировании геморрагического синдрома.

· Для выявления роли патологических изменений стенки сосудов в возникновении кровоточивости проводят тесты с оценкой симптомов "жгута" и "щипка". У больных с васкулитом при сдавлении складки кожи между пальцами ("щипок") на ее поверхности появляются точечные кровоизлияния. При накачивании давления в манжетке, расположенной на плече или на бедре до максимального уровня, при котором продолжает пальпироваться пульс на лучевой артерии или артерии тыла стопы, у больных на коже предплечья или голени начинают появляться множественные точечные геморрагии.

2. Тесты для самоконтроля

. Что такое геморрагические диатезы?

1. Группа приобретенных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

2. Группа врожденных заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

. Группа заболеваний, ведущим клиническим проявлением которых является постгеморрагическая анемия.

. Группа врожденных и приобретенных заболеваний и синдромов, ведущим клиническим проявлением которых является патологическая кровоточивость.

. Группа заболеваний и синдромов, проявляющихся легочными, желудочными, почечными, маточными кровотечениями.

. Какие заболевания не входят в группу геморрагических диатезов?

1. Заболевания, связанные с тромбоцитарным звеном системы свертывания крови.

2. Коагулопатии или гемофилии - группа заболеваний, возникающих нарушениях в системе плазменных факторов гемокоагуляции.

. Заболевания с высокой фибринолитической активностью.

. Ангиопатии - нетравматические поражения сосудов различной природы.

. Заболевания печени, приводящие к недостаточной продукции факторов системы свертывания крови.

. Какой тип кровоточивости сопровождается появлением крупных кровоизлияний под кожу, в суставы без формирования внутрикожных кровоподтеков?

1. Гематомный.

2. Петехиально-пятнистый.

. Смешанный петехиально-гематомный.

. Васкулитно-пурпурный.

. Ангиоматозный.

. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением малиновых звездочек, линий на коже, слизистых, легко кровоточащих при травмировании?

1. Гематомный.

2. Петехиально-пятнистый.

. Смешанный петехиально-гематомный.

. Васкулитно-пурпурный.

. Ангиоматозный.

. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением отдельных крупных подкожных кровоизлияний в сочетании с множественными фиолетовыми пятнами внутрикожных кровоизлияний?

1. Гематомный.

2. Петехиально-пятнистый.

. Смешанный петехиально-гематомный.

. Васкулитно-пурпурный.

. Ангиоматозный.

. Какой тип кровоточивости характеризуется появлением поверхностных фиолетовых пятен на коже, слизистых, не меняющих свой цвет при надавливании?

1. Гематомный.

2. Петехиально-пятнистый.

. Смешанный петехиально-гематомный.

. Васкулитно-пурпурный.

. Ангиоматозный.

. Какой вид кровоточивости сопровождается появлением выступающих над поверхностью кожи элементов пурпурного цвета, оставляющие после себя пятна бурой пигментации кожи?

1. Гематомный.

2. Петехиально-пятнистый.

. Смешанный петехиально-гематомный.

. Васкулитно-пурпурный.

. Ангиоматозный.

. О нарушении в каком звене системы свертывания крови свидетельствует удлинение времени кровотечения?

1. Тромбоцитарном.

2. Плазматических прокоагулянтов.

. Фибринолитическом.

. Сосудистом.

. Всех перечисленных вместе.

. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, а активированное частичное тромбопластиновое время не меняется?

1. Тромбоцитарное звено.

2. Дефицит фактора VII.

. Дефицит факторов VIII и IX.

. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

. Фибринолитическое звено.

. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если протромбиновое время нормальное, а активированное частичное тромбопластиновое время увеличено?

1. Сосудистое звено.

2. Дефицит фактора VII.

. Дефицит факторов VIII и IX.

. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

. Фибринолитическое звено.

. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если имеет место удлинение протромбинового времени, и активированного частичного тромбопластинового времени?

1. Сосудистое звено.

2. Дефицит фактора VII.

. Дефицит факторов VIII и IX.

. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

. Фибринолитическое звено.

. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется укорочение времени лизиса эуглобулиновых сгустков?

1. Сосудистое звено.

2. Дефицит фактора VII.

. Дефицит факторов VIII и IX.

. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

. Фибринолитическое звено.

. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется положительный симптом "щипка" - появление точечных геморрагий на коже при сдавлении ее складки пальцами.

1. Сосудистое звено.

2. Дефицит фактора VII.

. Дефицит факторов VIII и IX.

. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

. Фибринолитическое звено.

. Какое звено в системе свертывания крови нарушено, если выявляется положительный симптом "жгута" - появление точечных геморрагий на руке дистальнее места положения манжетки тонометра, накачанной до уровня, при котором еще прощупывается пульс на лучевых артериях?

6. Сосудистое звено.

7. Дефицит фактора VII.

. Дефицит факторов VIII и IX.

. Дефицит факторов X, V, протромбина (II), фибриногена (I).

. Фибринолитическое звено.

. Гемофилии

Определение.

Гемофилии - наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез плазматических факторов свертывания крови.

МКБ10: D66 - Наследственный дефицит фактора VIII.

D67 - Наследственный дефицит фактора IX.

Этиология.

Дефект синтеза VIII фактора крови (антигемофильного глобулина А) называется гемофилией А, дефект синтеза IX фактора - гемофилией В, дефект фактора XI - гемофилией С, дефект фактора XII - гемофилией D. Существуют также гемофилии, обусловленные генетическими дефектами синтеза и других факторов свертывания.

Гены VIII и IX факторов расположены в Х-хромосоме 23-й пары и поэтому гемофилией А и В болеют главным образом мужчины. Женщины заболевают лишь в том случае, если наследуют от обоих родителей 2 дефектные Х-хромосомы.

Гены, ответственные за возникновение гемофилий других типов располагаются в соматических хромосомах и, поэтому, не имеют четко детерминированной половой структуры заболеваемости.

Патогенез.

При любой форме гемофилии имеет место недостаток факторов свертывания, содержащихся в плазме крови. Но тромбоцитарные и тканевые факторы сохраняются. Поэтому при гемофилии не бывает длительных кровотечений из размозженных тканей. Длительность кровотечения при уколах иглой такая же, как у здоровых людей. Массивные кровоизлияния с образованием крупных гематом появляются при повреждении сосудов, расположенных в местах, где существует естественный дефицит тканевого тромбопластина - межфасциальные пространства, суставные сумки, под надкостницей и др. Очень долго кровоточат резаные раны, так как этот вид травмы практически не вызывает активации тканевых факторов свертывания крови.

Клиническая картина.

Гемофилии А,В,С имеют сходную клиническую картину патологической кровоточивости гематомного типа.

Новорожденные с гемофилией ничем не отличаются от здоровых детей. У них практически никогда не бывает патологических кровотечений из пуповины, внутричерепных гематом. Первые признаки болезни появляются в возрасте от 9 месяцев до 2 лет. Естественные для детей падения и ушибы начинают вызывать массивные носовые кровотечения. Появляются посттравматические и спонтанны гематомы в области головы, в мягких тканях живота, спины, ягодиц. Длительные кровотечения возникают при случайных порезах, выпадении молочных зубов.

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.

Появление гематомы под надкостницей сопровождаются сильнейшими болями, часто осложняются нагноениями, глубокими некрозами кости, что нередко дает повод для ложной диагностики остеосаркомы.

Гематомы в почках проявляются симптомами почечной колики. Может возникнуть массивное кровотечение из мочевых путей.

Эрозивные и язвенные поражения пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки, пероральный прием нестероидных противовоспалительных препаратов могут осложняться профузными кровотечениями, крайне опасными для жизни 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. В связи с необходимостью частых инъекций больные гемофилией как правило оказываются зараженными вирусами гепатита В и С.

Диагностика.

Общий анализ крови: 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.

Формирование воспалительного процесса в суставах сопровождается увеличением уровня фибриногена, сиаловых кислот, гаптоглобинов, альфа-2- и гамма-глобулинов.

Иммунологический анализ: специфических отклонений нет. При возникновении артрита может регистрироваться ревматоидный фактор, повышаться содержание иммунных комплексов.

Исследование системы гемостаза:

o Увеличение АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время). При добавлении к крови больного плазмы здорового человека в пропорции 1:1 значения АЧТВ входят в нормальные пределы.

o Время кровотечения нормальное.

o Удлинение времени свертывания крови.

o Уменьшение содержания VIII фактора при гемофилии А и IX фактора при гемофилии В.

o В крови больных гемофилией А выявляется отсутствие или глубокое снижение содержания VIII:Ag (антиген фактора VIII).

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.

Дифференциальный диагноз.

Тип гемофилии определяется путем количественного определения VIII, IX, XI, XII факторов свертывания, но может быть выполнен и более простым способом.

Если к крови больного гемофилией неизвестного типа добавить свежую кровь или плазму больного с известным типом гемофилии, то могут быть получены два варианта реакции. В одном варианте кровь испытуемого больного не свернется. Значит тип гемофилии у обоих больных одинаковый. Если кровь испытуемого больного свернулась, типы гемофилий у обоих больных разные.

Можно также различать гемофилии А и В по реакции на добавление к крови больных плазмы и сыворотки здоровых людей. Если при добавлении к исследуемой крови нормальной плазмы происходит свертывание крови, а при добавлении нормальной сыворотки - не происходит, то у больного вероятнее всего имеет место гемофилия А. Если же свертывание активизируется при добавлении и плазмы, и сыворотки - это гемофилия В. Потому, что фактор VIII, дефицит которого вызывает гемофилию А потребляется в процессе свертывания и в сыворотке его нет. Фактор IX является не потребляемым активатором-катализатором и его концентрация в крови после свертывания не изменяется. Сыворотка здоровых людей перестает свертывать кровь больных гемофилией В после ее обработки сернокислым барием, который осаждает IX фактор.

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). Этот фактор участвует в процессе тромбоцитарно-сосудистого гемостаза. 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. При этом заболевании нарушены адгезивные свойства тромбоцитов, удлинено время кровотечения. Для гемофилии А такие отклонения не характерны.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Общий анализ мочи.

· Биохимический анализ крови: сывороточное железо, фибриноген, сиаловые кислоты, гаптоглобины, альфа-2- и гамма-глобулины.

· Иммунологический анализ: циркулирующие иммунные комплексы, ревматоидный фактор.

· Время свертывания крови.

· Время кровотечения.

· Содержание VIII, IX и других факторов в плазме крови.

· АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время).

· Пункция сустава при гемартрозе.

· Рентгенологическое исследование суставов.

· УЗИ анатомических позиций предполагаемых гематом.

Лечение.

Общая тактика лечения при кровотечении:

· Режим постельный.

· Кровоточащие места слизистых оболочек обрабатывают гемостатической губкой с тромбином, а затем аминокапроновой кислотой.

· Заместительная терапия препаратами, содержащими VIII и IX факторы свертывания.

o 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.

o Концентрат фактора VIII - внутривенно струйно 30-50 ед./кг 1-2 раза в день. Применяется при гемофилии А.

o Рекомбинантый фактор VIII - по схеме аналогичной применению концентрата фактора VIII.

o Криопреципитат внутривенно струйно от 10 до 50 ед./кг 1-2 раза в день до прекращения кровотечения. Применяется при гемофилии А.

o 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%. Применяется при гемофилии В.

· Препараты, блокирующие фибринолиз:

o 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.

Тактика лечение острых гемартрозов.

При гемофилии А вводится внутривенно струйно криопреципитат или концентрат фактора VIII из расчета 15-20 единиц на 1 кг веса больного однократно. Затем переходят на поддерживающую терапию половинной дозой в течение 3-6 дней. При гемофилии В используют антигемофильную (свежезамороженную) плазму, протромбиновый комплекс.

Выполняется временная, на 3-5 дней иммобилизация пораженной конечности в физиологическом положении, обогревание сустава (компресс). Ни в коем случае нельзя использовать холод, который усиливает кровотечение и трансформирует острый гемартроз в хронический прогрессирующий артрит типа ревматоидного.

Ранняя аспирация излившейся в сустав крови при больших гемартрозах не только эффективно купирует болевой синдром, предотвращает дальнейшее свертывание крови в суставе и ослабляет деструктивный процесс в хряще, но и уменьшает угрозу возникновения и прогрессирования остеоартроза, синовиального гемосидероза.

Для купирования вторичного воспаления после аспирации крови целесообразно ввести в сустав 40-60 мг гидрокортизона или других растворимых глюкокортикоидных препаратов (метилпреднизолон, кеналог, урбазон).

Для лечения вторичного ревматоидного артрита назначается прием преднизолона 15-30 мг/сутки курсами по 2-3 недели с постепенным снижением дозы.

Тактика лечения гематурии.

Строгий постельный режим. Увеличить количество выпиваемой жидкости до 2,5-3 л в сутки. Если в течение 1-2 дней гематурия не проходит самостоятельно, ввести криопреципитат или концентрат фактора VIII в дозе 15-20 ед./кг однократно, затем повторить введение в следующие два дня. Ввести внутривенно 30-60 мг преднизолона. Аминокапроновую кислоту назначать не следует, поскольку она способствует учащению приступов почечной колики из-за образования сгустков крови в мочевыводящих путях.

Заместительная терапия может привести к ряду осложнений, к которым относятся инфицирование вирусами гепатитов, ВИЧ, а также формирование иммунной ингибиторной формы гемофилии при которой в крови больных появляются аутоантитела к плазменным факторам свертывания, чаще к VIII фактору. Это одна из ведущих причин недостаточной эффективности гемостатической терапии гемофилии. В таких случаях больным необходимо проводить плазмоферез с последующим введением больших доз концентратов факторов свертывания, а также преднизолона в дозе 4-6 мг/кг в сутки.

Прогноз.

Гемофилия является неизлечимым заболеванием. Прогноз зависит от дисциплины больного, его желания оберегать себя от травм. Преждевременная смерть наступает от тяжелых кровотечений после травм и во время хирургических операций.

. Тесты для самоконтроля

. Какая формулировка соответствует определению гемофилии?

1. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез факторов фибринолитического звена свертывания крови.

2. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез факторов тромбоцитарного звена свертывания крови.

. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез тканевых факторов системы свертывания крови.

. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, обеспечивающих синтез плазматических факторов свертывания крови.

. Наследуемые заболевания, обусловленные дефектами генов, проявляющиеся нарушениями структуры стенки мелких сосудов и кровоточивостью.

. Врожденный дефицит какого плазматического фактора свертывания крови имеет место у больных гемофилией А?

1. Фактора VII.

2. Фактора VIII.

. Фактора IX.

. Фактора XI.

. Фактора XII.

. Врожденный дефицит какого плазматического фактора свертывания крови имеет место у больных гемофилией B?

1. Фактора VII.

2. Фактора VIII.

. Фактора IX.

. Фактора XI.

. Фактора XII.

. Какие из приведенных ниже факторов имеют значение при гемофилии А и В?

1. Дефектные гены болезни сцеплены с Х-хромосомой 23-й пары.

2. Болеют мужчины.

. Генетическими переносчиками болезни являются женщины.

. Все имеют значение.

. Упомянутые факторы не имеют значения при этих заболеваниях.

. Дефицит каких факторов системы свертывания имеет место при гемофилиях?

1. Плазменных.

2. Тромбоцитарных.

. Тканевых.

. Всех упомянутых.

. Ни одного из упомянутых.

. Какие патологические процессы типичны только для гемофилии?

1. Длительные кровотечения после укола иглой.

2. Кровоизлияния в суставы, межфасциальные, субсерозные гематомы.

. Длительная кровоточивость размозженных ран.

. Все упомянутое типично для данного заболевания.

. Ничего из упомянутого не типично для данного заболевания.

. Что типично для гемофилии?

1. Трудно купируемые кровотечения из пуповины во время родов.

2. Внутричерепные гематомы во время родов.

. Отсутствие признаков патологической кровоточивости у новорожденных.

. Все типично.

. Ничего из перечисленного не типично.

. В каком возрасте появляются первые симптомы гемофилии?

1. У новорожденных до 9 месяцев.

2. У детей в возрасте от 9 месяцев до 2 лет.

. У детей е от 2 до 14 лет.

. У подростков старше 14 лет.

. У молодых людей от 18 до 25 лет.

. Какие признаки типичны для гемофилии?

1. Появление подкожных гематом на животе, спине, ягодицах при падении и небольших ушибах.

2. Появление кровоизлияний в суставы.

. Склонность к длительным, массивным носовым кровотечениям.

. Все признаки типичны.

. Ни один из признаков не типичен.

. Какая суставная патология не типична для гемофилии?

1. Гемартроз.

2. Остеоартроз.

. Ревматоидный артрит.

. Синовиальный гемосидероз.

. Все упомянутые варианты суставной патологии типичны для данного заболевания.

. Какие патологические процессы не типичны для гемофилии?

1. Под надкостничные гематомы.

2. Профузные кровотечения из эрозий и язв желудка.

. Носовые кровотечения.

. Петехиальная сыпь на коже конечностей.

. Массивная гематурия.

. Какие осложнения типичны для гемофилии?

1. Железодефицитная анемия.

2. Вирусный гепатит В или С.

. Ревматоидный артрит.

. Все осложнения типичны.

. Ни одно из упомянутых осложнений не типично.

. Какие признаки позволяют дифференцировать гемофилию А и болезнь Виллебранда в пользу гемофилии А.

1. Склонность к гемартрозам.

2. Нормальное время кровотечения.

. Нормальные адгезивные свойства тромбоцитов.

. Все указанные признаки.

. Ни один из указанных признаков.

. Если к крови испытуемого больного с неизвестным типом гемофилии добавили кровь больного гемофилией В и смесь кровей свернулась, то какой тип гемофилии у испытуемого больного?

1. Гемофилия А.

2. Гемофилия В.

. Гемофилия С.

. Гемофилия D.

. Неопределенный тип гемофилии.

. Если к крови испытуемого больного с неизвестным типом гемофилии добавили кровь больного гемофилией А и смесь кровей не свернулась, то какой тип гемофилии у испытуемого больного?

1. Гемофилия А.

2. Гемофилия В.

. Гемофилия С.

. Гемофилия D.

. Неопределенный тип гемофилии.

. При каком типе гемофилии добавление к крови испытуемого больного нормальной плазмы вызывает ее свертывание, а добавление нормальной сыворотки свертывание не вызывает?

1. Гемофилия А.

2. Гемофилия В.

. Гемофилия С.

. Гемофилия D.

. Неопределенный тип гемофилии.

. При каком типе гемофилии добавление к крови испытуемого больного нормальной плазмы вызывает ее свертывание, и добавление нормальной сыворотки также вызывает ее свертывание?

6. Гемофилия А.

7. Гемофилия В.

. Гемофилия С.

. Гемофилия D.

. Неопределенный тип гемофилии.

. При каком типе гемофилии добавление к крови испытуемого больного нормальной сыворотки вызывает ее свертывание, а добавление нормальной сыворотки предварительно обработанной сернокислым барием свертывание не вызывает?

11. Гемофилия А.

12. Гемофилия В.

. Гемофилия С.

. Гемофилия D.

. Неопределенный тип гемофилии.

. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемофилией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. Общий анализ крови.

2. Общий анализ мочи.

. Биохимический анализ крови: сывороточное железо, фибриноген, сиаловые кислоты, гаптоглобины, альфа-2- и гамма-глобулины.

. Иммунологический анализ: циркулирующие иммунные комплексы, ревматоидный фактор.

. Все перечисленные пункты должны быть в плане обследования.

. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемофилией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. Время свертывания крови.

2. Время кровотечения.

. Содержание VIII, IX и других факторов в плазме крови.

. АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время).

. Протромбиновый индекс.

. Какие пункты можно исключить из плана обследования больного гемофилией без существенного ущерба для качества диагностики?

1. Пункция сустава при гемартрозе.

2. Рентгенологическое исследование суставов.

. УЗИ анатомических позиций предполагаемых гематом.

. Все пункты необходимо оставить.

. Все пункты можно исключить.

. Какие препараты не следует применять для заместительной терапии при купировании кровотечения у больного гемофилией?

1. Свежезамороженная плазма.

2. Криопреципитат.

. Тромбоцитарная масса.

. Концентрат фактора VIII.

. Протромбиновый комплекс.

. Какой препарат применяют для предотвращения фибринолиза сформировавшихся сгустков крови в процессе купирования кровотечения у больных гемофилией?

1. Никотиновая кислота.

2. Аминокапроновая кислота.

. Ацетилсалициловая кислота.

. Все эти препараты.

. Ни один из упомянутых препаратов.

. Какие мероприятия нельзя проводить при купировании острого гемартроза у больных гемофилией?

1. Холод на пораженный сустав.

2. Согревание пораженного сустава.

. Аспирация крови из полости сустава.

. Введение в сустав 40-60 мг гидрокортизона.

. Струйное внутривенное влияние свежезамороженной плазмы.

. Какие препараты необходимо применять при лечении вторичного ревматоидного артрита у больных гемофилией?

1. Нимесудид.

2. Вольтарен.

. Преднизолон.

. Диклофенак-натрий.

. Делагил.

. Какие препараты нельзя использовать при купировании гематурии у больных гемофилией?

1. Аминокапроновая кислота.

2. Преднизолон.

. Криопреципитат.

. Все перечисленные можно применять.

. Ни один из перечисленных нельзя применять.

5. 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.

МКБ10: D69.3 - Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.

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. Это иммуноглобулины IgG и IgA и в небольшом количестве - IgM. 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.

Уровень циркулирующих в крови тромбоцитов, ниже которого начинается тромбоцитопеническая пурпура - 50х109/л.

Кровопотери могут привести к сидеропеническому состоянию, гипохромной анемии.

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. Особенно опасны кровоизлияния в мозг, сетчатку глаз.

Кровоизлияний в мышцы, суставы, как правило, нет.

Приблизительно в каждом третьем случае заболевания отмечается умеренное увеличение селезенки.

В период обострения болезни, появление свежих геморрагий может сопровождаться умеренным повышением температуры тела.

Частые и массивные кровопотери, или небольшие, но продолжающиеся в течение длительного времени, могут явиться причиной формирования сидеропенипческого синдрома, гипохромной анемии. Анемия обычно формируется при частых носовых и продолжительных маточных кровотечениях.

Диагностика.

Общий анализ крови: гипохромная анемия, тромбоцитов меньше 50х109/л. При содержании тромбоцитов менее 10х109/л угроза массивных кровотечений. Тромбоциты имеют увеличенные размеры, часто атипичную форму, скудную специфическую зернистость. Встречаются мелкие фрагменты тромбоцитов.

Общий анализ мочи: гематурия.

Биохимический анализ крови: снижено содержание сывороточного железа. геморрагический диатез гемофилия пурпура

Иммунологический анализ: высокий титр антитромбоцитарных аутоантител. Повышено содержание иммуноглобулинов, обычно IgG.

Стернальная пункция: увеличено количество мегакариоцитов, особенно их молодых форм без признаков отшнуровки от них тромбоцитов. Может быть увеличено количество плазматических клеток.

Исследование гемостаза: отсутствие или замедление ретракции кровяного сгустка. Время свертывания крови не изменено. Длительность кровотечения по Дуке увеличено до 20-30 минут.

Ультразвуковое исследование: умеренная спленомегалия без нарушения портальной гемодинамики.

Диагноз устанавливается при выявлении петехиально-пятнистого типа кровоточивости в сочетании с тромбоцитопенией меньше 50х109/л при отсутствии симптомов другого заболевания, частью клинических проявлений которого является симптоматическая тромбоцитопения.

Дифференциальный диагноз.

Включает в себя анализ клинических, лабораторных и других диагностических данных, позволяющих исключить тромбоцитопенические состояния, имеющие определенные причины (не идиопатические тромбоцитопении). Решающим моментом дифференциальной диагностики ИТП от других тромбоцитопений и астенического состояния тромбоцитов является выявление антитромбоцитарных аутоантител в сочетании с сохранением или даже гиперплазией мегакариоцитарного ростка в костном мозге.

План обследования.

· Общий анализ крови с ручным подсчетом количества тромбоцитов (без использования в качестве антикоагулянта ЭДТА).

· Общий анализ мочи.

· Биохимический анализ крови на содержание сывороточного железа.

· Длительность кровотечения по Дуке.

· Коагулограмма.

· Иммунологический анализ на содержание иммуноглобулинов основных классов, иммуноферментный тест на присутствие антитромбоцитарных аутоантител.

· Стернальная пункция.

· Ультразвуковое исследование печени, селезенки.

Лечение.

Кортикостероиды рекомендуется применять у больных с небольшой давностью заболевания. Преднизолон назначают в дозе 1 мг/кг в сутки в 4 приема 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 гигантскими дозами глюкокортикоидов. 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. Эффективность спленэктомии выше у больных, у которых нормализация уровня тромбоцитов наступала на фоне приема небольших доз преднизолона.

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. Следует избегать повторных вливаний донорских тромбоцитов, так как это усугубляет аутоиммунную тромбоцитопению.

Для увеличения продолжительности жизни собственных и введенных тромбоцитов назначается иммуноглобулин - сандоглобулин по 0,5 мг/кг 1 раз в день внутривенно капельно в течение 5 дней.

Прогноз.

Прогноз относительно благоприятный. У многих происходит самоизлечение. Смерть может наступить от тяжелой постгеморрагической анемии, кровоизлияния в мозг.

6. Тесты для самоконтроля

. Какая формулировка соответствует определению идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Заболевание миелотоксической природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов.

2. Заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов вследствие их разрушения макрофагами при участии антитромбоцитарных аутоантител.

. Заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в костном мозге мегакариоцитов.

. Заболевание аутоиммунной природы с кровоточивостью, обусловленной уменьшением содержания в периферической крови тромбоцитов, воспалением мелких сосудов микроциркуляторного русла.

. Заболевание токсической природы с кровоточивостью, обусловленной функциональной недостаточностью тромбоцитов.

. Какие признаки отличают идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру от симптоматической тробоцитопенической пурпуры - синдрома Верльгофа?

1. Возникает как первичное заболевание без очевидных причин.

2. Возникает как сопутствующее проявление аутоиммунных заболеваний.

. Проявляется петехиально-пятнистой кровоточивостью.

. Проявляется снижением содержания тромбоцитов в периферической крови.

. Связано с появлением антитромбоцитарных аутоантител.

. Какие факторы могут иметь значение в этиологии идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Вирусная инфекция.

2. Профессиональные вредности.

. Бытовые интоксикации.

. Ни один из перечисленных.

. Все перечисленные.

. Какие моменты не характерны для патогенеза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Срыв иммунной толерантности к антигенам собственных тромбоцитов.

2. Активация пула плазмоцитов, синтезирующих антитромбоцитарные аутоантитела класса IgG, IgA, IgM.

. Фиксация аутоантител на антигенных детерминантах мембраны тромбоцитов.

. Разрушение меченых аутоантителами тромбоцитов фиксированными макрофагами селезенки.

. Аплазия мегакариоцитарного ростка в костном мозге.

. Какие патологические моменты характерны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Сокращение продолжительности жизни тромбоцитов в периферической крови.

2. Компенсаторная гиперплазия мегакариоцитарного ростка в костном мозге.

. Тромбастения не разрушенных тромбоцитов, вызванная фиксацией на их мембране аутоантител.

. Ни один из перечисленных.

. Все перечисленные.

. Какие осложнения типичны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Железодефицитная анемия.

2. Гемолитическая анемия.

. Гемохроматоз.

. Все не типичны.

. Все типичны.

. Какая граница содержания тромбоцитов в периферической крови у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой, ниже которой появляется кровоточивость?

1. Ниже 250х109/л.

2. Ниже 100х109/л.

. Ниже 50х109/л.

. Ниже 20х109/л.

. Ниже 5х109/л.

. Какие формы клинического течения не типичны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Латентная.

2. Острая.

. Хроническая.

. Все типичны.

. Ни одна не типична.

. Для какой возрастной группы типична острая форма идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Дети и молодые люди до 20 лет.

2. Лица в возрасте 20-40 лет.

. Лица в возрасте 40-60 лет.

. Лица старше 60 лет.

. В любой возрастной группе.

. Для какой возрастной группы типична хроническая форма идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Дети и молодые люди до 20 лет.

2. Лица в возрасте 20-40 лет.

. Лица в возрасте 40-60 лет.

. Лица старше 60 лет.

. В любой возрастной группе.

. Какими клиническими проявлениями начинается идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура?

1. Спонтанные точечные кровоизлияния на коже и кровоподтеки.

2. Иктеричность склер и кожных покровов.

. Артралгии.

. Все упомянутые клинические проявления характерны для данного заболевания.

. Все упомянутые клинические проявления не характерны для данного заболевания.

. Какие проявления геморрагического синдрома характерны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Кровоподтеки на коже имеют разные цвета, так как возникают неодновременно.

2. Обильные менструации, маточные кровотечения.

. Легочные кровотечения.

. Желудочные кровотечения.

. Все характерны.

. Какие проявления геморрагического синдром не типичны для идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Внутрикожные и подкожные кровоподтеки.

2. Кровоизлияния в мышцы, суставы.

. Кровоизлияния в головной мозг, сетчатку глаз.

. Все типичны.

. Все не типичны.

. Какие признаки не характерны для общего анализа крови у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Гипохромная анемия.

2. Ретикулоцитоз.

. Тромбоцитопения меньше 50х109/л.

. Тромбоциты увеличенных размеров, атипичной формы, с обедненной специфической зернистостью.

. Все характерны.

. Какие отклонения в общем анализе мочи следует ожидать у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Протеинурия.

2. Цилиндрурия.

. Лейкоцитурия.

. Гематурия.

. Оксалатурия.

. Какие отклонения в биохимическом анализе крови следует ожидать у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Снижено содержание сывороточного железа.

2. Высокий уровень билирубина.

. Высокое содержание холестерина.

. Гипергликемия.

. Гипогликемия.

. Какие отклонения в иммунологическом анализе крови следует ожидать у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Высокий титр антитромбоцитарных аутоантител.

2. Высокий титр антинуклеарных аутоантител.

. Высокий титр антинейтрофильных аутоантител.

. Все перечисленные.

. Ни одно из перечисленных.

. Какие отклонения в морфологической картине костного мозга при анализе стернального пунктата выявляются у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Увеличено количество мегакариоцитов.

2. Много молодых форм мегакариоцитов без признаков отшнуровки от них тромбоцитов.

. Увеличено количество плазматических клеток.

. Все перечисленные.

. Ни одно из перечисленных.

. Какие показатели гемостаза следует ожидать у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Отсутствие или замедление ретракции кровяного сгустка.

2. Время свертывания крови не изменено.

. Длительность кровотечения по Дуке увеличено до 20-30 минут.

. Все перечисленные.

. Ни один из перечисленных.

. Какие моменты следует учитывать при выставлении диагноза идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Петехиально-пятнистый тип кровоточивости.

2. Тромбоцитопения меньше 50х109/л.

. Отсутствие симптомов другого заболевания, частью клинических проявлений которого может быть тромбоцитопения.

. Любой из перечисленных.

. Все перечисленные в совокупности.

. Какие моменты следует учитывать при дифференциации идиопатической тромбоцитопенической пурпуры от других заболеваний, проявляющихся геморрагическим диатезом?

1. Наличие антитромбоцитарных аутоантител.

2. Сохранение или гиперплазия мегакариоцитарного ростка в костном мозге.

. Тромбоцитопения.

. Любой из перечисленных.

. Все перечисленные в совокупности.

. Что можно исключить из плана обследования больного идиопатической тромбоцитопенической пурпурой без ущерба для качества диагностики?

1. Общий анализ крови с ручным подсчетом количества тромбоцитов (без использования в качестве антикоагулянта ЭДТА).

2. Общий анализ мочи.

. Анализ мочи по Нечипоренко.

. Биохимический анализ крови на содержание сывороточного железа.

. Ультразвуковое исследование печени, селезенки.

. Что можно исключить из плана обследования больного идиопатической тромбоцитопенической пурпурой без ущерба для качества диагностики?

1. Длительность кровотечения по Дуке.

2. Коагулограмма.

. Иммунологический анализ на содержание иммуноглобулинов основных классов, иммуноферментный тест на присутствие антитромбоцитарных аутоантител.

. Стернальная пункция.

. Ничего не следует исключать.

. Какие критерии применения глюкокортикоидов для лечения больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой являются неверными?

1. Кортикостероиды следует применять при небольшой давности заболевания.

2. Преднизолон назначают в дозе 1 мг/кг в сутки с последующей постепенной отменой.

. Если начальная доза преднизолона не дает желаемого эффекта ее можно увеличить в 2-4 раза на короткий срок с последующей постепенной отменой.

. При глубокой, угрожающей жизни тромбоцитопении следует применить схему пульс-терапии гигантскими дозами глюкокортикоидов: 1000 мг метилпреднизолона ежедневно 3 дня подряд на фоне перорального приема преднизолона 1 мг/кг/сутки.

. Лечение глюкокортикоидами можно отменять сразу же, как только нормализуется содержание тромбоцитов в периферической крови.

. Какие критерии являются показанием к применению спленэктомии у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Длительность заболевания более 1 года с 2-3 обострениями после курса лечения глюкокортикоидами.

2. Глубокая тромбоцитопения.

. Выраженный геморрагический синдром.

. Ни один из приведенных критериев не является показанием для спленэктомии.

. Все приведенные критерии являются показаниями для спленэктомии.

. Какие цитостатические иммунодепрессивные препараты можно применять для лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Азатиоприн.

2. Циклофосфан.

. Винкристин.

. Ни один из перечисленных.

. Все перечисленные.

. Какие обстоятельства не являются показанием для применения цитостатических иммунодепрессантов для лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры?

1. Неэффективность кортикостероидной терапии.

2. Неэффективность спленэктомии.

. Неэффективность вливания донорских тромбоцитов.

. Все перечисленные.

. Ни одно из перечисленных.

. Какие методы лечения применимы у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой?

1. Плазмоферез.

2. Переливание донорских тромбоцитов.

. Введение иммуноглобулина - сандоглобулина.

. Все перечисленные.

. Ни один из перечисленных.

7. 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.

МКБ10: I78.0 - Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия.

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. Существует три генетических подтипа этой болезни.

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. У многих больных имеются телеангиоэктазии и артериовенозные шунты в легких, печени, почках, в желудочно-кишечном тракте. В зависимости от частоты поражения, места локализации телеангиоэктазий на коже они могут быть расположены следующим образом: лицо, губы, ногтевые ложе, губы. На слизистых оболочках: полость носа, губы, небо, горло, десны, внутренняя поверхность щек, дыхательные пути, желудочно-кишечный тракт, мочевыделительная система.

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. Телеангиоэктазии в желудке нередко являются причиной желудочных кровотечений.

Гематурия у больных НТГ обычно является следствием травмирования телеангиоэктазий в паренхиме почек, на стенке мочевого пузыря.

Формирование телеангиоэктазий и артериовенозных шунтов в головном мозгу нередко приводит к очаговым нарушениям церебральной гемодинамики с эпилептиформными приступами, гемиплегией.

НТГ может сопровождаться клиническими признаками мезенхимальных дисплазий в виде паховых и диафрагмальных грыж, хронической венозной недостаточности, пролапса митрального клапана, гиперэластичности кожи и гипермобильности суставов.

Частые кровопотери ведут к развитию железодефицитной анемии.

Диагностика.

· Общий анализ крови: умеренная нормохромная анемия.

· Общий анализ мочи: 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.

Дифференциальный диагноз.

Проводится с геморрагическим васкулитом, тромбоцитопенической пурпурой, гемофилией. При разграничении НТГ от этих заболеваний учитывается наличие наследственной кровоточивости, видимые кожные и/или регистрируемые эндоскопически телеангиоэктазии, отличить которые можно по характерному признаку - побледнению при давлении и затем восстановление своего цвета. При этом отсутствуют патологические изменения в составе плазменных факторов крови, количестве и функциональном состоянии тромбоцитов.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Общий анализ мочи.

· Биохимический анализ крови: содержание железа в сыворотке крови.

· Гистологическое исследование кожи.

· Ультразвуковое исследование печени, почек.

· ФГДС.

· Генетическое обследование семьи.

Лечение.

Геморрагический синдром иногда смягчается при назначении эстрогенов или тестостерона.

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.

Прогноз.

Чаще всего благоприятный. При наличии множественных телеангиоэктазий в легких, печени, почках, на слизистых желудочно-кишечного тракта с частыми кровотечениями, прогноз зависит от степени компенсации сидеропенического синдрома, железодефицитной анемии, прогресса в формирования легочной недостаточности, цирроза печени.

8. Тесты для самоконтроля

. Какая формулировка соответствует определению наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Хроническое заболевание мелких сосудов, характеризующееся склонностью к нарушениям структуры стенки и кровотечениям.

2. Наследственный васкулит с преимущественным поражением мелких артерий и вен кожи и слизистых, кровоточивостью из пораженных сосудов.

. Наследственная ангиопатия с кровоточивостью из сосудистого сплетения слизистой носа.

. Доминантно наследуемый генетический дефект структуры стенки мелких сосудов с множественными телеангиоэктазиями и кровоточивостью.

. Сцепленное с половой хромосомой заболевание мелких сосудов кожи и слизистых, проявляющееся кровоточивостью.

. Какие факторы играют роль в этиопатогенезе наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Генетический дефект метаболических процессов синтеза коллагена и эндоглина.

2. Наследуемый функциональный дефект тромбоцитов.

. Наследуемый дефицит потребляемых плазматических факторов свертывания крови.

. Иммуннокомплексное воспалительно-деструкцивное поражение мелких артерий и вен.

. Все указанные факторы играют роль в этиопатогенезе данного заболевания.

. Какие факторы и процессы имеют значение в патогенезе наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Имеет место дефект развития субэндотелиального слоя сосудистой стенки в результате малого содержания в стенке коллагена.

2. Возникает веретенообразная дилятация мелких артерий и венул в участках, где их стенка представлена только эндотелием.

. Кровоточивость в результате легкой ранимости сосудистой стенки, неспособности сосудов сокращаться при травме.

. Формируются артериовенозные шунты между мелкими сосудами.

. Все упомянутые факторы.

. Какие клинические проявления не характерны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Кровоточивость ангиоматозного типа без кровоизлияний в кожу и другие ткани.

2. Носовые кровотечения после легких механических травм, спонтанно.

. Желудочно-кишечные кровотечения.

. Легочные кровотечения.

. Гемартрозы.

. Какие признаки типичны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. В сосудах формируются тромбы.

2. Вблизи сосудов возникают внутрикожные кровоизлияния.

. При надавливании на элемент он сохраняет свою пурпурную окраску.

. При надавливании на элемент он бледнеет, а затем восстанавливает свою окраску.

. В межфасциальных пространствах формируются гематомы.

. Какие симптомы могут свидетельствовать о наличии множественных телеангиоэктазий и артериовенозных шунтов в легких у больных наследственной геморрагической телеангиоэктазией?

1. Одышка.

2. Багорово-цианотичный цвет лица.

. Кровохарканье.

. Изолированный эритроцитоз.

. Все перечисленное.

. Какие поражения не характерны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Цирроз печени.

2. Желудочные кровотечения.

. Легочная недостаточность.

. Мезенхимальные дисплазии.

. Гемолитическая анемия

. Какие поражения не характерны для наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Очаговые церебральные нарушения.

2. Легочная недостаточность.

. Цирроз печени.

. Железодефицитная анемия.

. Гломерулонефрит.

. На основании каких критериев возможна диагностика наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Кожные телеангиоэктазии.

2. Частые кровотечения.

. Наследственный характер заболевания.

. Всех приведенных критериев в совокупности.

. Любого из приведенных критериев.

. Какие препараты показаны при лечении наследственной геморрагической телеангиоэктазии?

1. Эстрогены.

2. Тестостерон.

. Адроксан.

. Препараты железа.

. Все показаны.

. Какой препарат из перечисленных можно применять для лечения и профилактики кровоточивости у больных наследственной геморрагической телеангиоэктазией?

1. Адроксан.

2. Гемофобин.

. Аминокапроновая кислота.

. Дицинон.

. Желатин.

. Какой метод лечения эффективен для лечения и профилактики кровоточивости у больных наследственной геморрагической телеангиоэктазией?

1. Элекрокоагуляция или химическое прижигание телеангиоэктазий.

2. Прием викасола.

. Прием аминокапроновой кислоты.

. Все перечисленные методы.

. Ни один из перечисленных методов.

. Ответы к тестам

Тема: Геморрагические диатезы.

- 4

- 5

- 1

- 5

- 3

- 2

- 4

- 1

- 2

- 3

- 4

- 5

- 1

- 6

Тема: Гемофилии.

- 4

- 2

- 3

- 4

- 1

- 2

- 3

- 2

- 4

- 5

- 4

- 4

- 4

- 2

- 5

- 1

- 2

- 2

- 5

- 5

- 4

- 3

- 2

- 1

- 3

- 1

Тема: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.

- 2

- 1

- 1

- 5

- 5

- 1

- 3

- 1

- 1

- 2

- 1

- 5

- 2

- 2

- 4

- 1

- 1

- 4

- 4

- 5

- 5

- 3

- 5

- 5

- 1

- 1

- 3

- 4

Тема: Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия Рандю Ослера.

- 4

- 1

- 5

- 5

- 4

- 5

- 5

- 5

- 4

- 5

- 1

- 1