**“ Геморрагические диатезы ”**

Геморрагические диатезы (греч. Haimorrhfgia кровотечение; диатезы)- группа наследственных и приобретенных болезней. Основным клиническим признаком которых является повышенная кровоточивость-наклонность организма к повторным кровотечениям и кровоизлияниям, самопроизвольным или после незначительных травм. Первичные геморрагические диатезы относят к врожденным семейно-наследственным заболеваниям, характерный признак которых- дефицит какого-либо одного фактора свертывания крови; исключением является болезнь Виллебранта, при которой нарушаются несколько факторов гемостаза. Симптоматические геморрагические диатез характеризуются недостаточностью нескольких факторов свертывания крови.

КЛАССИФИКАЦИЯ: В основу рабочей классификации геморрагический диатез может быть положена схема нормального процесса свертывания крови. Заболевания сгруппированы соответственно фазам процесса свертывания крови.

Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением первой фазы свертывания крови.

Дефицит плазменных компонентов тромбопластинообразования.

Дефицит тромбоцитарных компонентов тромбостинообразования- количественная недостаточность тромбоцитов, качественная недостаточность тромбоцитов.

Антиогемофилия ( болезнь Виллебранда).

Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением второй фазы свертывания крови.

Дефицит плазменных компонентов тромбинообразования- фактора II.

Наличие антагонистов тромбинообразования.

Наличие ингибиторов к факторам II, V, VII и X.

Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением третьей фазы свертывания крови: дефицит плазменных компонентов фибринообразования.

Геморрагические диатезы обусловленные ускоренным фибринолизом.

Геморагические диатезы, обусловленные развитием диссеминированного внутрисосудистого свертывания: синдром дефибринации (тромбогеморрагический синдром, диссеминированное внутрисосудистое свертывание, коагулопатия потребления).

КЛИНИКА: Дефицит плазменных компонентов тромбопластинообразования-факторов VIII, IX, XI и XII. Симптомы заболевания напоминают гемофилию. Кровоточивость выражена умеренно: обычно кровотечения после травм и небольших хирургических вмешательств. Спонтанные геморрагии возникают редко. Трудоспособность больных не нарушается. Дефицит фактора XII клинически не проявляется. Заболевание клинически напоминают гемофилию, развиваются в любом возрасте на фоне основного заболевания; семейный анамнез не отягощен. Ангтогемофилия- семейно- наследственная форма геморрагический диатез, обусловленная врожденным дефицитом в плазме антигеморрагического сосудистого фактора Виллебранда. Дефицит плазменных компонентов тромбинообразования- факторов II, V, VII и X. Наблюдаются признаки повышенной кровоточивости, которые появляются иногда в момент рождения в виде кровотечения из пупочного канатика, позже при прорезывании и смене зубов, у больных женщин- с началом менструаций. Возникают носовые кровотечения, меноррагии, кровотечения после родов, ушибов, удаления зубов, хирургических вмешательств. Могут появляться межмышечные гематомы и гемартрозы, обычно без нарушения функций суставов. Симптомы заболевания могут появиться в момент рождения. Течение болезни обычно более легкое, чем при дефиците других факторов ротромбинового комплекса. У большинства больных обнаруживают кровоизлияния в кожу, носовые кровотечения. У женщин часто бывают меноррагии. Клинически недостаточность фактора X редко проявляется геморрагиями. Только при почти полном его отсутствии возникают носовые кровотечения, менорагии, кровотечения из слизистых оболочек Ж..К.Т. и почек, внутричерепные кровоизлияния, гемартрозы и межмышечные гематомы. Содержание фактора X может увеличивается при беременности и поэтому во время родов кровотечения, как правило, отсутствуют. Однако в послеродовом периоде наблюдаются тяжелые кровотечения, что связано с падением концентрации фактора X. После хирургических вмешательств, выполненых без соответствующей подготовки, также возможны кровотечения.

ЛЕЧЕНИЕ: Дефицит плазменных компонентов тромбопластичнообразования- факторов VII, IX, XI и XII. Больных обычно не требуется. Основное заболевание, на подавление геморрагий. С целью подавление продукции антител и купирование геморрагий. Имуннодепрессанты- азотиоприн ( имунан) по 100-200 мг и преднизолон по 1-1,5 мг/кг ежедневно до полного исчезновения антител.

 Дефицит плазменных компонентов тромбинообразования- факторов II, V, VII и X. При кровотечениях проводят переливанием плазмы или крови. При больших хирургических вмешательствах предпочтительнее переливать концентраты дефицитного фактора, вводя PPSВ- препарат, содержащий протромбин, проконвертин. Должно включать активную терапию основного заболевания; с гемостатической целью проводят транфузии плазмы или крови.

 Наличие антагонистов сводится к внутривенному введению 1% раствора протаминсульфата, количество вводимого препарата зависит от степени гипергепаринемии; контроль за лечением заключается в определении уровня гепарина в крови.

 Дефицит плазменых компонентов фибринообразования. Лечение необходимо при проведении и кровоточивости или при проведении этим больным хирургических вмешательств. Применяют транфузии цельной крови, плазмы, а в тяжелых случаях криопреципитата.

 Синдром дефибринации: при синдроме дефибринации прежде всего необходимо лечение основного заболевания, на фоне которого он развился. Для купирования геморрагий введение антикоагулянтов прямого действия. Обычно вводят внутривенно гепарин: начальная доза 50-100 ЕД. на 1 кг веса;

Затем ежечасно по 10-15 ЕД. на 1кг. Внутримышечное введение его не рекомендуется, т. к. из-за замедленного его всасывания трудно проконтролировать наступление гипергепаринемии. При сочетании синдрома дефибритации с рузкой тромбоцитопенией дозу гепарина уменьшают вдвое, одновременно назначая переливание крови. фибринации усугубляет кровоточивость и может нанести вред больному. Кумариновые препараты применяют для длительного лечения, но, чтобы заторможить дефибритацию, необходимы высокие дозы, которые, резко уменьшая содержание факторов свертывания, усиливают кровотечения. Ингибиторы фибринолиза противопоказаны, т.к. они ведут к образованию внутри сосудистых тромбов, введение их может сопровождаться прогресированием кровоточивости.

 ОСЛОЖНЕНИЕ: Осложнения при геморрагические диатезы зависят от локализации геморрагий. При повторных кровоизлияниях в суставы возникают гемартрозы, при образовании обширных гематом в области прохождения крупных нервных стволов возможно сдавление нервов с развитием параличей, парезов при кровоизлияниях в головной мозг появляются симптомы, характерные для нарушения мозгового кровообрашения. При повторных переливаниях крови и плазмы может развиться сывороточный гепатит. У больных с полным отсутствием факторов свертывания возможно образование антител, что значительно уменьшает эффективность трансфузий; возможны посттранфузионные реакции.

 ПРОФИЛАКТИКА: рецидивов состоит в переливании соответствующих трансфузионных сред, которые повышают уровень дефицитного фактора и купируют геморрагии. Большое значение имеют медико- генетические консультации, ориентирующие супругов семей с врожденной патологией в системе свертывания крови в отношении планирования потомства.