***Геморрагические диатезы у детей симптомы лечение.***

В группу так называемых геморрагических диатезов входит ряд совершенно различных по своей этиологии и патогенезу заболеваний, имеющих один общий характерный клинический симптом — кровоточивость. Кровоточивость при этих заболеваниях не представляет собой вторичного явления, как это бывает при ряде инфекционных заболеваний, а также при многих болезнях крови и кровотворных органов, а является доминирующим, определяющим симптомом.

Зависит она или от замедления свертываемости крови, или от патологического изменения стенок кровеносных сосудов, или от количественного и качественного изменения тромбоцитов.

К этой группе относятся:

1) болезнь Верльгофа,

2) гемофилия,

3) болезнь Шенлейн-Геноха.Гемофилия.

**Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)** — наиболее часто встречающаяся форма геморрагического диатеза. Различают острую и хроническую формы болезни, которые в свою очередь подразделяются на иммунную и неиммунную. Для острой формы заболевания характерен короткий анамнез (от нескольких дней до нескольких месяцев). Болезнь Верльгофа может наблюдаться в любом возрасте, однако хронические ее формы чаще встречаются у детей. Заболевают чаще женщины.

**Этиология неясная.** Провоцирующими факторами являются различные инфекции, эндокринные нарушения и др.

**Патогенез** кровоточивости прежде всего обусловлен тромбоцитопенией. У 70% больных тромбоциты единичные или отсутствуют. Помимо количественных изменений тромбоцитов, установлены значительные качественные изменения их, особенно при хронической форме заболевания. Адгезивные свойства, присущие тромбоцитам, резко снижены. Наряду с изменениями тромбоцитов при болезни Верльгофа имеют место нарушения плазменных факторов свертывающей системы крови, обусловливающие гипокоагуляиню. Все это приводит к образованию рыхлого сгустка. Ретракция кровяного сгустка в большинстве случаев полностью отсутствует.

Отмечается повышенная проницаемость сосудистой стенки, что может проявляться резко выраженным симптомом жгута (образование петехий на коже ниже наложенного на конечность жгута) и удлинением времени кровотечения по Дуке (свыше 8 мин).

Наиболее характерным проявлением болезни Верльгофа служит геморрагический синдром — различного рода кровоизлияния н кровотечения из слизистых оболочек различных органов. Наиболее часто наблюдаются кожные кровоизлияния, сочетающиеся с кровотечением из слизистых оболочек матки, носа и десен. Опасны кровоизлияния в мозг. Обильное и продолжительное кровотечение, сопровождающееся прогрессирующей анемизацией, вызывает у ряда больных изменения сердечно-сосудистой системы и других органов. Размеры печени н селезенки, как правило, не увеличены.

**Диагностика** болезни Верльгофа в типичных случаях не вызывает сомнений и основывается как на характерной клинической картине, так и данных лабораторных исследований. Ошибки чаще всего обусловлены трудностями дифференциальной диагностики с другими заболеваниями, при которых также наблюдается геморрагический синдром (гипопластическая анемия, системная красная волчанка, протекающая с симптомокомплексом Верльгофа и синдромом Фишера — Эванса, болезнь Гоше).

**Лечение** болезни Верльгофа представляет трудную задачу и зависит от формы и стадии заболевания. Во время обострения геморрагического диатеза лечебные мероприятия должны быть направлены на остановку кровоточивости, во время ремиссии — на предупреждение рецидива болезни н сопровождающих ее осложнений. С этой целью широко применяется комплексное лечение, включающее повторные трансфузии крови, введение се препаратов и кортикостероидных гормонов. Одним нз нанболсе эффективных средств лечения болезни Верльгофа, особенно ее хронических форм, остается оперативное лечение — спленэктомия.

Механизм лечебного действия спленэктомии сложен н не до конца ясен. Причина и место разрушения тромбоцитов еще спорны, но есть указания, что в этом процессе принимают участие антитромбоцитарные антитела, образующиеся в селезенке.

Наиболее выгодным периодом для операции является фаза ремиссии. Так, по данным Л. С. Цепа, у 79% оперированных в стадии стихания геморрагических проявлений получена клинико-гематологическая и у 21%— клиническая ремиссия. Анализ непосредственных и отдаленных результатов спленэктомии позволяет считать одной из главных причин ее неудач ошибки диагностики до операции. Рецидивы у больных, подвергнутых спленэктомии, могут иметь место при преимущественном распаде тромбоцитов в печени.

Спленэктомии не даст желаемого результата и в тех случаях, когда кровоточивость связана с дисфункцией желез внутренней секреции. В рецидиве заболевания существенную роль играют инфекционные и эндокринные факторы. Смертельные исходы после спленэктомии наблюдаются у 5% больных, оперированных преимущественно в разгар геморрагии, тогда как при операциях, произведенных в фазе ремиссии, такие исходы редки.

**Гемофилия** — довольно редкое семейное заболевание. Обнаруживается иногда очень рано в виде кровотечения из пупка новорожденного, но чаще после того, как ребенок начинает активно двигаться и может подвергнуться травме. Болеют только мальчики, но болезнь передается по женской линии. Женщины, не болея сами, могут передать болезнь своим сыновьям, а через дочерей и внукам. У больного гемофилией сыновья родятся здоровыми, но у внуков, родившихся от дочерей, может быть гемофилия.

**Клиника.** Основным клиническим симптомом являются кровоизлияния под кожу на месте ушиба и упорные, долго неостанавливающиеся кровотечения, наступающие в результате травмы (удаление зуба, ушиб, ранение и т. д.). Петехий и спонтанных кровотечений никогда не бывает. Все правокационные пробы на стойкость сосудистой стенки дают отрицательный результат. Очень часты кровоизлияния в сустав, обычно в коленный или локтевой. Сустав при этом резко болезненный, припухший. Кожа над суставом иногда гиперемирована, горячая на ощупь. С течением времени острые явления в суставе стихают, болезненность уменьшается, подвижность восстанавливается, но не полностью. При повторных кровоизлияниях в тот же сустав он все больше деформируется, подвижность его уменьшается и может наступить почти полный анкилоз. Дети, страдающие гемофилией, обычно отстают в физическом развитии; они инфантильны, бледны. Со стороны внутренних органов отклонений от нормы отметить не удается. Температура при больших кровоизлияниях может быть повышенной.

***Кровь.*** Характерной особенностью крови является резкое замедление свертываемости крови — до 10—^15 минут вместо 2—3 минут в норме. Время кровотечения при этом заболевании остается в пределах нормы. Количество тромбоцитов нормальное. Морфологических изменений со стороны крови не отмечается.

Механизм кровоточивости при гемофилии связан исключительно с изменением свертываемости крови. Причина замедления свертываемости окончательно не установлена. Предполагается, что в основе лежит количественный недостаток и качественная неполноценность тромбокиназы, назначение которой состоит в активизировании протромбина и превращении его в присутствии солей кальция в тромбин (окончательное свертывание крови происходит в результате превращения фибриногена в фибрин под влиянием воздействия тромбина).

Тромбокиназа образуется частично при распаде тромбоцитов и лейкоцитов, частично представляет продукт жизнедеятельности эндотелия сосудов. Недостаточное образование и качественная неполноценность тромбо киназы объясняются, вероятно, врожденной функциональной неполноценностью этих элементов.

Гемофилия — неизлечимое пожизненное заболевание, но с возрастом кровоточивость становится менее выраженной. Часто такие больные гибнут в детстве или юношеском возрасте от интеркуррентных заболеваний и от кровотечения.

**Лечение.** Применяют симптоматическое лечение. Во время кровотечения хороший эффект дает переливание крови или плазмы (100—200 мл). Кровь играет роль не только замещающего фактора, но действует и как кровоостанавливающее средство в связи с наличием в крови донора большего количества тромбокиназы и продуцирующих ее элементов (тромбоциты, лейкоциты). Менее эффективны подкожные и внутримышечные введения сыворотки человеческой и лошадиной крови, К этому мероприятию следует прибегать в случае невозможности пэреливания крови.

Так же как и при болезни Верльгофа, надо стремиться к насыщению организма витаминами К и С. Рекомендуется давать детям много фруктов, соков, настоя и экстракта шиповника. При кровотечении из носа следует тампонировать носовые ходы.

**Геморрагический васкулит, или болезнь Шенлейна-Геноха**

Одно из наиболее распространенных заболеваний, связанных с поражением сосудистой стенки, - геморрагический васкулит, или болезнь Шенлейна-Геноха.

**Симптомокомплекс** геморрагического васкулита складывается из характерных кожных поражений, суставного синдрома, абдоминального синдрома, поражения почек. Кожные проявления встречаются наиболее часто и характеризуются появлением на конечностях, ягодицах, реже на туловище полиморфных симметричных папулезно-геморрагических, реже уртикарных, пузырьковых и эритематозных высыпаний, приподнимающихся над поверхностью кожи и не исчезающих при надавливании. Для геморрагических элементов характерен явный воспалительный компонент и длительно сохраняющаяся после регрессии кожных проявлений пигментация. В тяжелых случаях течение заболевания осложняется развитием центральных некрозов и образованием язв.

*Суставной* синдром возникает после кожных высыпаний и сохраняется в течение нескольких дней в виде летучей боли в крупных суставах, рецидивирующей при новой волне высыпаний.

*Абдоминальный* синдром в ряде случаев опережает появление кожных геморрагии и доминирует в клинической картине у 30 % пациентов. Основной симптом - постоянная или схваткообразная боль в животе, иногда большой интенсивности, связанная с кровоизлиянием в стенку кишки и брыжейку. Кровоизлияние в стенку кишки может приводить к ее геморрагическому пропитыванию и сопровождаться кровавой рвотой, меленой, свежей кровью в кале. Период боли чередуется с безболевыми промежутками, что помогает дифференцировать острую хирургическую патологию и абдоминальные проявления геморрагического васкулита. Абдоминальный синдром непродолжителен и регрессирует в большинстве случаев за 2-3 дня.

*Почечный* синдром обнаруживается у 25-30 % больных и протекает по типу острого или хронического гломерулонефрита с микро- и макрогематурией, протеинурией, цилиндрурией. Участи больных развивается нефротический синдром. Из всех проявлений геморрагического васкулита поражение почек сохраняется наиболее долго, у части больных приводя к уремии.

**Патофизиология.** В основе патологических проявлений болезни Шенлейна-Геноха лежит воспалительная реакция артериол и сосудов капиллярной сети с нарушением структуры и функции эндотелия, массивным тромбированием микроциркуляции и серозным пропитыванием сосудистой стенки и периваскулярной ткани, происходящая под действием циркулирующих иммунных комплексов. При болезни Шенлейна-Геноха в крови повышено содержание иммуноглобулина А, преобладающего в составе иммунных комплексов и обнаруживаемого в виде гранул при микроскопии биоптатов кожи и почек.

Причиной формирования иммунных комплексов может быть инфицирование, прием лекарственных препаратов, изменение белкового состава плазмы. Структурные изменения сосудистой стенки и нарушение синтеза коллагена приводят к контактной стимуляции тромбоцитов и провоцируют микротромбирование. Локализация и выраженность клинических проявлений определяется зоной и массивностью поражения сосудов.

Телеангиэктатические геморрагии патогенетически связаны с неполноценностью или структурным изменением соединительной ткани, уменьшением содержания коллагена в сосудистой стенке, приводящим к очаговому истончению стенок микрососудов и расширению их просвета, и неполноценностью локального гемостаза в связи с недостаточностью субэндотелия.

В патогенезе кровоточивости при парапротеинемии основную роль играют повышение содержание белка в плазме, резкое увеличение вязкости крови, замедление кровотока, тромбообразование, стаз и повреждение мелких сосудов. Кроме того, «окутывание» тромбоцитов муфтой из белка приводит к их функциональной неполноценности.

Перечень болезней с учетом распространенности:

Аутоиммунное повреждение стенки сосудов:

геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха;

пурпура, связанная с приемом лекарственных препаратов на основе йода, белладонны, атропина, фенацетина, хинина, сульфаниламидов, седативных агентов;

молниеносная пурпура.

Инфекционные заболевания:

бактериальные: септический эндокардит, менингококкемия, сепсис любой этиологии, брюшной тиф, дифтерия, скарлатина, туберкулез, лептоспироз;

вирусные: грипп, оспа, корь;

риккетсиозы: сыпной тиф, клещевой тиф;

протозойные инфекции: малярия, токсоплазмоз.

Структурные изменения стенки сосудов:

телеангиэктазии;

системные нарушения соединительной ткани: цинга, болезнь Кушинга, сенильная пурпура, кахектическая пурпура.

Сосудистые поражения смешанного генеза:

парапротеинемическая кровоточивость: криоглобулинемия, гиперглобулинемия, макроглобулинемия Вальденстрема, множественная миелома (миеломная болезнь);

позиционная пурпура: ортостатическая, механическая;

пурпура, связанная с кожными заболеваниями: кольцевидная телеангиэктатическая пурпура, стригущий лишай.

**Дифференциальная диагностика**

Диагностика болезни Шенлейна-Геноха базируется на обнаружении в крови, на фоне характерной клинической картины, циркулирующих иммунных комплексов.

**Лечение**

Плановая терапия. Пациенты с болезнью Шенлейна-Геноха нуждаются в госпитализации и постельном режиме. Необходимо исключить из диеты шоколад, цитрусовые, ягоды и соки. Назначение антигистаминных препаратов неэффективно. В тяжелых случаях применяется преднизолон в дозе до 60 мг в сутки в виде курсов по 3-5 дней с обязательным фоновым введением гепарина, профилактирующего гиперкоагуляцию и развитие ДВС-синдрома. Доза гепарина подбирается индивидуально, в соответствии с показателями коагулограммы. Критерием эффективности гепаринотерапии является удлинение АЧТВ в 2 раза по сравнению с контрольным.

При выраженном суставном синдроме эффективно применение вольтарена или индометацина в среднетерапевтических дозах.

На фоне тяжелой инфекции геморрагический синдром связан с развитием ДВС-синдрома. В этом случае эффективно переливание свежезамороженной донорской плазмы.

Наиболее эффективным методом лечения телеангиэктазии является криодеструкция или локальная лазерная терапия.

При обнаружении криоглобулина необходим курс лечебного плазмафереза с замещением альбумином и солевыми растворами.

Профилактика рецидивов. В профилактике геморрагического васкулита важную роль играет предупреждение обострений очаговой инфекции, отказ от назначения антибиотиков и других лекарственных препаратов без достаточных на то оснований. Больным противопоказаны прививки и пробы с бактериальными антигенами (в т..ч. туберкулиновые). У пациентов с преимущественным поражением почек необходим постоянный контроль анализов мочи.