**НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА СОСУДИСТОГО ГЕНЕЗА**

***Наследственные***:

1. Гемангиомы - сосудистые опухоли, среди которыхвстречаются формы, иногда дающие локальные кровотечания вследствие истончения или воспаления сосудистой стенки. Локализация - кожа, слизистые оболочки, иногда во внутренних органах. Лечение оперативное, либо - рентгенотерапия.

2. Солитарные гематомы с тромбоцитопенией и общими коагуляционными нарушениями: болезнь Казабаха - Мэррима. В основном проявляется у детей микроциркуляторной кровоточивостью. Чаще на коже, редко во внутренних органах. Тромбоцитопения из-за снижения срока жизни тромбоцитов. Возможен иммунный механизм. Лечение такое же. Диагностика этих гематом проста при наружных локализациях, затруднена при локализации в органах, нередко в сосудах печени. В этих случаях УЗД, эндоскопия, ангиография. радиоизотопное исследование.

3. Геморрагические телеангиэктазии: болезнь Рэндю - Ослера - Вебера. Это наиболее частая вазопатия наследственного генеза. Истончение стенки и расширение просвета сосудов. Недостаток коллагена в субэндотелиальном слое. В раннем детском возрасте телеангиэктазии обычно не видны, проявляются к 6-10 годам. Чаще на переходных частях губ и крыльях носа. губах, над бровями, на внутренней поверхности щек, языке. слизистой носа, затем могут быть везде.

3 типа телеангиэктазий:

1) Ранний - небольшие, неправильной формы пятнышки.

2) Промежуточный - небольшие сосудистые "паучки".

З) Узловатый тип в виде ярко-красных, круглых и овальных узелков 1-3 мм, которые выступают на 1-3 мм.

У лиц старше 25 лет могут быть все три типа. При надавливании бледнеют.

Наиболее частые клинические проявления - носовые кровотечения различной интенсивности. Во внутренних органах артерио-венозные аневризмы, чаще в легких, проявляются одышкой, реже в печени, селезенке, почках.

***Лечение***

Диета - нельзя алкоголь, острые блюда, особенно содержащие уксус. Нельзя дезагреганты, в том числе аспипин, курантил и т.д. Рациональное трудоустройство - без больших физических наргузок. Не рекомендуется тампонада носа, более целесообразно сдавливание его надутыми пальцами резиновых перчаток. Местное орошение 5-8% эпсилон-аминокапроновой кислотой. По жизненным показаниям - отслойка слизистой. В какой - то степени эндроксон в/м 2 мл по 2 раза в день. Общетерапевтические мероприятия малоэффективны. Иногда помогают половые гормоны, но радикального лечения нет.

***Приобретенные***

Геморрагический васкулит (болезнь Шейнляйн-Геноха). В основе развитие множественного микроочагового миротромбоваскулита из - за повреждения стенок комплексами антиген - антитело - комплемент. Нарушения преимущественно по типу гиперкоагуляции. В клинике 5 основных синдромов:

1. Кожный.

2. Суставный.

3. Абдоминальный.

4. Почечный.

5. Злокачественный.

*Кожный* - наиболее частый. Проявляется на конечностях, ягодицах, реже на туловище сегментарной папулезно - геморрагической сыпью. Сыпь мономорфна, покрывается корочками, оставляет после себя пигментацию, имеет воспалительную основу, в тяжелых случаях осложняется центральными некрозами. Сыпь при надавливании не исчезает.

*Суставный синдром* часто встречается вместе с кожным. Боли в крупных суставах разной интенсивности, через несколько дней могут исчезнуть, но при новой волне высыпаний вновь возникают.

*Абдоминальный* чаще бывает у детей, у 1/3 является ведущим в клинике. Сильные боли в животе, постоянные или схваткообразные, обусловлены кровоизлияниями; могут проявиться кровавой рвотой, меленой, свежей кровью в кале. Длится синдром 2 - 5 дней, может быть повышение температуры, лейкоцитоз, повышение СОЭ, может быть постгеморрагическая анемия.

*Почечный синдром* у 1/2 - 1/3 больных. Чаще по типу острого или хронического гломерулонефрита, проявляется гематурией, протеинурией, цилиндрурией, артериальная гипертензия не характерна, может быть нефротический синдром. У некоторых возникает уремия в течении 2 - х лет. Часто повышено СОЭ, температура, гиперфибриногенемия.

*Злокачественная форма* исключительно у детей с xe. IetaIis. Значительно реже церебральная и легочная форма болезни Шейнляйн - Геноха. При церебральной головные боли, менингизм, эпилептиформные припадки. При легочной одышка, усиление легочного рисунка, кровохарканье.

**Диагноз**

В крови в 1,5 - 3 раза повышен фактор Виллибранда, так как стимулируется активность эндотелия. Гиперфибриногенемия, повышение альфа - 2 и гамма - глобулинов - по ним оценивается тяжесть. Определение в крови криоглобулинов (охлаждение сыворотки с 37 град.С до образования белкового осадка: много 32 - 34 град., средне 20 - 22 град., мало 4 град.). Основным является иммуноглобулин М. Определение антитромбина - 3 и гепаринорезистентности плазмы.

Варианты течения: молниеносное, острое, затяжное, рецидивирующее и хроническое.

**Осложнения**:

Кишечная непроходимость, перфорация, перитонит, панкреатит, постгеморрагическая анемия, тромбозы и инфаркты органов, ДВС - синдром.

***Лечение***

Госпитализация. Постельный режим не менее 3 недель. Исключить из пищи облигатные аллергены, иногда первые 2 дня полное голодание и очистительные клизмы. Осторожно с лекарствами, особенно с витаминами группы В, антибиотиками и сульфаниламидами, антигистаминные не помогают. Малоэффективны аскорутин и препараты кальция для вспомогательного лечения. Глюкокортикоиды можно, но в комбинации с другими препаратами. Основной препарат гепарин. Применять под контролем свертываемости. Начальная доза 300 - 400 ЕД/кг, то есть около 20 тыс. - 30 тыс. в/в капельно, либо п/к - так как даже лучше, в переднюю брюшную стенку через каждые 4 часа. Если нет эффекта - дозу можно увеличить на 100 ЕД/кг в день. Тяжелые формы при низком содержании антитромбина - 3; геперин 500 ЕД/кг + препараты крови (200 - 300 мл свежей или замороженной плазмы, либо гемоконцентрат антитробина - 3). Викасол бесполезен. Эпсилон - аминокапроновую кислоту нельзя. При развитии гломерулонефрита + иммунодепрессанты. Из вспомогательных методов плазмофорез 7 - 11 л плазмы; за 1 сеанс - 1 л. Противопоказаны прививки и аллергические пробы.