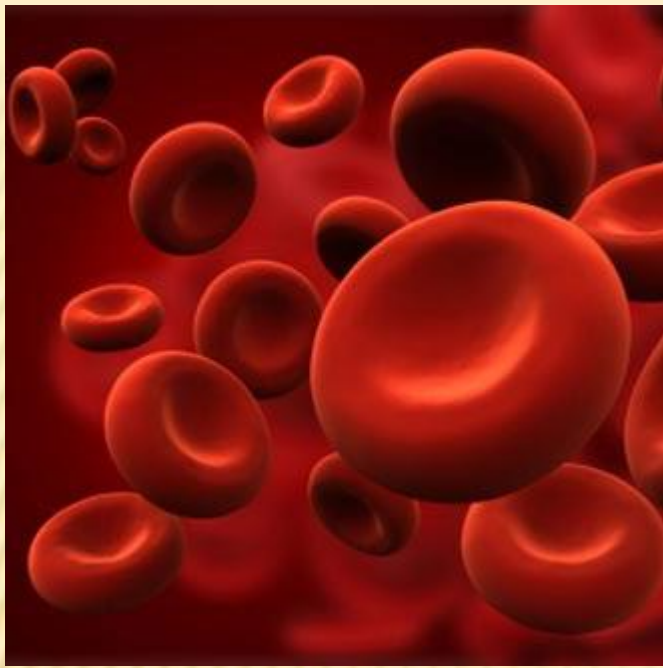




ПУРПУРА: класифікація, обстеження, диф. діагностика, принципи, лікування, маршрут пацієнта

Доцент кафедри сімейної медицини і терапії
Кітура Є.М.

ПЛАН ПРЕЗЕНТАЦІЇ

- ✗ 1.Визначення і класифікація ГД
- ✗ 2.Типи кровоточивості
- ✗ 3.Діагностика ГД
- ✗ 4.Клініка , діагностика терапія гемофілії
- ✗ 5. Клініка , діагностика терапія геморагічного васкуліта
- ✗ 6. Клініка , діагностика ,терапія тромбоцитопенії
- ✗ 7. Клініка , діагностика ,терапія хв. Рандю - Ослера

Загальна характеристика системи гемостазу Гемостаз – фізіологічна система, яка попереджує крововтрату та підтримує кров у рідкому стані. Функціонально-структурними компонентами системи гемостазу є: 1. стінка кровоносних судин; 2. клітини крові (в основному – тромбоцити); 3. ферментні і неферментні системи плазми.

Особливо тісно пов'язані між собою перші два компоненти, внаслідок чого їх об'єднали в один механізм гемостазу – первинний або судинно-тромбоцитарний гемостаз, бо він першим включається в зупинку кровотечі. Другий механізм гемостазу – вторинний, коагуляційний гемостаз або зсідання крові.

Етапи судинно-тромбоцитарного гемостазу 1.

Короткочасний спазм судин. 2. Адгезія тромбоцитів (прилипання тромбоцитів до судинної стінки). 3. Агрегація тромбоцитів: а) зворотня агрегація (утворюється нещільний тромбоцитарний згусток, через який проходить плазма крові); б) незворотня агрегація (утворюється щільний гомогенний тромбоцитарний згусток, що не пропускає плазму крові). 4. Ретракція тромбоцитарного тромба.



Судинно-тромбоцитарний механізм

- ◆ Задіяний при зупинці кровотеч із мілких судин (артеріол, капілярів, венул).
- ◆ Складається із наступних етапів:
 - 1) **короткочасний спазм судин** (внаслідок впливу ЦНС, рефлексорного викиду в кровоток адреналіну та ін.), що викликає часткову зупинку кровотечі.
 - 2) **адгезія тромбоцитів** до раневої поверхні. Основні структури, з якими взаємодіють тромбоцити – це колагенові волокна, мікрофібрили та базальна мембрана. Прилипання тромбоцитів до раневої поверхні підсилюють електростатичні сили. Це є початком формування гемостатичного тромбоцитарного тромбу.
 - 3) **аккумуляція і агрегація тромбоцитів** у місці ушкодження. Із ушкоджених епітеліальних клітин, а також із еритроцитів та тромбоцитів виділяється АТФ, яка під впливом клітинної АТФази розщеплюється до АДФ. АДФ сприяє оберненій агрегації тромбоцитів. Для цього процесу також необхідна достатня кількість факторів IV, плазменного кофактору (фактор Віллебранда), факторів XIII та I.
 - 4) **в'язкий метаморфоз тромбоцитів** під впливом тромбіну, в процесі якого із тромбоцитів звільняються фактори зсідання крові, серотонін, гістамін, адреналін, кініни, нуклеотиди, ензими і агрегація тромбоцитів стає необерненою.
 - 5) **Вторинне звуження ушкодженої судини** під впливом виділених речовин.
 - 6) **Реакція фібриноутворення**, яка протікає паралельно. Фібринові волокна і наступна ретракція кров'яного згустку ущільнюють гемостатичний тромб, що веде до кінцевої зупинки кровотечі.

Процес гемостазу

- **Первинний (судинно-тромбоцитарний) гемостаз:**

- спазм судин при ураженні судинної стінки;
- адгезія тромбоцитів до субендотелію судин;
- агрегація тромбоцитів у місці ураження;
- вивільнення тромбоцитарних гемостатичних факторів;

Геморагічні діатези являють собою групу захворювань, які характеризуються підвищеною схильністю організму до кровотеч і крововиливів.

Види геморагічного діатезу

- Геморагічний діатез може виникати як самостійне захворювання, а також розвиватися при інших захворюваннях. У цьому випадку говорять про вторинному геморагічному діатезі.

Також розрізняють:

- вроджений або спадковий геморагічний діатез. Проявляються спадкові геморагічні діатези у дітей і супроводжують людину протягом всього життя.
- набутий геморагічний діатез у дітей та дорослих є проявом захворювань, пов'язаних зі згортанням крові та станом судинної стінки.

До них відносяться геморагічна пурпура, геморагічний васкуліт, ураження судин при хворобах печінки, отруєннях ліками, інфекціях.

Залежно від причин і механізму розвитку розрізняють такі типи (групи) діатезу:

- - діатези, зумовлені порушенням тромбоцитарного гемостазу. До цієї групи відносяться тромбоцитопатії та тромбоцитопенії. Також можуть виникати при порушенні імунітету, хворобах нирок і печінки, вірусних інфекціях, під впливом хіміотерапії і великих доз радіації.
- - діатези, які виникають внаслідок порушення згортання крові. До цієї групи відносять такі захворювання як гемофілія А, В, С, Ці діатези можуть виникати внаслідок прийому антикоагулянтів або фібринолітиків.
- - діатези, обумовлені порушенням цілості судинної стінки. До них відносять авітаміноз С, геморагічний васкуліт, геморагічної телеангієктазії та інші захворювання.
- - діатези, що виникають внаслідок як тромбоцитарного гемостазу, так і порушення згортання крові. До цієї групи відносять хвороба Віллебранда, тромбогеморрагічний синдром. Такий діатез може виникати при променевої хвороби, гемобластозах та інших хворобах.

Патогенетична класифікація геморагічних діатезів (З.С. Баркаган, 1988)

I Порушення тромбоцитопоезу та тромбоцитарного гемостазу:

- Тромбоцитопенії в т.ч. хвороба Верльгофа (ІТП)
- Тромбастенія Гланцмана
- Геморагічна тромбоцитемія
- Тромбогемолітична і тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Мошкович)

II Порушення коагуляційного гемостазу (коагулопатії):

A) Спадкові:

- Гемофілія А, В, С
- Гіпопроакцілеринемія, гіпопроконвертинемія
- Гіпотромбінемія при механічних жовтяницях
- Гіпо- та афібриногенемія
- Фібринолітична пурпура

Б) Набуті, що пов'язані з:

- 1. Ураженнями печінки
- 2. Ураженнями нирок
- 3. Передозуванням антикоагулянтів
- 4. Системними захворюваннями сполучної тканини.

III Обумовлені ураженням судинної стінки:

- Геморагічний васкуліт (хвороба Шенлейн-Геноха)
- Геморагічна пурпура (інфекційна, токсично-нейровегетативна)
- Дизоваріальна (геморагічна метропатія)
- С-авітаміноз
- Хв. Рандю-Ослера, спадковий ангіоматоз

Б) Набуті, що пов'язані з:

- 1. Ураженнями печінки
- 2. Ураженнями нирок
- 3. Передозуванням антикоагулянтів
- 4. Системними захворюваннями сполучної тканини.

III Обумовлені ураженням судинної стінки:

- Геморагічний васкуліт (хвороба Шенлейн-Геноха)
- Геморагічна пурпура (інфекційна, токсично-нейровегетативна)
- Дизоваріальна (геморагічна метропатія)
- С-авітаміноз
- Хв. Рандю-Ослера, спадковий ангіоматоз

Типи кровоточивості при геморагічних діатезах

Гематомний тип кровоточивості – зазвичай спостерігається при гемофілії, при цьому відзначається наявність великих гематом, крововиливів у суглоби, кровоточивість після операцій. Легко виникають гематоми в місцях ін'єкцій, особливо дом'язових. При огляді великі суглоби деформовані, їх контури згладжені, рухомість обмежена.



Петехіально-екхімозний (синячковий) тип – Проявляється багаточисельними точковими (петехії) і плямистими крововиливами на шкірі у вигляді синяків і “кровопідтрьоків” (екхімози). Різноманітні їх величина і колір (від багряно-синього до зеленого і жовтого), що пов’язано з різним часом виникнення геморагій, надає шкірі вигляду “шкіри леопарда”. Петехії і екхімози не зникають при натисканні, легко виникають при травмуванні мікросудин шкіри при стисканні тісним одягом (“відбиткові”), манжеткою при вимірюванні артеріального тиску (“манжеткові”), поверхневі порізи та подряпини супроводжуються тривалою кровоточивістю. Частими є кровотечі з ясен, шлунково-кишкові кровотечі, мено- і метрорагії.



Змішаний тип – характеризується наявністю гематом і дрібних плямистих висипань на шкірі. Спостерігається при прийомі великої кількості антикоагулянтів і тромбогеморагічного синдрому.



Васкулітно - пурпурний тип – характеризується дрібними симетричними висипаннями на нижніх кінцівках. Такий тип кровоточивості проявляється при геморагічних васкулітах.

Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости



- Мікроангіоматозний тип кровоточивості – характеризується повторюваними кровотечами. Виникає при спадкових порушеннях розвитку дрібних судин.

Симптоми геморагічного діатезу

- наявність на тілі різних висипань, характер і локалізація яких залежать від виду і типу захворювання.
- можливі кровотечі та крововиливи, великі гематоми.
- при важкій формі хвороби висипання переходять у виразки.
- можуть турбувати болі в животі, нудота і блювота з домішкою крові.

Діагностика геморагічного діатезу полягає у визначенні причини крововиливів.

Призначають загальні аналізи крові та сечі, а також біохімію, коагулограму (аналіз на визначення здатності згущуватися), аналіз на визначення вмісту мікроелементів в сироватці крові. Також визначають загальний час згортання крові, концентрацію протромбіну, проводять протромбінового і тромбінового тести.

Лікування геморагічного діатезу

- Лікування залежить від виду і типу діатезу, а також від механізму кровоточивості.
- Якщо мають місце такі захворювання як васкуліт і тромбоцитопенічна пурпура, то застосовують лікування кортикостероїдними препаратами. При авітамінізії С призначають аскорбінову кислоту, вітамін РР, рутин. Якщо пацієнта турбують рясні і часто повторювані кровотечі, показано хірургічне втручання з видаленням селезінки. При гемофілії застосовують переливання крові або плазми. Розвиток анемії передбачає призначення препаратів заліза, дотримання дієти.

Геморагічні діатези, залежні від порушень тромбоцитарного гемостазу, можуть бути спричинені аномальною кількістю тромбоцитів (тромбоцитопенією, рідше — тромбоцитозом) або їх дисфункцією.

1. Тромбоцитопенії — кількість тромбоцитів у периферичній крові **<150 000/мкл.**

1) **«центральні»** — спричинені зниженою продукцією тромбоцитів:

а) **вроджені** — рідкісні, деколи сімейного характеру, маніфестуються в дитинстві, напр., при анемії Фанконі, синдромі Альпорта;

б) **набуті** — більш часті, внаслідок дії ЛЗ (мієлосупресивних ЛЗ, тіазидних діуретиків, естрогенів, інтерферонів),

хронічного алкоголізму,

вірусних інфекцій,

дефіциту вітаміну В₁₂ або фолієвої кислоти,

інфільтрації кісткового мозку (лейкози, лімфопроліферативні неоплазії,

мієлодиспластичні синдроми, метастази пухлин, хвороба Гоше, туберкульоз),

мієлофіброзу, пароксизмальної нічної гемоглобінурії,

впливу іонізуючого випромінювання,

при апластичній анемії, селективній мегакаріоцитарній аплазії, циклічній

тромбоцитопенії (регулярне зниження кількості тромбоцитів кожні 21–39 днів,

найчастіше у молодих жінок);

Тромбоцитопенію поділяють на:

Спадкову

Набуту

За клінічним перебігом^[1]:

Гостра

Хронічна

Також за причиною виникнення тромбоцитопенія є:

Первинна (самостійне захворювання)

Вторинна (симптоматична, як наслідок реакцій на інші захворювання, ушкодження)

Первинна тромбоцитопенічна пурпура

Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (хвороба Верльгофа):

Аутоімунна тромбоцитопенічна пурпура (хронічна форма хвороби Верльгофа).

Гетероімунна тромбоцитопенічна пурпура (гостра форма хвороби Верльгофа).

Ізоімунна тромбоцитопенічна пурпура:

Тромбоцитопенічна пурпура новонароджених як наслідок несумісності плоду та матері за тромбоцитарними антигенами.

Тромбоцитопенічна пурпура після переливання крові та тромбоцитарної маси.

Трансімунна тромбоцитопенічна пурпура новонароджених, що народились від матерів, хворих на ІТП.

Спадкова тромбоцитопенічна пурпура.

Вторинна (симптоматична) тромбоцитопенічна пурпура
Тромбоцитопенії, асоційовані з аутоімунними захворюваннями:

Синдром Еванса-Фішера

У хворих з неорганоспецифічними аутоімунними захворюваннями (системний червоний вовчанк, ревматоїдний артрит та ін.).

У хворих з органоспецифічними аутоімунними захворюваннями (тиреоїдит Хашимото, хронічний дифузний гломерулонефрит).

Тромбоцитопенічна пурпура в період розпалу інфекційних захворювань (цитомегалія, краснуха, вітряна віспа, септичний ендокардит та ін.)

Коагулопатіїспоживання:

Гемолітико-уремічний синдром

Тромботична тромбоцитопенічна пурпура (синдром Мошковіца)

Тяжкі форми геморагічного васкуліту

Тромбоцитопенічна пурпура при захворюваннях системи крові:

Гіпопластичні анемії

Фолієво- та вітамін В12-дефіцитні анемії

Пароксизмальна нічна гемоглобінурія

лейкоз, лімфогранулематоз та інші гемобластози

Токсична тромбоцитопенічна пурпура:

Глистяна інвазія

Отруєння

Обмінні розлади при уремії, печінковій комі.

Перерозподільні тромбоцитопенії при портальній гіпертензії та захворюваннях, що супроводжуються спленоомегалією.

Тромбоцитопенії, зумовлені механічною травматизацією кров'яних пластинок (при гемангіомах, ангіоматози тощо.)

Тромбоцитопенічна пурпура при променевій хворобі.^[3]

Причинами медикаментозної тромбоцитопенії можуть бути:

- антибіотики (пеніцилін, стрептоміцин, цефалоспорини, еритроміцин, хлорамфенікол, тетрациклін, сульфаніламід, рифампіцин, ПАСК тощо);
- нестероїдні протизапальні препарати (ацетилсаліцилова кислота, ацетамінофен, індометацин, бутадіон);
- сечогінні (фуросемід, діакарб, спіронолактон, тіазидні діуретики);
- гіпоглікемічні засоби (інсулін, карбутамід, толбутамід);
- протисудомні ліки (карбамазепін, метсуксимід, дифенін);
- психотропні (діазепам, аміназин, барбітурати);
- антикоагулянти (гепарин);
- інші препарати, перелік яких постійно поповнюється.

«змішані» — спричинені надмірною елімінацією тромбоцитів із кровообігу та зниженою їх продукцією — імунна тромбоцитопенічна пурпура (ІТП);

3) **«периферичні»** — спричинені надмірною елімінацією тромбоцитів із кровообігу:

а) **імунні** — посттрансфузійна тромбоцитопенія, медикаментозна тромбоцитопенія (найчастіше після застосування гепарину [гепарин-індукована тромбоцитопенія неімунного генезу зазвичай протікає безсимптомно, тоді як імунна, т. зв. ГІТ → перебігає з тромбозом, а не кровотечами], абциксимабу, хінідину, сульфаніламідів, НПЗП, антибіотиків, солей золота), при інфекційних та аутоімунних (напр., системному червоному вовчаку, антифосфоліпідному синдромі) захворюваннях, неходжкінських лімфомах, тромбоцитопенія вагітних (як правило $>70\,000/\text{мкл}$ на пізніх термінах вагітності, не потребує лікування, зникає спонтанно після пологів), після алогенної трансплантації кісткового мозку, після лікування антилімфоцитарною або антитимоцитарною сироваткою;

б) Псевдотромбоцитопенія — лабораторний артефакт, спричинений аглютинацією тромбоцитів *in vitro* в зразку крові, забір якого проведено в пробірку з EDTA; кількість тромбоцитів, визначена в гематологічному аналізаторі, у даному випадку є значно заниженою, деколи навіть до 0. Аглютинація виникає під впливом антитіл, які спостерігаються у $\approx 0,2$ % здорових осіб, при зниженні рівня іонів кальцію, що зв'язуються з EDTA. При дослідженні зразка крові, забір якого проведено у пробірку з гепарином або цитратом, виявляється нормальна кількість тромбоцитів, а також при мікроскопії мазка периферичної крові наявні тромбоцити.

2. Тромбоцитози — кількість тромбоцитів в периферичній крові **>400 000/мкл.**

1) **первинні** — належать до мієлопроліферативних новоутворень → розд. 15.7;

2) **вторинні** — причини → розд. 15.7; загалом мають безсимптомний перебіг, не викликають геморагічного діатезу ані тромбозу та регресують після ефективного лікування основного захворювання.

Тромбоцитопенічна пурпура , (симптомокомплекс Верльгофа) – первинна тромбоцитопенія з аутоімунним механізмом утворення антитромбоцитарних антитіл.

Патогенез.

Деструкція тромбоцитів, покритих аутоантитілами (імуноглобулінами класу G), виникає внаслідок їх фагоцитозу макрофагами в селезінці, в печінці, в обох органах. Середня тривалість життя тромбоцитів при ІТП нерідко скорочується до 15 годин, тоді як в нормі вона складає 220 годин.

Класифікація (А.Ф. Романова, 1997).

За перебігом розрізняють 2 форми ІТП:

1. Гостра – з раптовим початком в дітей від 2 до 6 років та виздоровленням в терміни до 6 місяців.
2. Хронічна – із прихованим початком, рідкими спонтанними ремісіями і частими рецидивами. Пік захворюваності у віці від 20 до 40 років.

Класифікація. За перебігом виділяють гострі (триваючі менш 6 місяців) і хронічні форми ІТП. Останні поділяються на варіанти:

- з рідкими рецидивами;
- з частими рецидивами;
- безперервно рецидивуючий перебіг.
- За періодом хвороби виділяють загострення (криз), клінічну ремісію (відсутність будь-яких проявів геморагічного синдрому при збереженні тромбоцитопенії) та клініко-гематологічну ремісію.

Клінічна картина

- Хворіють переважно жінки (3:1).
- Кровоточивість носить мікроциркуляторний характер: крововиливи на шкірі у вигляді дрібноточкових петехій і екхімозів, невеликих синці поєднуються з носовими кровотечами,
- Екхімози на шкірі локалізуються на передній поверхні тулуба, верхніх та нижніх кінцівок
- Крововиливи великих розмірів у місцях інєкцій
- Менорагії
- При важких формах захворювання - ниркові кровотечі
- Позитивна проба манжетки
- Винекнення геморагій у місцях стиснення шкіри комірцем сорочки, резинкою





Діагностичні критерії

- 1. Відсутність зв'язку кровоточивості з будь-яким попереднім чи фоновим захворюванням.
- 2. Геморагічний синдром з петехіально-екхімозним типом кровоточивості.
- 3. зниження кількості тромбоцитів в периферичній крові (нижче $150 \cdot 10^9/\text{л}$). Час життя тромбоцитів скорочений інколи до кількох годин (7 – 10 діб у нормі
- 4. Позитивні “судинні” проби (джгута, щипка, манжеткова та ін.).
- 5. “Відпечаткові” крововиливи на шкірі (при носінні тісного одягу, поясів, після глибокої пальпації .)
- 6. Подовження часу капілярної кровотечі (проба Д'юка більше 15 хв., замість 3-5хв.)
- 7. Порушення ретракції кров'яного згустка (зниження індексу менше 100%)

Лікування

- При вираженому геморагічному синдромі для лікування хворих на ІТП використовують глюкокортикостероїдні гормони (середня початкова доза 60мг/добу).
- Використовують також імуносупресанти (азатиоприн), імуномодулятори (тималін, Т-активін, спленін).
- При неефективності консервативної терапії в терміни від 4 до 6 місяців від початку лікування – рекомендують спленектомію (в 80% - висока ефективність, у 60% - тривала ремісія)

Лікування хронічної ІТП.

Тривалість ІТП більше 6 місяців свідчить про хронічну форму захворювання, хоча не виключена ймовірність спонтанного одужання навіть через кілька років, також реальна можливість нового погіршення (кризу) або безперервно рецидивуючого перебігу. При хронічній ІТП терапія також проводиться з метою зменшення ризику серйозних кровотеч. Число тромбоцитів може не корелювати з ризиком кровотеч.

У всіх хворих повинні бути виключені аспірин і інші антиагреганти та /або антикоагулянти.

Лікування хронічної ІТП.

Не слід робити внутрішньом'язові ін'єкції.

Виключаються вакцинації та алергени (у тому числі харчові), так як вони можуть збільшити ступінь тромбоцитопенії. Дитині з вираженим геморагічним синдромом і /або кількістю тромбоцитів менше 50000 слід різко обмежити руховий режим, ігри на вулиці

Якщо дитина веде досить активний спосіб життя, необхідна симптоматична терапія: чергування курсів фітотерапії (кропива, деревій, шипшина, пастуша сумка, арніка та ін) з Ангіопротектори (дицинон - 1 ін х 3 р., Магнум 3 025-0, 5 х 1р., траумель 1т. х 3 р.). Симптоматична терапія постійно проводиться при безперервно рецидивуючому перебігу хронічної ІТП.

Лікування хронічної ІТП.

При загостренні, тобто різкому посиленні шкірного геморагічного синдрому, кровотечах із слизових, з метою купірування геморагічного синдрому показана терапія ГК коротким курсом - преднізолон 2-3 мг /кг на добу протягом 5-7 днів з повним скасуванням за 1-3 дня в поєднанні з Ангіопротектори та інгібіторами фібринолізу.

Тромбоцитопатії – гетерогенна група хвороб, в основі виникнення яких лежить порушення однієї або кількох функцій тромбоцитів (адгезії, агрегації, ретракції тромбу). Тромбоцитопатії поділяють на спадкові й набуті. Дисфункції тромбоцитів можуть спричинятися браком рецепторів на їхній цитомембрані, пригніченням активності ферментів, зниженням синтезу або вивільнення гранул із цитоплазми (табл. 7.37).

Серед спадкових тромбоцитопатій найчастіше зустрічаються тромбастенія Гланцманна – порушення агрегаційних властивостей тромбоцитів через нестачу на їхній мембрані рецептора до фібриногену (GP IIb-IIIa), а також синдром Бернара – Сульє – нестача GP Ib (рецептора до фактора Віллебранда) з порушенням здатності тромбоцитів до адгезії. У пацієнтів із синдромом Бернара – Сульє тромбоцити мають гігантські розміри (до 6 мкм).

Таблиця 7.37. Причини тромбоцитопатій

3. **Порушення функції тромбоцитів (тромбоцитопатії) —**

подовжений час кровотечі та час закриття (СТ — *closure time*), визначений аналізатором PFA-100, порушена агрегація тромбоцитів, причому кількість тромбоцитів у периферичній крові є нормальною або незначно зниженою:

- 1) **вроджені** — дуже рідкісні дефекти поверхневих рецепторів на оболонках тромбоцитів, дефекти прокоагуляційної активності тромбоцитів, порушення зернистості тромбоцитів, дефекти структури або цитоскелету білків тромбоцитів;
- 2) **набуті** — в основному медикаментозні (АСК, тиклопідин та клопідогрель, антагоністи GPIIb/IIIa, фібринолітичні ЛЗ) або при уремії, захворюваннях печінки, мієлопроліферативних неоплазіях, гострих лейкозах, моноклональних гамопатіях; прояви зазвичай слабо виражені, при інтенсивному геморагічному діатезі → застосуйте десмопресин 0,3 мкг/кг (одноразова доза) або ТМ (як правило, при неефективності десмопресину).

Набуті порушення функцій тромбоцитів спостерігаються у хворих із нирковою і печінковою недостатністю, лейкеміями, моноклональними гаммапатіями, після вживання ліків (табл. 7.35), частіше нестероїдних протизапальних і антиагрегантів. Клінічно тромбоцитопатії можуть проявлятися геморагічним синдромом мікроциркуляторного типу.

У хворих на тромбоцитопатії час кровотечі подовжений, а кількість тромбоцитів у нормі. Тому в їх діагностиці оцінюють здатність тромбоцитів до агрегації при стимуляції колагеном, адреналіном, АДФ, тромбіном, ристоцетином, а також проводять імунофенотипічні й морфологічні (структурні та ультраструктурні) дослідження.

У лікуванні тяжких кровотеч у хворих на тромбоцитопатії використовують концентрат тромбоцитів, є-амінокапронову кислоту й етамзилат. Уживання дезагрегантів і антикоагулянтів цим пацієнтам протипоказане.

Хвороба Віллебранда об'єднує групу захворювань, які характеризуються кількісними і/або якісними порушеннями фактора Віллебранда (vWF). vWF синтезується ендотеліальними клітинами й мегакаріоцитами. Ця хвороба успадковується за автосомно-домінантним типом незалежно від статі. Ген, який кодує vWF, локалізується у 12-й хромосомі й складається з трьох доменів (A, 3-B 2-C, 3-D). Описано багато мутацій, відповідальних за хворобу Віллебранда.

Захворюваність складає 10-12 випадків на 100000 населення. Найчастіше зустрічається I тип хвороби (в 70 % випадків), при якому спостерігається зниження синтезу vWF.

Нестача або зміна структури vWF призводить до порушень здатності тромбоцитів до адгезії. Однак це не патологія тромбоцитів, бо додавання vWF нормалізує їхні адгезивні властивості. Винятком є тромбоцитарний підтип хвороби, який ще називається псевдохворобою Віллебранда, оскільки його причиною є мутація ділянки гена, що кодує домен (GPIb) рецептора vWF.

Для хвороби Віллебранда характерні як мікроциркуляторний, так і гематомний тип геморагічного синдрому. Спостерігаються кровотечі зі слизової носа, шлунково-кишкового тракту, петехії, екхімози, менометрорагії, кровотечі після пологів, травм, екстракції зубів та інших оперативних втручань. Оскільки vWF є носієм FVIII, із яким він нековалентно зв'язаний, у крові хворих на хворобу Віллебранда знижується вміст антигемофільного глобуліну A (FVIII), що може бути причиною крововиливів у суглоби й великих гематом.

Набута (вторинна) хвороба Віллебранда є наслідком вироблення антитіл до vWF. Зниження концентрації vWF може спостерігатися у хворих на гіпотиреоз, пухлину Вільмса, мієло- і лімфопроліферативні хвороби, системні хвороби сполучної тканини. Для діагностики хвороби Віллебранда досліджують час кровотечі (може бути подовжений), активований парціальний тромбoplastиновий час (незначно подовжений), ристоцетин-індуковану агрегацію тромбоцитів (знижена у 65 % хворих), а інколи визначають антиген vWF і досліджують його мультимерну структуру.

У лікуванні хвороби Віллебранда застосовують свіжозаморожену плазму 15- 15 мл/кг, кріопреципітат або концентрат FVIII один раз на добу. Тривалість лікування і дозування препаратів залежать від типу хвороби, тяжкості кровотечі, поширеності оперативного втручання чи травми, наявності інгібіторів до vWF. Доза кріопреципітату може становити 10-50 ОД/кг маси хворого на добу, а лікування триває 3-10 днів. Кріопреципітат містить у 5-10 разів більше vWF, ніж свіжозаморожена плазма (в 1 фл – 80-100 МО активності vWF). Пацієнтів з I, IIA і IIM типами хвороби лікують десмопресином (синтетичний аналог вазопресину, який здатен стимулювати вивільнення vWF з ендотелію) дозою 0,3 мкг/кг внутрішньовенно або інтраназально 1-2 краплі в ніс 2-3 рази на добу протягом 3-10 днів. Доповнювати терапію можна естрогенами (підвищують уміст vWF у крові) та інгібіторами фібринолізу.

Гемофілія А

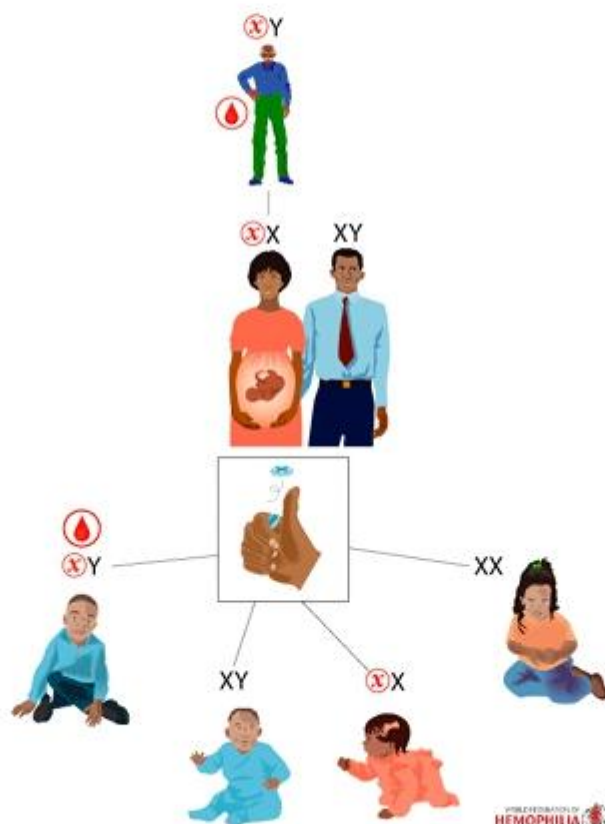
Гемофілія - це спадкове захворювання, зумовлене дефіцитом або молекулярними аномаліями одного з прокоагулянтів, які беруть участь в активації згортання крові за внутрішнім механізмом.

Гемофілія - це захворювання, яке характеризується недоліком чинників згортання крові, що призводить до сповільненого згортання крові та подовження часу кровотечі. Гемофілія - це спадкове захворювання, що переважно зустрічається у хлопчиків (за виключення гемофілії С, яка зустрічається і у дівчаток).

В залежності від того, який чинник згортання відсутній в крові, розрізняють три типи гемофілії:

- 1. Гемофілія А - це найбільш поширений тип гемофілії, який виникає внаслідок відсутності в крові VIII фактора згортання (спеціального білка, який носить назву антигемофільний глобулін).
- 2. Гемофілія В (хвороба Крістмас) - це гемофілія, яка характеризується недостатньою активністю IX фактора згортання крові, або фактора Крістмаса.
- 3. Гемофілія С - це найбільш рідкісна форма гемофілії, яка зустрічається як у хлопчиків так і у дівчаток, і характеризується недоліком XI фактора згортання крові.
- Визначення типу гемофілії має значення для лікування. Всі три типи гемофілії мають одні і ті ж симптоми і тому діагностика того чи іншого типу захворювання ґрунтується лише на лабораторних дослідженнях.

Гемофілія А - це найбільш поширений тип гемофілії, який виникає внаслідок відсутності в крові VIII фактора згортання (спеціального білка, який носить назву антигемофільний глобулін).
Захворювання успадковується за рецесивним, зчепленим з X – хромосомою, типом.



Гемофілія А

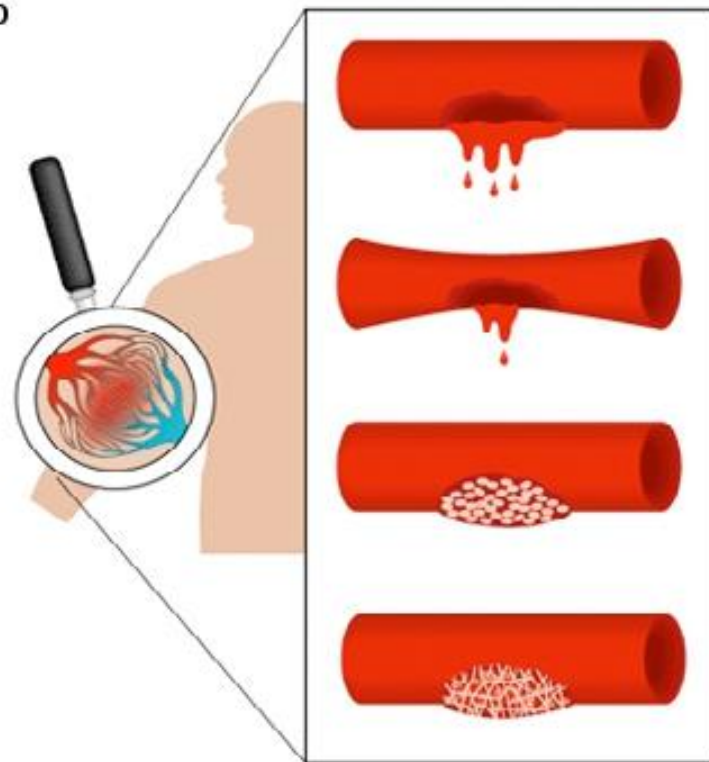
- Гемофілія А - це найбільш поширений тип гемофілії, який виникає внаслідок відсутності в крові VIII фактора згортання (спеціального білка, який носить назву антигемофільний глобулін).
- Захворювання успадковується за рецесивним , зчепленим з Х – хромосомою, типом.
- Тривалі кровотечі, які починаються відразу або через 1-2 години після травми, видалення зуба, або мимоволі (спонтанні кровотечі).

З пошкодженого капіляра витікає кров

Капіляр зменшується, щоб зменшити кровотечу

Тромбоцити закупорюють пошкоджену ділянку

Фактори згортання утворюю



Наявність великих синців (гематом) після незначних травм, часті носові кровотечі і кровотечі з десен.

Внутрішньосуглобові (гемартрози) - це серйозне ускладнення гемофілії, яке характеризується попаданням крові всередину суглоба, що супроводжується сильним болем у суглобі, набряком суглоба, порушенням рухливості суглоба. При повторному крововиливі в суглоб можлива його деформація і стійке порушення рухливості суглоба (найчастіше колінні, рідше ліктьові)

Шкіра над ураженим суглобом напружена та глянцева



Для гемофілії характерний гематомний тип кровоточивості

Гематомний тип кровоточивості





месте инъекции



Гематома языка



Гематома

- Гематоми виникають в будь якій ділянці тіла
- Шкіра над гематомою напружена, пальпація болюча
- При великих гематомах спостерігається флюктуація
Пізніше кров проникає в підшкірно – жирову клітковину
утворюються синьо – фіолетові синці, які з часом стають
зелено – жовтими
- Великі гематоми супроводжуються високою
температурою, ознобом, анемією
- Стиснення гематомою судин може зумовити
некротизування тканин
- Спонтанні крововиливи в головний і спинний мозок
можуть стати причиною раптової смерті при гемофілії

Гемофілія В

- **Гемофілія В – спадкова коагулопатія, зумовлена дефіцитом або молекулярни аномаліями фактора ІХ, ЗГОРТАННЯ КРОВІ _ антигемофільного глобуліну В)**
- Клінічні симптоми такі як при гемофілії А.
- Діагноз гемофілії В на кількісному визначені ґрунтується фактора ІХ

Гемофілія С (хвороба Розенталя)

Гемофілія С - обумовлена дефіцитом XI фактора згортання (плазмового попередника тромбопластину), наслідується аутосомно, по рецесивному типу; хворіють чоловіки і жінки. Зустрічається дуже рідко (менше 1% хворих з гемофіліями).

Клініка

Захворювання перебігає латентно або в легкій формі без спонтанних кровотеч

Кровотечі спостерігаються при травмах та оперативних втручаннях

Пологи рідко ускладнюються кровотечею

При тяжкій формі спостерігаються носові кровотечі, гематоми, синці, рідко - гемартрози

Діагностика

- Тест генерації тромбопластину та стандартизованого парціального тромбопластинового тесту.

Профілактика

- Якщо на гемофілію хворий батько, при народжені хлопчика хвороба не передається. Дочки хворого є кондукторами гемофілії і в майбутньому мають ймовірність передати захворювання хлопчикам, а носійство гена гемофілії – дівчаткам.
- Хворі перебувають на диспансерному обліку в гематолога, і мати при собі документ де вказано вид гемофілії, групу крові, лікування яке проводилось раніше
- Внутрішньом'язеві ін'єкції хворим протипоказані , бо можуть бути причиною великих гематом

Лікування

- Всі внутрішньом'язові ін'єкції при гемофілії заборонені, тому що можуть призводити до утворення великих крововиливів в м'які тканини.
- Будь які лікарські препарати слід водити тільки внутрішньовенно, або приймати внутрішньо.
- Людям, хворим на гемофілію, слід уникати вживання таких лікарських засобів, як аспірин, ібупрофен та інших препаратів, що погіршують процеси згортання крові.
- Основним методом лікування гемофілії є введення відсутнього фактора А - фактор згортання VIII.

Геморагічний васкуліт (ГВ) — хвороба Шенлейна—Геноха) — системне запальне захворювання з переважним ураженням артеріол, венул, капілярів і розвитком мікротромбоваскуліту. Ступінь ураження і локалізація визначають особливості клінічних проявів захворювання. Зустрічається у дітей усіх вікових груп, дещо частіше у хлопчиків.

Етіологія ГВ до кінця не визначена. Багато авторів визнають поліетіологічність захворювання. Відзначають зв'язок його початку з перенесеними респіраторними інфекціями вірусної та бактеріальної (часто стрептококової) природи, алергізуючим впливом деяких харчових, медикаментозних, сироваткових та інших антигенів. Можливо, багато з них є чинниками, що провокують розвиток хвороби.

Клініка. Початок гострий, невдовзі після перенесених інфекційних захворювань (ГРВІ, ангіна), профілактичних щеплень, введення лікувальних сироваток, приймання різних медикаментів, охолодження.

На тлі порушення загального стану, нездужання, погіршення апетиту підвищується температура тіла до високої, субфебрильної або фебрильної при одночасній (або протягом 2—3 днів) з'яві характерного і патогаомонічного для ГВ шкірного синдрому, який є основою діагностики захворювання і відзначається у всіх хворих. У частини хворих дітей його розвитку передують суглобовий (або) абдомінальний синдром або їх ознаки з'являються в різних поєднаннях, одночасно або послідовно, в початковій стадії захворювання.

Шкірний синдром характеризується поліморфізмом висипки. Спочатку звичайно з'являється макулопапульозна висипка зі швидким розвитком характерного для ГВ геморагічного компонента. Елементи висипки набувають багрово-червоного відтінку. У міру їх розсмоктування і згасання колір стає коричнево-бурим, жовтуватим з наступною пігментацією шкіри в ділянках висипки, що з часом зникає.

У частини хворих висипка відразу має характер геморагічної і не змінюється в подальшому. У інших дітей спочатку переважають елементи типу сверблячої кропив'янки, потім — геморагії. Можуть з'являтися набряки Квінке, а при важких формах захворювання — висипка бульозно-некротичного характеру з подальшим формуванням кірок. Звичайний розмір геморагічних висипань — від 1 до 5 мм в діаметрі. Вони можуть набувати зливного характеру.

У різних варіантах проявів шкірного синдрому характерна симетричність висипок на розгинальних поверхнях верхніх і нижніх кінцівок, на сідниці, над суглобами, рідше на тулубі та обличчі. Нерідко бувають крововиливи в слизову оболонку щік, м'якого і твердого піднебіння, статевих органів



Суглобовий синдром — спостерігають у 50—75 % хворих дітей у вигляді артралгій або розвитку артрити (олігоартрити), переважно в ділянці великих суглобів — колінних, голінковостопних, з набряком тканин навколо них. До процесу залучаються звичайно параартикулярні тканини, при супровідному набряку Квінке — параартикулярні, що змінює конфігурацію і порушує функцію суглоба. Відносно рідко спостерігають набряк і крововиливи в синовіальну оболонку з розвитком реактивного синовіту.

Ураження нирок приєднується до симптомокомплексу геморагічного васкуліту не раніше 10-ї –14-ї доби та проявляється у вигляді гломерулонефриту, який має відносно доброякісний перебіг. Спостерігається протеїнурія, гематурія. Підвищення артеріального тиску нетипове. Трансформація у хронічну ниркову недостатність відбувається рідко.

Інші:

ЦНС: головний біль, судоми, енцефалопатія, кома, інсульт, синдром Гієна–Барє;

дихальна система: інтерстиційні ураження легень, крововиливи;

серцево-судинна система: кардит;

геніталії: орхіт, некроз яєчок, гематома канатика.

Ступені тяжкості ГВ

Легкий ступінь – прояви тільки шкірного синдрому у вигляді геморагічної висипки, незначний інтоксикаційний синдром (субфебрильна температура, міалгії). Показники периферійної крові в межах норми.

Середньотяжкий ступінь – наявність шкірного, інтоксикаційного (головний біль, анорексія, лихоманка, міалгії), помірного суглобового та абдомінального синдрому. В периферійній крові помірний нейтрофільний лейкоцитоз, підвищена ШОЕ до 20 мм/год та більше, диспротеїнемія, тромбоцитоз, позитивний СРП.

Тяжкий ступінь – інтоксикаційний, шкірний, суглобовий, абдомінальний синдроми виражені, значно підвищена ШОЕ, нейтрофільний лейкоцитоз, тромбоцитоз, анемія, підвищений рівень циркулюючих імунних комплексів (ЦІК), СРП.

В 2006 р. Європейська Ліга проти ревматизму (EULAR) і Педіатричне ревматологічне товариство (PReS) визначили критерії пурпури Шенлейна–Геноха у дітей [10, 11]. Обов'язковою є наявність пурпури, що пальпується. Цей критерій має поєднуватись принаймні з одним з 4 наступних:

- дифузний абдомінальний біль;
- переважно IgA-депозити (підтверджені за допомогою будь-якої біопсії);
- артрити чи артралгії;
- ниркові ураження (гематурія і/чи протеїнурія).

Абдомінальний синдром відзначають у 50 % хворих. Він розвивається на тлі проявів шкірного та суглобового синдромів, паралельно з ними чи випереджує їх. Клінічна семіотика зумовлена розвитком набряку і крововиливами в стінці кишки, брижі, очеревині, дискінетичними явищами, іноді виразково-некротичними змінами в травному тракті.

Поряд з болем різної локалізації та інтенсивності у частини хворих спостерігають блювання, шлунково-кишкову кровотечу (блювання і пронос з кров'ю — мелена). Періодично бувають напади болю, що нагадують кишкову кольку з локалізацією навколо пупка, в ділянці підребер'я, нерідко біль виникає в епігастральній, правій здухвинній ділянках.

Переважає гострий перебіг з типовими для ГВ клінічними симптомами, інтенсивність яких зменшується паралельно з затуханням активності процесу. У більшості хворих одужання настає через 1,5—2 міс. Можлива малосиндромність проявів (переважає шкірний геморагічний синдром), однак спостерігають і поєднання синдромів.

Показники лабораторних досліджень.

У периферійній гемограмі: нейтрофільний лейко-цитоз з незначним зрушенням вліво, особливо при абдомінальному синдромі, невелике підвищення ШОЕ, С-реактивного білка. При важких формах ГВ спостерігають гіпохромну анемію, диспротеїнемію зі збільшеною фракцією глобулінів. Зміни рівня сироваткових імуноглобулінів неоднорідні. Найчастіше виявляють підвищення вмісту IgG. Розвиток нефротичного синдрому супроводжується підвищенням вмісту холестерину в крові

У гострий період спостерігають підвищення вмісту фібриногену при зниженні XII (фібринстабілізуючого) фактора зсідання крові. У міру затухання активності процесу наведені зрушення набувають оборотного характеру.

Відповідно до протоколів МОЗ України (№ 676 від 12.10.2006 р. «Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим з васкулітом Шенлейна–Геноха») показані:

антикоагулянт прямої дії гепарин призначається при абдомінальному, нирковому синдромах, тяжких формах шкірного синдрому та за наявності гіперкоагуляції за даними коагулограми:

при легкому ступені доза гепарину становить 100-200 ОД/кг/добу;

при середньому ступені – 200-500 ОД/кг/добу;

при тяжкому ступені – 500-800 ОД/кг/добу.

Тривалість введення гепарину (протягом 2-4 тиж) залежить від форми й тяжкості захворювання, клінічної відповіді на проведену терапію, показників системи згортання крові;

антиагреганти (дипіридамо́л 3-5 мг/кг/добу, пенток-сифі́лін 5-10 мг/кг/добу на 4-6 тиж з поступовою відміною);

антигістамінні препарати (фенкаро́л, перито́л, супрасти́н, тавегі́л, кларити́н, лоратади́н, цетри́н у вікових дозах на період 2-4 тиж) при легкому ступені перебігу, свербінні шкіри;

глюкокортикоїди (ГК) показані при блискавичній формі, абдомінальному, нирковому та масивному геморагічному синдромі з високим ступенем запальної активності. Преднізолон призначається в дозі 1-2 мг/кг/добу на період 2-4 тиж з поступовою відміною.

амінохінолінові препарати при середньому ступені тяжкості, невисокій активності та гематуричній формі гломерулонефриту Шенлейна–Геноха (делагіл 2,5-5 мг/кг маси тіла на добу) безперервним курсом протягом 12-18 міс;

імуносупресивна терапія призначається в разі хронічного перебігу з частими рецидивами, високого ступеню активності (азатіоприн 1-2 мг/кг/добу на 2-3 прийоми на 1-2 роки під контролем аналізів крові);

хворим з гломерулонефритом та нефротичним синдромом, нефротичним синдромом з гематурією преднізолон призначається в добовій дозі 2 мг/кг на 4-6 тиж з наступним зниженням дози до підтримуючої на період до 1 року;

при високій активності гломерулонефриту з ознаками порушення функції нирок необхідним є проведення пульс-терапії метилпреднізолоном внутрішньовенно в дозі 10-15 мг/кг/добу протягом 3 днів та циклофосфану в дозі 10 мг/кг/добу 1 раз на 2 тиж, потім 1 раз на місяць. Сумарна доза циклофосфану не має перевищувати 200 мг/кг;

з нефропротективною метою показане призначення блокаторів ангіотензинперетворювального ферменту (АПФ).

Хвороба Рандю-Ослера (спадкова геморагічна телеангіектазія, англ. *hereditary hemorrhagic telangiectasia*) — спадкове захворювання, в основі якого лежить неповноцінність судинного ендотелію, в результаті чого утворюються множинні ангіоми та телеангіектазії (розширення кровоносних судин), які кровоточать та розташовуються на різних ділянках шкіри та слизових оболонках губ, рота.

***Синоніми хвороби Рандю-Ослера:
Геморагічний ангіоматозі.***

Геморагічний діатез судинного генезу.
Вроджена геморагічна телеангіектазії.
Захворювання Рандю-Ослера-Вебера.
Синдром Ослера.
Дисемінований гемангіоматоз.





Захворювання Рандю-Ослера – це спадкова патологія, яка передається від батьків дитині. Хромосомний дефект порушує гістологічна будова стінки кровоносних судин, що викликає їх ламкість і підвищує ризик кровотечі. Хвороба передається як аутосомно-домінантне захворювання. Цей тип спадковості підпорядковується законам генетики Менделя і означає, що якщо один з батьків хворий, патологія в 50% випадків передасться і проявитися у його дітей. В інших випадках діти будуть здорові. Якщо хворіють обоє батьків, захворювання проявитися у всіх випадках.



В основі формування захворювання лежить неспроможність м'язового і еластичного шару всіх кровоносних судин організму. Судини складаються практично з одного ендотелію і оточені пухкою сполучною тканиною. Саме у місцях анастомозів між венулами і капілярами з'являються самі слабкі ділянки, які розширюються під тиском крові.

Слабкість стінки судини призводить до появи:

Телеангіектазії – стійке розширення дрібних судин, яке не має запальну природу.

Артеріовенозні шунти – пряме сполучення вен і артерій без включення більш дрібних судин. Така патологія призводить до порушення трофіки тканин в ділянці, яка кровопостачається за рахунок цих судин.

Аневризма – стійке мішковидне розширення судини в одному місці.





КЛІНІЧНА КАРТИНА

- ✗ Зовнішні ознаки захворювання часто виникають в ранньому шкільному віці і проявляються в кілька етапів:
- ✗ Початковий – на тілі невелика кількість дрібних плям незапального характеру, які мають неправильну форму.
- ✗ Проміжний – плями поступово збільшуються і починають приймати паукообразную форму.
- ✗ Вузловий – діаметр розширення судин досягає 5-7 мм і виступає над рівнем шкіри.
- ✗ В залежності від розташування судинної зірочки її колір може змінюватися від червоного до темно-синього

ДІАГНОСТИЧНИЙ ФАКТ!

- ✗ Діагностичним критерієм дефекту шкіри є його зникнення при натисканні на нього. Цей метод добре відомий як «диаскопия». Суть методу в розпізнанні судинного або запального характеру плями на шкірі. Звичайним прозорим склом на пляму натискають. Якщо воно зникло, значить, дефект судинного характеру, якщо немає – запального. При хворобі Рандю-Ослера на шкірі виникають дефекти судинного характеру, які зникають при натискуванні.

Самим небезпечним клінічною ознакою захворювання «Спадкова геморагічна телеангіектазії» є кровотеча. Воно може бути різною локалізацією і супроводжуватися:

Синцями на шкірі.

Крововиливами в очному яблуці.

Невеликою кількістю свіжої крові в калі.

Кров'ю при чищенні зубів.

Кровотечею з носа.

Кров'ю в мокроті при кашлі або чханні.

Червоною кров'ю в блювотних масах.

Діагностичні критерії захворювання

Симптоми, які можуть свідчити про наявність хвороби

Рандю-Ослера:

- ❑ Часті носові кровотечі – 90%.**
- ❑ Запальні захворювання легенів– 5-30%. В розширених артеріо-венозних анастомозах нижніх відділах легень відбувається застій крові, що призводить до застою у малому колі кровообігу і розвитку запальних процесів. Це проявляється як задишка, ціаноз, кровохаркання. Хронічна гіпоксемія призводить до повторного підвищення кількості еритроцитів(гипоксемический еритроцитоз), що проявляється як згущення крові.**

- ❑ Шлунково – кишкові кровотечі в 20% випадків виявляють себе у віці 40-50 років. Частіше це кровотеча із шлунка, але в 10% випадків кровоточить товста кишка, що може бути помилково розцінене як геморой, рак або поліпоз.**
- ❑ Порушення роботи головного та спинного мозку безпосередньо пов'язані з судинною патологією, яка іноді купірується хірургічним шляхом.**
- ❑ Цироз печінки виникає в 1-2%. Його причиною стає саме порушення трофіки органу, але такий висновок є більше припущенням, так як хворі часто приймають велику кількість медикаментів і виключити токсичний медикаментозний гепатит не можна.**

Найчастіше діагноз виставляється після тривалого й болісного лікування симптомів захворювання різними способами. Лише завдяки докладному збору анамнезу захворювання і життя, ретельному огляду тіла пацієнта можна припустити наявність хвороби Рандю-Ослера-Вебера. Для підтвердження можливого діагнозу необхідно зробити лабораторні та інструментальні методи діагностики.

Результати лабораторних досліджень:

- ☐ Клінічний аналіз крові – анеміяили вторинний еритроцитоз на тлі зниження сатурації кисню в крові,тромбоцитопенія (рідко).
- ☐ Біохімічний аналіз крові – недостатність заліза (вторинна залізодефіцитна анемія), порушення електролітного складу крові.
- ☐ Проби на згортання крові – час згортання крові підвищений (рідко).
- ☐ Загальний аналіз сечі – еритроцити в сечі (при наявності кровотечі в сечостатевій системі).

Результати інструментальних методів дослідження:

ЕФГДС – ознаки розширення судин слизової оболонки верхнього відділу травної системи (ротова порожнина, стравохід, шлунок, ДПК).

Колоноскопія – телеангіектазії на слизовій товстого кишечника.

Бронхоскопія – аневризми і судинні зірочки на слизовій оболонці дихальних шляхів (застосовується рідко). Оптимальним методом огляду судин внутрішніх органів є КТ або МРТ з контрастом, який дозволяє візуалізувати всі аномальні судинні сплетення в організмі.

Патогенетична терапія

- Підтримання кислотно-лужного та електролітного стану організму.
- Профілактика кровотеч.
- Хірургічне висічення великих дефектів судин.
- При необхідності зміцнення стінки великих судин (аорти).

Купірування гострих станів: кровотеча, задишка, напад стенокардії, запаморочення, втрата свідомості

Лікування носових кровотеч краще не здійснювати за допомогою тугих тампонад носових ходів, так як це призводить до травми дрібних судин і тільки погіршує становище.

При кровотечі з дрібних судин застосування місцевих кровоспинних засобів є малоефективним (Тромбін, Лебетокс).

Кращим кровоспинну засобом є 5-8% Амінокапронова кислота, яка при зрошенні слизової і шкіри діє швидко і тривало. Після зупинки кровотечі необхідно застосувати місцеві загоюють препарати (Пантенол) для загоєння рани.

В залежності від тяжкості перебігу хвороби призначають лікарські засоби:

Глюкокортикоїди (Преднізолон 4-8 мг на добу) як протизапальний засіб.

Антиоксиданти-для зміцнення судин і виведення продуктів обміну (Аскорутин, Вітамін Е).

Препарати заліза (Ферумлек) для лікування залізодефіцитної анемії.

Прийом великої кількості води для поповнення рідини (Єсентуки, Регідрон).

На даний момент вкладено велику кількість грошових коштів на вивчення і розробку ефективних варіантів генотерапії захворювання. У будь-якому випадку генотерапія спадкової геморагічної телеангіектазії це єдиний крок у майбутнє без цього смертельного захворювання, причиною якого стала помилка ДНК статевих клітин. Весь світ сподівається, що людство скоро дізнається, ніж лікувати хвороба Рандю-Ослера

Профілактика кровотеч складається з:

Обмежень у занятті травматичними видами спорту та дозвілля.

Підтримання кров'яного тиску на нормальному рівні (110/70 – 120/80 мм. рт.ст.).

Попередження запальних процесів в організмі.

Прийом вітамінів і мікроелементів в необхідній кількості.

Обмеження стресових ситуацій.

Обмеження і строгий контроль прийому розріджують кров препаратів (антикоагулянти).

Задача № 6.

Хвора О., 24 років, скаржиться на загальну слабкість, запаморочення, виникнення синців, носові кровотечі. Хворіє з дитинства, періодично відмічає синці і носові кровотечі. Сімейний анамнез без особливостей.

Об'єктивні дані. Загальний стан середньої тяжкості. Зниженого живлення, шкіра і видимі слизові бліді з наявністю множинних синців на передній поверхні рук, ніг та тулуба різної давності. Пульс 96 за 1 хв, ритмічний. АТ - 100 і 60 мм рт.ст. Органи серцево-судинної, дихальної систем та системи органів травлення - без особливостей.

Дані додаткових досліджень. Загальний аналіз крові: еритроцити - $3.0 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін - 100 г/л, КП - 1,0, ретикулоцити - 2 %, лейкоцити -

$8.0 \cdot 10^9/\text{л}$, паличкоядерні нейтрофіли - 4 %, сегментоядерні нейтрофіли - 70 %, лімфоцити - 23 %, моноцити - 3 %, тромбоцити - $21,0 \cdot 10^9/\text{л}$, ШОЕ - 10 мм/год. Час кровотечі за Дюке - 12 хв.

Запитання

1. Які зміни в загальному аналізі крові та у часі кровотечі за Дюке знайдено у хворої?

A. Анемія, тромбоцитопенія, продовження часу кровотечі.

B. Анемія, тромбоцитоз, скорочення часу кровотечі.

C. Ретикулоцитоз, лейкоцитоз, тромбоцитоз.

D. Тромбоцитопенія, лейкоцитоз, продовження часу кровотечі.

E. Лейкоцитоз, ретикулоцитоз, тромбоцитопенія.

2. Які зміни в системі кровотворення виявлено у хворої?

A. Змін не виявлено.

B. Пригнічення червоного паростка.

C. Пригнічення мегакаріоцитарного паростка.

D. Пригнічення лейкоцитарного паростка.

E. Пригнічення лімфоцитарного паростка.

3. Вкажіть найбільш імовірний діагноз:

А. Хронічна тромбоцитопенічна пурпура.

В. Гострий лейкоз.

С. Хронічний лейкоз.

Д. Гемофілія.

Е. Хвороба Віллебранда

4. Який тип кровоточивості у хворої?

А. Гематомний.

В. Петехіально-плямистий.

С. Змішаний (синячково-гематомний).

Д. Васкулітно-пурпурний.

Е. Ангіоматозний.

5. Якому препарату слід надати перевагу у даному випадку?

А. Циклофосфан.

В. Мієлосан.

С. Преднізолон.

Д. Вінбластин.

Е. Лейкеран.

Контрольні питання

1. Дайте визначення і класифікація ГД
2. Назвіть основні типи кровоточивості
3. Назвіть основні методи діагностика ГД
4. Назвіть основні симптоми гемофілії і методи терапії
5. Назвіть основні симптоми і методи терапії геморагічного васкуліта
6. Назвіть основні симптоми і методи терапії тромбоцитопенії
7. Назвіть основні симптоми і методи терапії хв. Рандю - Ослера