

**МИНЗДРАВ РОССИИ**  
**Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение**  
**высшего образования**  
**«Южно-Уральский государственный медицинский университет»**  
**Министерства здравоохранения Российской Федерации**

Кафедра факультетской терапии

**РЕФЕРАТ**

Тема: Геморрагические диатезы.

Выполнил: Цибикова Алиса Александровна  
Группа № 522  
28 ноября 2022г.  
Проверил: Пономарева Инна Юрьевна

Челябинск 2022 год

## Содержание:

### Введение

1. Причины
2. Этиология
3. Патогенез
4. Классификация
5. Симптомы геморрагического диатеза
6. Коррекция
7. Профилактика

### Заключение

### Список литературы

## Введение

Геморрагический диатез - это общее название для целой группы заболеваний кровеносной и кроветворной систем организма человека. Характеризуется геморрагический диатез повышенной склонностью организма к кровоточивости. Все заболевания этой группы отличаются друг от друга лишь причинами своего развития и механизмами.

## 1. Причины

Основными причинами повышенной кровоточивости являются:

- ❑ нарушения в системе свертывания крови,
- ❑ снижение количества или нарушение функции тромбоцитов,
- ❑ повреждение сосудистой стенки,
- ❑ сочетание перечисленных факторов.

## 2. Этиология

Наследственность. Различают наследственные (семейные) формы с многолетней, начинающейся с детского возраста кровоточивостью. Большая часть наследственных форм связана с аномалиями мегакариоцитов и тромбоцитов, дисфункцией последних либо с дефицитом или дефектом плазменных факторов свертывания крови, а также фактора Виллебранда, реже - с неполноценностью мелких кровеносных сосудов (телеангиэктазия, болезнь Ослера - Рандю).

Различные патологические состояния, связанные с нарушением функционирования иммунной и гемостатической систем организма. Это приобретенные формы, они в большинстве своем вторичные (симптоматические). Большинство приобретенных форм кровоточивости связано с синдромом ДВС, иммунными и иммунокомплексными поражениями сосудистой стенки (васкулит Шенлейна - Геноха, эритемы и др.) и тромбоцитов (большинство тромбоцитопений), с нарушениями нормального гемопоэза (геморрагии при лейкозах, гипо- и апластических состояниях кроветворения, лучевой болезни), токсикоинфекционным поражением кровеносных сосудов (геморрагические лихорадки, сыпной тиф и др.), заболеваниями печени и обтурационной желтухой (ведущими к нарушению синтеза в гепатоцитах факторов свертывания крови).

Прием лекарственных препаратов. Воздействие лекарственных препаратов, нарушающих гемостаз (дезагреганты, антикоагулянты, фибринолитики) либо провоцирующих иммунные нарушения -

тромбоцитопению (гаптенная форма), васкулиты.

При многих перечисленных заболеваниях нарушения гемостаза носят смешанный характер и резко усиливаются в связи с вторичным развитием синдрома ДВС, чаще всего в связи с инфекционно-септическими, иммунными, деструктивными или опухолевыми (включая лейкозы) процессами.

### 3. Патогенез

Патогенетически геморрагические диатезы разделяют на группы:

■ обусловленные нарушениями свертываемости крови, стабилизации фибрина или повышенным фибринолизом, в том числе при лечении антикоагулянтами, стрептокиназой, урокиназой, препаратами дефибрирующего действия (арвином, рептилазой, дефибразой и др.);

■ обусловленные нарушением тромбоцитарно-сосудистого гемостаза (тромбоцитопений, тромбоцитопатии);

■ обусловленные нарушениями как коагуляционного, так и тромбоцитарного гемостаза:

- болезнь Виплебранда,

- диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови (тромбогеморрагический синдром);

- при парапротеинемиях, гемобластозах, лучевой болезни и др.;

■ обусловленные первичным поражением сосудистой стенки с возможным вторичным вовлечением в процесс коагуляционных и тромбоцитарных механизмов гемостаза (наследственная телеангиэктазия Ослера-Рандю, гемангиомы, геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха, эритемы, геморрагические лихорадки, гиповитаминозы С и В и др.).

В особую группу включают различные формы так называемой невротической, или имитационной, кровоточивости, вызываемой у себя самими больными вследствие расстройства психики путем механической

травматизации ткани (нащипывание или насасывание синяков, травмирование слизистых оболочек и т. д.), тайным приемом лекарственных препаратов геморрагического действия (чаще всего антикоагулянтов непрямого действия - кумаринов, фенилина и др.), самоистязанием или садизмом на эротической почве и т. д.

Реже встречаются близкие к ДВС-синдрому тромбгеморрагические заболевания, протекающие с выраженной лихорадкой - тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Мошкович) и гемолитико-уремический синдром.

#### 4. Классификация

. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением плазменного звена гемостаза (врожденные и приобретенные коагулопатии).

. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением мегакариоцитарно-тромбоцитарной системы (аутоиммунная тромбоцитопения, тромбастения).

. Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением сосудистой системы (геморрагический васкулит, болезнь Рандю-Ослера).

. Геморрагические диатезы, обусловленные сочетанными нарушениями (болезнь Виллебранда).

Врожденные:

☪ геморрагическая телеангиэктазия, различные гемофилии, болезнь Гланцмана, тромбоцитопатия у детей и т.д.

Приобретенные:

☪ геморрагическая пурпура, наследственная и дезагрегационная тромбоцитопатия, геморрагический васкулит, поражение сосудов при болезнях печени, отравлениях лекарствами, инфекциях.

Классификация МКБ - 10:

Нарушения свертываемости крови, пурпура и другие геморрагические состояния (D65 - D69) Диссеминированное внутрисосудистое свертывание [синдром дефибринации]. Афибриногенемия приобретённая. Коагулопатия потребления. Диффузная или диссеминированная внутрисосудистая коагуляция (DIC). Фибринолитическая кровоточивость приобретённая. Пурпура: фибринолитическая, молниеносная. Наследственный дефицит фактора VIII. Дефицит фактора VIII (с функциональным нарушением). Гемофилия: БДУ, А, классическая. Наследственный дефицит фактора IX. Болезнь Кристмаса. Дефицит: фактора IX (с функциональным нарушением), тромбопластического компонента плазмы, Гемофилия В. Другие нарушения свертываемости..0 Болезнь Виллебранда. Ангиогемофилия. Дефицит фактора VIII с сосудистым нарушением. Сосудистая гемофилия..1 Наследственный дефицит фактора XI. Гемофилия С. Дефицит предшественника тромбопластина плазмы..2 Наследственный дефицит других факторов свертывания. Врожденная афибриногенемия. Дефицит: АС-глобулина, проакцелерина. Дефицит фактора: I (фибриногена), II (протромбина), V (лабильного), VII (стабильного), X (Стюарта-Прауэра), XII (Хагемана), XIII (фибринстабилизирующего). Дисфибриногенемия (врожденная). Гипопротромбинемия Болезнь Оврена.3 Геморрагические нарушения, обусловленные циркулирующими в крови антикоагулянтами. Гипергепаринемия Повышение содержания: антитромбина, анти-VIIIa, анти-IXa, анти-Xa, анти-XIa..4 Приобретённый дефицит фактора свертывания. Дефицит фактора свертывания вследствие: заболевания печени, недостаточности витамина К..8 Другие уточнённые нарушения свертываемости. Присутствие ингибитора системной красной волчанки.9 Нарушение свертываемости неуточнённое. Пурпура и другие геморрагические состояния..0 Аллергическая пурпура. Пурпура: анафилактоидная, Геноха - Шенлейна, нетромбоцитопеническая: геморрагическая, идиопатическая, сосудистая. Аллергический васкулит..1

Качественные дефекты тромбоцитов. Синдром Бернара-Сулье (гигантских тромбоцитов), Болезнь Гланцманна, Синдром серых тромбоцитов, Тромбастения (геморрагическая) (наследственная). Тромбоцитопатия..2 Другая нетромбоцитопеническая пурпура. Пурпура: БДУ, сенильная, простая..3 Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура. Синдром Эванса..4 Другие первичные тромбоцитопении..5 Вторичная тромбоцитопения..6 Тромбоцитопения неуточнённая..8 Другие уточнённые геморрагические состояния. Ломкость капилляров (наследственная). Сосудистая псевдогемофилия..9 Геморрагическое состояние неуточнённое

### Типы кровоточивости

. Гематомный с болезненными напряженными кровоизлияниями как в мягкие ткани, так и в суставы - типичен для гемофилии А и В;. Петехиально-пятнистый (синячковый) - характерен для тромбоцитопений, тромбоцитопатий и некоторых нарушений свертываемости крови (исключительно редких)- гипо- и дисфибриногенемий, наследственного дефицита факторов X и II, иногда VII;. Смешанный синячково-гематомный - характеризуется сочетанием петехиально -пятнистой кровоточивости с появлением отдельных больших гематом (забрюшинных, в стенке кишечника и т. д.) при отсутствии поражении суставов и костей (отличие от гематомного типа) либо с единичными геморрагиями в суставы: синяки могут быть обширными и болезненными. Такой тип кровоточивости наблюдается при тяжелом дефиците факторов протромбинового комплекса и фактора XIII, болезни Виллебранда, ДВС-синдроме, передозировке антикоагулянтов и тромболитиков, при появлении в крови иммунных ингибиторов факторов VIII или IX;. Васкулитно-пурпурный тип характеризуется геморрагиями в виде симметричной мелкоточечной сыпи, возможно присоединение нефрита и кишечных кровотечений; наблюдается при инфекционных и иммунных васкулитах.. Ангиоматозный тип наблюдается при телеангиэктазах, болезни Рандю-Ослера, ангиомах, артериовенозных шунтах, характеризуется



упорными строго локализованными и привязанными к локальной сосудистой патологии геморрагиями.

## 5. Симптомы геморрагического диатеза

Всю совокупность симптомов, характерных для геморрагических диагнозов, объединяют в геморрагический синдром, для которого характерны:

- ) возникновение кровоизлияний в области кожи и слизистых оболочек;
- ) появление носовых, маточных и других видов кровотечений;
- ) обнаружение крови в моче или кале;
- ) возникновение припухлости и боли в суставах.

Основным симптомом является появление на коже высыпаний ярко-красного цвета, локализующихся на передней части бедер, голеней, стоп, иногда - на других частях тела.

## 6. Диагностика

С целью установления диагноза при любой разновидности геморрагического диагноза рекомендовано проведение следующих обследований: ) общий и биохимический анализ крови;) анализ мочи;) коагулограмма (определение свертываемости крови);) анализ сыворотки крови на наличие микроэлементов;) тест генерации тромбопластина - проводится с целью установления причины нарушения свертываемости крови;) определение иммунного статуса.

## 7. Коррекция геморрагических диатезов

Проведение лечебных мероприятий основывается на учете всех факторов развития того или иного вида геморрагического диатеза, механизма кровоточивости. При этом наиболее часто используется причинная и симптоматическая терапия:

- U при васкулите и тромбоцитопенической пурпуре - кортикостероидные препараты;
- U при авитаминозе С - аскорбиновая кислота, рутин, витамин РР;
- U при повторяющихся массивных кровотечениях - оперативное лечение (удаление селезенки);
- U при гемофилии - переливание свежей крови или плазмы, содержащей отсутствующие у больного факторы свертывания крови, витамин К;
- U при развитии анемии - препараты железа, питание с достаточным содержанием белка и витаминов;
- U при гемартрозах - пункция сустава и удаление излившейся в его полость крови;
- U проведение комплекса лечебно-профилактических мероприятий (лечебная физкультура, физиотерапевтическое лечение, водолечение и т. д.), фитотерапия.

## 8. Профилактика гемморагических диатезов

В качестве профилактических методов предупреждения возникновения геморрагического диатеза рекомендуется проведение следующих мероприятий:

- ❑ укрепление защитных сил организма путем закаливания, занятий спортом или выполнения физических упражнений, организации рационального питания;
- ❑ прием поливитаминных препаратов или отдельных витаминов в период сезонного дефицита этих веществ в продуктах питания (в зимнее время и ранней весной);
- ❑ соблюдение личной гигиены с целью недопущения заражения вирусными или бактериальными инфекциями.

### Заключение:

Важнейшее место расстройств гемостаза в общей патологии человека определяется не только высокой частотой, разнообразием и потенциально очень высокой опасностью геморрагических и тромбогеморрагических заболеваний и синдромов, но еще и тем, что эти процессы являются существенным звеном патогенеза чрезвычайно большего числа других заболеваний - инфекционно-септических, иммунных, сердечно-сосудистых, неопластических, значительной части акушерской патологии, болезней новорожденных.

### Список литературы:

1. Амелин А.В., Игнатов Ю.Д., Петрищев Н.Н. и др. Нарушение системы гемостаза и их фармакологическая коррекция. СПб, Изд.СПбГМУ, - 2000. – 78 с.
2. Бокарев И.Н., Смоленский В.С., Кабаева Е.В. Алгоритмы диагностики геморрагических состояний. – Русский медицинский ж. - 2000.
3. Гематология детского возраста. – Руководство для врачей под ред. Н.А.Алексеева. СПб. Изд. Гиппократ. – 1998. – 543 с.