



7 березня 2021 о 15:02 2 0

Геморагічні діатези

Тромбоцитопенічна пурпура(хвороба Верльгофа) – захворювання, яке характеризується підвищеним руйнуванням тромбоцитів у разі достатнього їх утворення в кістковому мозку. Частіше зустрічається у жінок молодого і середнього віку.

ЕТІОЛОГІЯ

Можуть спричинювати віруси вітряної віспи, інфекційного мононуклеозу, профілактичні щеплення, зокрема імунотерапія БЦЖ, аутоімунна відповідь організму.

ЧИННИКИ – підвищене руйнування тромбоцитів макрофагами селезінки та печінки. При захворюванні різко скорочена тривалість життя тромбоцитів до декількох годин замість 7-10 діб – у нормі.

КЛІНІКА

Основним симптомом захворювання є кровоточивість петехіально-плямистого типу у вигляді шкірних геморагій та кровотеч із слизових оболонок: носові, з ясен, шлунково-кишкові, ниркові, кровохаркання, у жінок маткові кровотечі. Тяжким

ускладненням є крововилив у мозок, сітківку очей. Великі крововиливи з'являються в місцях ін'єкцій. У таких хворих позитивні симптоми джгута і щипка.



ОСНОВНІ КЛІНІЧНІ СИНДРОМИ:

- геморагічний;
- інтоксикаційний.

В загальному аналізі крові виявляють зменшення кількості тромбоцитів, інколи аж до повного зникнення. Морфологічно тромбоцити мають великі розміри і атипову форму. Час кровотечі різко подовжений.

ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ

1. Ліжковий режим.
2. Висококалорійна дієта.

3. Медикаментозна терапія (глюкокортикоїди).
4. Спленектомія (ефективна у 80% випадків).
5. Імунодепресанти (циклофосфан, вінкристин) – при неефективності спленектомії.
6. Місцево-гемостатичні засоби (гемостатична губка, тампонада з амінокапроною кислотою).
7. Гемотрансфузії – тільки за життєвими показаннями.

Геморагічний васкуліт, хвороба Шенлейна-Геноха – Геморагічний васкуліт (або хвороба Шенлейна-Геноха) – це найпоширеніший різновид васкулітів, при якому відбувається запальне ураження мікросудин, а також їх мікротромбоутворення. [У період пандемії коронавірусної хвороби](#), коли у пацієнтів також страждає мікроциркуляторне русло і виникають мікротромбози, хворі на геморагічний васкуліт опиняються у зоні ризику через можливе виникнення грізних ускладнень.

Найбільш часто це захворювання вражає судини нирок, органів шлунково-кишкового тракту і шкірних покривів. При шкірній формі геморагічного васкуліту (ГВ) у хворих виникає характерний висип, тому цю патологію ще називають алергічним геморагічним васкулітом.

Страждають на ГВ люди різного віку, проте у дітей до 3 років він зустрічається рідше. Основний відсоток захворілих складають діти і підлітки віком 4-20 років (близько 40% від усіх пацієнтів). Частіше хворіють чоловіки (співвідношення хворих 2:1). Як правило, пік захворюваності припадає на весну.

ЧИННИКИ:

- вірусні та бактеріальні інфекції;
- щеплення;
- медикаментозна алергія;

- харчова алергія;
- паразитарні інвазії;
- укуси комах

КЛІНІКА

Форми геморагічного васкуліту:

- **ГВ шкіри** уражає виключно шкірні покриви. Найбільш часто шкірна форма хвороби розвивається через спадкову схильність, інфекції і алергії;
- при **шкірно-суглобовій формі** крім шкіри, відбувається ураження ще і суглобів, причому, як правило, великих (наприклад, колінні) з набряком;
- **абдомінальний ГВ** вражає шкіру і органи шлунково-кишкового тракту. При цій формі пацієнти можуть скаржитися на дискомфорт в черевній порожнині;
- **нирковий ГВ** уражає нирки. При цьому різновиді патології висипання на шкірі практично ніколи не виникають.



Висип на шкірі у вигляді невеликих червоних бульбашок, які не зникають навіть після натискання, найчастіше розпочинається з маленьких крововиливів в області гомілок і ступнів ніг. Згодом

висипання піднімаються вище і вражають ділянки на стегнах і сідницях, навколо суглобів. Висип може бути різної насиченості: як невеликі окремі цятки, так і великі зливні зони. Згодом такі цятки перетворюються в пігментні плями.

У деяких пацієнтів спостерігається **підвищення температури до 38-39°C**, стан хворого характеризується млявістю, присутнє відчуття втоми і тяжкості.

У половині випадків ГВ наявний **свербіж шкіри**, що починається при появі на місці висипання невеликих ранок, які утворюються внаслідок некрозу тканин на місці висипань.

Характерним симптомом є **біль у колінних і кульшових суглобах**: іноді запалені суглоби набрякають і навіть трохи змінюють свою форму. Через кілька днів припухлість проходить сама собою, а біль купірується, і робота суглоба приходить в норму.

Болі у животі внаслідок шлунково-кишкових крововиливів. Іноді до симптомів болю додаються блювота і рідкий стілець з домішками крові або слизу. Але через кілька днів симптоми гострого болю пройдуть самостійно.

Ураження нирок – один з найважливіших і небезпечних симптомів ГВ. У хворого з'являються ниючі болі в нижній частині спини, набрякає обличчя і руки, підвищується температура. Іноді в сечі з'являються невеликі домішки крові. Пацієнт відчуває постійну слабкість і апатію, відсутній апетит. До цих симптомів потрібно поставитися особливо уважно, тому що вони при геморагічному васкуліті ведуть до розвитку ниркової недостатності, що може спричинити летальний результат.

Крім описаних вище загальноприйнятих симптомів, можуть з'являтися **ще і індивідуальні**: головний біль і мігрені; запаморочення; погіршення пам'яті; неухважність; дратівливість. Всі вони свідчать про порушення в роботі центральної нервової системи. Також діагностуються ураження легень, які проявляються важким кашлем з кров'янистими виділеннями і задишкою. Іноді чоловіки відчувають біль і набряклість в області яєчок.

ОСНОВНІ КЛІНІЧНІ СИНДРОМИ:

- шкірний, або простий;
- суглобовий;
- абдомінальний;
- нирковий;
- змішаний.

Обстеження:

- клінічний аналіз крові для визначення формених елементів крові та гемоглобіну;
- загальний аналіз сечі для з'ясування фізичних властивостей і хімічного складу сечі;
- коагулограму для встановлення підвищеного згортання крові;
- імунограму для виявлення прихованих бактеріальних або вірусних інфекцій;
- біохімічний аналіз крові для визначення порушення функції нирок, високого вмісту калію і азотистих шлаків. Якщо в ході лікування імунна система пацієнта все одно продовжує атакувати тканини власних нирок, лікар може призначити проведення біопсії нирки.

Для диференційної діагностики ГВ від інших хвороб необхідно призначити пацієнту УЗД задіяних органів, рентгенівське обстеження органів грудної клітки, ЕКГ – для встановлення стану роботи серця та ін.

ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ

Лікуванням патології займається лікар-ревматолог.

1. Ліжковий режим не менше 3 тижнів.

2. Рекомендується не переохолоджуватись, запобігати сенсibiliзації хворих харчовими продуктами та лікарськими препаратами. Із раціону виключити какао, каву, шоколад, цитрусові, свіжі ягоди (суниця, полуниця). Не призначають

антибіотики, сульфаніламіді, вітаміни, які здатні підтримувати геморагічний васкуліт чи провокувати його загострення.

3. Застосовують глюкокортикоїди під прикриттям антикоагулянтів. У разі тяжкого перебігу, гіперфібриногенемії, високого вмісту β_2 -глобулінів у сироватці крові, ШОЕ більше ніж 40 мм/год призначають преднізолон на 3-5 днів у середніх дозах. Обов'язково призначають гепарин, оскільки преднізолон може посилити згортання крові в уражених судинах і блокаду мікроциркуляції.

4. Як базисний метод лікування широко застосовується гепаринотерапія геморагічного васкуліту. Ефективність цього лікування висока, але позитивний результат спостерігається лише в разі правильного індивідуального підбору доз, забезпечення рівномірності його дії протягом доби, лабораторного контролю за гіпокоагуляційним ефектом.

5. Нікотинова кислота сприяє деблокуванню мікроциркуляції шляхом активації фібринолізу.

6. Нестероїдні протизапальні препарати – у звичайних дозах. Вони знімають артралгічний синдром, знижують агрегацію тромбоцитів, сприятливо діють на перебіг васкуліту.

7. Періодична поява невеликої кількості висипань на гомілках та стопах без симптоматики не підлягає терапії. Лікування проводять локальними аплікаціями. Ці висипання через деякий час зникають самостійно.

Якщо ГВ у дорослих протікає важко, погано відповідає на терапію, і супроводжується яскраво вираженою інтоксикацією, призначають плазмаферез. Головна мета лікування – ліквідація ускладнень ГВ. В основному лікування ГВ є симптоматичним.

ПРОФІЛАКТИКА

У профілактиці загострень та рецидивів хвороби важливу роль відіграє запобігання загостренням вогнищевих інфекцій, відмова від антибіотиків, виключення контакту з алергенами, в тому числі медикаментозними. Хворим протипоказані щеплення та проби з бактеріальними антигенами, що спричиняють тяжкі рецидиви

хвороби. Рецидиви можуть провокуватися переохолодженням, фізичними навантаженнями, порушенням харчування, алкоголем.

Хвороби системи крові