

УЛЬЯНОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИНСТИТУТ МЕДИЦИНЫ ЭКОЛОГИИ И ФИЗИЧЕСКОЙ КУЛЬТУРЫ
МЕДИЦИНСКИЙ КОЛЛЕДЖ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ
ДЛЯ СТУДЕНТОВ

ТЕМА: ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

По МДК 08.01 «Диагностика и лечение при
синдромной патологии» для специальности
31.02.01 Лечебное дело.

Разработано преподавателем: Самышиной Е.А.
Рассмотрено на заседании ПЦК Терапии
Протокол № 1 от 29.08 2017 г.
Председатель ПЦК Сам Самышина Е.А.

Утверждено на заседании Методического
совета

Протокол № 2 от 26.09 2017 г.
Председатель метод. совета Шевчук М.Т. 

Ульяновск 2017 г.

ВВЕДЕНИЕ

Геморрагический синдром — это склонность к кровоточивости, которая появляется в результате нарушения гомеостаза в организме человека. Характеризуется недуг кровотечением из сосудов, кровоизлияниями в слизистые оболочки и геморрагиями на коже. Протекать синдром может остро и в хронической форме, встречается у взрослых и детей. По данным медицинской статистики, чаще склонностью к кровотечениям страдают женщины. Геморрагические заболевания и синдромы - неоднородная по этиологии, патогенезу и течению группа заболеваний. Общее проявление для всей группы - склонность к повышенной кровоточивости. Знание и правильное понимание патогенеза и клинических проявлений геморрагических заболеваний позволят проводить диагностический поиск в верном направлении и выбирать адекватную терапию в каждом индивидуальном случае.

СОДЕРЖАНИЕ

Содержание	Стр.
Введение	2
Организационно-методический блок	3
Информационный блок	6
Блок контроля	38
Эталоны ответов	55
Заключение	58
Литература	59
Приложения	60

ОРГАНИЗАЦИОННО – МЕТОДИЧЕСКИЙ БЛОК

Тема: Геморрагический синдром

Цели занятия:

Обучающая:

1. Контроль качества усвоения знаний.
2. Формировать у студентов умения и навыки работы с учебным материалом и методическими пособиями.
3. Осуществлять внутрипредметные и межпредметные связи.

Развивающая:

1. Развивать навыки творческой деятельности, мышления, активности и самостоятельности студентов.
2. Развивать навыки коллективного труда.

Воспитательная:

1. Прививать любовь и уважение к своей профессии.
2. Формировать у студентов навыки этики и деонтологии, необходимые для общения с пациентами.

Студент должен знать:

1. Определение геморрагического синдрома.
2. Причины развития геморрагического синдрома.
3. Основные клинические проявления геморрагического синдрома.
4. Тактику фельдшера при данном синдроме.
5. Лечение геморрагического синдрома.
6. Технику исследования геморрагического синдрома.

Студент должен уметь:

1. Определить механизм развития геморрагического синдрома.
3. Провести дифференциальный диагноз геморрагического синдрома.
4. Выбрать правильную тактику ведения пациента при геморрагическом синдроме.
5. Оказать неотложную медицинскую помощь на догоспитальном этапе при геморрагическом синдроме.
6. Провести контроль эффективности проводимых мероприятий.
7. Осуществить контроль состояния пациента.
8. Определить показания к госпитализации и провести транспортировку пациента в стационар.
9. Заполнить медицинскую документацию.

Студент должен освоить профессиональные компетенции:

ПК 3.1. Проводить диагностику.

ПК 3.2. Определять тактику ведения пациента.

ПК 3.3. Выполнять лечебные вмешательства по оказанию медицинской помощи на догоспитальном этапе.

- ПК 3.4. Проводить контроль эффективности проводимых мероприятий.
ПК 3.5. Осуществлять контроль состояния пациента.
ПК 3.6. Определять показания к госпитализации и проводить транспортировку пациента в стационар.
ПК 3.7. Оформлять медицинскую документацию.

Тип урока:

Доклиническая практика.

Место проведения:

Учебный кабинет.

Продолжительность занятия:

Шесть часов.

Обеспеченность занятия:

1. Лекции.
2. Учебные разработки для студентов.
3. Тесты.
4. Графический диктант.
6. Ситуационные задачи.
5. Алгоритмы неотложной помощи.
6. Алгоритмы манипуляций.

Внутрипредметные связи:

Темы: Синдром «Боль в животе».

Межпредметные связи:

1. Анатомия и физиология человека.
2. Патологическая анатомия и патологическая физиология.
3. Основы патологии.
4. Пропедевтика клинических дисциплин.
5. Лечение пациентов терапевтического профиля.
6. Функциональная диагностика.
7. Фармакология.
8. Клиническая фармакология
9. Психология. Темы: «Общение с пациентом», «Психология пациента».

Содержание занятия:

1. Организационный момент (проверка присутствующих, формы одежды, заполнение журнала).
2. Мотивация занятия (озвучивание темы и целей занятия, актуальность темы).

3. Актуализация опорных знаний (повторение пройденного материала необходимого для изучения данной темы).
4. Входной контроль знаний (фронтальный опрос).
5. Закрепление знаний (работа с тестами, решение ситуационных задач, заполнения таблиц, отработка практических манипуляций).
6. Заключительный контроль знаний (графический диктант).
7. Подведение итогов.
8. Задание на дом.

ИНФОРМАЦИОННЫЙ БЛОК

Определение синдрома

Геморрагический синдром - это патологический симптомокомплекс, характеризующийся склонностью к кровоточивости и повторным кровотечениям, возникающим как спонтанно, так и под влиянием незначительных травм, не способных вызвать кровотечение у здорового человека. Геморрагический синдром характеризуется кровотечением из сосудов, кровоизлияниями в слизистые оболочки и геморрагиями на коже. Протекать синдром может остро и в хронической форме, встречается у взрослых и детей. По данным медицинской статистики, чаще склонностью к кровотечениям страдают женщины.

Причины развития геморрагического синдрома

Существует ряд заболеваний и состояний, на фоне которых развивается геморрагический синдром:

- Геморрагические диатезы;
- Лейкозы;
- Гепатиты, гепатозы, циррозы печени;
- Новообразования;
- Тяжелые вирусные инфекции;
- Сепсис;
- Травмы;
- Роды.

Виды кровотечений

Артериальное кровотечение является наиболее опасным, так как при ранении крупных артерий происходит большая потеря крови за короткое время. Признаком артериального кровотечения обычно является алая пульсирующая струя крови (фонтаном), пропитывание кровью одежды, расплывающаяся лужа крови (см. рис. 1).



Рисунок 1. Артериальное кровотечение.

Венозное кровотечение характеризуется меньшей скоростью кровопотери, кровь темно-вишневая, вытекает "ручьём". Является менее опасным, чем артериальное, однако ранение вен шеи является жизнеугрожающим из-за возможного засасывания в них воздуха и развития грозных осложнений (см. рис. 2).



Рисунок 2. Венозное кровотечение.

Капиллярное кровотечение наблюдается при ссадинах, порезах, царапинах. Слабое кровотечение, непосредственной угрозы для жизни, как правило, не представляет (см. рис. 3).



Рисунок 3. Капиллярное кровотечение.

Смешанное кровотечение – это кровотечение, при котором имеется одновременно артериальное, венозное и капиллярное. Наблюдается, например, при отрыве конечности. Опасно, преимущественно, вследствие наличия артериального кровотечения.

По внешним признакам кровотечения подразделяются на следующие виды:

Наружное кровотечение сопровождается повреждением кожных покровов, при этом кровь изливается наружу.

Внутреннее кровотечение чаще всего возникает при тупых травмах грудной клетки, живота, сопровождающихся повреждением внутренних органов - легких, печени, селезенки, язвенной болезни желудка или кишечника, перфорации органов, разрыве аневризм и др. При внутреннем кровотечении

кровь наружу не выходит, а скапливается в полостях – в желудке, грудной полости, брюшной полости, малом тазу, головном мозге (см. рис.4). Основным признаком внутреннего кровотечения является сочетание боли в месте травмы и общих признаков кровопотери.



Рисунок 4. Внутреннее кровотечение.

Общие признаки внутреннего кровотечения

- резкая общая слабость;
- чувство жажды;
- головокружение;
- мелькание мушек перед глазами;
- обморок, чаще при попытке встать;
- тошнота и рвота;
- бледная, влажная и холодная кожа;
- учащённый слабый пульс;
- частое дыхание;
- резкое снижение артериального давления.

Способы временной остановки наружного кровотечения

1. Пальцевое прижатие артерии в ране или на протяжении – самый быстрый и простой способ остановки кровотечения, при котором осуществляется прижатие артерии к кости между раной и сердцем для прекращения поступления крови к поврежденному участку сосуда. Артерии прижимаются в определенных точках. В некоторых случаях возможно пальцевое прижатие артерии в ране.

Сонная артерия прижимается (см. рис. 5) на шее между гортанью и кивательной мышцей к позвоночнику большим пальцем или 4-мя пальцами.



Рисунок 5. Прижатие сонной артерии.

Подключичная артерия прижимается к 1-му ребру (см. рис. 6).



Рисунок 6. Прижатие подключичной артерии.

Подмышечная артерия прижимается в подмышечной впадине пальцами (см. рис. 7).



Рисунок 7. Прижатие подмышечной артерии.

Плечевая артерия прижимается к плечевой кости 4-мя пальцами (см. рис. 8).



Рисунок 8. Прижатие плечевой артерии.

Бедренная артерия прижимается кулаком в области паховой связки (см. рис. 9).



Рисунок 9. Прижатие бедренной артерии.

2. Наложение давящей повязки используется для остановки кровотечения из мелких артерий, а также для остановки венозного кровотечения. При этом бинт или индивидуальный перевязочный пакет накладывается с усилием (давлением), для усиления давления можно использовать дополнительные бинты, салфетки, тампоны. Вариантом давящей повязки является давящая повязка с помощью жгута, используемая при ранениях шеи, сопровождающихся повреждением крупных сосудов. В случае наложения такой повязки следует помнить о том, что давление на поврежденные сосуды осуществляется только с одной стороны шеи, при этом сосуды с

противоположной стороны шеи защищают от передавливания с помощью поднятой руки пострадавшего или с применением подручных материалов (доски, крупные ветки и т.п.). Для наложения давящей повязки (см. рис. 10) используют стерильные салфетки, которые накладывают на рану и бинт соответствующего размера, который наматывают на область ранения с усилием, достаточным для остановки кровотечения при этом бинт должен свободно раскатываться по конечности. После наложения повязки конец бинта надо разрезать и завязать для закрепления. В экстренных случаях стерильный бинт можно накладывать непосредственно на рану, не используя салфетки.



Рисунок 10. Наложение давящей повязки.

3. Наложение кровоостанавливающего жгута различных конструкций производится только в случае ранения крупных артерий (плеча и бедра), если медицинская помощь задерживается (см. рис. 11).

Основные правила наложения жгута:

1. Жгут следует накладывать только при артериальном кровотечении из плечевой и бедренной артерий.
2. Жгут необходимо накладывать между раной и сердцем, максимально близко к ране. Если место наложения жгута приходится на среднюю треть плеча и на нижнюю треть бедра, следует наложить жгут выше.
3. Жгут на голое тело накладывать нельзя, только поверх одежды или тканевой (бинтовой) прокладки.
4. Жгут не должен быть закрыт повязкой или одеждой, т.е. должен быть на виду.

5. Точное время наложения жгута следует указать в записке, записку поместить под жгут.
6. Максимальное время нахождения жгута на конечности не должно превышать 120 минут в теплое время года и 60 минут в холодное.
7. После наложения жгута конечность следует обездвижить (иммобилизовать) доступными способами.
8. Необходимо термоизолировать (укутать) конечность.
9. Если максимальное время наложения жгута истекло, а медицинская помощь недоступна, следует сделать следующее:
 - а) Осуществить пальцевое прижатие артерии.
 - б) Снять или ослабить жгут на 15 минут.
 - в) По возможности выполнить лёгкий массаж конечности, на которую был наложен жгут.
 - г) Наложить жгут чуть выше предыдущего места наложения.
 - д) Максимальное время повторного наложения – 15 минут.Далее эти циклы при необходимости повторяются.



Рисунок 11. Наложение жгута.

4. Максимальное сгибание конечности в суставе приводит к перегибу сосудов (и, следовательно, к остановке или снижению интенсивности кровотечения). Выбор сустава для сгибания зависит от местоположения раны. Для повышения эффективности этого способа можно вкладывать в сгибаемый сустав валики из бинтов или одежды.

Для остановки кровотечения из предплечья и кисти (см. рис 12) в локтевой сустав вкладывается валик из бинта или одежды. Рука сгибается в локтевом суставе и фиксируется в таком положении.



Рисунок 12. Остановка кровотечения из предплечья и кисти.

Для остановки кровотечения из голени и стопы (см. рис 13) в коленный сустав вкладывается валик из бинта или одежды. Нога сгибается в коленном суставе и фиксируется, например, бинтом



Рисунок 13. Остановка кровотечения из голени и стопы.

Для остановки кровотечения из бедра (см. рис 14) в паховую складку вкладывается валик из бинта или одежды. Нога сгибается в тазобедренном суставе и фиксируется бинтами или ремнём

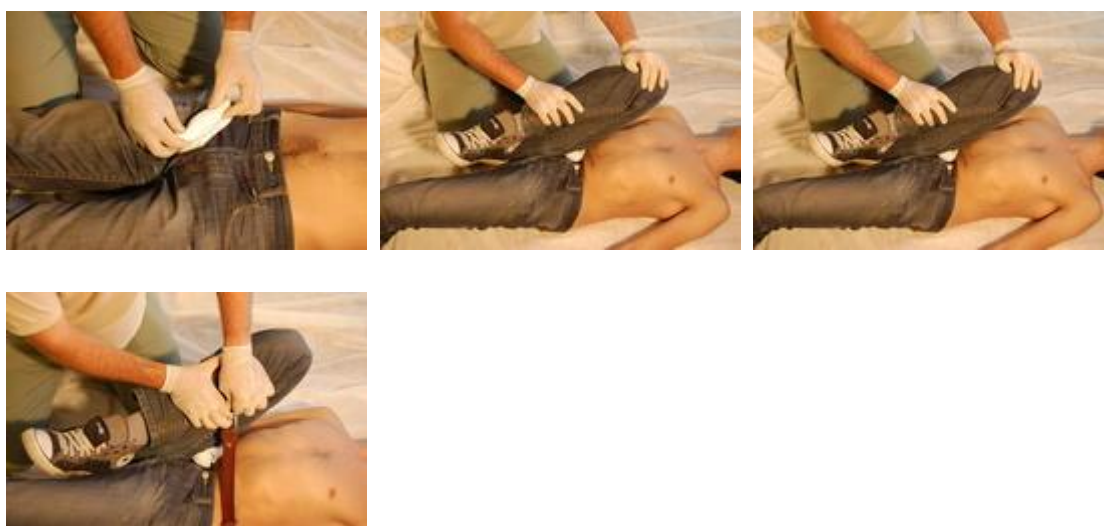
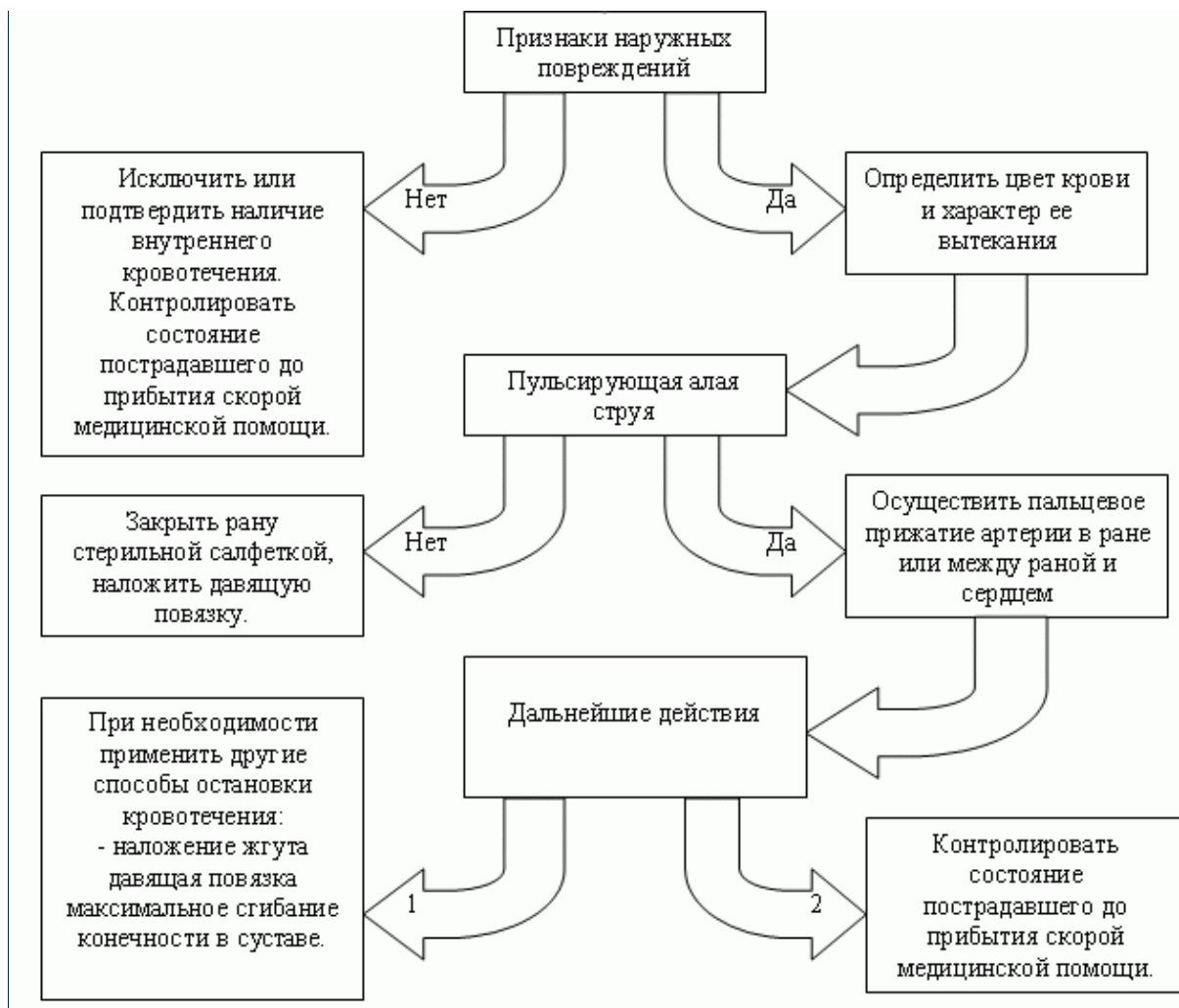


Рисунок 14. Остановка кровотечения из бедра.

Порядок выполнения действий на месте происшествия



Типы кровоточивости по Баркагану

Существенно облегчают диагностический поиск тип и тяжесть кровоточивости, установленные во время обследования. Целесообразно различать следующие пять типов кровоточивости (Баркаган З.С., 1975,1980):

1. Петехиально-пятнистый или синячковый тип кровоточивости характеризуется легким появлением петехий (пятна на коже 1 – 2 мм, обусловленные капиллярным кровоизлиянием) и практически безболезненных синяков (экхимозов) на коже конечностей и туловища, реже в области шеи и лица, а также склонностью к меноррагиям, носовым кровотечениям, гематурии. Возможны кровоизлияния в конъюнктивы, глазное дно, головной мозг. Гематом, гемартрозов и других поражений опорно-двигательного аппарата, отсроченных послеоперационных кровотечений практически не бывает. Данный тип кровоточивости

характерен преимущественно для патологии тромбоцитарно-сосудистого гемостаза.



Рисунок 15. Петехиальный тип кровоточивости.

2. Гематомный тип кровоточивости характеризуется появлением даже после очень небольших ушибов напряженных, крайне болезненных кровоизлияний в ткани, в полости суставов, под фасции и апоневрозы, в забрюшинное пространство и область живота (см. рис. 16). Для этих больных характерны длительные и обильные кровотечения после хирургических вмешательств, возникающие отсрочено, через 30-120 минут после операции, рецидивирующие кровотечения из лунок после удаления зубов и т.д. Рецидивирующие гемартрозы, кровоизлияния в мышцы и развитие контрактур приводит к ортопедической инвалидизации больных. Этот тип кровоточивости характерен для ряда тяжелых нарушений коагуляционного гемостаза, наиболее частым из которых является гемофилия.



Рисунок 16. Гематомный тип кровоточивости.

3. Микроциркуляторно-гематомный (смешанный) тип кровоточивости
Преобладают микроциркуляторные геморрагии (см. рис. 17), но на них периодически наслаиваются кровоизлияния гематомного характера, обильные спонтанные и послеоперационные кровотечения, большие кровопотери в родах, меноррагии. Такой тип кровоточивости характерен для ДВС-синдромов, болезни Виллебранда, для передозировки антикоагулянтов и тромболитиков. При данном типе синдрома кровоизлияния в суставы встречаются очень редко.



Рисунок 17. Микроциркуляторно-гематомный тип кровоточивости.

4. Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости характеризуется симметричными воспалительно-геморрагическими высыпаниями на коже конечностей и нижней части туловища (см. рис. 18). При этом четко обнаруживается воспалительная основа этих геморрагий, синюшно-коричневая пигментация вокруг них. Элементы сыпи могут сливаться друг с другом, изъязвляться, покрываться корочками. Возможны субсерозные кровоизлияния в кишечник имитирующие аппендицит, гематурия. Такой тип кровоточивости наблюдается при геморрагическом васкулите, вирусных геморрагических лихорадках и при ряде других инфекционно-иммунных васкулитах.



Рисунок 18. Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости.

5. Ангиоматозный тип кровоточивости обычно связан с генетически обусловленной или вторичной телеангиэктазией, при которой выявляются мелкие ангиомы в виде сосудистых узелков, петель, или «паучков» на различных участках кожи или губах, деснах, слизистой оболочке носа (см. рис. 19). Такие же ангиомы могут быть и на других слизистых оболочках. Они могут давать рецидивирующие, подчас весьма обильные и анемизирующие кровотечения, причем нередко повторно кровоточит преимущественно одна ноздря. Эти кровотечения трудно поддаются лечению и представляют угрозу для жизни больного. Наиболее частое заболевание, протекающее с подобными кровотечениями это наследственная геморрагическая телеангиэктазия (болезнь Рендю-Ослера).



Рисунок 19. Ангиоматозный тип кровоточивости.

Геморрагические высыпания

Геморрагические высыпания не возвышаются над уровнем кожи и не исчезают при надавливании.

Вид геморрагического высыпания	Диаметр
Петехии	1 мм
Пурпура	2-5 мм
Экхимозы	более 5 мм

Геморрагические диатезы

Причины развития геморрагических диатезов

1. Нарушения свертывания крови (коагулопатии): гемофилия, недостаток протромбина, передозировка антикоагулянтами.
2. Нарушения образования тромбоцитов: болезнь Верльгофа, симптоматические тромбоцитопении, тромбоцитопатии.
3. Поражения сосудов (вазопатии): геморрагический васкулит, геморрагические телеангиэктазии.

1. Геморрагические диатезы вследствие нарушения свертывания крови (коагулопатии):

Гемофилия

Наследственное заболевание, связанное с X-хромосомой. Различают гемофилию «А», которая характеризуется дефицитом в крови фактора VIII. Этим видом диатеза страдают около 85% больных гемофилией. Гемофилия «В», или болезнь Кристмаса, обусловлена дефицитом фактора IX. Ею болеют 6—13%. При гемофилии «С» нарушается синтез фактора XI. Гемофилия «А» и «В» встречается у мужчин, а переносчиками (кондукторами) заболевания являются женщины. Гемофилия «С» поражает лиц обоего пола, но встречается в 1-2% случаев.

Клинические проявления

Кровоточивость и кровотечения проявляются с раннего детства (образование кефалогематом (см. рис. 20), длительное кровотечение и затяжное заживление пупочной ранки, подкожные, межмышечные, внутрисуставные гематомы, кровотечения при смене молочных зубов и экстракции зубов, желудочно-кишечные и почечные кровотечения). Характерны кровоизлияния в суставы, которые ведут к образованию хронических артрозов, анкилозов, контрактур, атрофии мышц. В крови замедлено время свертывания крови (по Ли—Уайту более 12 мин при норме 5—12 мин).



Рисунок 20. Образование гематом при гемофилии (послеродовая кефалогематома и гематома кисти после инъекции).

Диагностика

Для гемофилии характерен гематомный тип кровоточивости. Если на прием к фельдшеру приходит больной, в анамнезе у которого имели место стойкие гемартрозы, обширные подкожные и межмышечные гематомы после незначительной травматизации, длительные и обильные кровотечения после экстракции зубов. При объективном осмотре у такого больного отмечается хромота, значительная деформация суставов, контрактуры, атрофия мышц фельдшер сразу заподозрит патологию коагуляционного гемостаза. Для второго этапа диагностики гемофилии решающее значение имеет выявление гипокоагуляции в тестах характеризующих внутренний механизм процесса свертывания крови: время свертывания по Ли-Уайту, время рекальцификации плазмы, АПТВ в аутокоагуляционном тесте, при нормальных показателях протромбинового времени, тромбинового времени, нормальном содержании фибриногена в плазме, нормальных показателях длительности кровотечения и всех видов агрегации тромбоцитов. Дальнейшую дифференцировку дефицита различных факторов и вида гемофилии проводят с помощью коррекционных проб. Вид гемофилии можно определить «тестами смешивания»: к плазме обследуемого больного последовательно в разных пробирках добавляют образцы плазмы, в которых отсутствует один из факторов свертывания VIII, IX или XI. Отсутствие

нормального свертывания в одной из пробирок указывает на дефицит того же фактора в обеих смешиваемых плазмах, то есть на дефицит его у больного. Диагностика завершается количественным определением дефицитного фактора, что имеет значение для правильной оценки тяжести заболевания и проведения заместительной терапии.

Лечение

Заместительная гемостатическая терапия гемофилии А проводится препаратами, содержащими VIII фактор свертывания. Это антигемофильная плазма, криопреципитат, очищенные вирусбезопасные концентраты VIII фактора. Выпускаются препараты VIII фактора в сухом виде, могут храниться в обычном бытовом холодильнике и перед употреблением разводятся в растворителе, входящем в комплектацию препарата. В России в настоящее время широкое применение получили концентраты фактора VIII: «Koate-DVI», «Koate-HP» фирмы Bayer; «Hemofil M», «Immunate» фирмы Baxter; «Hemoclin SDN» фирмы BIOTEST Pharma GmbH, «Octanate» (Octapharma) и т.д.

Лечебная тактика при гемартрозе:

- временная (не более чем на 3-5 суток) иммобилизация сустава в физиологическом положении;
- не рекомендуется охлаждение или согревание сустава, т.к. холод или тепло не уменьшают поступление крови в сустав, но трансформируют острый артроз в хронический прогрессирующий артрит;
- при введении препаратов необходимый уровень недостающего фактора в плазме должен составлять 40–50%. Препараты VIII фактора должны вводиться первые двое суток каждые 12 часов, препараты IX фактора каждые 18 часов. В дальнейшем антигемофильные препараты вводятся каждые 24 часа до остановки кровотечения и прекращения болей.
- при обширных гемартрозах эффективна ранняя аспирация излившейся в сустав крови с последующим введением гидрокортизона;
- после ликвидации острого гемартроза необходимы реабилитационные (восстановительные) мероприятия - лечебная физкультура и физиолечение, которые должны проводиться под прикрытием антигемофильных препаратов.

Лечение внутримышечных гематом

- категорически запрещается больным гемофилией выполнять внутримышечные инъекции. Все препараты должны вводиться внутривенно или внутрь;
- при появлении гематомы немедленное введение препаратов VIII фактора каждые 8 часов или препаратов фактора IX каждые 18 часов до полной остановки кровотечения. Далее проводится поддерживающая терапия в течение 14 дней с интервалом в 24 часа. Необходимый уровень недостающего фактора в плазме – 60-80%.
- после купирования гематомы требуется длительная реабилитация (физиолечение, ЛФК) для восстановления мышечной силы.

Лечение кровотечений в ротовой полости

При экстракции зубов препараты VIII и IX факторов вводят за 30 минут до экстракции. В дальнейшем, препараты фактора VIII вводят каждые 12 часов, а препараты фактора IX каждые 18 часов, до заживления раны. Необходимый уровень недостающего фактора – 40-60%. При удалении жевательных зубов, особенно третьего моляра, одновременной экстракции нескольких зубов необходима более интенсивная трансфузионная терапия. Кровотокающий участок обрабатывают тромбопластином, тромбином, затем 5% раствором аминокaproновой кислоты. Она назначается также внутрь в течение 5-7 дней.

Профилактическое лечение больных гемофилией

Систематическое профилактическое введение больным тяжелой и средней степени тяжести гемофилией концентратов VIII или IX факторов позволяет поддерживать на высоком уровне концентрацию указанных факторов в крови и таким образом избежать развития спонтанных кровотечений. С января 2005 г. больные гемофилией тяжелой и средней степени тяжести имеют право на бесплатное обеспечение очищенными вирусбезопасными препаратами VIII и IX факторов для профилактического введения, за счет федерального бюджета. Профилактическое введение концентратов фактора VIII осуществляется в дозах 25–40 МЕ / кг 3 раза в неделю, а фактора IX в тех же дозах 2 раза в неделю. Заместительную профилактическую терапию целесообразно начинать с раннего детского возраста, до возникновения тяжелых поражений опорно-двигательного аппарата.

Недостаток протромбина

Для обеспечения нормальной концентрации протромбина необходимы два фактора:

1. Достаточное количество витамина «К».
2. Нормальная функция печени.

Нарушение одного из этих факторов ведет к снижению концентрации протромбина.

а) Авитаминоз «К».

Витамин «К» широко распространен в природе: он имеется в шпинате, белокочанной капусте, цветной капусте, брюссельской капусте, крапиве, пшенице (отруби), фруктах (авокадо, киви и бананы), мясе, коровьем молоке и молочных продуктах, яйцах, оливковом масле, может также синтезироваться в кишечнике колибактериями. Но авитаминоз «К» развивается из-за недостаточного всасывания его в кишечнике. Витамин «К» растворим в жирах, поэтому нарушение всасывания жиров сопровождается и нарушением всасывания и витамина «К». Это наблюдается при нарушениях всасывания жира из-за отсутствия в кишечнике желчи (механическая желтуха). Такой авитаминоз «К» можно отличать от авитаминоза «К» на почве снижения концентрации протромбина при поражении печени (хронический активный гепатит, цирроз печени), если ввести в организм

растворимый в воде препарат витамина «К» (например, синкавит). Если приблизительно через 12—24 часа уровень протромбина вернется почти к норме, то такое понижение вызвано только отсутствием витамина К. Если же уровень протромбина не повышается или повышается незначительно, то авитаминоз «К» обуславливается недостаточной функцией печени.

Передозировка антикоагулянтами

Геморрагический синдром возникает у больных, принимающих прямые (гепарин) и непрямые (дикумарин, синкумар) антикоагулянты.

Симптомы: признаки нарастающего кровотечения.

При приеме антикоагулянтов необходим контроль МНО, ОАМ, анализ кала на скрытую кровь.

2. Геморрагические диатезы вследствие нарушения образования тромбоцитов

Тромбоцитопатии

Это группа геморрагических диатезов, обусловленных нарушением функционального состояния тромбоцитов (качественные нарушения) наследственного или приобретенного генеза. При тромбоцитопатиях у тромбоцитов функции агрегации снижены или отсутствуют вовсе, поэтому основной признак тромбоцитопатий это повышенная кровоточивость. Тромбоцитопатии встречаются с одинаковой частотой, как у мужчин, так и у женщин, но признаки повышенной кровоточивости у женщин более выражены.

Тромбоцитопатии разделяются на две большие группы: врожденные и приобретенные в течение жизни.

Врожденные нарушения тромбоцитов характеризуются наследственным дефицитом специальных белков на поверхности тромбоцитов или белковых гранул, находящихся в полости пластинок, а также нарушением формы и размеров тромбоцитов. К врожденным тромбоцитопатиям относятся: тромбоцитопатия Гланцмана, синдром Бернара-Сулье, аномалия Мея-Хегглина, а также крайне редкие дефекты тромбоцитов такие как аномалия Пирсона-Стоба, эссенциальная атромбия и др. При приобретенных тромбоцитопатиях так же, как и при врожденных, имеет место дефицит белков, но причиной этого является воздействие извне. Клинические проявления те же, что у врожденных тромбоцитопатий.

Симптоматические тромбоцитопатии могут наблюдаться при различных заболеваниях:

- болезни с вовлечением костного мозга (лейкозы, апластические анемии);
- инфекционно-токсические процессы (дифтерия, менингококковая инфекция), СКВ, спленомегалия любого генеза;
- заболевания печени, чаще всего - цирроз печени;

- заболевания почек с нарушением их функций в последних стадиях (тяжелые формы гломерулонефритов, поликистоз и др.);
- заболевания щитовидной железы, такие как гипотиреоз, лечение которого полностью восстанавливает функции тромбоцитов;
- массивные переливания крови и плазмы (в данной ситуации изменения в тромбоцитах ликвидируются, как правило, самостоятельно в течение 2-3 суток);
- применение различных лекарственных препаратов: нестероидные противовоспалительные средства (аспирин, индометацин, ортофен), трентал, курантил, эуфиллин, аминазин, амитриптилин, тиазидные диуретики, эстрогены и др.
- вследствие токсического воздействия (отравление бензолом, уремия).

Клинические проявления тромбоцитопатий и их диагностика

Заподозрить тромбоцитопатию следует у больных с геморрагиями петехиально – пятнистого типа, меноррагиями неясного генеза, десневыми и носовыми кровотечениями, продолжительным подтеканием крови после удаления зубов, небольших порезов. При этом количество тромбоцитов в пределах нормы или слегка снижено, может быть удлинено время кровотечения. В таких случаях необходимо проведение целого ряда специальных тестов, которые дают возможность выявить морфологические аномалии тромбоцитов и нарушение их функций. При диагностике наследственных и приобретенных тромбоцитопатий большое значение имеет тщательно собранный анамнез.

Лечение тромбоцитопатий

Особое внимание уделяется устранению всех воздействий, которые могут спровоцировать и усилить у больного кровоточивость. Запрещается прием алкоголя и пища, содержащая уксус. Полезно включение в рацион арахиса, который влияет в основном на микроциркуляторный гемостаз и функцию тромбоцитов. При лечении сопутствующих заболеваний следует избегать назначения НПВП, гепарина (назначать гепарин нужно только при ДВС-синдроме). В зимнее – весенний период назначаются витамины А, С, Р. В терапии тромбоцитопатий традиционно применяется АТФ (по 2мл 1% р-ра, ежедневно, в/м 3-4недели) и одновременно сульфат магния (по 5-10 мл 25% р-ра в/м 5-10 дней, с переходом затем на прием внутрь тиосульфата магния по 0,5 г 3 раза в день до еды). Хорошим гемостатическим эффектом обладает адроксон. Этот препарат стимулирует гемостатическую функцию тромбоцитов и улучшает микроциркуляторный гемостаз, не активируя процесса свертывания крови, не ингибируя фибринолиз. Адроксон назначается п/к или в/м, 1-2мл 0,025% р-ра 2-4 раза в сутки и местно. Также применяют дицинон – слабый стимулятор адгезивной функции тромбоцитов, и малые дозы аминокaproновой кислоты (100 мл в сутки). С целью укрепления сосудистой стенки назначаются аскорбиновая кислота, рутин. Женщинам назначают синтетические гормональные противозачаточные препараты, они повышают адгезивно-агрегационную функцию тромбоцитов

и стимулируют коагуляционный гемостаз. У большинства больных эффективна фитотерапия (отвары шиповника, тысячелистника, подорожника, крапивы и т.д.) Трансфузии крови рекомендуются лишь при массивных кровопотерях.

Тромбоцитопении

Тромбоцитопенией называется состояние, при котором количество тромбоцитов в периферической крови снижается менее 150×10^9 /л.

Нормальное количество тромбоцитов в периферической крови составляет $150 - 320 \times 10^9$ /л. Наиболее частой тромбоцитопенией является болезнь Верльгофа.

Болезнь Верльгофа - аутоиммунная идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (АИТП)

Этиология заболевания точно не установлена.

У детей аутоиммунная (идиопатическая) тромбоцитопеническая пурпура (АИТП) обычно наблюдается после перенесенного инфекционного заболевания (грипп, корь, краснуха, ветряная оспа, ВИЧ и др.), вакцинации, персистенции вирусов (вирус Эпштейна-Барра, цитомегаловирусная инфекция). Некоторые лекарственные препараты могут вызывать развитие АИТП: хинидин, соли золота, антибиотики, налидиксовая кислота, парацетамол, аспирин, нестероидные противовоспалительные препараты, каптоприл, морфин, гепарин и др. АИТП – приобретенное заболевание, для которого характерна повышенная деструкция тромбоцитов вследствие образования антител к их мембранным антигенам, обусловленная аномальным ответом на антигены. В основе патологического процесса лежит срыв иммунологической толерантности к собственному антигену.

Клинические проявления

Острая форма АИТП встречается, главным образом, у детей (80-90%). У ребенка, чаще всего после инфекционного заболевания или вакцинации, при чем, как правило, через 3 недели, внезапно снижается количество тромбоцитов и развивается геморрагический синдром по петехиально – пятнистому типу. Геморрагический синдром обычно представлен кожными геморрагиями различных размеров и давности, кожа таких больных часто напоминает «шкуру леопарда». Отмечаются так же кровоизлияния в слизистые оболочки, кровотечения из слизистых (носовые, десневые, из лунки удаленного зуба, реже – мелена, гематурия). При физикальном обследовании больного, кроме геморрагического синдрома, другие синдромы поражения (интоксикация, лимфоаденопатия и гепатоспленомегалия) не выявляются. В случае значительного снижения числа тромбоцитов возрастает риск профузных кровотечений с развитием тяжелой постгеморрагической анемии. У 80% детей заболевание протекает в острой форме и в дальнейшем не рецидивирует. У взрослых чаще бывает хроническая форма АИТП. Болезнь развивается зачастую, без явной связи с каким либо предшествующим заболеванием. Главным клиническим

симптомом являются геморрагии (см. рис. 21). Выраженность геморрагического синдрома различна, от единичных синяков и небольших петехий до массивных кровотечений из внутренних органов и кровоизлияний в жизненно важные органы и центры. Характерно «цветение синяков». Спонтанные геморрагии при АИТП связаны в большей степени с нарушением ангиотрофической функцией тромбоцитов. Как правило, спонтанный геморрагический синдром, развивается при снижении тромбоцитов менее 50×10^9 /л. В ряде случаев тромбоциты могут полностью отсутствовать в крови. Геморрагии на коже часто локализуются на передней поверхности туловища и конечностей. Они могут проявляться в местах инъекций, на слизистой ротовой полости, языке.



Рисунок 21. Геморрагии при болезни Верльгофа.

Кровоизлияния на лице, в ротовой полости, в конъюнктиве, считаются серьезным симптомом, свидетельствующим о возможности кровоизлияний в головной мозг. Такие больные должны находиться на постельном режиме. Рецидивирующие десневые и носовые кровотечения часто носят профузный характер. Нередко единственным симптомом болезни являются меноррагии, появляющиеся в начале периода полового созревания. Кровотечения из лунки удаленного зуба у больных АИТП, начинаются сразу после вмешательства и могут продолжаться несколько часов или дней. Однако после остановки они, как правило, не возобновляются, чем отличаются от рецидивирующих кровотечений при гемофилии. При АИТП могут наблюдаться тяжелые кровотечения из желудочно-кишечного тракта, маточные кровотечения, приводящие к анемизации больных и создающие угрозу для их жизни. Реже отмечаются гематурия, кровохарканье. Пробы на ломкость капилляров в большинстве случаев положительны. Увеличение селезенки не характерно для хронической АИТП, хотя иногда при УЗИ

удается выявить умеренную спленомегалию. Размеры печени обычно не изменены.

Диагностика

В периферической крови: снижение количества тромбоцитов (менее 150×10^9 /л) или они полностью отсутствуют. Обнаруживаются морфологические изменения в тромбоцитах: увеличение их размеров, появление малозернистых «голубых клеток». Подтверждением диагноза должно служить обнаружение в крови больных антитромбоцитарных тромбоцитоассоциированных или сывороточных антител.

Диагностические критерии АИТП:

- 1) Изолированная тромболитическая тромбоцитопения (менее 150×10^9 /л) при отсутствии других отклонений при подсчете форменных элементов крови.
- 2) Отсутствие клинических и лабораторных признаков болезни у кровных родственников.
- 3) Повышенное число мегакариоцитов в костном мозге.
- 4) Отсутствие у пациентов клинических проявлений других заболеваний или факторов способных вызывать тромбоцитопению (СКВ, ВИЧ, острый лейкоз, миелодиспластический синдром, апластическая анемия, лечение некоторыми лекарственными препаратами).
- 5) Обнаружение антитромбоцитарных антител.
- 6) Эффект глюкокортикоидной терапии.

Лечение

1. Глюкокортикостероиды
 2. Иммуноглобулины
 3. Спленэктомия
 4. Цитостатики
 5. Симптоматическая терапия (местные и общие гемостатические средства).
- При уровне тромбоцитов $20 - 30 \times 10^9$ /л и меньше и геморрагическом синдроме (или выявлении факторов риска возникновения таких кровотечений - гипертензия, язвенная болезнь желудка или активный образ жизни) больные нуждаются в стационарном лечении.

Показание к назначению глюкокортикостероидов:

умеренная и тяжелая тромбоцитопения с геморрагическими проявлениями (тромбоцитов менее 30×10^9 /л).

Показания к назначению иммуноглобулинов:

- резистентность к глюкокортикоидам или другим методам лечения;
- тромбоцитов менее 30×10^9 /л, факторы риска по развитию кровотечений;
- тяжелые, угрожающие жизни кровотечения;
- профузные маточные и желудочно-кишечные кровотечения.

3. Геморрагические диатезы вследствие поражения сосудов (вазопатии)

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Геморрагический васкулит это иммунокомплексное заболевание, при котором в микрососудах развивается асептическое воспаление с очаговой дистрофией эндотелия и деструкцией стенок под влиянием растворимых иммунных комплексов и активированных ими цитокинов и компонентов системы комплемента. Поражение микрососудов могут спровоцировать различные факторы – вирусные и бактериальные инфекции, прививки, аллергические реакции на холод. Различают кожный, суставной, абдоминальный, почечный синдромы. Все вышеперечисленные синдромы могут сочетаться. Различают острые (с молниеносным вариантом), хронические и рецидивирующие формы с более или менее продолжительными ремиссиями.

1. Кожный синдром встречается наиболее часто. Он симметрично поражает конечности, ягодицы, реже туловище. Возникает папулезно – геморрагическая сыпь, иногда с уртикарными элементами (рис. 22). Высыпания мономорфны, сначала они имеют отчетливую воспалительную основу, в тяжелых случаях осложняются центральными некрозами и покрываются корочками, надолго оставляя пигментацию. При надавливании элементы сыпи не исчезают. Кожный синдром отличается упорством течения, с трудом поддается терапии антикоагулянтами и иммунодепрессантами.



Рисунок 22. Геморрагические высыпания при геморрагическом диатезе.

2. Суставной синдром возникает, как правило, вместе с кожным или спустя несколько часов или дней после него в виде более разной интенсивности в крупных суставах, сопровождается отёком пораженных суставов. Боль через несколько дней проходит, но при новой волне высыпаний может возникнуть вновь. Часто суставное поражение напоминает ревматоидный полиартрит.

3. Абдоминальный синдром чаще наблюдается в детском возрасте в 50 – 75% случаев и у 1/3 больных преобладает в клинической картине. Главный признак – постоянные или схваткообразные боли в животе. Боли иногда бывают настолько интенсивные, что больные корчатся в постели и кричат. Боль обусловлена кровоизлиянием в стенку кишки, геморрагиями в субсерозный слой и брюшину. Эти кровоизлияния часто сопровождаются геморрагическим пропитыванием кишечной стенки и слизистой оболочки, кровотечениями из неё и из участков некроза, кровавой рвотой, меленой или свежей кровью в кале. Часто отмечаются ложные позывы с частым стулом, или, наоборот, с его задержкой. Отмечаются лихорадка, лейкоцитоз. При значительных кровотечениях развивается коллапс и острая постгеморрагическая анемия. У большей части больных клиника абдоминального синдрома непродолжительная. Как правило, его клинические проявления разрешаются в течение 2 – 3 дней. Периоды сильных болей чередуются с безболевыми промежутками, продолжающимися в течение 1 – 3 часов. Это облегчает дифференциальный диагноз абдоминального синдрома с острыми хирургическими заболеваниями органов брюшной полости. Дифференциальный диагноз затруднён у больных без кожно-суставных проявлений и с симптомами раздражения брюшины. Абдоминальный синдром может имитировать острую кишечную непроходимость, аппендицит, перекрут кисты яичника, прободение язвы кишечника. Дифференциальная диагностика затруднена ещё и потому, что сам васкулит может стать причиной всех перечисленных заболеваний брюшной полости. У взрослых больных абдоминальный синдром встречается реже и в подавляющем большинстве случаев не служит поводом для диагностической лапароскопии.

4. Почечный синдром обнаруживается у трети больных и часто протекает по типу острого или хронического гломерулонефрита с гематурией и протеинурией, реже с нефротическим синдромом. Поражение почек, как правило, развивается через 1 – 4 недели после начала заболевания. Признаки нефрита могут сохраняться лишь несколько недель или месяцев, но бывает затяжное или хроническое течение, что значительно ухудшает прогноз заболевания. У таких больных быстро прогрессирует поражение почек с исходом в уремию. Поражение почек – опасное проявление геморрагического васкулита. Необходимо постоянно следить за составом мочи и функцией почек на протяжении всего заболевания. Поражаются преимущественно клубочки.

5. Значительно реже встречаются сосудистые поражения лёгких и церебральная форма болезни.

Диагностика

В анализах крови лейкоцитоз, увеличение СОЭ, повышение содержания α_2 и γ – глобулинов в сыворотке, гиперфибриногенемия. Параметры коагулограммы не выявляют при геморрагическом васкулите сдвигов.

Содержание в плазме антикоагулянтов существенно не изменяется, но периодически обнаруживается спонтанная гиперагрегация тромбоцитов.

Лечение

Обязательны госпитализация и соблюдение постельного режима.

Необходимо избегать переохлаждения и дополнительной сенсibilизации больных пищевыми продуктами и лекарственными препаратами. Из рациона исключаются шоколад, какао, кофе, цитрусовые, свежие ягоды (земляника, клубника и т. д.), все индивидуально непереносимые виды пищи. Суставной синдром, повышение температуры тела и ускорение СОЭ не являются показаниями к проведению антибактериальной терапии, поскольку эти проявления связаны с асептическим иммунным воспалением.

Малоаллергизирующие антибиотики могут назначаться лишь при наличии фоновых или сопутствующих инфекционных заболеваний (пневмонии, пиелонефрита и т. д.). Нестероидные противовоспалительные препараты (аспирин, индометацин и др.) ингибируют воспалительный процесс и ослабляют агрегацию тромбоцитов. С целью дезагрегации тромбоцитов может применяться клопидогрел (плавикс) по 35 – 75 мг в сутки. В острой фазе заболевания, особенно при почечной форме, используют короткие курсы, по 5 – 7 дней, лечения преднизолоном в дозе 0,5 – 0,7 мг/кг в сутки. Обязательно «прикрытие» такого лечения достаточными дозами гепарина. Длительное назначение преднизолона не желательно, поскольку он может усиливать свёртывание крови в пораженных сосудах и блокаду микроциркуляции. Широкое применение при геморрагическом васкулите получила гепаринотерапия, которая рассматривается как базисный метод лечения данного заболевания. Гепаринотерапия проводится под контролем времени свертывания по Ли – Уайту, аутокоагуляционного теста, активированного парциального тромбопластинового времени, этаноловой и протаминсульфатной проб. Суточная доза гепарина 400 – 800 ЕД/кг.

Препарат предпочтительно вводить внутривенно с равномерным распределением в течение суток. Возможно подкожное введение фраксипарина по 3850 – 5700 ЕД/сутки. Важным методом лечения геморрагического васкулита является этапный (дискретный) плазмаферез – удаление плазмы от 200 – 300 до 700 мл через день с заменой её физиологическим раствором хлорида натрия. За один курс такого лечения у взрослых больных должно быть удалено от 3 до 6 литров плазмы, у детей соответственно меньшее количество. При упорном течении васкулита, его рецидивирующем течении курсы плазмофереза следует проводить повторно до 3 раз в год под прикрытием антикоагулянтов или противовоспалительных средств. Антигистаминные препараты (димедрол, тавегил, супрастин и др.) в настоящее время почти не применяются. Не оправдано назначение препаратов кальция, аскорбиновой кислоты и рутина. Не должны применяться при лечении геморрагического васкулита препараты витамина «К», группы В. Противопоказаны любые виды вакцинации, так как они могут спровоцировать тяжелый рецидив и обострение болезни. В профилактике

рецидивов и обострений болезни важную роль играет предупреждение обострений очаговой инфекции, отказ от приёма антибиотиков и других препаратов без достаточно веских оснований, устранение контакта с аллергенами и медикаментами. Противопоказаны пробы с бактериальными антигенами – туберкулиновые, Бюрне и др. Обострения заболевания могут провоцироваться охлаждениями, физическими нагрузками, нарушениями питания, алкогольными напитками, стрессом. Желателен индивидуальный подбор продуктов питания. Больные подлежат диспансеризации в гематологическом кабинете.

Геморрагические телеангиэктазии



Рисунок 23. Телеангиоэктазии в области губ.

У большинства больных телеангиэктазии раньше появляются на губах и их внутренней поверхности (см. рис. 23). Затем они могут обнаруживаться на любых участках кожи – крыльях носа и его слизистой оболочке, щеках (см. рис. 24), над бровями, на внутренней поверхности щек, языка, деснах, волосистой части головы, кончиках пальцев.



Рисунок 24. Телеангиоэктазии в области скул.

Телеангиэктазии могут образовываться и кровить из всех слизистых оболочек – из зева, гортани, бронхов, на всем протяжении желудочно – кишечного тракта, в мочевых путях и во влагалище. У большинства больных наблюдаются тяжелые, рецидивирующие носовые кровотечения. Носовые кровотечения могут быть чрезвычайно упорными, продолжаться в течение нескольких дней и недель, приводить к тяжелой анемизации больных. Тяжелые профузные носовые кровотечения при болезни Рендю – Ослера

являются опасными для жизни этих пациентов. Упорные профузные кровотечения могут отмечаться из телеангиэктазий любой другой локализации: бронхолегочной, желудочно-кишечной, из мочевых путей и т. д. Такие кровотечения могут привести к смерти больных. Редко наблюдаются кровоизлияния в головной и спинной мозг, его оболочки и во внутренние органы. Может отмечаться увеличение печени, нарушение её функциональной способности. Развитие артерио – венозных шунтов в печени приводит к развитию цирроза печени.

Диагностика болезни Рендю – Ослера осуществляется на основании следующих главных признаков:

- обнаружение телеангиэктазий на коже и слизистых оболочках;
- семейный характер заболевания;
- отсутствие патологии системы гемостаза.

Профилактика и лечение

Необходимо проводить профилактику возникновения ринитов и других воспалительных заболеваний слизистых оболочек, которые могут провоцировать кровотечение. Противопоказан прием аспирина и других противовоспалительных нестероидных препаратов, нарушающих функцию тромбоцитов и усиливающих кровотечение при болезни Рендю – Ослера. Противопоказан прием алкоголя. Опасны тяжелые физические нагрузки. Для остановки носовых кровотечений используют орошение полости носа 5 – 8% аминокапроновой кислотой (лучше в смеси с тромбином). Можно использовать аппликации смесей фибрина с коллагеном. Тугая тампонада носа используется только в тяжелых ситуациях. Временный эффект дают отслойка слизистой оболочки носа и перевязка приводящих артерий – наружной сонной, верхнечелюстной, решетчатой. Временный положительный эффект оказывают локальное замораживание слизистой оболочки путём аппликацией жидкого азота (-196°C) на 30 – 90с, либо с губкой пропитанной персиковым маслом и смоченной в жидком азоте. В последующем проводят 4 – 8 сеансов (с интервалами 1 – 2 дня) с однократными распылениями жидкого азота в полости носа. Применяют локальные воздействия на кровоточащие участки лазером. При частых и очень обильных желудочно – кишечных, носовых, бронхолегочных и лоханочных кровотечениях проводят хирургическое лечение – иссечение участков слизистых оболочек с расположенными в них телеангиэктазами. Однако вскоре вблизи рубцов появляются новые телеангиэктазы. Традиционные общие гемостатические воздействия – введение препаратов витамина «К», хлорида кальция, дицинона, аминокапроновой кислоты и т. д., при болезни Рендю – Ослера не эффективны.

СИНДРОМЫ ДИССЕМНИРОВАННОГО ВНУТРИСОСУДИСТОГО СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

Синдромы диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдромы) являются очень важной проблемой современной медицины.

3.С. Баркаган (2005) выделяет следующие причины развития ДВС-синдромов:

1. Все разновидности шока – травматический, ожоговый, септический, кардиогенный, анафилактический и т.д.
2. Все острые инфекционно-септические заболевания, независимо от входных ворот инфекции, видовой принадлежности возбудителей (бактериемии, вирусемии, микст-инфекции) и органной локализации процесса. С инфекционно-септическими формами связано большинство острых и подострых ДВС-синдромов возникающих во время беременности, в родах и в послеоперационном периоде.
3. Тяжелые травмы, включая синдром длительного сдавления, травматические хирургические вмешательства, особенно при операциях на паренхиматозных органах, онкологических вмешательствах, при использовании аппаратов искусственного кровообращения, при вмешательстве на сердце и сосудах. Опасность развития ДВС-синдрома еще более возрастает во всех случаях нестабильной гемодинамики и проведения реанимационных мероприятий.
4. При острой массивной кровопотере, которая сама по себе часто является признаком уже текущего ДВС – синдрома так же при необоснованных массивных гемотрансфузиях.
5. Все виды острого внутрисосудистого гемолиза, в том числе при трансфузиях несовместимой и инфицированной крови, «кризовых» гемолитических анемиях, пароксизмальной ночной гемоглобинурии и др.
6. При ряде форм акушерской патологии – эмболии околоплодными водами, особенно инфицированными, преждевременной отслойке плаценты, внутриутробной гибели плода при длительной его ретенции в матке, при тяжелых поздних токсикозах (эклампсии). Во многих случаях такой патологии ДВС – синдром связан с инфицированием плаценты и околоплодных вод, фоновыми инфекционными заболеваниями.
7. Острые массивные деструкции органов и тканей закономерно ведут к развитию ДВС – синдрома (деструктивные заболевания легких, острые панкреатиты, тяжелые гепатиты, дистрофия печени, термические и химические ожоги, синдром длительного сдавления и т.д.).
8. Отравления гемокоагуляционными змеиными ядами.

Клиника ДВС - синдрома

Поскольку основным патогенетическим звеном развития ДВС-синдрома является усиленное тромбообразование в сосудах микроциркуляторного русла, то страдать, прежде всего, будут те органы, в которых хорошо развита капиллярная сеть: легкие, почки, кожа, головной мозг, печень. Тяжесть течения и прогноз зависят от степени блокады микроциркуляции тромбами. Кожные проявления ДВС-синдрома — самые заметные для непрофессионального взгляда. Основные клинические признаки довольно типичны и обусловлены распространенными тромбозами, кровоточивостью и, как следствие, недостаточностью различных органов.

Кожа, как хорошо кровоснабжаемый орган, всегда вовлекается в патологический процесс, в ней появляется характерная геморрагическая сыпь вследствие мелких кровоизлияний, очаги некрозов (омертвения) на лице, конечностях.

Поражение легких проявляется признаками острой дыхательной недостаточности, симптомами которой будет выраженная одышка вплоть до остановки дыхания, отек легких вследствие повреждения мелких сосудов и альвеол.

При отложении фибрина в сосудах почек развивается острая почечная недостаточность, проявляющаяся нарушением образования мочи вплоть до анурии, а также серьезными электролитными изменениями.

Поражение головного мозга выражается в кровоизлияниях, влекущих неврологические расстройства.

Помимо органных изменений, будет наблюдаться склонность к наружным и внутренним кровотечениям: носовым, маточным, желудочно-кишечным и др., а также к образованию гематом во внутренних органах и мягких тканях. В целом, клиника ДВС-синдрома складывается из симптомов полиорганной недостаточности и тромбогеморрагических явлений.

Диагностика ДВС - синдромов

Ведущая роль в диагностике ДВС - синдрома принадлежит клиницисту.

Распознавание острого и подострого ДВС - синдромов облегчается тем, что при ряде видов патологии (шок, сепсис, ожоговая болезнь, акушерская патология, массивная кровопотеря, острый промиелоцитарный лейкоз и т.д.) он является единственно возможной формой нарушения гемостаза. Главным принципом распознавания ДВС - синдрома является ситуационная диагностика, играющая решающую роль в его выявлении.

Лабораторная диагностика ДВС - синдрома строится на выявлении следующих важных признаков:

- 1) обнаружение свидетелей внутрисосудистого тромбообразования,
- 2) определение глубины синдрома потребления,
- 3) определение тестов направленных на оптимизацию терапии.

К «свидетелям» тромбообразования П.А. Воробьев относит следующие тесты:

- 1) определение уровня растворимых фибрин – мономеров и продуктов деградации фибрина (этаноловый, протаминсульфатный тесты, определение D- димеров);
- 2) снижение уровня тромбоцитов (тромбоцитопения потребления);
- 3) повышение уровня тромбоцитарных факторов в крови (3, 4 пластиночные факторы);
- 4) обнаружение феномена «фрагментации эритроцитов» в результате внутрисосудистого механического гемолиза нитями фибрина (число фрагментированных эритроцитов, которые легко определяются в мазке крови, в тяжелых случаях может достигать 100%).

Определение глубины синдрома потребления:

- 1) снижение уровня тромбоцитов,
- 2) снижение уровня антитромбина – III, критическим для появления синдрома гепаринорезистентности является уровень в 60% от нормы и ниже,
- 3) снижение уровня плазминогена.

Тесты направленные на оптимизацию терапии, позволяющие оценить выраженность потребления тех или иных факторов и подобрать комбинацию лекарственных средств, объем заместительной терапии или обосновать необходимость плазмообмена:

- уровень антитромбина – III;
- уровень плазминогена;
- уровень растворимых комплексов фибрин – мономеров и продуктов деградации фибрина;
- агрегация тромбоцитов;
- уровень фактора Виллбранда.

Профилактика ДВС - синдромов

1. Снижение травматизации пациентов при хирургических и акушерских вмешательствах.
2. Быстрое и полное устранение болевого синдрома, шока и других факторов, вызывающих развитие ДВС - синдрома.
3. По возможности, исключение всех воздействий которые провоцируют поступление из тканей в кровь большого количества тканевого тромбопластина (выделение тупым путем из спаек органов во время операции, массаж матки при ее послеродовой атонии, ручное отделение плаценты и т.д.)
4. Необходимо избегать неоправданных массивных гемотрансфузий, т.к. такие трансфузии могут провоцировать развитие ДВС - синдрома, вызывая сдвиг и блокаду микроциркуляции в органах.
5. Следует избегать продолжительной ишемизации пораженных частей тела или органов.

Лечение ДВС – синдрома

Важно как можно раньше устранить причинный фактор, вызвавший развитие тромбогеморрагического синдрома:

1. Адекватная антибиотикотерапия при гнойно-септических осложнениях;
2. Своевременное восполнение объема циркулирующей крови при кровопотере;
3. Поддержание функции сердечно-сосудистой системы и артериального давления при различных видах шока;
4. Профилактика осложнений и своевременная хирургическая помощь в акушерской практике;
5. Адекватное обезболивание в случае различных повреждений и травматического шока и др.

Важным принципом лечения ДВС-синдрома является применение антикоагулянтной терапии.

- Введение свежемороженой плазмы в достаточном количестве. Объем переливаемой плазмы в фазе гиперкоагуляции не менее 1 литра, в фазе гипокоагуляции до 2 литров сутки (при необходимости, под контролем центрального венозного давления, после проведения плазмафереза, возможно введение большего объема плазмы). После согревания плазмы до 36 – 37°C необходимо ее быстрое внутривенное введение
- Одновременно со свежемороженой плазмой начинается введение гепарина по 15 – 20 тыс. ед. в сутки вместе с плазмой на ранних этапах острого и подострого ДВС – синдромов и по 10 – 15 тыс. ед. во второй и третьей фазах процесса . Вместо гепарина могут применяться низкомолекулярные гепарины – фраксипарин , клексан, фрагмин подкожно 4000 – 6000 анти Ха ед. в сутки.
- При лечении ДВС – синдрома крайне не желательны трансфузии эритромаcсы и тем более нативной донорской крови, поскольку при этом усиливается тромботический процесс и блокада микроциркуляции в органах.

Кровотечения из внутренних органов

Носовые кровотечения

Причиной кровотечения может быть травма, геморрагические диатезы, гипертоническая болезнь, опухоли носа, заболевания крови. Чаще кровотечение бывает из одной половины носа. Кровь может вытекать струйкой или каплями. При сильном кровотечении кровь может вытекать не только из носа, но и изо рта.

Лечение

Больного усадить.

Голову слегка наклонить вперед (см. рис. 25).

Прижать рукой крыло носа к перегородке. При этом пострадавший должен дышать ртом (см. рис. 26).

На переносицу положить холод на 20 минут (мокрый платок, снег, лёд).

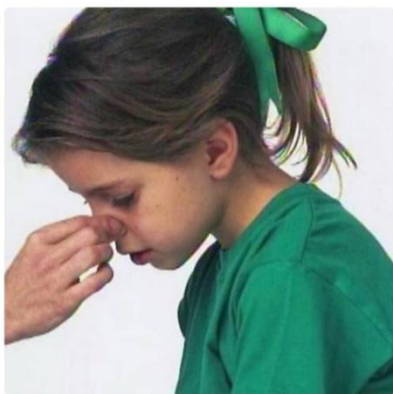
Ввести в носовой ход тампон, смоченный в 3% растворе перекиси водорода или 0.1% раствором нафтизина.

Когда кровотечение остановиться, надо смазать носовые ходы вазелиновым маслом.

При отсутствии эффекта проводят тампонаду носа и госпитализируют пациента в ЛОР-отделение.



Рисунок. 25. Правильное и неправильное положение пациента при носовом кровотечении.



точка
пережатия

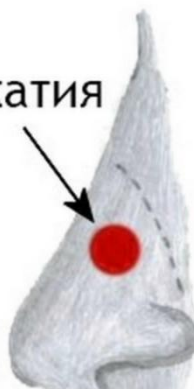


Рисунок 26. Точка прижатия крыла носа к перегородке.

Кровотечения из желудочно-кишечного тракта

Наиболее частые причины кровотечений из ЖКТ: язвенная болезнь, рак желудка, синдром Маллори-Вейсса (см. рис 27), цирроз печени, язвенный колит, болезнь Крона, заболевания крови, геморрагические диатезы. Кровь выделяется изо рта при рвоте. Она имеет кислую реакцию, и не содержит пузырьков воздуха. При кровотечении из желудка и 12 перстной кишки кровь будет иметь вид кофейной гущи. При кровотечении из слизистой пищевода при синдроме Маллори-Вейсса кровь будет красного цвета. При кровотечении из вен пищевода при портальной гипертензии (см. рис. 27) кровь будет темно-вишневого цвета со сгустками. Кровотечение из желудка и 12 перстной кишки сопровождается меленой (черный дегтеобразный стул). При кровотечении из нижних отделов кишечника кровь будет неизмененного красного цвета. Кал, имеющий вид малинового желе бывает при язвенном колите. Массивная кровопотеря сопровождается признаками острого малокровия: общая слабость, головокружение, бледность, холодный пот, частый малый пульс, снижение АД. Может развиваться коллапс. В диагностике помогает ФГДС, колоноскопия.



Пищевод
Желудок
Разрывы слизистой оболочки

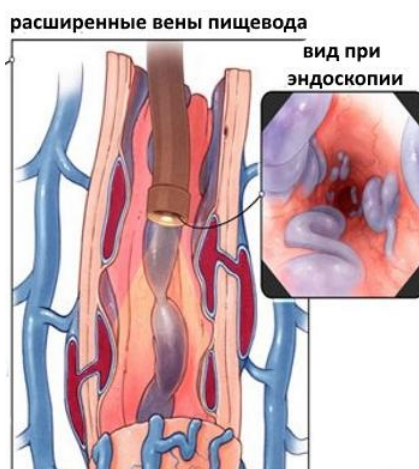


Рисунок 27. Причины кровотечений из желудка и пищевода.

Неотложная помощь

Положение лежа на боку или на спине, голову повернуть на бок.

Голод.

Пузырь со льдом на эпигастральную обл.

Аминокапроновая кислота 5% 100-200 мл в/в капельно.

Дицинон 4-6 мл в/в с физ. р-ром.

Викасол 1% 2-3 мл в/м.

Кальция хлорид 10% 5-10 мл в/в медленно.

Антигемофильная плазма 100-200 мл в/в кап.

Преднизолон 60 мг в/в.

Полиглюкин 400 мл в/в кап.

Антациды, блокаторы H₂ гистаминорецепторов.

Лёгочные кровотечения

Причины кровотечений: рак легкого, абсцесс легкого, бронхоэктатическая болезнь, туберкулез, заболевания крови, геморрагические диатезы. Кровь выделяется во время кашля. Кровь алая, с пузырьками воздуха, имеет щелочную окраску. Поставить правильно диагноз помогает рентгенография, бронхоскопия и бронхография.

Основным симптомом лёгочного кровотечения является кровохарканье, ощущение тёплой струи или кипения в груди. Неотложная помощь должна быть направлена на остановку кровотечения, обеспечение проходимости дыхательных путей, прекращение кашля, снижение давления в малом круге кровообращения, повышение свёртываемости.

Неотложная помощь

Положение сидя, с наклоном в поражённую сторону. Пациент не должен двигаться и разговаривать.

Пузырь со льдом на грудную клетку.

Аминокапроновая кислота 5% 100-200 мл в/в капельно.

Дицинон 4-6 мл в/в с физ. р-ром.

Викасол 1% 2-3 мл в/м.

Кальция хлорид 10% 5-10 мл в/в медленно.

Антигемофильная плазма 100-200 мл в/в кап.

Преднизолон 60 мг в/в.

Полиглюкин 400 мл в/в кап.

Кровотечения из мочевыводящих путей

Причинами кровотечений являются гломерулонефрит, опухоли и туберкулез почек, МКБ, инфаркт почек, болезни предстательной железы и мочевого пузыря (см. рис. 28). Кровотечение из мочевыводящих путей бывает в виде микро и макрогематурии. Микрогематурия определяется при микроскопическом исследовании мочи. Макрогематурия определяется невооруженным взглядом. Моча при этом приобретает цвет мясных помоев. Гематурия может сопровождаться дизурией, болями в животе и пояснице.

Гематурия может быть почечного и внепочечного (из лоханок, мочеточников, мочевого пузыря, уретры) происхождения.

Для уточнения диагноза необходимо проводить УЗИ почек и предстательной железы, цистоскопию, экскреторную урографию, анализ мочи по Зимницкому, Нечипоренко, трехстаканную пробу.

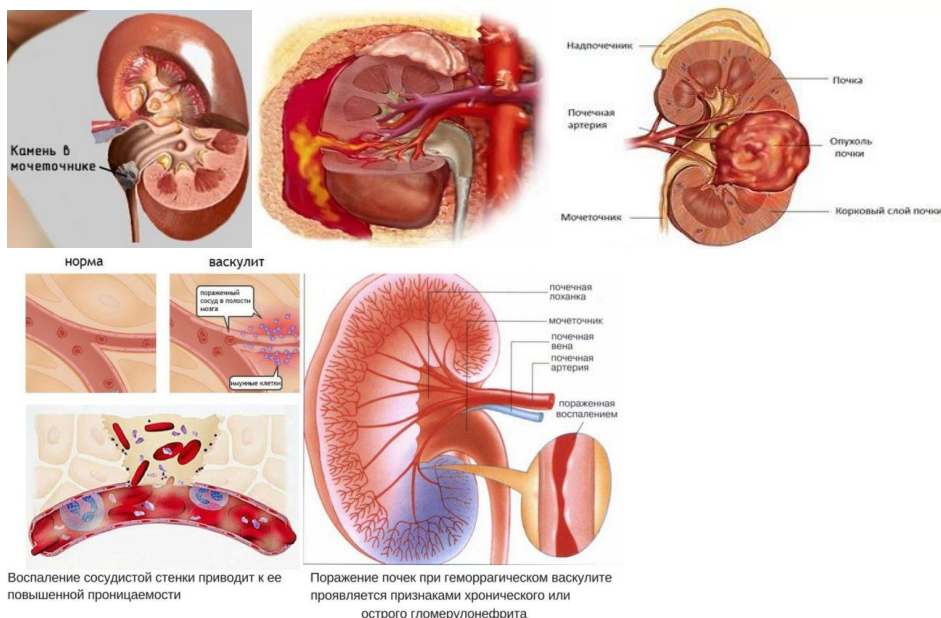


Рисунок 28. Причины кровотечений из мочевыделительных путей и почек.

Маточные кровотечения

Причинами могут быть дисфункциональные маточные кровотечения, патология беременности, нарушения сократительной функции матки и ДВС синдром в родах и послеродовом периоде, метроэндометрит, травмы, опухоли, геморрагические диатезы. Клинически маточные кровотечения проявляются удлинением менструаций более 5 дней и увеличением объема теряемой крови, нарушением цикличности ежемесячных кровопотерь, появление в родах или в послеродовом периоде или на фоне общих геморрагических проявлений обильной кровопотери из матки и родовых путей. Для диагностики необходимо гинекологическое и общеклиническое обследование.

Диагностика геморрагического синдрома

На первоначальном этапе тщательно собирается анамнез, уточняется время возникновения заболевания, возможные провокационные факторы. Выясняются основная патология, на фоне которой развился недуг, и сопутствующие хронические заболевания. При осмотре часто используют метод щипка, сжимая кожу, можно увидеть характерные точечные кровоизлияния.

Для подтверждения недуга используются лабораторные исследования крови:

- общий анализ, с особым вниманием на количество тромбоцитов;
- на свертываемость крови и длительность кровотечения;

- на время образования сгустка крови;
- на протромбин и фибриноген;
- на толерантность к гепарину.

Назначают анализ мочи, по показаниям спинномозговую пункцию, биопсию костного мозга. При подозрениях на наследственную причину кровотечений делают генетические тесты.

Осложнения геморрагического синдрома

Последствиями синдрома могут стать постгеморрагические анемии, эритроцитоз, изменения в мягких тканях, деформации суставов, ослабление иммунитета.

Лечение геморрагического синдрома

Терапия заболевания зависит от причины, которая вызвала синдром. Общие принципы лечения недуга включают:

- применение кровоостанавливающих средств: дицинона, викасола (синтетического аналога витамина К), хлорида кальция, витамина С;
- местное лечение геморрагий на коже: сухой тромбин, гомеостатические губки, аминокaproновая кислота;
- переливание крови и ее фракций (в случаях обильной кровопотери);
- поддерживающую и симптоматическую терапию.

При болезнях, вызванных дисфункцией тромбоцитов, применяют глюкокортикостероиды, иммуноглобулины, плазмозаменители. При васкулитах — нестероидные противовоспалительные средства, иммунодепрессанты. При гемофилиях вводят недостающие свертывающей системе крови факторы.

Профилактика геморрагического синдрома

Предупреждение развития данного недуга зависит от вызывающей его болезни.

- При нарушениях свертывающей системы крови рекомендуется потребление продуктов, богатых витамином К, полноценное питание с преобладанием белковой пищи, овощей и фруктов.
- При гемофилии необходимо избегать травм, ранений, ушибов.

Всем людям, склонным к кровотечениям, необходимо пройти полное обследование и получить соответствующее лечение.

БЛОК КОНТРОЛЯ

ВОПРОСЫ ДЛЯ ПОДГОТОВКИ К ЗАНЯТИЮ

1. Понятие «геморрагические заболевания и синдромы», определение.
2. Типы кровотечений по Баркагану.
3. Причины геморрагических заболеваний и синдромов.
4. Клинические проявления геморрагических заболеваний и синдромов.
5. Методы диагностики геморрагических заболеваний и синдромов.
6. Основные принципы лечения больных с геморрагическими заболеваниями и синдромами.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ИСХОДНОГО УРОВНЯ 1.

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Назовите диагностические тесты, входящие в состав скрининг-диагностики нарушений гемостаза:
 - А. Определение количества тромбоцитов в крови.
 - Б. Определение времени кровотечения.
 - В. Количественное определение плазменных факторов свертывания крови.
 - Г. Определение АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время)
 - Д. Все вышеперечисленные тесты.
2. Выберите диагностические тесты, используемые для выявления нарушений в коагуляционном звене гемостаза:
 - А. Определение количества тромбоцитов в крови.
 - Б. Оценка функциональных свойств тромбоцитов.
 - В. Определение времени кровотечения.
 - Г. Определение протромбинового времени.
 - Д. Определение АЧТВ
(активированное частичное тромбопластиновое время).
3. Выберите диагностические тесты, используемые для выявления нарушений в тромбоцитарном звене гемостаза:
 - А. Определение количества тромбоцитов в крови.
 - Б. Оценка функциональных свойств тромбоцитов.
 - В. Определение времени кровотечения.
 - Г. Определение протромбинового времени.
 - Д. Определение АЧТВ
(активированное частичное тромбопластиновое время).
4. Выберите диагностические тесты, используемые для выявления нарушений в тромбоцитарно-сосудистом звене гемостаза:
 - А. Определение протромбинового времени.
 - Б. Определение АЧТВ
(активированное частичное тромбопластиновое время).

- В. Определение времени свертывания крови.
- Г. Манжеточная проба.
- Д. Ничего из выше перечисленного.

5. Выберите клинические и лабораторные признаки, характерные для гемофилии:

- А. Болеют лица мужского пола.
- Б. Лица женского пола никогда не болеют гемофилией.
- В. Время свертывания крови удлинено.
- Г. Время кровотечения удлинено.
- Д. Количество тромбоцитов в пределах нормы.

6. Выберите клинические и лабораторные признаки, характерные для тромбоцитопений:

- А. АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время) удлинено.
- Б. Время кровотечения удлинено.
- В. Характерны кровоизлияния в суставы.
- Г. Болеют только лица мужского пола.
- Д. Одним из клинических симптомов являются меноррагии.

7. Выберите клинические и лабораторные признаки, характерные для болезни Рандю-Ослера:

- А. Часты семейные случаи заболевания.
- Б. Время кровотечения удлинено.
- В. Рецидивирующие кровотечения одной или двух локализаций.
- Г. Кровоизлияния в суставы.
- Д. Часты кровоизлияния в мозг.

8. Выберите клинические и лабораторные признаки, характерные для геморрагического васкулита:

- А. АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время) в пределах нормы.
- Б. Время кровотечения в пределах нормы.
- В. Кровоизлияния в крупные суставы.
- Г. Рецидивирующие кровотечения из носа.
- Д. Ничего из вышеперечисленного.

9. Выберите лекарственные препараты, показанные для лечения геморрагического васкулита:

- А. Витамин К (Викасол).
- Б. Гепарин.
- В. Препараты кальция.
- Г. Кортикостероиды.
- Д. Все вышеперечисленные препараты.

10. Выберите лекарственные препараты, показанные для лечения идиопатической тромбоцитопенической пурпуры:

- А. Витамин К (Викасол).
- Б. Антигистаминные препараты.
- В. НПВС.
- Г. Кортикостероиды.
- Д. Цитостатики.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ ИСХОДНОГО УРОВНЯ 2

1. Какие типы кровоточивости выделяют по современной классификации:

- а) микроциркуляторный
- б) микроциркуляторно – гематомный
- в) ангиоматозный
- г) микроциркуляторно – ангиоматозный
- д) васкулитно – пурпурный
- е) гематомный

2. Дефицит какого фактора свертывания крови имеет место при гемофилии В

- а) проакцелирин
- б) антигемофильный глобулин
- в) фактор Кристмаса
- г) плазменный предшественник тромбопластина

3. Какой из факторов свертывания носит название «антигемофильный глобулин»?

- а) II
- б) V
- в) VII
- г) VIII

4. Какой тип кровоточивости имеет место при гемофилиях А и В ?

- а) ангиоматозный
- б) гематомный
- в) микроциркуляторно – гематомный
- г) микроциркуляторный

5. Какие виды кровотечений преобладают при гемофилии ?

- а) гемартрозы
- б) носовые кровотечения
- в) межмышечные гематомы
- г) экхимозы
- д) почечные кровотечения
- е) маточные кровотечения

6. Какие суставы наиболее часто подвергаются кровоизлияниям при гемофилии ?

- а) межфаланговые
- б) коленные

в) тазобедренные

г) голеностопные

д) локтевые

7. Какие кровотечения при гемофилии наиболее опасны ?

а) в суставы

б) межмышечные

в) желудочно – кишечные

г) подкожные

8. В каком возрасте у больного гемофилией наиболее высок риск развития абдоминальной гематомы ?

а) 5 – 15 лет

б) 15 – 25 лет

в) 25 – 35 лет

г) 35 – 45 лет

9. Укажите наиболее частую локализацию гигантской псевдоопухоли смешанного типа

а) пяточная кость, фаланги пальцев

б) надколенник

в) трубчатые кости

г) подвздошная кость

10. Ингибиторы при гемофилии

а) аллоантитела

б) аутоантитела

в) относятся к иммуноглобулинам типа G

г) направлены против прокоагулянтной активности ФVIII

д) могут образовываться на любой антигемофильный препарат

11. В каких тестах будет отмечаться гипокоагуляция при гемофилии А ?

а) длительность кровотечения

б) время свертывания крови

в) протромбиновое время

г) тромбиновое время

д) АПТВ

е) время рекальцификации плазмы

12. Выделите препараты которые можно использовать для лечения гемофилии В

а) антигемофильная (свежезамороженная) плазма

б) криопреципитат

в) PPSB

г) очищенные вирусбезопасные препараты VIII фактора

д) очищенные вирусбезопасные препараты IX фактора

13. Укажите факторы свертывания крови которые содержатся в криопреципитате

а) фибриноген

б) проакцелерин

- в) антигемофильный глобулин
 - г) фактор Стюарта – Прауэр
 - д) фактор Хагемана
 - е) фибринстабилизирующий фактор
14. Очищенными вирусбезопасными препаратами VIII фактора являются
- а) «Koate – DVI»
 - б) «Immunate»
 - в) «Immunine»
 - г) «Aimafix»
 - д) «Hemofil M»
 - е) «Hemostin SDN»
15. При лечении гемартроза у больного гемофилией не рекомендуется
- а) временная иммобилизация сустава в физиологическом положении
 - б) охлаждение сустава
 - в) согревание сустава
 - г) аспирация излившейся в сустав крови с последующим введением гидрокортизона
16. При лечении почечного кровотечения у больного гемофилией не используется
- а) преднизолон
 - б) аминокaproновая кислота
 - в) криопреципитат
17. Какие оперативные вмешательства относятся к наивысшей категории риска при гемофилии
- а) реконструктивные операции на коленном и тазобедренном суставах
 - б) операции на голеностопном и локтевом суставах
 - в) удаление обширных псевдоопухолей таза и конечностей
 - г) эндопротезирование коленного и тазобедренного суставов
 - д) открытый остеосинтез переломов плеча и бедра
18. Для лечения ингибиторной формы гемофилии используются
- а) плазмаферез
 - б) трансфузии свежезамороженной плазмы
 - в) преднизолон
 - г) иммунодепрессанты
 - д) гипербарическая оксигенация
 - е) введение массивных доз недостающего фактора
19. К неактивированным формам концентратов факторов протромбинового комплекса относятся
- а) PPSB
 - б) Prothromplex – T
 - в) FEIBA г) Hiate
 - д) проплекс
20. Гемофилия С развивается при дефиците:
- а) антигемофильного глобулина

- б) плазменного тромбопластинового компонента
- в) плазменного предшественника тромбопластина
- г) фибринстабилизирующего фактора

21. Для лечения гемофилии С используется:

- а) криопреципитат
- б) свежезамороженная плазма
- в) PPSB
- г) антилимфоцитарный глобулин

22. Какой тип кровоточивости имеет место у пациентов аутоиммунной (идиопатической) тромбоцитопенической пурпурой?

- а) гематомный
- б) ангиоматозный
- в) микроциркуляторно – гематомный
- г) васкулитно – пурпурный д) микроциркуляторный

23. Какие кровотечения наиболее часто имеют место у пациентов с аутоиммунной (идиопатической) тромбоцитопенической пурпурой?

- а) экхимозы
- б) носовые кровотечения
- в) гемартрозы
- г) петехии
- д) забрюшинные гематомы
- е) легочные кровотечения

24. Диагностические критерии для постановки диагноза аутоиммунная (идиопатическая) тромбоцитопеническая пурпура

- а) увеличение длительности кровотечения
- б) увеличение времени свертывания крови
- в) увеличение протромбинового времени
- г) снижение количества тромбоцитов
- д) положительный тест Хема
- е) наличие антитромбоцитарных антител

25. При каких заболеваниях может иметь место тромбоцитопения

- а) острые лейкозы
- б) цирроз печени
- в) апластическая анемия
- г) системная красная волчанка
- д) бронхиальная астма

26. Для аутоиммунной (идиопатической) тромбоцитопенической пурпуры характерно:

- а) кровотечение из лунки удаленного зуба, начинающееся сразу после экстракции и останавливающееся после местного воздействия
- б) кровотечение из лунки удаленного зуба, начинающееся через несколько часов после экстракции и продолжающееся несколько суток
- в) кровотечение во время операции
- г) отсроченное кровотечение с образованием раневой гематомы

д) спонтанные гемартрозы

27. В лечебную программу при аутоиммунной (идиопатической) тромбоцитопенической пурпуре не входят:

а) глюкокортикоиды

б) иммуноглобулины

в) Ново Сэвен

г) концентраты VIII фактора

д) цитостатики

е) десмопрессин

28. Тромбоцитопения при апластической анемии обусловлена:

а) угнетением мегакариоцитарного ростка в костном мозге

б) образованием антитромбоцитарных антител

в) секвестрацией тромбоцитов в селезёнке

г) правильно всё вышеперечисленное

29. Окончательно подтвердить диагноз апластической анемии помогает:

а) исследование миелограммы

б) исследование коагулограммы

в) трепанобиопсия подвздошной кости

г) определение антитромбоцитарных антител

д) только клинический осмотр и выполнение клинического анализа крови.

30. В лечебную программу при апластической анемии не входит:

а) аллогенная трансплантация костного мозга

б) аутологичная трансплантация костного мозга

в) антилимфоцитарный/антитимоцитарный глобулин

г) циклоспорин А

д) спленэктомия

е) трансфузии концентрата тромбоцитов

31. В каких случаях вы можете заподозрить развитие ДВС – синдрома?

а) обнаружение тромбоцитопении и геморрагического синдрома у пациента с системной красной волчанкой

б) обнаружение повышенного уровня продуктов деградации фибрина

в) гипокоагуляция в лабораторных тестах у пациента с циррозом печени

г) выявление десневых и носовых кровотечений, экхимозов на коже и эрозий в желудке у больной с сепсисом

д) у пациента с впервые выявленным острым промиелоцитарным лейкозом

32. Укажите неправильное утверждение:

а) ДВС – синдром всегда является осложнением какого – либо заболевания

б) диагностика ДВС – синдрома должна строиться на его лабораторных признаках

в) ведущая роль в диагностике ДВС – синдрома принадлежит клиницисту

г) ДВС – синдром может быть следствием массивного послеродового кровотечения

д) при ДВС – синдроме развивается острая почечная недостаточность

33. Глубину синдрома потребления можно определить по следующим показателям:

- а) снижение уровня тромбоцитов
- б) снижение уровня фибриногена
- в) снижение уровня фактора Виллебранда
- г) снижение уровня антитромбина III
- д) повышение уровня продуктов деградации фибрина
- е) снижение уровня плазминогена

34. Назовите тесты, которые можно отнести к «свидетелям» тромбообразования?

- а) обнаружение феномена «фрагментации» эритроцитов
- б) снижение уровня фибриногена
- в) определение уровня фактора Виллебранда
- г) определение уровня растворимых комплексов фибрин – мономеров и продуктов деградации фибрина
- д) снижение уровня тромбоцитов
- е) повышение 3-его и 4-ого пластиночных факторов в крови

35. Какие лабораторные тесты помогут Вам составить лечебную программу при ДВС – синдроме?

- а) определение уровня антитромбина III
- б) определение уровня плазминогена
- в) определение уровня растворимых фибрин – мономерных комплексов и продуктов деградации фибрина
- г) определение уровня фибриногена
- д) определение агрегации тромбоцитов
- е) определение циркулирующих иммунных комплексов

36. Укажите неверное утверждение: При ДВС – синдроме

- а) по возможности необходимо «удалить» причинный фактор
- б) устранить воздействия поддерживающие и усугубляющие ДВС – синдром
- в) необходимо более раннее введение свежезамороженной плазмы
- г) необходимо более раннее введение эритроцитарной массы
- д) одновременно со свежезамороженной плазмой начинается введение гепарина
- е) при наличии синдрома реинфузии производится внутривенное введение больших доз антипротеаз

37. Объём свежезамороженной плазмы для пациента с ДВС – синдромом в фазе гипокоагуляции составляет:

- а) 0,5 литра
- б) 1 литр
- в) 2 литра

38. При ДВС обусловленном синдромом длительного сдавления в лечебную программу включается:

- а) введение реополиглюкина
- б) введение эритроцитарной взвеси

в) внутривенное введение больших доз преднизолона

г) плазмаферез

39. С целью профилактики ДВС – синдрома следует использовать:

а) введение концентрата тромбоцитов во время операции

б) введение реополиглюкина во время операции

в) быстрое и полное устранение болевого синдрома и шока

г) снижение травматизации пациента при хирургических и акушерских вмешательствах

д) возмещение кровопотери во время операции массивными трансфузиями эритроцитарной массы

е) избегать продолжительной ишемизации пораженных частей тела или органов

40. Фактор Виллебранда выполняет следующие функции:

а) обеспечивает адгезию тромбоцитов к коллагену сосудистой стенки

б) обеспечивает необратимую агрегацию тромбоцитов

в) обеспечивает трансформацию протромбина в тромбин

г) способствует трансформации фибриногена в фибрин

д) стабилизирует молекулу фактора VIII и транспортирует его к месту формирования гемостатической пробки

е) способствует ретракции кровяного сгустка

41. Смешанный микроциркуляторно – гематомный тип кровоточивости характерен для:

а) гемофилии С

б) болезни Херманского – Пудлака

в) болезни Виллебранда

г) болезни Вискотта – Олдрича

д) ДВС – синдрома

е) наследственной геморрагической телеангиэктазии

42. Какие критерии учитываются при постановке диагноза болезнь Виллебранда

а) удлинение времени свертывания крови

б) удлинение времени кровотечения 110

в) микроциркуляторно – гематомный тип кровоточивости

г) снижение уровня антигена фактора Виллебранда

д) снижение активности в плазме крови фактора Виллебранда

е) снижение количества тромбоцитов

43. В лечении болезни Виллебранда не используются:

а) антигемофильная плазма

б) криопреципитат

в) преднизолон

г) « Koate DVI»

д) « Oktanate»

е) антилимфоцитарный глобулин

44. Какие синдромы выделяют при геморрагическом васкулите?

- а) кожный
- б) бронхолегочный
- в) суставной
- г) абдоминальный
- д) почечный
- е) печеночный

45. Геморрагический синдром при болезни Шенлейна – Геноха обусловлен:

- а) дефицитом фибринстабилизирующего фактора в плазме крови
- б) дефицитом проакцелерина в плазме крови
- в) дефицитом антитромбина III
- г) нарушением адгезии тромбоцитов к коллагену сосудистой стенки
- д) врожденной патологией сосудистой стенки
- е) асептическим воспалением с очаговой дистрофией эндотелия и деструкцией стенок под влиянием циркулирующих иммунных комплексов и активированных ими цитокинов и компонентов системы комплемента

46. Для лечения геморрагического васкулита используются:

- а) преднизолон
- б) нестероидные противовоспалительные препараты
- в) криопреципитат
- г) гепарин
- д) плазмаферез
- е) цитостатики

47. Какое из перечисленных утверждений неверно при геморрагическом васкулите?

- а) необходимо избегать переохлаждения и дополнительной сенсибилизации пищевыми продуктами и лекарственными препаратами
- б) нестероидные противовоспалительные препараты ингибируют воспалительный процесс и ослабляют агрегацию тромбоцитов
- в) преднизолон назначают при почечной форме заболевания короткими курсами (по 5 – 7 дней) под «прикрытием» гепарина
- г) не оправдано назначение препаратов кальция, витамина К, аскорбиновой кислоты, рутина.
- д) суставной синдром, повышение температуры тела и ускорение СОЭ являются показанием к назначению антибактериальной терапии
- е) обострения заболевания могут провоцироваться охлаждениями, физическими нагрузками, алкогольными напитками

48. Какой тип кровоточивости имеет место при болезни Рендю – Ослера?

- а) гематомный
- б) микроциркуляторный
- в) микроциркуляторно – гематомный
- г) васкулитно – пурпурный
- д) ангиоматозный

49. Для остановки кровотечения при болезни Рендю – Ослера используются:

- а) орошение полости носа аминокапроновой кислотой

- б) введение криопреципитата
 - в) преднизолон
 - г) аппликации смесей фибрина с коллагеном
 - д) локальное воздействие на кровоточащие участки лазером
 - е) локальное замораживание слизистой оболочки путем подводки к кровоточащему участку криоаппликатора с парожидкостной аппликацией жидкого азота (-196°C) на 30 – 90 секунд
50. Какое осложнение может развиваться у больного с наследственной геморрагической телеангиэктазией?
- а) аутоиммунная (идиопатическая) тромбоцитопеническая пурпура
 - б) аутоиммунная гемолитическая анемия
 - в) острый панкреатит
 - г) цирроз печени
 - д) хронический гломерулонефрит

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1.

Пациентка Р., 25 лет, поступила в терапевтическое отделение с жалобами на петехиальные высыпания и синячки на коже нижних конечностей, передней поверхности туловища, возникающие спонтанно или из-за малейшей травматизации, и меноррагию, носовые кровотечения.

Из истории болезни известно, что в течение последнего месяца трижды были спонтанные кровотечения из носа и синячки на коже после незначительных ушибов. 3 дня назад после экстракции зуба сразу же началось кровотечение, которое удалось купировать только через 12 ч. В связи с этим событием больная решила обследоваться в стационаре.

Из истории жизни известно, что в детстве болела корью, ОРВИ, наследственность не отягощена, вредные привычки отрицает.

Объективно: состояние относительно удовлетворительное, на коже нижних конечностей и передней поверхности туловища петехиальные высыпания, не выступающие над поверхностью кожи, безболезненные при надавливании, и небольшое количество синячков неправильной формы. В других органах и системах патологии не выявлено.

Данные лабораторных методов исследования.

Клинический анализ крови: Нb - 120 г/л, лейкоциты - $6,5 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты - $4,5 \times 10^{12}/\text{л}$, тромбоциты - 50 000/л. Биохимический анализ крови без патологии. Время свёртывания крови - норма.

Активированное частичное тромбопластиновое время - норма. Время кровотечения - 4,5 мин.

Задания

1. Сформулируйте предварительный диагноз.
2. Какие показатели из скрининг-тестов нарушения гемостаза изменены у данной больной?

3. Составьте последовательный план лечения этой пациентки.
4. Определите тип кровоточивости у данной больной.

Задача № 2.

К фельдшеру обратилась больная И. 17 лет с жалобами на утомляемость, слабость, появление кровоподтеков на теле, повышенную потерю крови во время менструаций. Считает себя больной с детства. У родителей повышенной кровоточивости не наблюдалось.

Объективно: Состояние удовлетворительное. Питание удовлетворительное. Кожные покровы и слизистые бледные. На бедрах и передней брюшной стенке имеются кровоизлияния от багрового до желтоватого цвета, размерами от 4 до 8 см в диаметре. Симптом жгута: через 2 минуты ниже места наложения жгута появились петехии. На месте щипка на другой день обнаружен синяк. Лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 76 в минуту. АД 110/70 мм рт ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены, безболезненны. В анализе крови анемия, тромбоцитопения, увеличение времени кровотечения, нарушена ретракция кровяного сгустка.

Задания

1. Сформулируйте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Назовите дополнительные обследования.
3. Определите Вашу тактику в отношении пациента, расскажите о принципах лечения.

Задача № 3.

К фельдшеру обратилась больная К. 15 лет с жалобами на боли в суставах, появление мелких кровоподтеков на теле. Заболела остро, накануне принимала антибиотики по поводу ангины. У близких родственников подобных жалоб не было.

Объективно: Состояние средней тяжести. Кожные покровы обычной окраски. На разгибательной поверхности голеней, предплечий, ягодицах имеются множественные петехии, местами сливающиеся. Коленные и голеностопные суставы отечны, болезненны, движения в них ограничены. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 76 в минуту. АД 110/70 мм рт ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены, безболезненны. В анализе крови повышение СОЭ.

Задания

1. Сформулируйте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Назовите дополнительные обследования.
3. Определите Вашу тактику в отношении пациента, расскажите о принципах лечения.

Задача № 4.

Фельдшера вызвали на дом к мальчику 8 лет. Его беспокоит появление кровоподтеков на теле, частые носовые кровотечения, боли в коленных суставах. Болен с раннего детства. У отца также была склонность к кровотечениям.

Объективно: Состояние удовлетворительное. Питание удовлетворительное. Кожные покровы обычной окраски. На нижних конечностях имеются гематомы. Коленные суставы деформированы, движения в них ограничены. Симптом жгута положительный. Лимфоузлы не увеличены. Тоны сердца ритмичные. ЧСС 76 в минуту. АД 110/70 мм рт ст. В легких дыхание везикулярное, хрипов нет. Живот мягкий. Печень и селезенка не увеличены, безболезненны. В анализе крови увеличение времени свертывания.

Задания

1. Сформулируйте и обоснуйте предположительный диагноз.
2. Назовите дополнительные обследования.
3. Определите Вашу тактику в отношении пациента, расскажите о принципах лечения.

ИТОГОВЫЕ ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. Выберите признаки, характерные для гемофилии А:
А. Удлинение времени кровотечения.
Б. Нормальное время кровотечения.
В. Гематомный тип кровоточивости.
Г. Петехиально-пятнистый тип кровоточивости.
Д. Положительная манжеточная проба.
2. Для гемофилии А характерно:
А. Удлинение времени кровотечения.
Б. Нормальное время кровотечения.
В. Удлинение времени свертывания крови.
Г. Нормальное время свертывания крови. Д. Нормальное количество тромбоцитов.
3. Для гемофилии характерно все, кроме:
А. Удлинения АЧТВ.
Б. Нормального количества тромбоцитов.
В. Остановки кровотечения на фоне переливания свежезамороженной плазмы.
Г. Гематомно-петехиального типа кровоточивости.
Д. Наследственного характера болезни.
4. Для гемофилии характерны следующие признаки:
А. Уменьшение количества тромбоцитов.
Б. Хронические гемартрозы.

- В. Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости.
- Г. Гематомный тип кровоточивости.
- Д. Положительный эффект спленэктомии.

5. Для гемофилии не характерны следующие признаки:

- А. Образование гематом при внутримышечном введении лекарственных средств.
- Б. «Поздние» кровотечения через 2-3 ч после их остановки.
- В. Нормальное количество тромбоцитов.
- Г. Увеличение печени и селезенки.
- Д. Сокращение жизни тромбоцитов.

6. Выберите признаки, характерные для тромбоцитопении:

- А. Петехиально-пятнистый тип кровоточивости.
- Б. Гематомно-петехиальный тип кровоточивости.
- В. Нормальное время кровотечения.
- Г. Удлинение времени кровотечения.
- Д. Нормальная продолжительность жизни тромбоцитов.

7. Для тромбоцитопатии характерны следующие признаки:

- А. Уменьшение числа тромбоцитов.
- Б. Нормальное число тромбоцитов.
- В. Уменьшение времени свертывания крови.
- Г. Положительный эффект лечения кортикостероидами.
- Д. Нормальное время кровотечения.

8. Выберите причины тромбоцитопении:

- А. Повышенное разрушение тромбоцитов.
- Б. Повышенное потребление тромбоцитов.
- В. Гемолитическая желтуха.
- Г. Ишемическое поражение органов.
- Д. Высокая концентрация фибриногена.

9. Выберите лекарственные препараты, не показанные больным тромбоцитопениями:

- А. Цитостатики.
- Б. Гормоны.
- В. НПВС.
- Г. Салицилаты.
- Д. Витамины.

10. Выберите тесты скрининг-диагностики тромбоцитопений и тромбоцитопатий:

- А. Определение количества тромбоцитов.
- Б. Исследование адгезии тромбоцитов.
- В. Исследование агрегации тромбоцитов.
- Г. Определение времени кровотечения.
- Д. Определение времени свертывания крови.

11. Соотнесите типы кровоточивости с их внешними проявлениями, представленными на рисунках:

- А. Гематомный.
- Б. Васкулитно-пурпурный.
- В. Петехиально-пятнистый.
- Г. Петехиально-гематомный.
- Д. Ангиоматозный.

12. Выберите признаки, характерные для болезни Шенляйна- Геноха:

- А. Симметричная сыпь на конечностях.
- Б. Симметричные гемартрозы крупных суставов.
- В. Микрогематурия.
- Г. Отсутствие пигментации после сыпи.
- Д. Бурая пигментация после сыпи.

13. Для геморрагического васкулита характерно поражение сосудов следующей локализации:

- А. Сосудов кожи.
- Б. Сосудов почек.
- В. Сосудов печени.
- Г. Сосудов селезенки.
- Д. Сосудов кишечника.

14. Для больных геморрагическим васкулитом характерно:

- А. Уменьшение числа тромбоцитов.
- Б. Увеличение селезенки.
- В. Увеличение печени.
- Г. Селезенка нормальных размеров.
- Д. Печень нормальных размеров.

15. Болезнь Шенляйна-Геноха может проявляться:

- А. Грубой деформацией суставов.
- Б. Развитием ХПН.
- В. Рецидивирующими маточными кровотечениями.
- Г. Симптомами «острого живота».
- Д. Спленомегалией.

16. Для лечения болезни Шенляйна-Геноха применяют:

- А. Антигистаминные препараты.
- Б. Витамин К.
- В. Препараты кальция.
- Г. Витамин С.
- Д. Ничего из выше перечисленного.

17. Для наследственной геморрагической телеангиэктазии (болезнь Рандю-Ослера) характерны следующие признаки:

- А. Уменьшение числа тромбоцитов.
- Б. Симметричные гемартрозы.
- В. Рецидивирующие упорные носовые кровотечения.
- Г. Петехиальные высыпания на коже.
- Д. Появление ангиом в детском возрасте.

18. Для болезни фон Виллебранда характерны:

- А. Гематомный тип кровоточивости.
- Б. Петехиально-гематомный тип кровоточивости.
- В. Уменьшение числа тромбоцитов.
- Г. Нормальное число тромбоцитов.
- Д. Дефект в коагуляционном звене гемостаза.

19. Выберите признаки, не характерные для болезни Рандю-Ослера:

- А. Увеличение селезенки.
- Б. Упорные рецидивирующие кровотечения (носовые, маточные и т.д.).
- В. Положительный эффект спленэктомии.
- Г. Положительный эффект лечения кортикостероидами.
- Д. Необходимость в дополнительном диагностическом эндоскопическом обследовании.

20. Для остановки кровотечения при болезни Рандю-Ослера показано применение:

- А. Витамина К.
- Б. Аминокапроновой кислоты.
- В. Хлорида кальция.
- Г. Местное применение раствора тромбина.
- Д. Системное введение гепарина.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ

Ответы на тестовые задания исходного уровня 1.

1. А, Б, Г.
2. В, Г.
3. А, Б.
4. Г.
5. А, В.
6. Б.
7. В.
8. А, Б.
9. В.
10. Г.

Ответы на тестовые задания исходного уровня 2.

- 1 – а, б, в, д, е
- 2 – в
- 3 – г
- 4 – б
- 5 – а, в, д
- 6 – б, в, г, д
- 7 – в
- 8 – б
- 9 – в, г
- 10 – а, в, г, д
- 11 – б, д, е
- 12 – а, в, д
- 13 – а, в, е
- 14 – а, б, д, е
- 15 – б, в
- 16 – б
- 17 – в, г
- 18 – а, в, г, д, е
- 19 – а, б
- 20 – в
- 21 – б
- 22 – д
- 23 – а, б, г
- 24 – а, г, е
- 25 – а, б, в, г
- 26 – а, в
- 27 – г, е
- 28 – а
- 29 – в
- 30 – б
- 31 – г, д

- 32 – б
- 33 – а, г, е
- 34 – а, г, д, е
- 35 – а, б, в, д
- 36 – г
- 37 – в
- 38 – д
- 39 – в, г, е
- 40 – а, д
- 41 – в, д
- 42 – б, в, г, д
- 43 – в, е
- 44 – а, в, г, д,
- 45 – е
- 46 – а, б, г, д,
- 47 – д
- 48 – д
- 49 – а, г, д, е
- 50 – г

Ответы на ситуационные задачи

Задача № 1

1. У пациентки, вероятно, тромбоцитопеническая пурпура (отсутствие отягощенной наследственности, проявлений болезни в детском возрасте, отсутствие увеличения печени и селезенки, снижение количества тромбоцитов до 50 000).
2. Петехиально-пятнистый тип кровоточивости.
3. У пациентки будет удлинено время кровотечения.
4. Показано лечение кортикостероидами. Если в течение 3-4 месяцев лечение кортикостероидами будет неэффективно, показана спленэктомия, а при неэффективности последней показано назначение сочетания цитостатиков и кортикостероидов.

Задача № 2.

1. Тромбоцитопеническая пурпура (отсутствие отягощенной наследственности, проявлений болезни в детском возрасте, отсутствие увеличения печени и селезенки, снижение количества тромбоцитов).
2. Дополнительные обследования: ОАК, коагулограмма, биохимические анализы для исследования печени.
3. Показано лечение кортикостероидами. Если в течение 3-4 месяцев лечение кортикостероидами будет неэффективно, показана спленэктомия, а при неэффективности последней показано назначение сочетания цитостатиков и кортикостероидов.

Задача № 3.

1. Геморрагический васкулит (острое начало, связь с инфекцией, отсутствие семейного анамнеза и проявлений в детстве, суставной синдром, отсутствие патологии печени и селезёнки, геморрагический васкулитно-пурпурный тип геморрагического синдрома, повышение СОЭ).
2. Дополнительные обследования: ОАК, коагулограмма, биохимические анализы для исследования печени.
3. Показано лечение десенсибилизирующими средствами, витамином «С», глюконатом кальция. В тяжёлых случаях назначают гепарин, курантил, реополиглюкин, глюкокортикостероиды, плазмаферез, гемосорбцию, цитостатики. При суставном синдроме назначают НПВП.

Задача № 4.

1. Гемофилия (мужской пол, заболевание началось с раннего детства, имеется семейный анамнез, гематомный тип геморрагического синдрома).
2. Определение VIII, IX, XI факторов свёртывания крови.
3. Антигемофильная плазма, криопреципитат, концентраты факторов свертывания, переливание свежей плазмы, крови. При гемартрозе проводится аспирация крови и введение глюкокортикостероидов (гидрокортизона, кеналога).

Ответы на итоговые тестовые задания

1. Б, В.
2. Б, В, Д.
3. Г.
4. Б, Г.
5. Г, Д.
6. А, Г, Д.
7. Б, Г, Д.
8. А, Б.
9. Г, Д.
10. А, Г.
11. А - 2; Б - 1.
В - 3, 4.
12. А, В, Д.
13. А, Б, Д.
14. Г, Д.
15. Б, Г.
16. В.
17. В, Д.
18. Б, Г, Д.
19. А, В, Г.
20. Б, Г.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Повышенная кровоточивость является распространенной жалобой больных. Уточнение, особенно на раннем этапе заболевания, локализации, характера, времени возникновения геморрагий, семейного анамнеза, сопутствующих проявлений является основой первичной, синдромной диагностики и выбора направления обследования больного.

Помимо тщательного изучения жалоб и анамнеза необходимо тщательное исследование общего анализа крови, коагулограммы, исследования функции печени и селезёнки.

ЛИТЕРАТУРА

1. Андреев Ю.Н. Актуальные проблемы хирургического лечения опорно-двигательной системы больных гемофилией // Гематол. и трансфузиол. 2012. № 3, с. 65 – 74.
2. Баркаган З.С., Момот А.П. Диагностика и контролируемая терапия нарушений гемостаза. – М., 2013. – 296 с.
3. Баркаган З.С. Общие сведения о механизмах гемостаза // Руководство по гематологии / под ред. А. И. Воробьева, издание третье в 3-х т. – Т. 3., М., 2015. С. 9 – 28.
4. Баркаган З.С. Патология тромбоцитарного гемостаза // Руководство по гематологии / под ред. А. И. Воробьева, издание третье в 3-х т. – Т. 3. М., 2015. С. 29 – 45.
5. Баркаган З.С. Наследственные нарушения коагуляционного гемостаза // Руководство по гематологии / под ред. А. И. Воробьева, издание третье в 3-х т. –Т. 3., М., 2015. С. 45 – 73.
6. Баркаган З.С. Синдромы внутрисосудистого диссеминированного свертывания крови // Руководство по гематологии / под ред. А. И. Воробьева, издание третье в 3-х т. – Т. 3., М., 2015. С. 90 – 107.
7. Баркаган З.С. Геморрагический васкулит (геморрагический микротромбоваскулит, болезнь Шенлейна – Геноха) // Руководство по гематологии / под ред. А. И. Воробьева, издание третье в 3-х т. – Т. 3., М., 2015. С.111 – 117.
8. Баркаган З.С. Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (Болезнь Рендю – Ослера) // Руководство по гематологии / под ред. А. И. Воробьева, издание третье в 3-х т. – М., 2015. С.114 – 117.
9. Воробьев П.А. Актуальный гемостаз. – М. 2014. – 140 с.
10. Гемофилия. Протокол ведения больных. – М. 2016. – 120 с.
11. Лычев В.Г. Диагностика и лечение диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови. – М., 2011. – 182 с.

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1

Основные показатели коагулограммы

Коагулограмма (син.: гемостазиограмма) представляет собой набор показателей крови, характеризующих ее способность к свертыванию. Оценивать коагулограмму, которая бывает базовой и расширенной, следует совместно с общим анализом крови, включающим определение числа тромбоцитов, эритроцитов, гемоглобина, гематокрита. Все показатели коагулограммы являются ориентировочными. Если выявлена патология при базовом исследовании, проводят его расширенный вариант, который может включать оценку факторов свертываемости крови. Ускорение свертываемости, так называемая гиперкоагуляция, ведет к повышенному тромбообразованию, что чревато развитием тромбозов и тромбэмболий. Снижение же свертываемости, или гипокоагуляция, несет опасность развития неконтролируемых кровотечений. Забор крови осуществляется из локтевой вены натощак утром.

Показания для назначения анализа крови на свертываемость

мониторинг состояния системы гемостаза;
плановое обследование перед хирургическими операциями;
беременность;
гестозы;
мониторинг антикоагуляционной терапии;
мониторинг антиагрегантной терапии;
гематологические заболевания;
венная болезнь;
фибрилляция предсердий;
ИБС;
инсульт;
ТЭЛА;
ДВС-синдром;
прием лекарственных средств (оральных контрацептивов, глюкокортикостероидов, анаболиков);
цирроз печени.

Время кровотечения — основной показатель состояния системы гемостаза, ее сосудисто-тромбоцитарного звена. Для исследования скарификатором прокалывают мочку уха и фиксируют время, через которое кровь остановится. Оценивается только удлинение показателя. Тест не должен применяться для предоперационного планового скрининга. Норма времени кровотечения 3–10 мин.

Интерпретация результатов

Удлинение времени кровотечения: тромбоцитопения; тромбоцитопатия; гемофилия; алкогольная болезнь печени; цирроз печени; геморрагические лихорадки; передозировка антикоагулянтами и антиагрегантами. Укорочение времени кровотечения: диагностического значения не имеет; техническая ошибка при проведении исследования.

Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ) — это показатель эффективности остановки кровотечения плазменными факторами, характеризует коагуляционный (плазменный) гемостаз и является самым чувствительный и точным показателем гемостазиограммы. Значение АЧТВ, в первую очередь, зависит от используемых врачом реагентов-активаторов, и в разных лабораториях показатель может варьировать. Норма АЧТВ 25,4–36,9 сек.

Интерпретация результатов

Удлинение АЧТВ: недостаточность II, V, VIII, IX, X, XI, XII факторов свертывания крови; фибринолиз; ДВС-синдром, 2-я и 3-я фазы; гепаринотерапия (фраксипарином и аналогами); аутоиммунные заболевания; тяжелые печеночные заболевания; гемофилии А, В, С; болезнь Хагемана; антифосфолипидный синдром (АФС); инфузии реополиглокина, препаратов гидроксиэтилкрахмала. Укорочение АЧТВ: ДВС-синдром, 1-я фаза; тромбозы; тромбоэмболии; неаккуратный забор крови на анализ; физиологическая беременность.

Протромбиновое время по Квику (ПТВ) — это время формирования тромбинового сгустка, если добавить в плазму кальций и тромбопластин, характеризует коагуляционный (плазменный) гемостаз. Показатель отражает 1 и 2 фазу плазменного свертывания и активность работы II, V, VII и X факторов. Тест используется для оценки внешнего механизма свертывания крови. Терапия антикоагулянтами считается действенной, если ПТВ увеличивается хотя бы в 1,5–2 раза. Норма протромбинового времени (ПТВ) дети взрослые новорожденные недоношенные дети: 14–19 сек; новорожденные доношенные дети: 13–17 сек; дети младшего возраста: 13–16 сек; дети старшего возраста: 12–16 сек; 11–15 сек. Интерпретация результатов Укорочение ПТВ: ДВС-синдроме; последние недели беременности; прием пероральных контрацептивов; лечения концентратами факторов протромбинового комплекса. Удлинение ПТВ: дефицит или аномалия факторов протромбинового комплекса (VII, X, V, II); прием антикоагулянтов непрямого действия; болезни печени и желчевыводящих путей; лечение нефракционированным гепарином; инфузии реополиглокина, препаратов гидроксиэтилкрахмала; наличие в крови волчаночного антикоагулянта; некорректный забор крови для исследования.

МНО (Международное нормализованное отношение), или протромбиновый коэффициент — это отношение ПТВ пациента к ПТВ

нормальной плазмы в степени международного индекса чувствительности. Данный показатель является математической корректирующей величиной, при помощи которой производится стандартизация ПТВ, дабы сравнивать результаты, полученные в разных лабораториях. Главная цель определения МНО — контроль приема больными непрямыми антикоагулянтами. В норме МНО приближается к 1. Терапевтический диапазон МНО 2–3 на фоне терапии непрямыми антикоагулянтами обеспечивает профилактику тромбоза без увеличения риска кровотечения. Норма МНО 0,8–1,15

Интерпретация результатов

Увеличение ПТВ времени и МНО: цирроз печени; хронические гепатиты; дефицит витамина К; амилоидоз; нефротический синдром; ДВС-синдром; наследственный дефицит II, V, VII и X факторов свертывания; снижение уровня фибриногена или его отсутствие; лечение производными кумарина. Снижение ПТВ и МНО: тромбозы; тромбоэмболии; активация фибринолиза; повышение активности VII фактора свертывания. Тромбиновое время

Тромбиновое время (ТВ) — это третий по значимости базисный коагуляционный тест, характеризующий конечный этап процесса свертывания — превращение фибриногена в фибрин под действием тромбина. Определяется всегда вместе с АЧТВ и ПТВ для контроля фибринолитической и гепаринотерапии, диагностики врожденных патологий фибриногена. Определение ТВ используют в целях выявления дисфибриногенемий и оценки антикоагулянтной активности крови. Норма тромбинового времени 18–24 с

Интерпретация результатов

Удлинение ТВ: гипофибриногенемия: уменьшение концентрации фибриногена (ниже 0,5 г/л) либо полное его отсутствие; ДВС-синдром; терапия фибринолитическими препаратами; аутоиммунные заболевания; хронические заболевания печени; острый ДВС-синдром; присутствие в крови антикоагулянтов прямого действия; гипербилирубинемия; парапротеинемия; уремия; мультиформная миелома; некорректный забор крови для исследования. Укорочение ТВ: лечение гепарином и ингибиторами полимеризации фибрина; гиперфибриногенемия (фибриноген 6,0 г/л и выше); острый и подострый ДВС-синдром, начальная фаз.

Фибриноген — по международной номенклатуре фактор I (первый) свертывающей системы плазмы. Количественное определение фибриногена по методу Клаусса является базисным тестом исследования гемостаза. Фибриноген относится к белкам острой фазы, его концентрация повышается в плазме при инфекциях, травмах, стрессах. Рост концентрации фибриногена в плазме даже в пределах референсных значений коррелирует с увеличением риска осложнений сердечно-сосудистых заболеваний. Норма фибриногена 2,75–3,65 г/л

Интерпретация результатов

Увеличение содержания: тяжелые инфекционные заболевания; у больных сердечно-сосудистыми заболеваниями предшествует развитию инфаркта миокарда и инсульта; системные заболевания соединительной ткани; злокачественные новообразования; беременность; ожоговая травма; после хирургических операций; амилоидоз; менструация; лечение гепарином и его низкомолекулярными аналогами, эстрогенами, пероральными контрацептивами; разнообразная почечная патология. Уменьшение содержания: врожденный и наследственный дефицит; острый ДВС-синдром; алкогольная болезнь печени; цирроз печени; лейкозы; рак простаты с метастазами; состояние после кровотечения; терапия анаболиками, андрогенами, барбитуратами, рыбьим жиром, вальпроевой кислотой, ингибиторами полимеризации фибрина; интоксикация гепарином.

Антитромбин III (АТ III) — это физиологический антикоагулянт, ингибитор плазменных факторов свертывания крови, плазменный кофактор гепарина. Оказывает основное угнетающее (антикоагуляционное) действие на процессы свертывания крови. Тест применяют для мониторинга лечения гепарином. Норма антитромбин III (АТ III) 75–125%

Интерпретация результатов

Повышение уровня АТ III: тяжелые инфекционные заболевания; острые гепатиты; дефицит витамина К; холестаз; тяжелый острый панкреатит; рак поджелудочной железы; менструация; лечение анаболическими стероидами, непрямыми антикоагулянтами. Снижение уровня АТ III: врожденный и наследственный дефицит АТ III; алкогольная болезнь печени; цирроз печени; острый ДВС-синдром; ИБС; последний триместр беременности; атеросклероз; после хирургических операций; сепсис; тромбозы и тромбоэмболии; сепсис; лечение гепарином и ингибиторами полимеризации фибрина, пероральными контрацептивами, кортикостероидами; нефротический синдром; карцинома легких; политравма; гестозы. D-димеры

D-димеры — специфические продукты деградации фибрина, входящие в состав тромба. Относится к тестам активации свертывания крови (прокоагуляции). Концентрация D-димеров в сыворотке пропорциональна активности фибринолиза и количеству лизируемого фибрина. Данный тест позволяет судить об интенсивности процессов образования и разрушения фибриновых сгустков. Повышенный уровень D-димера выявляется при множестве состояний, связанных с активацией коагуляции. Норма D-димеров 33,5–727,5 нг/мл

Интерпретация результатов

Повышение уровня показателя: артериальные и венозные тромбозы и тромбоэмболии различной локализации; многочисленные печеночные заболевания; обширные гематомы; ИБС; инфаркт миокарда; послеоперационный период обширных хирургических вмешательств; длительный стаж табакокурения; ДВС-синдром; серопозитивный

ревматоидный артрит; сепсис; беременность; возраст старше 80 лет; онкологические заболевания; тромболитическая терапия. РФМК

Растворимые фибрин-мономерные комплексы (РФМК)

являются промежуточными продуктами распада фибринового сгустка вследствие фибринолиза, относится к тестам активации свертывания крови (паракоагуляции). РФМК очень быстро выводится из плазмы крови, поэтому его очень тяжело определить. Тест РФМК используется, главным образом, для ранней диагностики ДВС-синдрома. Норма РФМК по ортофенантролиновому тесту — до 4,0 мг%

Интерпретация результатов

Повышение уровня показателя: ДВС-синдром; артериальные и венозные тромбозы и тромбоэмболии различной локализации; послеоперационный период обширных хирургических вмешательств; осложненная беременность; физиологическая беременность; период новорожденности; острая и хроническая почечная недостаточность; сепсис; шок; системные заболевания соединительной ткани; физический и психологический стресс.

Нормальная коагулограмма

Протромбиновое время	11-15 секунд
МНО (международное нормализованное отношение INR)	0.8-1.15
АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время)	21-35 секунд
Протромбиновый индекс (ПТИ)	70-120%
Тромбиновое время	14-21 секунда
Фибриноген	2-4 г/л
Антитромбин III	210-320 мг/л (75-125%)
D-димер	250-500 нг/мл
Время кровотечения	2-4 минуты
Время свёртывания	2-5 минут

Дифференциальная диагностика геморрагических диатезов

Признак	Геморрагический васкулит	Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура	Гемофилия
Генеалогический анамнез	Не имеет значения	Рецессивная передача (истинная ИТП)	Рецессивный, сцепленный с X-хромосомой ген
Аллергический анамнез	Отягощен (индивидуальный и наследственный)	Не имеет значения	Не имеет значения
Наличие очагов хронической инфекции	Характерно	Не имеет значения	Не имеет значения
Возраст начала заболевания	Школьный	До 5 лет	Ранний (до 3 лет)
Пол	Не имеет значения	Чаще девочки	Мальчики. Девочки при больном отце и гетерозиготной матери, при синдроме Клайнфельтера у ребенка и больном отце
Провоцирующие факторы	Аллергены (чаще лекарственные), инфекции	Инфекции	Травмы
Сыпь	Папулезная, уртикарная, мелкая, средняя, в тяжёлых случаях крупная	Полиморфная: петехии, экхимозы, мелкие, средние	Гематомы, крупные
Симметричность	Симметрично	Несимметрично	Несимметрично
Локализация	Разгибательные поверхности рук, ягодицы, области голеностопных суставов	Чаще передние поверхности конечностей	В месте травмы
Время появления	Одновременное	Разновременное	На месте травмы
Кровоточивость слизистых	Не характерна	Характерна	Не характерна
Полостные	Не характерны	Не характерны	Характерны
После удаления зуба	Не характерно	Сразу после вмешательства и длительно	Отсроченное
Другие	Суставной	В остром периоде может	Гемартрозы (резкая

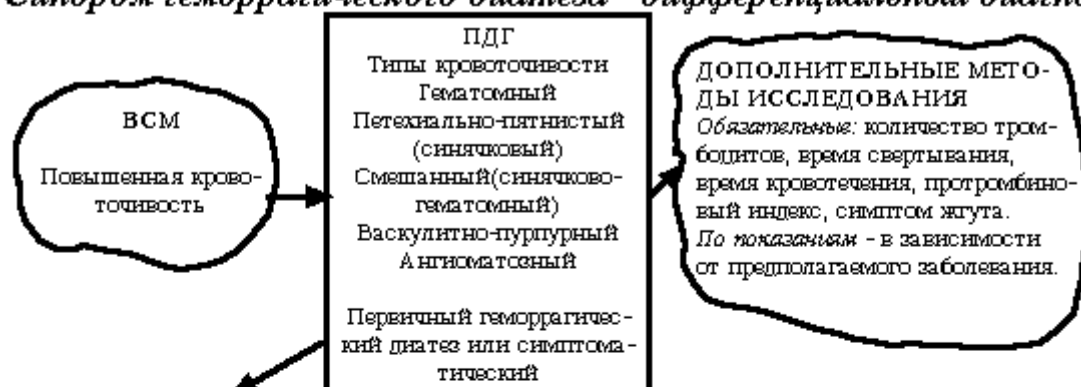
синдромы	(кратковременная боль, припухлость, летучесть, проходит бесследно)	быть	боль, увеличение в объёме, кожа над ним горячая, в дальнейшем может быть деформация сустава)
	Почечный (нефрит развивается в тяжёлых случаях)	Почечный (без развития нефрита)	Почечное кровотечение
	Абдоминальный (в результате кровоизлияния в брыжейку, стенку кишечника)		Абдоминальный (в результате забрюшинных гематом)
Симптом жгута	“-”	“+”	“-”
Тромбоциты	N	Количество снижено, могут быть морфологически измененные	N
Время свертывания по Ли-Уайту		N	
Ретракция кровяного сгустка	N		N
Адгезивная фракция тромбоцитов	N	Снижена	N
Другие методы	Протеинограмма (повышено содержание альфа-2, гаммаглобулинов). Иммунограмма (повышено содержание ЦИК)	Иммунограмма (повышено содержание Ig G). Обнаружение антитромбоцитарных антител	Коррекционные пробы и тесты смешивания для определения вида гемофилии

Приложение 4

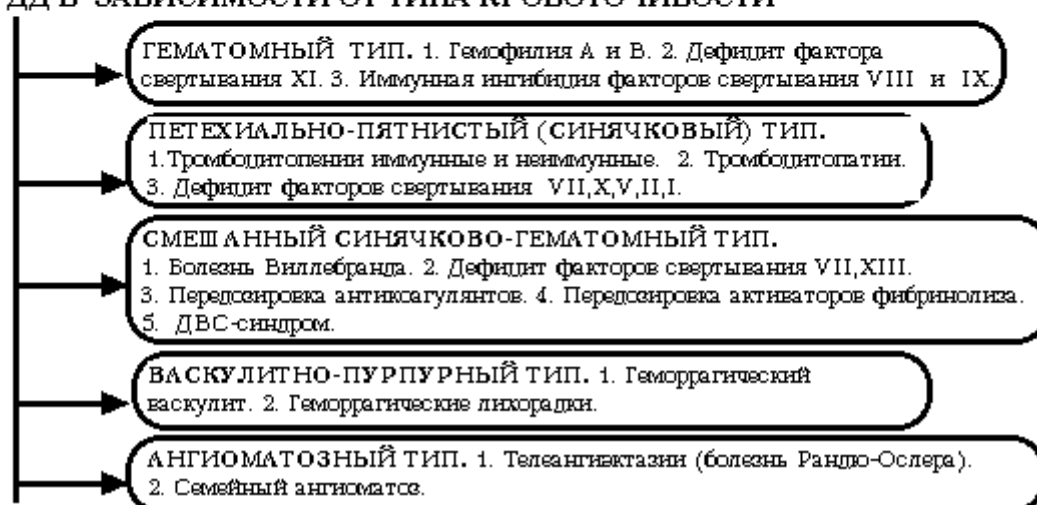
Таблица 2. Дифференциально-диагностические признаки лёгочного, носового и желудочного кровотечений

Признаки	Лёгочное кровотечение	Кровотечение из носа	Кровотечение из желудка и пищевода
Анамнез	Туберкулёз, бронхоэктатическая болезнь, рак лёгкого, болезни крови	Травмы носа, артериальная гипертензия, болезни крови	Язвенная болезнь, рак желудка, цирроз печени, алкоголизм, болезни крови
Выделение крови	При кашле	Без кашля и рвоты	При рвоте
Цвет крови	Алая	Алая	Цвета кофейной гущи при желудочном кровотечении; Алая при пищеводном кровотечении при синдроме Маллори-Вейса; Тёмно-вишнёвая при кровотечении из варикозных узлов пищевода
Реакция крови	Щелочная	Щелочная	Кислая
Пузырьки воздуха	Есть	Нет	Нет
Одышка	Есть	Нет	Нет
Клокотание в груди	Есть	Нет	Нет
Боль в груди	Есть	Нет	Нет
Боль в животе	Нет	Нет	Есть
Хрипы при аускультации	Есть	Нет	Нет
Мелена	Нет	Нет	Есть

Синдром геморрагического диатеза - дифференциальный диагноз



ДД В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПА КРОВОТОЧИВОСТИ



ДВС-синдром - клиника, диагностика, лечение

Клиника

Основные синдромы

Геморрагический – протекает по смешанному типу кровоточивости.
Гемокоагуляционный шок – бледность кожных покровов, гипотония, тахикардия, олигурия
Полморганная недостаточность – острая дыхательная, почечная, надпочечниковая, печеночная

Методы диагностики

Необходима батарея тестов, которые должны исследоваться в динамике, величины их зависят от стадии ДВС-синдрома

Тромбоциты – количество уменьшается
Время свертывания крови – удлиняется
Содержание фибриногена – уменьшается
Протромбиновый индекс – уменьшается
Антитромбин III – уменьшается
Продукты деградации фибриногена (ПДФ) – увеличиваются
Ретракция сгустка – уменьшается

Основные направления в лечении



Лечение в зависимости от клинических вариантов ДВС-синдрома (по А.А.Мартынову)

I вариант – нарушения функции шоковых органов, умеренные геморрагии – СЗП + гепарин + антиагреганты
II вариант – выраженный геморрагический синдром – большие дозы антипротеаз + малые дозы гепарина + СЗП + антиагреганты
III вариант – массивные локальные тромбозы и/или тромбэмболии – тромболитики + прерывистое введение СЗП + гепарин + антиагреганты

Точки для пальцевого прижатия артериальных стволов при наружных кровотечениях

Локализация выраженного артериального кровотечения	Название артерии	Расположение точек для прижатия пальцами
Раны верхних и средних частей шеи, подчелюстной области и лица	1. Общая сонная артерия	У середины медиального края грудино-ключично-сосцевидной мышцы (на уровне верхнего края щитовидного хряща). Производят давление большими или II-IV пальцами по направлению к позвоночнику. Прижимают артерию к сонному бугорку поперечного отростка VI шейного позвонка.
Раны щеки	2. Лицевая артерия	К нижнему краю нижней челюсти на границе задней и средней третей (на 2 см кпереди от угла нижней челюсти, т.е. у переднего края жевательной мышцы)
Раны височной области или над ухом	3. Поверхностная височная артерия	К височной кости спереди и выше козелка уха (на 2 см кверху и кпереди от отверстия наружного слухового прохода)
Раны области плечевого сустава, подключичной и подмышечной областей, верхней трети плеча	4. Подключичная артерия	К ребру в надключичной области, позади средней трети ключицы, кнаружи от места прикрепления грудино-ключично-сосцевидной мышцы. Производят давление большими или II-IV пальцами в надключичной ямке по направлению сверху вниз, при этом артерию придавливают к ребру.
Раны верхних конечностей	5. Подмышечная артерия	К головке плечевой кости в подмышечной ямке по передней границе роста волос, рука при этом должна быть повернута кнаружи
	6. Плечевая артерия	К плечевой кости в верхней или средней трети плеча, на его внутренней поверхности, у медиального края двуглавой мышцы, в бороздке, между двуглавой и трехглавой мышцами
	7. Локтевая артерия	К локтевой кости в верхней трети внутренней поверхности предплечья, в точке, где при измерении АД прослушивают фонендоскопом систолический шум
	8. Лучевая артерия	К лучевой кости в точке определения пульса, в дистальном отделе предплечья
Раны нижних конечностей	9. Бедренная артерия	Ниже паховой связки (несколько медиальнее её середины) к горизонтальной ветви лонной кости, сдавливают артерию большими пальцами или кулаком
	10. Подколенная артерия	По центру подколенной ямки к задней поверхности бедренной или большеберцовой кости, сзади наперед

		при слегка согнутом коленном суставе
	11. Задняя большеберцовая артерия	К задней поверхности медиальной лодыжки
	12. Артерия тыла стопы	Ниже голеностопного сустава, на передней поверхности стопы, кнаружи от сухожилия разгибателя большого пальца, т.е. примерно, на середине расстояния между наружной и внутренней лодыжками
Раны области таза, ранения подвздошных артерий	13. Брюшная часть аорты	Кулаком к позвоночнику в области пупка, несколько левее его

Капиллярные пробы

1. **Проба щипка.** Врач собирает над ключицей кожу и делает щипок. В норме изменений кожи не происходит ни сразу после щипка, ни в течение суток. При снижении резистентности капилляров на месте щипка появляются петехии или кровоподтеки, особенно через 24 часа.

2. **Проба жгута или манжеточная проба.** Отступив 2 см книзу от локтевого сгиба, очерчивают на внутренней поверхности предплечья круг диаметром 5см. На плечо накладывают манжету тонометра, соединяют с манометром и поддерживают давление на уровне 90–100мм рт. ст. в течение 5 мин. Затем манжету снимают и ждут восстановления кровотока в руке в течение 5мин., после чего подсчитывают количество петехий в очерченном круге. В норме число петехий не более 10. Проба считается слабоположительной при наличии 10 – 20 петехий, положительной – 20–30 петехий, резко положительной – более 30 петехий. Количество петехий более 10 свидетельствует о снижении резистентности стенки капилляров, что может быть связано с нарушением функционального состояния тромбоцитов, снижением их количества и ангиотрофической функции тромбоцитов, а также с повышением проницаемости капилляров при различных патологических процессах (васкулиты, вазопатии).



3. **Баночная проба** основана на определении резистентности капилляров по отношению к отрицательному давлению, получаемому с помощью приставляемой к поверхности груди или предплечья присасывающей банки, соединенной с манометром. Положительной проба считается при появлении многочисленных петехий. Единичные петехии (до 10), как и отсутствие петехий, расценивается как отрицательный результат пробы.

Факторы свёртывания крови

Плазменные факторы свертывания

№	Название	Дефицит	Повышение
I	Фибриноген	Заболевания печени, ДВС-синдром, врожденная гипофибриногенемия	Инфаркт миокарда, острые инфекции, ДБСТ, ожоги
II	Протромбин	Заболевания печени, ДВС-синдром, врожденный дефицит, прием непрямы антикоагулянтов	Полицитемия, злокачественные новообразования, тромбоэмболии
III	Тромбопластин	Не возможен	Некроз тканей, гипоксия, ацидоз, повреждение сосудистой стенки
IV	Ионы кальция		
V	Проакцелерин	Заболевания печени, ДВС-синдром, парагемофилия	Не известно
VII	Проконвертин	Заболевания печени, врожденный дефицит, прием непрямы антикоагулянтов	Полицитемия, злокачественные новообразования, тромбоэмболии
VIII	Антигемофильный глобулин А	Гемофилия А, ДВС-синдром	Не известно
IX	Антигемофильный глобулин В (фактор Кристмаса)	Гемофилия В (болезнь Кристмаса)	Не известно
X	Фактор Стюарта-Прауэра	Врожденный дефицит (болезнь Стюарта-Прауэра)	Не известно
XI	Антигемофильный глобулин С	Гемофилия С	Не известно
XII	Фактор Хагемана	Врожденный дефицит	Не известно
XIII	Фибрин-стабилизирующий фактор	Врожденный дефицит, цирроз печени,	Не известно