**Геморрагические диатезы**



**Геморрагические диатезы** – общее название ряда гематологических синдромов, развивающихся при нарушении того или иного звена гемостаза (тромбоцитарного, сосудистого, плазменного). Общими для всех геморрагических диатезов, независимо от их происхождения, являются синдром повышенной кровоточивости (рецидивирующие, длительные, интенсивные кровотечения, кровоизлияния различных локализаций) и постгеморрагический анемический синдром. Определение клинической формы и причин геморрагических диатезов возможно после всестороннего обследования системы гемостаза - проведения лабораторных тестов и функциональных проб. Лечение включает гемостатическую, гемотрансфузионную терапию, местную остановку кровотечений.

Геморрагические диатезы – болезни крови, характеризующиеся наклонностью организма к возникновению спонтанных или неадекватных травме кровоизлияний и [кровотечений](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/traumatology/bleeding). Всего в литературе описано свыше 300 геморрагических диатезов. В основе патологии лежат количественные либо качественные дефекты одного или нескольких факторов свертывания крови. При этом степень кровоточивости может варьировать от мелких петехиальных высыпаний до обширных [**гематом**](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/traumatology/hematoma)**, массивных** [**наружных**](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/traumatology/external-bleeding) **и** [**внутренних кровотечений**](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/traumatology/internal-bleeding)**.**

По приблизительным данным, в мире около 5 млн. населения страдает первичными геморрагическими диатезами. С учетом вторичных геморрагических состояний (например, ДВС-синдрома), распространенность геморрагических диатезов поистине велика. Проблема осложнений, связанных с геморрагическими диатезами, находится в поле зрения различных медицинских специальностей – гематологии, [**хирургии**](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/surgery/)**,** [**реаниматологии**](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/anesthesiology/)**,** [**травматологии**](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/traumatology/)**,** [**акушерства**](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/obstetrics/) **и** [**гинекологии**](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/gynecology/) **и мн. др.**

**Классификация геморрагических диатезов**

Геморрагические диатезы принято различать в зависимости от нарушения того или иного фактора гемостаза (тромбоцитарного, коагуляционного или сосудистого). Этот принцип положен в основу широко используемой патогенетической классификации и в соответствии с ним выделяют 3 группы геморрагических диатезов: [тромбоцитопатии](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/thrombocytopathy), коагулопатии и вазопатии.

**I.** **Тромбоцитопении и тромбоцитопатии**, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом тромбоцитарного гемостаза ([тромбоцитопеническая пурпура](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/thrombocytopenic-purpura), [тромбоцитопении](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/thrombocytopenia) при [лучевой болезни](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/radiation-sickness), лейкозах, геморрагической алейкии; эссенциальная тромбоцитемия, тромбоцитопатии)

**II.** **Коагулопатии**, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом коагуляционного гемостаза:

* с нарушением первой фазы свертывания крови – тромбопластинообразования ([гемофилия](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/haemophilia))
* с нарушением второй фазы свертывания крови – превращения протромбина в тромбин (парагемофилия, гипопротромбинемии, болезнь Стюарта Прауэр и др.)
* с нарушением третьей фазы свертывания крови – фибринообразования (фибриногенопатии, врожденная афибриногенемическая пурпура)
* с нарушением фибринолиза ([ДВС-синдром](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/disseminated-intravascular-coagulation))
* с нарушением коагуляции в различных фазах ([болезнь Виллебранда](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/von-Willebrand) и др.)

**III. Вазопатии**, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом сосудистой стенки ([болезнь Рандю-Ослера-Вебера](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/genetic/Osler-Weber-Rendu), [геморрагический васкулит](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/hemorrhagic-vasculitis), авитаминоз С).

**Причины геморрагических диатезов**

Различают наследственные (первичные) геморрагические диатезы, манифестирующие в детском возрасте, и приобретенные, чаще всего являющиеся вторичными (симптоматическими). Первичные формы являются семейно-наследственными и связаны с врожденным дефектом или дефицитом обычно одного фактора свертывания. Примерами наследственных геморрагических диатезов служат гемофилия, тромбостения Гланцмана, болезнь Рандю-Ослера, болезнь Стюарта Прауэр и др. Исключение составляет болезнь Виллебранда, являющаяся полифакторной коагулопатией, обусловленной нарушением фактора VIII, сосудистого фактора и адгезивности тромбоцитов.

К развитию симптоматических геморрагических диатезов обычно приводит недостаточность сразу нескольких факторов гемостаза. При этом может отмечаться уменьшение их синтеза, повышение расходования, изменение свойств, повреждение эндотелия сосудов и пр. Причинами повышенной кровоточивости могут служить различные заболевания ([СКВ](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/systemic-lupus-erythematosus), [цирроз печени](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_gastroenterologia/cirrhosis), [инфекционный эндокардит](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/endocarditis)), [геморрагические лихорадки](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/hemorrhagic-fever) ([лихорадка денге](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/dengue-fever), [Марбург](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/marburg), [Эбола](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/ebola), [Крымская](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/crimean-hemorrhagic-fever), [Омская](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/omsk-hemorrhagic-fever) и др.), дефицит витаминов (С, К и др.). В группу ятрогенных причин входит длительная или неадекватная по дозе терапия антикоагулянтами и тромболитиками.

Чаще всего приобретенные геморрагические диатезы протекают в форме синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания (тромбогеморрагического синдрома), осложняющего самые различные патологии. Возможно вторичное развитие аутоиммунных, неонатальных, [посттрансфузионных тромбоцитопений](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/post-transfusion-complication), геморрагического васкулита, тромбоцитопенической пурпуры, геморрагического синдрома при лучевой болезни, лейкозах и т. д.

**Симптомы геморрагических диатезов**

В клинике различных форм геморрагических диатезов доминируют геморрагический и анемический синдромы. Выраженность их проявлений зависит от патогенетической формы геморрагического диатеза и сопутствующих нарушений. При различных видах геморрагических диатезов могут развиваться разные типы кровотечений.

Частые кровотечения вызывают развитие железодефицитной анемии. Для анемического синдрома, сопровождающего течение геморрагических диатезов, характерны слабость, бледность кожных покровов, [артериальная гипотония](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/arterial-hypotension), [головокружения](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/dizziness), [тахикардия](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/tachycardia). При некоторых геморрагических диатезах может развиваться суставной синдром (припухлость сустава, [артралгии](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/arthralgia)), абдоминальный синдром (тошнота, схваткообразные боли), почечный синдром (гематурия, боли в пояснице, дизурия).

**Диагностика геморрагических диатезов**

Целью диагностики геморрагических диатезов служит определение его формы, причин и степени выраженности патологических сдвигов. План обследования пациента с синдромом повышенной кровоточивости составляется [гематологом](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/onco/hematologist) совместно с лечащим специалистом ([ревматологом](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-rheumatology/rheumatologist), [хирургом](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/surgeon/consultation), [акушером-гинекологом](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/gynaecological-consultation/gynecologist-primary), [травматологом](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-traumatology/traumatologist), [инфекционистом](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/infectious/infectionist) и др.).

В первую очередь исследуются клинические анализы крови и мочи, количество [тромбоцитов](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/laboratory-cardiology/platelet), [коагулограмма](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/laboratory-cardiology/coagulogram), кал на [скрытую кровь](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/laboratory-gastroenterology/fecal-blood).

В зависимости от полученных результатов и предполагаемого диагноза назначается расширенная лабораторная и инструментальная диагностика ([биохимическое исследование крови](http://www.krasotaimedicina.ru/lab-test/biochemical/), [стернальная пункция](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/extraarticular-puncture/sternal), [трепанобиопсия](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/extraarticular-puncture/trephine-biopsy)). При геморрагических диатезах, имеющих иммунный генез, показано определение антиэритроцитарных антител ([тест Кумбса](http://www.krasotaimedicina.ru/lab-test/isoserology/Coombs)), антитромбоцитарных антител, [волчаночного антикоагулянта](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/immunoglobulin/lupus) и др. Дополнительные методы могут включать функциональные пробы на ломкость капилляров (пробы жгута, щипка, манжеточную пробу и др.), [УЗИ почек](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ultrasound-urology/kidney), [УЗИ печени](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ultrasound-gastroenterology/liver); [рентгенографию суставов](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/X-ray-rheumatology/) и др. Для подтверждения наследственной природы геморрагических диатезов рекомендуется [консультация генетика](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-pediatrics/geneticist).

**Лечение геморрагических диатезов**

При подборе лечения практикуется дифференцированный подход, учитывающий патогенетическую форму геморрагического диатеза. Так, при повышенной кровоточивости, вызванной передозировкой антикоагулянтов и тромболитиков, показана отмена данных препаратов или коррекция их дозы; назначение препаратов витамина К (викасола), аминокапроновой кислоты; переливание плазмы. Терапия аутоиммунных геморрагических диатезов основана на применении глюкокортикоидов, иммунодепрессантов, проведении [плазмафереза](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/extracorporeal/plasmapheresis); при нестабильном эффекте от их применения требуется проведение спленэктомии.

При наследственном дефиците того или иного фактора свертываемости показано проведение заместительной терапии их концентратами, трансфузий свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы, гемостатической терапии. С целью местной остановки небольших кровотечений практикуется наложение жгута, давящей повязки, гемостатической губки, льда; проведение [тампонады носа](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/nasal-bleeding/tamponade) и пр. При гемартрозах выполняются [лечебные пункции суставов](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/therapeutic-arthrocentesis/); при гематомах мягких тканей – их [дренирование](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/urgent-surgery-traumatology/posttraumatic-hematoma) и удаление скопившейся крови.

Основные принципы лечения ДВС-синдрома включают активное устранение причины данного состояния; прекращение внутрисосудистого свертывания, подавление гиперфибринолиза, проведение заместительной гемокомпонентной терапии и т. д.

**Осложнения и прогноз геморрагических диатезов**

Наиболее частым осложнением геморрагических диатезов служит [железодефицитная анемия](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/iron-deficiency-anemia). При рецидивирующих кровоизлияниях в суставы может развиться их тугоподвижность. Сдавление массивными гематомами нервных стволов чревато возникновением парезов и параличей. Особую опасность представляют профузные внутренние кровотечения, [кровоизлияния в головной мозг](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/hemorrhagic-stroke), надпочечники. Частое повторное переливание препаратов крови является фактором риска развития посттрансфузионных реакций, заражения [гепатитом В](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/hepatitis-B), [ВИЧ-инфекцией](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/HIV).

Течение и исходы геморрагических диатезов различны. При проведении адекватной патогенетической, заместительной и гемостатической терапии прогноз относительно благоприятный. При злокачественных формах с неконтролируемыми кровотечениями и осложнениями исход может быть фатальным

Врачи-гематологи ГЦЛГ:

Андреева Т.А., Залепухина О.Э.,

Константинова В.Н., Лавриченко И.А.