**Анемии**

Анемия – полиэтиологичное заболевание, характеризующееся изменением внешних признаков (бледностью кожных покровов, слизистых, склер, нередко маскирующейся желтухой), появлением нарушений со стороны мышечной системы (слабости, снижения тургора тканей), отклонениями в центральной нервной системе (вялостью, апатией, легкой возбудимостью), функциональными нарушениями сердечно-сосудистой системы (тахикардия, расширение границ, появление систолического шума в т. Боткина и верхушке сердца), развитием гепато– и спленомегалии, изменением морфологии эритроцитов (уменьшением объема, изменением формы, осмотической стойкости), изменением содержания других клеточных форм (лейкоцитов, тромбоцитов) пунктата костного мозга, электролитного обмена и содержания железа и магния в сыворотке крови.

Классификация следующая.

1. Дефицитные анемии: железодефицитные, витаминодефицитные, протеиндефицитные.

2. Гипо– и апластические анемии: врожденная анемия Фанко-ни, анемия Дабионда – Биекфена, приобретенные анемии.

3. Гемолитические анемии: сфероцитарная, серповидно-клеточная, аутоиммунная.

По тяжести:

1) легкая анемия: гемоглобин в пределах 90 – 110 г/л, число эритроцитов снижается до 3 мин;

2) анемия средней тяжести: гемоглобин 70–80 г/л, эритроциты до 2,5 мин;

3) тяжелая анемия: гемоглобин ниже 70 г/л, эритроциты ниже 2,5 мин. По функциональному состоянию эритропоэза:

а) регенераторные анемии: ретиулоцитов больше 50 %;

б) гипо– и арегенераторные анемии: низкий ретилуноцитоз, неадекватная степень тяжести анемии. По течению: фаза обострения, подострое и хроническое течение.

**Железодефицитная анемия**

Железодефицитная анемия – заболевание, которое обусловлено дефицитом железа в сыворотке крови, костном мозге и депо, что приводит к развитию трофических расстройств в тканях. Развитию анемии предшествует латентный тканевой дефицит железа. Чаще встречается у женщин, чем у мужчин, у 14 % женщин детородного возраста, проживающих в средней полосе.

**Этиология:**причинами железодефицитной анемии являются хронические потери крови, недостаточный исходный уровень железа, проявляющийся в период полового созревания; нарушение всасывания и поступления железа с пищей. Чаще всего сочетаются несколько неблагоприятных факторов. Агистральные и энтологенные анемии сопровождаются нередко дефицитом не только железа, но и витамина В12, фолиевой кислоты, белков.

Классификация:

1) хроническая постгеморрагическая;

2) обусловленная гемоглобинурия и гемосидеринемия;

3) дефицит железа у доноров (изъятие 400–500 мл крови сопровождается потерей 200–250 мг железа.).

**Клиника.**В анамнезе недостаточное, неправильное, одностороннее питание, частые заболевания. Сухость, шершавость кожи, ломкость волос, бледность слизистых, атрофия сосочков языка; функциональные изменения желудочно-кишечного тракта, приводящие к спазмам пищевода, ускоренной перистальтике кишечника, сплено– и гепатомегалия.

Изменение морфологии эритроцитов и биохимических показателей сыворотки крови, анизоцитоз, пойкилоцитоз, снижение осмотической способности эритроцитов, уменьшение концентрации сывороточного железа, увеличение содержания меди в сыворотке крови.

В механизме развития клинических проявлений железодифицитной анемии первостепенное значение имеют гипоксия тканей и снижение активности большинства ферментов.

У больных отмечается выраженная слабость, потемнение перед глазами при изменении положения тела, головные боли, головокружение, обморочные состояния, одышки, сердцебиения при небольших физических нагрузках, усиленные разрушения зубов, сглаженность сосочков языка. В тяжелых случаях – нарушение, дискомфорт при глотании (симптомы Бехтерева) сухой и твердой пищи, малиновая окраска языка, атрофические изменения глотки и пищевода, спастическое сужение верхней части пищевода, ломкость, образование продольной или поперечной исчерченности по ногтевой пластинке, койлонихия. Извращение вкусовых ощущений (пристрастие к меду, зубному порошку, мелу, сухой крупе, углю, извести, льду, запахам бензина, керосина) говорит о нарушении периферической вкусовой чувствительности. Больные могут предъявлять жалобы на мышечную слабость, императивные позывы на мочеиспускание, энурез. Гипорегенерация форменных элементов крови вызвана снижением пролиферативной способности костного мозга и неэффективным гемопоэзом. Дифференциальный диагноз проводят с талассемией, постгеморрагическими и инфекционными анемиями.

**Лечение**

Принципы лечения следующие.

1. Активный режим.

2. Сбалансированное питание.

3. Препараты железа в сочетании с аскорбиновой кислотой и медью.

4. Аэротерапии, массаж, гимнастика.

5. Пищевые ферменты.

6. Переливание крови при содержании гемоглобина менее 60 г/л, препараты железа назначаются внутрь между приемами пищи, так как в этот промежуток происходит лучшее усвоение. При непереносимости железа (снижение аппетита, тошнота, рвота, боли в эпигастрии, диспепсия, аллергические дерматозы) во избежание поражения слизистой желудочно-кишечного тракта препараты железа вводят парентерально. К препаратам железа относят гемо-стимулин, ферроплекс, сорбифер дурулез, феррум лек. Профилактику анемии следует проводить донорам, женщинам при обильных менструациях, частых беременностях, девушкам в период полового созревания, при часто повторяющихся кровотечениях.

**Витаминодефицитная анемия**

Пернициозная анемия (болезнь Аддисона – Бирмера) вызвана недостаточностью витамина В12, проявляющейся поражением кроветворной, пищеварительной и нервной систем. Чаще возникает в пожилом возрасте, с одинаковой частотой у мужчин и женщин.

**Этиология**. Недостаточность витаминов редко бывает экзогенной, чаще эндогенной, связанной с их повышенным потреблением (гельминтозы) и нарушением их всасывания различной природы (заболевание желудка, синдром мальабсорбции). Нарушение всасывания витамина В12 чаще всего вызвано атрофией слизистой оболочки желудка и отсутствием или снижением секреции внутреннего фактора, хлористоводородной кислоты, пепсина. Имеет место наследственная предрасположенность, связанная с нарушением секреции внутреннего фактора; нарушение иммунных механизмов (обнаружение антител к собственным клеткам). Пернициозная анемия может возникнуть после гастректомии, резекции.

**Клиника**

У больных с пернициозной анемией кожа приобретает лимонно-желтый оттенок, возможно образование пятнисто-коричневой пигментации. Больные предъявляют жалобы на снижение массы тела, вызванное анорексией, возможно повышение температуры тела. У половины больных появляются симптомы глоссита, иногда поражается слизистая щек, десен, глотки, пищевода, развивается диарея, печень увеличивается, селезенка часто увеличивается – гепатоспленомегалия; одышка, сердцебиение, экстрасистолия, слабость, головокружение, шум в ушах. Характерен для пернициозной анемии ревматический синдром, который обусловлен поражением белого вещества спинного мозга. В тяжелых случаях появляются признаки поражения задних столбов спинного мозга, походка неуверенная, нарушения координации движений, атаксия, гиперрефлексия, тонус стоп. Редкими, но опасными симптомами являются нарушения психики, максимальные вспышки, параноидные состояния.

**Дифференциальный диагноз**проводится с семейной мегалобластной анемией.

План обследования.

1. Общий анализ крови, мочи, кала.

2. Исследование кала на скрытую кровь.

3. Анализ крови на ретикулоциты, тромбоциты.

4. Определение содержания в крови железа (при подозрении на железодефицитную анемию).

5. Фиброгастродуоденоскопия.

6. Колоноскопия (при невозможности ирригоскопии).

7. Рентгенологическое исследование легких.

8. Стернальная пункция, исследование миелограммы.

9. Биохимическое исследование крови (общий белок и белковые фракции, билирубин, трансаминазы).

10. Исследование секреторной функции желудка.

**Принципы лечения.**

1. Диетотерапия.

2. Назначение В12 и фолиевой кислоты.

3. Ферментотерапия.

4. Анаболические гормоны и инсулин.

5. Стимулирующая терапия.

Наилучшие результаты дает лечение витамином В12 (цианкоболамин). В тяжелых случаях внутривенное введение препарата по 100–200 мкг в течение недели. Курсовая доза 1500–3000 мкг. В тяжелых случаях и при наличии антител показано назначение кортикостероидов.

**Гипо– и апластические анемии**

Группа заболеваний системы крови, основу которых составляет уменьшение продукции клеток костного мозга, чаще трех-клеточных линий: эритроцито-, лейко– и тромбоцитопоэза.

**Критерии диагностики.**Врожденная анемия Фанкони: в анализе постепенное нарастание бледности кожи и слизистых, слабость, вялость, сочетающиеся с отставанием в физическом развитии, косоглазие, гиперрефлексия.

В раннем детстве появляется меланиновая коричневая пигментация кожи, выявляются аномалии костей, предплечий, больших пальцев рук, деформация позвоночника, карликовость, сочетающиеся с пороками развития сердца, почек (сердечная, почечная недостаточность), органов чувств, центральной нервной системы (микроцефалия); изменения со стороны крови: падение гемоглобина, панцитопения, уменьшение ретикулоцитов, дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы, понижение активности щелочной фосфатазы, полисахаридов.

Врожденная анемия Эстрена – Дамешека. В анамнезе: проявляется на раннем этапе развития детей с постепенного развития бледности, раздражительности, апатии; своеобразная внешность: светлые волосы, курносость, широко расставленные глаза, утолщение верхней губы с ярко-красной каймой; замедление темпов окостенения в запястьях; выражена сплено– и гепатомегалия, изменения со стороны крови; нарастающая железодефицитная анемия; в пунктате костного мозга: бледность мозга за счет развития гипопластического эритропоэза.

Приобретенные гипо– и апластические анемии. В анамнезе: развиваются после вирусных инфекций, при предрасположенности к аллергическим реакциям на медикаменты и токсины. Отличается бурным развитием клинических симптомов; температурная реакция (субфебрилитет), бледность, сыпь на коже, экзантема на слизистых, стоматит и ангина, кровавый стул, слабость, анорексия, одышка, возможны кровоизлияния в мозг, надпочечники:

1) изменения со стороны крови: панцитопения, резкое снижение гемоглобина, гиперхромия и макроцитоз эритроцитов, содержание железа в сыворотке крови нормальное или повышено;

2) в пунктате костного мозга: жировые перерождения, бедность форменными элементами, отсутствие молодых форм мегалокариоцитов.

План обследования.

1. Общий анализ крови, мочи.

2. Анализ крови на ретикулоциты, тромбоциты.

3. Стерильная пункция с исследованием миелографии.

4. Фиброгастродуоденоскопия, колоноскопия, ультразвуковые исследования печени, поджелудочной железы, почек (для исключения новообразования).

**Дифференциальный диагноз.**Угнетение кроветворения может встречаться при остеосклерозе и остеомиелофиброзе. Необходимо также дифференцировать апластические (гипопластические) анемии от острого лейкоза, болезни Верльгофа.

**Принципы лечения.**

1. Трансфузия эритроцитарной массы при острых формах.

2. Плазмофорез с введением свежезамороженной плазмы, альбумина или реополиглюкина.

3. Воздействие на сосудистую стенку (дицинон, серотонин, рутин, аскорбиновая кислота – аскорутин).

4. Глюкокортикоиды вместе с массивными дозами антибиотиков; витамины группы В, фолиевая кислота.

5. Аминокапроновая кислота, анаболические гормоны (ретаболил).

6. Спленэктомия.

**Гемолитические анемии**

Это анемии, развивающиеся вследствие разрушения эритроцитов.

**Этиология** – группа приобретенных и наследственных заболеваний, характеризующихся внутриклеточными или внутрисосудистыми разрушениями эритроцитов. Аутоиммунные гемолитические анемии связаны с образованием антител к собственным антителам эритроцитов.

**Критерии диагностики:**наследственная микросфероцитарная анемия (болезнь Минковского – Шоффира):

1) в анамнезе: первые симптомы выявляются в любом возрасте, начинаются в результате имеющегося врожденного дефекта липоидных структур оболочки эритроцитов, поэтому имеет значение выявление родственников, страдающих анемией;

2) бледность с лимонно-желтым оттенком, врожденный стегеин (башенный череп, широкая переносица, высокое небо, вялость, слабость, снижение аппетита вплоть до анорексии, головокружение);

3) изменения со стороны сердечно-сосудистой системы, сердцебиения, одышка, систолический шум;

4) изменения со стороны желудочно-кишечного тракта: боли в животе, колики и значительное увеличение и уплотнение печени и селезенки;

5) язвы на голенях – изменения со стороны крови: падение количества эритроцитов до 2,5 мин, гемоглобина до 70 г/л, увеличение ретикулоцитов до 30–50 %, снижение минимальной осмотической стойкости эритроцитов при повышенной максимальной, повышение уровня непрямого билирубина, уробиллиногена мочи, стеркобиллина в коже;

6) в пунктате костного мозга – угнетение эритроидного ростка.

**Серповидно-клеточная анемия**

Анемия развивается в раннем возрасте. Имеет значение семейный анамнез, выявление у родственников аномального гемоглобина:

1) бледность или желтушность кожи, слизистых, склер, астениация организма; характерный внешний вид: короткое туловище, длинные тонкие конечности, узкие плечи и бедра, башенный череп, большой живот, язвы на конечностях, гепатоспленомегалия, расширения границ сердца, аритмия, систолический шум;

2) изменения со стороны крови: нормохромная анемия 2,5–3 мин, гемоглобин S или его сочетание с гемоглобином F, анизоцитоз, пойкилоцитоз, мишеневидные эритроциты, дефицит фермента глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы.

Аутоиммунная анемия:

1) в анамнезе: анемия развивается остро или постепенно после вирусных, бактериальных инфекций, на фоне ревматизма, цирроза печени, лимфагранулематоза и т. д.;

2) бледность кожи и слизистых, желтуха в 75 % случаев, повышенная температура тела, слабость, сонливость, возбудимость, головные боли, боли в животе, спине, спленомегалия, гематурия;

3) изменение со стороны крови: снижение уровня гемоглобина, эритроцитов, ретикулоцитов, билирубинемия, увеличение концентрации сывороточного железа; положительная реакция Кумбса (выявление антител к эритроцитам);

4) в моче: гемоглобинурия;

5) в пунктате костного мозга: раздражение эритроцитарного отростка.

План обследования.

1. Общий анализ крови, мочи, кала.

2. Анализ крови на ретикулоциты, тромбоциты.

3. Анализ мочи на уробилин и билирубин.

4. Биохимический анализ на мочевину, креатинин, трансами-назы (АИТ, АСТ), билирубин, общий белок и белковые фракции.

5. Исследование осмотической стойкости эритроцитов.

6. Фиброгастродуоденоскопия.

7. Ультразвуковое исследование печени, поджелудочной железы и желчного пузыря.

8. Реакция Кулибса (при подозрении на аутоиммунную анемию).

**Дифференциальный диагноз.**Проводится с острым лейкозом, болезнью Верльгофа, сепсисом, другими гемолитическими анемиями, при которых не обнаруживаются сфероцитоз и повышается осмотическая стойкость эритроцитов (талассемия и др.).

**Принципы лечения.**

1. Диета.

2. Трансфузии эритроцитарной массы, ушной крови.

3. Кортикостероиды.

4. Глюкоза 5 %-ная с инсулином и витаминами В, В2, В12, В6, С.

5. При отсутствии эффекта – иммунодепрессанты, спленэктомия, облучение лазером.

**2. Диатезы геморрагические**

Геморрагические диатезы – группа заболеваний, характеризующихся нарушением гемостаза (сосудистого, тромбоцитарного или плазменного) и проявляющихся повышенной склонностью к кровотечениям и кровоизлияниям.

**Этиология**

Наследственность геморрагических состояний определяется аномалиями мегакариоцитов и тромбоцитов, дефектом плазменных факторов свертывания, неполноценностью шейных кровеносных сосудов.

Приобретенные геморрагические диатезы обусловлены ДВС-синдромом, токсико-инфекционными состояниями, заболеваниями печени, действием лекарств.

**Классификация**

Диеты разграничивают.

I. Заболевание, вызванное нарушением сосудистого гемостаза (вазопатии).

*1. Болезнь Шенейн – Геноха (простая, ревматоидная, абдурационная и молниеносная пурпура):*

1) простая форма;

2) хроническая форма.

2. Наследственно-семейная простая пурпура (Дейвиса).

3. Анулярная телеангиэктатическая пурпура Мабокки.

4. Некротическая пурпура Шельдона.

5. Гиперглобулинемическая пурпура Вальденстрема.

6. Наследственные геморрагические телеангиэктазии.

7. Синдром Луи – Барра (капиллярные телеангиэктазии конъюнктивы с атаксией и хронической пневмонией).

8. Синдром Казабаха – Мерритт.

9. Цинга и болезнь Мимера – Барного.

*II. Заболевания, вызванные нарушением тромбоцитарного механизма гемостазы (тромбоцитотатии, тромбоцитопении):*

1) геморрагическая тромбоцитопатия, болезнь Верльгофа:

а) острая форма;

б) хроническая форма (непрерывная и рецидивирующая);

2) амегакариоцитарная тромбоцитопеническая пурпура (Ландольта);

3) аутоиммунная тромбоцитопения разного происхождения;

4) тромбоцитопеническая гимифрагическая пурпура с приобретенной аутоиммунной гемолитической анемией (синдром Фимера – Эванса);

5) тромбоцитопеническая пурпура с хроническим гнойным оттенком и экссудативным диатезом (синдром Ондрича);

6) тромботическая тромбоцитопеническая пурпура Мошковича;

7) тромбоцитопения при геангиомах (синдром Казабаха – Мерритт);

8) наследственные свойства тромбопатии:

а) тромбастения Гланумана;

б) тромбопатия Виллибранда;

9) тромбоцитопатии в комбинации с нарушением факторов коагуляции.

*III. Заболевания, вызванные нарушением факторов свертывания крови (куагулопатии):*

1) гемофилия А (недостаток фактора VIII):

а) наследственная;

б) семейная;

в) спорадическая;

2) гемофилия В (недостаток фактора IX):

а) наследственная;

б) семейная;

в) спорадическая;

3) гемофилия С (недостаток фактора XI);

4) псевдогемофилия вследствие гипопротромбинемии:

а) идиопатическая гипопротромбинемия;

б) вторичные гипопротромбинемии (геморрагическая болезнь новорожденных, нарушение всасывания витамина К, заболевания печени, при отравлении хлороформом, фосфором, мышьяком);

5) псевдогемофелия Оурена:

а) врожденная форма;

б) приобретенная форма;

6) псевдогемофелия вследствие недостатка VII фактора:

а) врожденная форма;

б) приобретенная форма;

7) псевдогемофелия вследствие недостатка фибриногена (афибриногенемия):

а) врожденная форма;

б) приобретенная форма (ДВС-синдром);

8) псевдогемофелия вследствие недостатка X фактора;

9) псевдогемофелия вследствие недостатка фабриназы;

10) псевдогемофелия вследствие избытка антикоагулянтов:

а) идиопатическая;

б) иммуноаллергическая;

в) приобретенные формы.

**3. Геморрагический васкулит**

Геморрагический васкулит (болезнь Шенейн – Геноха, капилляротоксикоз, анафилактическая пурпура) – инфекционно-токсино-аллергическое заболевание, в основе которого лежит генерализованное гиперегическое воспаление сосудов.

**Этиология**

Причина возникновения острого воспалительного процесса малых суставов кожи, суставов пищеварительного тракта и почек до конца не выяснена.

Степень активности – I, II, III.

Течение: острое, подострое, хроническое, рецидивирующее.

Исход: выздоровление, переход в хроническую форму, исход в хронический нефрит (А. С. Калиниченко, 1970 г.).

**Критерии диагностики**

Клинические:

1) геморрагический кожный синдром: сыпь обычно располагается симметрично, характеризуется этапностью высыпания, локализуется на разгибательных поверхностях конечностей, вокруг голеностопных и коленных суставов, в области стоп, реже бедер; высыпания, как правило, полиморфные: геморрагические папулы, эритриматозные папулы, пятна; в начале заболевания сыпи имеют уртикальный характер, позже становятся геморрагическими, вплоть до некрозов, характерны рецидивы;

2) суставной синдром: поражения суставов имеют мигрирующий полиатрический характер с преобладающей локализацией в голенных, голеностопных, локтевых, лучезапястных суставах, причем поражение суставов редко бывает симметричным;

3) абдоминальный синдром: схваткообразные боли в животе различной интенсивности; боли могут сопровождаться кишечным и почечным кровотечением.

**Лабораторные исследования:**гематологические сдвиги: лейкоцитоз, нейтрофилез, эозинофилия, ускоренная СОЭ, количество тромбоцитов иногда несколько снижено; ретракция кровяного сгустка, длительность кровотечения и время свертывания крови не нарушены; часто выявляется гиперкоагуляция; анализ мочи: в остром периоде заболевания часто выявляется утренняя протеинурия, гематурия; в кале при абдоминальном синдроме может быть примесь крови.

План обследования:

1) общий анализ крови, мочи, кала;

2) исследование времени свертывания тромбоцитов;

3) определение коагулограммы;

4) исследование кала на скрытую кровь (реакция Грегерсена).

**Дифференциальный диагноз**

Проводится с тромбоцитопатиями, тромбоцитопениями, ко-агулопатиями, токсическими лекарственными васкулитами, аллергическими и инфекционными заболеваниями.

**Принципы лечения**

1. Госпитализация и постельный режим не менее трех недель.

2. Диета с исключением какао, кофе, цитрусовых, земляники и т. д.

3. Гепаринотерапия.

4. Никотиновая кислота в сочетании с гепарином.

5. Преднизолон.

6. Плазмоферез (при хроническом течении васкулита).

**4. Тромбоцитопатии**

Тромбоцитопатии – это количественная и качественная недостаточность тромбоцитарного звена гемостаза, клинически проявляющаяся геморрагическими синдромами.

**Этиология**

В зависимости от генеза различают две группы:

1) тромбоцитопении – уменьшения количества тромбоцитов (болезнь Верльгофа, Вильбранда – Юргенса, Франка, Казабаха – Меррит);

2) тромбоцитопатии – нарушение свойств тромбоцитов. В подавляющем большинстве случаев наблюдают тромбоцитопении, в основе которых лежит иммуноаллергический конфликт.

**Классификация**

По типу: первичные (идиопатические) и вторичные (симптоматические) тромбоцитопении.

Нозологические формы: изоиммунные, трансиммунные, гетероиммунные, аутоиммунные.

**Болезнь Верльгофа**

Классификация идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (болезни Верльгофа)

Течение: острое (до 6 месяцев); хроническое: с редкими рецидивами, с частными рецидивами, непрерывно рецидивирующее.

Клиническая картина пурпуры: сухая пурпура (кожный синдром); влажная пурпура (кожный синдром и кровотечение).

Иммунологические тесты: положительные, отрицательные.

Период: обострение, клиническая ремиссия, клинико-гамотологическая ремиссия.

Осложнения: маточные, желудочные, кишечные кровотечения, постгеморрагическая энцефалопатия и др.

**Критерии диагностики**

Клинические: бледность кожных покровов и иммунных оболочек:

1) гиперпластический синдром: увеличение селезенки, реже – печени;

2) геморрагический синдром: кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки (несимметрично расположенные, разной формы и величины от петехий до эктомозов, кровотечения из разных органов (носовые, маточные, кишечные и др.), положительные эндотемиальные пробы (симптомы жгута, щипка).

Лабораторные критерии:

1) в общем анализе крови снижение количества тромбоцитов, изменения морфологии пластинок и их функциональных свойств (адгезии, агрегации); нарушение ретракции кровяного сгустка; увеличение длительности кровотечений, замедление свертываемости крови; снижение числа эритроцитов, ратикуноцитов в период кровотечений;

2) изменение в миелограмме: гиперплазия мегакариоцитарного ростка с нарушением функциональной активности мегапа-риоцитов;

3) иммунологические: наличие антитромбоцитарных антител. План обследования.

1. Общий анализ крови, мочи, кала.

2. Время свертываемости крови, длительность кровотечения, количество тромбоцитов.

3. Коагулограмма.

4. Кал на скрытую кровь (реакция Грегерсена).

5. Исследование пунктата костного мозга (миелограмма).

6. Иммунологические исследования на наличие антитромбоцитарных антител.

**Дифференциальный диагноз**

Необходимо отличить идиопатическую тромбоцитопеническую пурпуру от аллергических анемий, первичных заболеваний печени в сочетании с спленомегалией, системной красной волчанкой, генетически обусловленной тромбоцитопении.

**Лечение**

Принципы лечения тромбоцитопений:

1) предупреждение ушибов и травм;

2) антибиотики при бактериальных инфекциях;

3) трансфузии плазмы и больших доз гамма-глобулина;

4) кортикостероиды;

5) спленэктомия;

6) иммунодепрессанты (азотиоприл, ванкристин). Принципы лечения тромбоцитопатий:

1) Е-аминокапроновая кислота, синтетические противозачаточные препараты, (бисекурин, микрофоллин), сульфат магния 25 % в/м, тиосульфат магния внутрь;

2) местно, п/к или в/м моносемикарбазон адренохрома (адроксон, хромадрон, адреноксил), диционон;

3) в/в введение тромбоцитарной массы.

**5. Коагулопатии**

Коагулопатии – нарушения гемостаза, в основе которых лежит дефицит определенных плазменных факторов свертывания крови.

**Этиология**

Наследственные коагулопатии (их правильно называть гемофилии) вызываются генетически обусловленным снижением или изменением плазменных компонентов гемостаза. Приобретенные коагулопатии возникают при инфекционных заболеваниях, болезнях печени и почек, тяжелых энтеропатиях, ревматоидном артрите и др.

**Классификация**

Классификации наследственных коагулопатий.

1. Гемофилии: А-дефицит VIII фактора (синтигемофильного глобулина); В-дефицит IX фактора (Кристмаса); С-дефицит XI фактора (предшественника плазменного тромбопластина); Д-дефицит XII (Хагемани).

2. Парагемофилия: дефицит V фактора (проакцелерина); дефицит VII фактора (проконвертина); дефицит II фактора (про-тролобина); дефицит X фактора (Стюарта – Прауэра).

3. Нарушение образования фибрина, дефицит I фактора (фибриногена). Формы течения: легкая, тяжелая, скрытая.

**Диагностика**

Клинические критерии диагностики – бледность кожи и иммунных оболочек; геморрагический синдром: гамартрозы, кровоизлияние в мягкие ткани при травме кожи и слизистых оболочек (обширные гематомы); гематурия; внутренние кровоизлияния.

Лабораторные критерии диагностики – гематологические: анемический синдром (снижение числа эритроцитов и гемоглобина, гипохромия, ретикулоцитоз при кровоточивости), гипокоагуляционный синдром нарушения свертываемости крови (по Ли-Уайту больше 10 мин), увеличение времени рекальцификации (больше 250 с), повышение толерантности плазмы к гепарину (более 180 с), снижение плазменных факторов.

План обследования.

1. Общий анализ крови, мочи.

2. Определение времени свертываемости крови и количества тромбоцитов.

3. Коагулограмма, определение антигемофильного глобулина (АГГ).

4. Рентгенография пораженных суставов.

**Дифференциальный диагноз**

Проводят с тромбоцитопатиями, геморрагическим васкулитом, при гемартрозе с ревматизмом.

**Лечение**

Принципы лечения следующие:

1) повышение в крови уровня АГГ: введение концентратов АГГ, свежезамороженной плазмы, концентратов, содержащих IX фактор; десмопрессина (повышающего уровень VIII фактора);

2) трансфузии, венопункции на фоне введения эпсилон-аминокапроновой кислоты;

3) предупреждение травм и применение препаратов, содержащих аспирин.