

51. Хеморагични диатези – хемофилия, есенциална тромбоцитопения, капиляротоксикоза

ХЕМОФИЛИЯ (Haemophilia) Хемофилията е вродена наследствена коагулопатия, предавана по половоресесивен път с X-хромозомата. Боледуват мъжете, а жените са само носителки на генетичния дефект, понеже имат 2 X-хромозоми.

Етиология и патогенеза: Касае се за вроден дефицит или неактивна форма на антихемофилен глобулин А или В. Развива се дефицит на кръвосъсирващ фактор VIII и IX и се нарушава активацията на фактор X. При дефицит на фактор VIII се развива хемофилия А, при дефицит на фактор IX – хемофилия В, а при дефицит на фактор XI – хемофилия С (болест на Розентал). Най-често се среща хемофилия А. При хемофилията се нарушават процесите на кръвосъсирване поради намаленото превръщане на протромбина в тромбин

Клинична картина: Проявите започват с първите травми на децата. След леки, често незабелязани травми се появяват характерни за хемофилията кръвоизливи в меките тъкани и лигавиците, дълбоки мускулни хематоми, хемартрози на големите стави на крайниците. Тъканните кръвоизливи могат да обхванат големи пространства от тялото. Понеже не се образуват съсиреци, кръвта имбибира (просмуква) тъканите в дълбочина. Особено опасни са хеморагиите в областта на шията, сливиците, устната кухина поради опасност от притискане на нерви, големи съдове и смущения в дишането

Лечение: Заместително – цели бързо повишаване на концентрацията на антихемофилен глобулин в плазмата на болните. Провежда се с антихемофилен глобулин – използват се различни схеми и дозировки в зависимост от вида на хеморагията. При предстоящи стоматологични (екстракции на зъб, инцизия) или оперативни интервенции – задължително се прилага предварително профилактично 1 амр. PAMBA i.v. и антихемофилен глобулин, а после 3 x 1 амр./дн. PAMBA i.v. При болни с хемофилия мускулните инжекции са строго забранени! Не се прилагат антиагреганти! Допълнителни мероприятия – локална имобилизация, ставна пункция с компресивна превръзка, локално приложение на целестон, тромбин или рептилаза. Прогноза: Заболяването протича хронично. Във връзка с честите вливания на антихемофилен глобулин, антихемофилен плазма или хемотрансфузии на прясна кръв при болните рискът от инфектиране с хепатитните вируси В и С е повишен, което налага провеждането на периодични изследвания в тази област.

ЕСЕНЦИАЛНА ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ (БОЛЕСТ НА ВЕРЛХОФ)

Това е най-честата придобита тромбоцитопения. Среща се при деца и жени с генетично предразположение.

Етиология и патогенеза: Тромбоцитопенията е обусловена от образуване на автоантитела срещу собствените тромбоцити и от усилената им фагоцитоза в моноцитно-макрофагната система на слезката. Антителата са най-често IgG тип. Тромбоцитите са с намалена преживяемост – понякога само ½-1 h при норма 7-10 дни.

Клинична картина: Заболяването има остра и хронична форма. Острата форма се наблюдава в детска възраст, най-често 1-4 седмици след прекарана вирусна инфекция. Предполага се, че вирусните агенти предизвикват увреждане на тромбоцитите и се образуват антитела и имунни комплекси, водещи до изява на заболяването. Децата развиват хеморагична диатеза – кожни и лигавични хеморагии, петехии (точковидни кръвоизливи) с дифузно разположение. Чести са епистаксисите, кръвенето от венците, хематурията. Хеморагиите показват склонност към обратно развитие и до месец изчезват напълно и без лечение. Хроничната форма се среща главно при жени. Повод за откриване на болестта често е първият менструален цикъл, екстракция на зъб, хирургична интервенция или травма, които протичат с необичайно обилно кръвене. Хеморагичната диатеза се представя с различни по големина, спонтанни подкожни кръвоизливи, петехии по кожата, главно по долни крайници, менометрорагии, епистаксиси, хеморагии при зъбни или мускулни манипулации. Слезката обикновено не е увеличена.

Лечение: Провежда се с кортикостероиди (преднизолон), имunosупресори (имуран, винкристин), спленектомия, имуноглобулини (имуновенин, гамавенин), симптоматични средства (РАМВА, дицинон и др.). Кръвопреливане се прави само за възстановяване на големи кръвозагуби.

КАПИЛЯРОТОКСИКОЗА (БОЛЕСТ НА ШОНЛАЙН-ХЕНОХ)

Капиларотоксикозата е най-честата придобита вазопатия. Има имуно-алергичен характер и е типична за детската и младата възраст.

Етиология и патогенеза: Предполага се връзка с чести респираторни инфекции, прием на медикаменти и др. Образуват се антисъдови антитела или циркулиращи имунни комплекси, насочени срещу ендотелните клетки на съдовете. Развива се асептичен васкулит, който засяга малките кръвоносни съдове и води до повишена пропускливост на капилярните стени.

Клинична картина:

- отпадналост,
- фебрилитет,
- болки по ставите и в корема,
- кръвоизливи (хеморагична пурпура) по кожата на двете подбедрици със симетрично разположение. Пурпурата има уртикариен характер със
- сърбеж,
- зачервяване и оточност на кожата.

Впоследствие се появяват надигнати тъмнорвени кръвоизливни петна, често с мехурче или некроза в средата, които оставят трайна пигментация. Проявите настъпват най-често 1-2 седмици след прекарана вирусна инфекция или алергичен епизод. По-рядко се развива чисто ставна форма с болка и оток на големите стави на крайниците, кожата над ставите е силно зачервена, опъната и болезнена.

Лечение: Включва постелен режим, противовъзпалителни средства (ибупрофен, аналгин, индометацин и др.) за намаляване на ставните болки, антиалергични препарати, кортикостероиди, съдоукрепващи медикаменти (дицинон, пefлавит и др.), имunosупресори за намаляване на антиялообразуването.