

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00330&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00330. Огляд та лікування пацієнта з геморагічним діатезом

Автор: Anne Mäkiperna
Редактор оригінального тексту: Hanna Pelttari
Дата останнього оновлення: 2017-06-12

Основні положення

- Основною метою первинної медичної допомоги є визначити, у кого з пацієнтів геморагічний діатез може бути спричинений лейкозом, менінгококовою септицемією чи іншими гострими системними захворюваннями, геморагічним захворюванням важкого ступеня, вживанням ліків чи виникати як наслідок отриманих травм.
- Спостереження за пацієнтом з геморагічним діатезом відрізняється від спостереження за пацієнтом із гострою кровотечею.
- Додатково до фізикального обстеження, статі і віку пацієнта, перенесених захворювань, ліків, типу кровотечі, також потрібно зібрати сімейний анамнез, включаючи стан здоров'я далеких родичів; це дасть необхідну інформацію, щоб надалі провести додаткові дослідження.
- Розлад гемостазу, який призводить до геморагічного діатезу, може бути набутим або спадковим. В обох випадках такий розлад може виникати через зміни у тромбоцитах або факторах коагуляції. Геморагічний діатез також може бути спричинений патологічним фібринолізом або структурними змінами сполучної тканини судинної стінки.

Діагностика

Анамнез кровотеч

- Кровотеча рясна, тривала, повторюється чи виникає через якийсь час?
- Кровотеча виникає з одного чи з декількох місць?
- Чи можна зупинити кровотечу за допомогою тиску на місце кровотечі?
- Чи траплялись раніше випадки, коли у пацієнта виникала рясна кровотеча?
- Спеціальний опитувальник або перелік, заповнений разом із пацієнтом, буде корисним для спостереження пацієнта із геморагічним діатезом.
- Кровотечі в анамнезі також є важливими (тонзилектомія без особливостей або нормальне одужання після травм виключає можливість важкого спадкового геморагічного захворювання краще, ніж проведення скринінгових лабораторних тестів).
 - З іншого боку, можливо, наприклад, що легкий ступінь хвороби фон Віллебранда (ХФВ), яка є фізіологічною варіацією концентрації фактора Віллебранда, або його зростання під час вагітності, захищали пацієнта від кровотеч у минулому.
- Наступні симптоми не припускають геморагічне захворювання: кровохаркання, блювання кров'ю, кров у випорожненнях, мелена чи субкон'юнктивальні кровотечі [настанова 00818] [Субкон'юнктивальний кров...].

Кровотечі на шкірі і слизових оболонках

- Спричиняються порушеннями у кровоносних судинах або недостатністю чи функціональними розладами тромбоцитів і проявляються у вигляді гематом і синців.
- Ознаки, що припускають геморагічне захворювання, включають
 - носові кровотечі (не пов'язані із застудою; кровотечі тривалі, двобічні, часто повторюються і призводять до анемії)
 - кровотечі з ясен (після стоматологічних хірургічних маніпуляцій кров із ран підтікає або відходять великі згустки через день після оперативного втручання)

- масивні менструації, які призводять до анемії від початку менархе
- тривалі кровотечі або (повторні) відкладені кровотечі після тонзилектомії без місцевих причин для цього
- кровотечі із сечового або шлунково-кишкового трактів.
- Найбільш поширеною причиною поверхневих кровотеч є тромбоцитопенія, але хвороба фон Віллебранда легкого ступеня також є поширеною. Геморагічне захворювання легкого ступеня може проявлятися, коли пацієнт вживає аспірин або інші препарати, які впливають на функціонування тромбоцитів.

Коментар експерта. Аспірин - торгова назва лікарського засобу ацетилсаліцилова кислота

- Можлива також наявність розладів судинної стінки або оточуючих тканин:
 - похилий вік, "стареча пурпура"
 - гіпертензія, збільшений венозний тиск
 - спадкові захворювання: хвороба Ослера (спадкова геморагічна телеангіектазія), синдром Елерса-Данлоса
 - васкуліт: пурпура Шенлейна-Геноха, автоімунні захворювання

Глибокі кровотечі

- Припускається дефіцит фактора коагуляції
- Типові знахідки під час обстежень:
 - глибокі і обширні синці, кровотечі у тканинах із декількох місць або спонтанні кровотечі у суглоби
 - відкладені кровотечі, наприклад, кровотеча відновлюється через декілька днів після травми або хірургічного втручання.

Таблиця Т1. Діагностичні настанови відповідно до типу і місця кровотечі

Субкон'юнктивальні кровотечі	Гіпертензія, тромбоцитопенія, травма (контактні лінзи)
Гематоми (на шкірі, на слизових)	Тромбоцитопенія
Папульозні кровотечі на нижніх кінцівках	Кріоглобулінемія, пурпури (Шенлейна-Геноха)
Кровотечі із слизових оболонки	Хвороба Ослера, хвороба фон Віллебранда, дефіцит або розлади функціонування тромбоцитів
Синці (обширні, глибокі)	Дефіцит одного фактора коагуляції, циркулюючий антикоагулянт, травма

Синці (обмежені, поверхневі)	Тромбоцитопенія, хвороба фон Віллебранда, хвороба Кушинга
Кровотечі в суглоби	Гемофілія А і В, рідко дефіцит інших факторів коагуляції

Дослідження

- Підозра на геморагічний діатез має бути підтверджена за допомогою лабораторних тестів. Можуть бути використані як скринінгові, так і специфічні лабораторні тести.
- Скринінгові тести не є дуже чутливими, і тому їхні результати мають незначну клінічну вагомість.
- Однак, скринінгові тести можуть бути у межах норми при геморагічному діатезі легкого ступеня, тоді специфічні лабораторні тести потрібні для визначення етіології стану.

Скринінгові тести

- Кількість тромбоцитів (ізолювана тромбоцитопенія, детальніше Настанова 00312 [Тромбоцитопенія]).
- Активованій частковий тромбопластиновий час (АЧТЧ)
 - Загальний показник функціонування внутрішнього механізму тромбоутворення (фібриноген, протромбін, фактори V, VIII, IX, X, XI та XII); не вимірює фактори VII та XIII
 - Не дуже чутливий; результат відхилятиметься від меж норми лише коли, наприклад, кількість VIII фактора або IX фактора менша на 30% від показників норми. Таким чином, не завжди можна діагностувати легкий ступінь хвороби фон Віллебранда.
 - АЧТЧ буде подовжений, якщо зразок містить будь-який гепарин і в присутності вовчакового антикоагулянта, який не викликає кровоточивого діатезу (а дефіцит фактору XII не викликає кровотечі).
- Протромбіновий час (МНВ)
 - Скринінговий тест, який використовується для оцінки зовнішньої системи згортання крові. Його найбільша цінність є показником об'єднаного ефекту факторів II, VII і X.
 - Ненормальні результати свідчать про дефіцит вітаміну К або терапію варфарином.
 - Якщо показник МНВ перевищує 1,5 (протромбіновий час менше 40%), це розглядається як явне відхилення від норм.

- Знижена концентрація фібриногену (менше ніж 1 г/л) може призвести до геморагічного діатезу, але концентрації, які потенційно можуть призвести до кровотечі, не визначаються під час скринінгових тестів. Корисний тест при діагностиці дисемінованого внутрішньосудинного згортання (ДВЗ).
- Функцію тромбоцитів можна визначити за допомогою аналізатора функції тромбоцитів (PFA)
 - Первинне дослідження гемостазу
 - Дослідження фактора фон Віллебранда або порушення функціонування тромбоцитів
 - Оцінка ефекту аспірину або інших препаратів
- Якщо кількість тромбоцитів, АЧТЧ та МНВ в межах норми, але виникають кровотечі, найбільш ймовірною причиною є хвороба фон Віллебранда, низький рівень (частковий кількісний дефіцит) фактора фон Віллебранда (фФВ; фВ схильність) чи дисфункція тромбоцитів. Подальші дослідження повинні включати тести на виявлення фактора Віллебранда, VIII фактора і, можливо, аналіз функції тромбоцитів за допомогою PFA.
- Якщо кількість і функціонування тромбоцитів є нормальними, причиною геморагічного діатезу може бути дефіцит фактора коагуляції. Якщо АЧТЧ та МНВ також в нормі, у пацієнта мало ймовірна наявність дефіциту фактора коагуляції. Однак, результати в межах норми не виключають дефіциту фактора коагуляції легкого ступеня або дефіциту XIII фактора.

Подальші дослідження

- Індивідуальні або комплексні аналізи факторів коагуляції крові або біохімічні чи функціональні аналізи тромбоцитів, проведені спеціалізованими лабораторіями повинні бути призначені, якщо
 - результат скринінгового тесту відхиляється від норми і потрібні подальші дослідження
 - результати скринінгового тесту в межах норми, але у пацієнта геморагічний діатез.

Етіологія і лікування геморагічного діатезу

- Спадковий дефіцит фактора коагуляції
Настанова 00331 | Спадковий дефіцит фактор...
- Набутий через основне захворювання геморагічний діатез

- Попередження і лікування геморагічного діатезу може бути досягнуте шляхом лікування основного захворювання.
- Замісна терапія при гострій кровотечі відрізняється від підготовки пацієнта із геморагічним діатезом до хірургічного втручання.
 - Захворювання печінки: майже всі фактори коагуляції продукуються у печінці. Активовані фактори коагуляції і продукти розпаду фібрину виводяться з циркуляції завдяки печінці. Циркуляція крові у печінці на пряму зв'язана із селезінкою, портална гіпертензія призведе до того, що селезінка спричинить зменшення кількості циркулюючих клітин крові, особливо тромбоцитів. Геморагічний діатез проявиться лише при вираженому захворюванні печінки. Діагноз розладу коагуляції печінкового походження базується на подовженому АЧТЧ і порушеному протромбіновому часі.
 - При розладі коагуляції, спричиненому захворюванням печінки, застосовується підтримувальна терапія. Вітамін К не приносить користі, але пацієнту може стати краще після призначення концентрату фактора тромбоутворення і тромбоцитів.
 - Захворювання нирок, уремія
 - До симптомів належать: поява синців після незначних травм і кровотечі зі слизових оболонок, пов'язані із порушенням тромбоцитів.
 - Діаліз і лікування анемії можуть покращити стан.
 - Пацієнт в стані уремії із геморагічним діатезом повинен уникати аспірину.
 - Геморагічний діатез через інфекційне захворювання
 - Бактеріємія пов'язана із тромбоцитопенією, яка може бути важкого ступеня, особливо, якщо продукція тромбоцитів також порушена через основне захворювання.
 - Інфекційне захворювання може спричинити кровотечу через дефіцит вітаміну К, оскільки багато антибіотиків пригнічують функціонування мікрофлори кишечника.
 - Захворювання крові: лейкози, тромбоцитопенії і поліцитемії (детальніше [\[настанова 00328 | Гострі лейкози у доросли...\]](#)
[\[настанова 00320 | Хронічний лімфоцитарний ...\]](#)
[\[настанова 00321 | Хронічний мієлоцитарний ...\]](#) [\[настанова 00312 | Тромбоцитопенія\]](#))

- ДВЗ (пов'язане із інфекційними захворюваннями, гестаційними ускладненнями, злоякісними новоутвореннями)
 - У рідкісних випадках можуть продукуватися специфічні аутоантитіла проти факторів коагуляції. Найчастіше ці аутоантитіла пошкоджують VIII фактор ("набута гемофілія"). Клінічна картина нагадує гемофілію і у пацієнта виникають раптові, обширні кровотечі у тканини. Такий стан частіше зустрічається у пацієнтів похилого віку із злоякісними новоутворами або аутоімунними захворюваннями.
- Геморагічний діатез, пов'язаний із використанням ліків
 - В якості терапевтичного ефекту: варфарин, гепарин, тромболітичні агенти, інгібітори тромбоцитів, прямі оральні антикоагулянти
 - В якості побічного ефекту: аспірин (тривалість дії 3–5 днів) і інші протизапальні препарати; засоби, які індукують тромбоцитопенію і/або дисфункцію тромбоцитів (наприклад, СІЗЗС, омега-3 продукти)
[настанова 00312] [Тромбоцитопенія]
 - Кровотеча, спричинена варфарином (див. статтю про терапію варфарином [настанова 00110] [Терапія варфарином] для детальнішої інформації)
 - Якщо припускається виникнення кровотечі, лікування варфарином повинне бути відмінене.
 - Якщо МНВ вище терапевтичного рівня, але < 4,5 і немає видимих кровотеч, тижневу дозу необхідно зменшити на 10%.
 - Якщо МНВ > 4,5, але < 9 без видимих кровотеч, поступово зменшувати дозу варфарину доки МНВ стане < 4,5 і продовжувати лікування із зменшенням дози на 20%.
 - Якщо МНВ таке, як зазначено вище і високий ризик кровотеч, варто призначити перорально або довенно 1–2,5 мг вітаміну К. МНВ потрібно перевірити через 12–24 годин.
 - У випадку сильної кровотечі або відомого передозування слід призначити свіжозаморожену плазму і/або концентрат протромбіну і 5–10 мг вітаміну К довенно.

Настанови

- [Настанова 00818](#). Субкон'юнктивальний крововилив (гіпосфагма).
- [Настанова 00312](#). Тромбоцитопенія.
- [Настанова 00331](#). Спадковий дефіцит факторів згортання.
- [Настанова 00328](#). Гострі лейкози у дорослих.
- [Настанова 00320](#). Хронічний лімфоцитарний лейкоз (ХЛЛ).
- [Настанова 00321](#). Хронічний мієлоцитарний лейкоз (ХМЛ).
- [Настанова 00110](#). Терапія варфарином.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: [ebm00330](#) Ключ сортування: 015.031 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-06-12

Автор(и): [Anne Mäkipernaа](#) Редактор(и): [Hanna Pelttari](#)
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: [Kristian LampeMaarit Green](#) Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Haematology

Ключові слова індексу
mesh: Bleeding diathesis mesh: Hemorrhagic Disorders mesh: Hemorrhage Haemorrhage
mesh: Partial Thromboplastin Time mesh: International Normalized Ratio mesh: Liver Diseases mesh: frozen plasma
mesh: Blood Coagulation Factors mesh: Kidney Diseases mesh: Hemorrhagic Disorders mesh: Blood Platelet Disorders
mesh: Vitamin K mesh: Uremia mesh: Thrombocytopenia mesh: Bleeding Time
mesh: activated partial thromboplastin time icpc-2: B34 icpc-2: B83 speciality: Haematology speciality: Internal medicine