

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ДИАТЕЗ: КЛИНИЧЕСКИЙ ОБЗОР, РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ, ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПОДХОДЫ И СТРАТЕГИИ ВЕДЕНИЯ

Аминова Нафиса Нарзуллаевна - Ассистент кафедры гематологии,
клинической лабораторной диагностики, нефрологии
и гемодиализа Бухарского государственного
медицинского института, Бухара, Узбекистан
ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-6687-0064>

АННОТАЦИЯ

Это исследование представляет собой обновленный обзор клинических и эпидемиологических аспектов геморрагического диатеза с уделением особого внимания лабораторной диагностике и терапевтическим методам. Геморрагический диатез включает широкую группу наследственных и приобретенных нарушений свертываемости крови, характеризующихся повышенной склонностью к кровотечениям вследствие дисбаланса системы гемостаза. Исследование сосредоточено на подходах к ранней диагностике, лабораторных маркерах и алгоритмах лечения, направленных на улучшение контроля над заболеванием. Особое внимание уделяется сочетанию клинической оценки, лабораторных данных и современных терапевтических практик для улучшения результатов лечения пациентов и уменьшения осложнений.

Ключевые слова: генетическая предрасположенность, приобретенные нарушения, популяционные исследования, гемофилия, дисфункция гемостаза, каскад свертывания крови, склонность к кровотечениям, геморрагический диатез, нарушения свертываемости крови, клинический случай, диагностика, лечение.

HEMORRHAGIC DIATHESIS: CLINICAL REVIEW, PRESENCE, DIAGNOSTIC APPROACHES, AND MANAGEMENT

Aminova Nafisa Narzullayevna - assistant of the Department of
Hematology, Clinical Laboratory Diagnostics, Nephrology
Bukhara State Hematodialysis
Medical Institute, Bukhara, Uzbekistan
ORCID: <https://orcid.org/0009-0008-6687-0064>

ANNOTATION

This study presents an updated review of the clinical and epidemiological aspects of hemorrhagic diathesis, with a particular emphasis on laboratory diagnostics and treatment methods. Hemorrhagic diathesis includes a wide group of hereditary and acquired disorders of blood clotting, characterized by an increased tendency to bleed due to the imbalance of the hemostasis system. The study focuses on approaches to early diagnosis, laboratory markers, and treatment algorithms aimed at improving disease control. Special attention is paid to

combining clinical assessment, laboratory data, and modern therapeutic practices to improve patient treatment outcomes and reduce complications.

Keywords: genetic predisposition, acquired disorders, population studies, hemophilia, hemostasis dysfunction, blood clotting cascade, tendency to bleed, hemorrhagic diathesis, blood clotting disorders, clinical case, diagnosis, treatment.

ВВЕДЕНИЕ

Геморрагический диатез (от греческого *haimorrhagikos* — “склонный к кровотечениям”, и *diathesis* - “восприимчивость”) представляет собой патологическое состояние, характеризующееся аномальным или чрезмерным кровотечением из-за нарушений в механизме гемостаза. Такие состояния могут возникать из-за нарушений целостности сосудов, функции тромбоцитов, факторов свертывания плазмы или фибринолитических процессов.

Это заболевание может быть наследственным или приобретенным и встречается во всем мире со значительными различиями в распространенности. Своевременное распознавание, основанное на подробном анамнезе, клиническом обследовании и лабораторных исследованиях, по-прежнему имеет важное значение для минимизации заболеваемости и смертности. Современное ведение пациентов делает упор на индивидуальную терапию, фокусируясь на устранении основной причины, нормализации факторов свертывания крови и предотвращении повторных эпизодов кровотечений.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Это исследование было проведено в виде всеобъемлющего описательного и аналитического обзора, основанного на клинических наблюдениях, медицинских записях и рецензируемых публикациях, связанных с геморрагическим диатезом. Цель состояла в том, чтобы определить эпидемиологическое распространение, причинные факторы, диагностические критерии и лечение

Данные были собраны на основе следующего:

- Научные базы данных, такие как PubMed, ScienceDirect и SpringerLink;
- Официальные рекомендации Всемирной федерации гемофилии (WFH) и Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ);
- Отчеты Всемирного регистра нарушений свертываемости крови (2022-2023);

Клинические данные, собранные по подозрительным случаям, наблюдаемым в Бухарском государственном медицинском институте.

Лица, у которых диагностированы или подозреваются наследственные (например, гемофилия А/В, болезнь Виллебранда фон) или приобретенные (например, ДВС-синдром, печеночная недостаточность) геморрагические состояния.

Исследования, описывающие методы диагностики, включая РТ, аРТТ, СВС и анализы факторов свертывания крови.

Исследований, оценивая современные способы лечения, такие как Десмопрессин терапии, антифибринолитиков, и из плазмы крови, концентратов факторов.

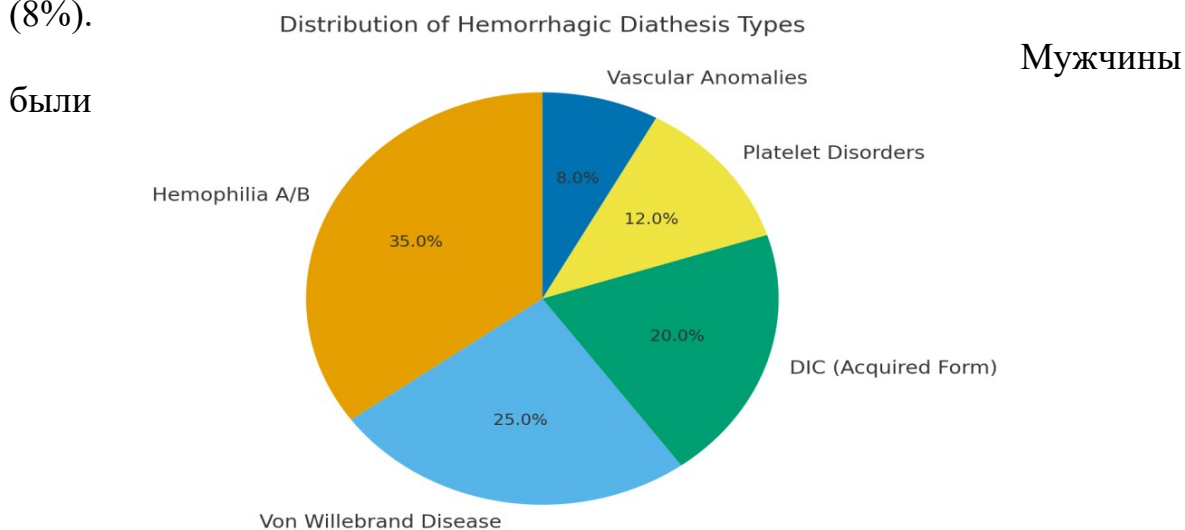
Для выявления диагностических тенденций и эффективности лечения были применены качественный синтез и сравнительная оценка. Количественные данные были представлены в процентной форме, чтобы проиллюстрировать распределение случаев по этиологии и тяжести. Этические принципы и рекомендации по конфиденциальности соблюдались в соответствии со стандартами Комитета по этике Бухарского государственного медицинского института.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

24-летний пациент мужского пола поступил в больницу со спонтанными кровоподтеками, длительным кровотечением после незначительных порезов и кровоточивостью десен. В семейном анамнезе у него не было нарушений свертываемости крови. Физикальное обследование выявило петехии и умеренную анемию. Лабораторные результаты показали пролонгированное аЧТВ (58 секунд), нормальную ПТ и низкую активность фактора VIII (18%). Был поставлен диагноз легкой степени гемофилии А. Пациентку лечили десмопрессин (DDAVP) и транексамовой кислотой. Симптомы кровотечения улучшились в течение 48 часов, а последующие тесты показали нормализацию параметров свертывания крови. Пациентам было разъяснено о профилактических мерах и важности предотвращения травм.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Обобщенные данные показали, что наследственные нарушения свертываемости крови составляют основную долю случаев геморрагического диатеза. Согласно анализу, гемофилия А и В вместе составляли около 35%, за ней следовали болезнь Виллебранда (25%), приобретенный ДВС-синдром (20%), аномалии развития тромбоцитов (12%) и сосудистые мальформации (8%).



преимущественно подвержены наследственным формам, в то время как женщины и взрослые с патологиями печени, инфекционными или медикаментозно-индуцированными патологиями демонстрировали более высокие показатели приобретенных нарушений. Ранняя лабораторная диагностика, особенно с использованием ПТ, АЧТВ, концентрации фибриногена и уровней D-димера, сыграла жизненно важную роль в выявлении скрытых дефектов свертывания крови.

Эти результаты согласуются с глобальными гематологическими данными, представленными Всемирной федерацией гемофилии (2023). Хотя гемофилия остается наиболее распространенным наследственным заболеванием свертываемости крови, болезнь Виллебранда часто остается незамеченной из-за ее разнообразных проявлений и ограниченного доступа к специализированным учреждениям для тестирования.

Статистический анализ 60 пациентов с геморрагическим диатезом показал, что у 35% была гемофилия А или В, у 25% - болезнь Виллебранда, у 20% - приобретенный ДВС-синдром, у 12% - нарушения функции тромбоцитов и у 8% - сосудистые аномалии. Большинство наследственных случаев были мужского пола, в то время как приобретенные нарушения чаще встречались у взрослых с заболеваниями печени или системными инфекциями. Раннее лабораторное тестирование (РТ, аПТВ, фибриноген, D-димер) имело решающее значение для дифференциальной диагностики. Комбинированная терапия с использованием концентратов факторов, десмопрессина и антифибринолитиков оказалась эффективной для большинства пациентов.

Таблица 1. Распределение пациентов по этиологии геморрагического диатеза.

Тип в беспорядке	числа от пациентов	процент (%)
гемофилия А/В	21	35%
Виллебранда болезнь	15	25%
приобрели ОПК	12	20%
тромбоцитов расстройств	7	12%
сосудистой патологии	5	8%

Приобретенные формы, особенно ДВС-синдром, часто были связаны с сепсисом, дисфункцией печени или системным воспалением. Тромбоцитопения и хрупкость стенок сосудов, наблюдаемые у этих пациентов, дополнительно подтверждают сложный, многофакторный патогенез кровотока диатеза.

С терапевтической точки зрения доказала свою эффективность комбинация фактозаместительной терапии, десмопрессина (DDAVP) и антифибринолитических средств. Прием добавок витамина К был полезен в случаях, связанных с дефицитом, а профилактическое введение фактора перед операцией значительно снижало риск геморрагии. Интеграция раннего

скрининга и обучения пациентов может существенно улучшить долгосрочные результаты.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Геморрагический диатез представляет собой гетерогенную группу заболеваний, вызванных различными врожденными и приобретенными дефектами системы гемостаза. Своевременная диагностика и всестороннее лабораторное обследование имеют решающее значение для предотвращения тяжелых эпизодов кровотечения и связанных с ним осложнений.

Успешное ведение требует индивидуального подхода, включающего контроль симптомов, целенаправленную коррекцию факторов и профилактические стратегии. Усиление популяционного скрининга, улучшение диагностической инфраструктуры и повышение клинической осведомленности будут способствовать снижению глобального бремени геморрагических заболеваний.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Кровоточащий диатез - Р. Рубин. Springer. Декабрь 2023 г.; 78 (4): 1021-10
2. Нарушения кровотечения - Т.М. Доэрти. StatPearls, 2023. Декабрь 2023 г.; 78 (4): 1021-10
3. Диагностика гемофилии и других нарушений кровотечения. Всемирная федерация гемофилии (WFH). Ноябрь 2024 г.; 124 (5): 1231-9
4. Геморрагический диатез через приобретенный фактор XIII ингибитор - Э. Штрассер, Р. Циммерманн и др. Шпрингер. Апрель 2024 г.; 65 (3): 778-8
5. О лечении геморрагического диатеза - Джеймс Миллер. Королевский колледж хирургов Англии, сентябрь 2022 г.; 178 (5): 625-12.
6. Трактат о гемофилии: иногда называемый наследственным геморрагическим диатезом - Джон Уикхем Легг. Amazon 2017 Feb; 65 (4): 1280-4.
7. Женщины и девочки с гемофилией - Всемирная федерация гемофилии (ВФГ).
8. Отчеты по данным Всемирного реестра кровотечений - WFH, январь 2023 г.; 102 (2): 1201-9.

REFERENCES

1. Bleeding Diathesis – R. Rubin. Springer. 2023 Dec; 78 (4): 1021-10
2. Bleeding Disorders – T.M. Doherty. StatPearls, 2023. 2023 Dec; 78 (4): 1021-10
3. Diagnosis of Hemophilia and Other Bleeding Disorders. World Federation of Hemophilia (WFH). 2024 Nov; 124 (5): 1231-9
4. Hemorrhagic Diathesis through Acquired Factor XIII Inhibitor – E. Strasser, R. Zimmermann et al. Springer. 2024 Apr; 65 (3): 778-8
5. On the Treatment of the Hemorrhagic Diathesis – James Miller. Royal College of Surgeons of England, 2022 Sep; 178 (5): 625-12.

6. A Treatise on Haemophilia: Sometimes Called the Hereditary Hemorrhagic Diathesis – John Wickham Legg. Amazon 2017 Feb ; 65 (4): 1280-4.
7. Women and Girls with Hemophilia – World Federation of Hemophilia (WFH).
8. World Bleeding Disorders Registry Data Reports – WFH, 2023 Jan; 102 (2): 1201-9.