

# Болезни органов кровообразования у детей

Плаксина Н.Ю. к.м.н.,  
доц.каф. ПДБ и ПП.  
2020

**а н е м и и**

**гемобластозы**

*эритро*



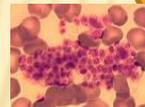
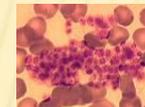
**тромбоцитопатии**



*тромбоцитарный  
росток*



**тромбоцитопении**



**Заболевания  
кроветворно  
й системы**

*лейкон*

**Л  
е  
й  
к  
о  
з**



*плазменные факторы*



**к о а г у л о п а т и и**

# **РАСК - система регуляции агрегатного состояния крови и коллоидов**

- **Поддержание жидкого состояния крови**
- **Восстановление свойств стенок сосудов**
- **Поддержание на оптимальном уровне содержания факторов свертывания на случай травмирования органов, тканей, сосудов**

## **Свертывающая система крови:**

**- сосудисто-тромбоцитарны  
й -  
коагуляционны  
й гемостаз**

## **Противо свертывающая система крови**

**-  
антикоагулянты  
- фибринолиз**

## **Нейрогуморальны е механизмы регуляции**

# «ГЕМОСТАЗ»

каскад реакций, обеспечивающих прекращение кровотечения в случаях повреждения тканей и стенки сосудов.

## Предфаза -

первичный сосудисто-тромбоцитарный гемостаз

Спазм поврежденных сосудов

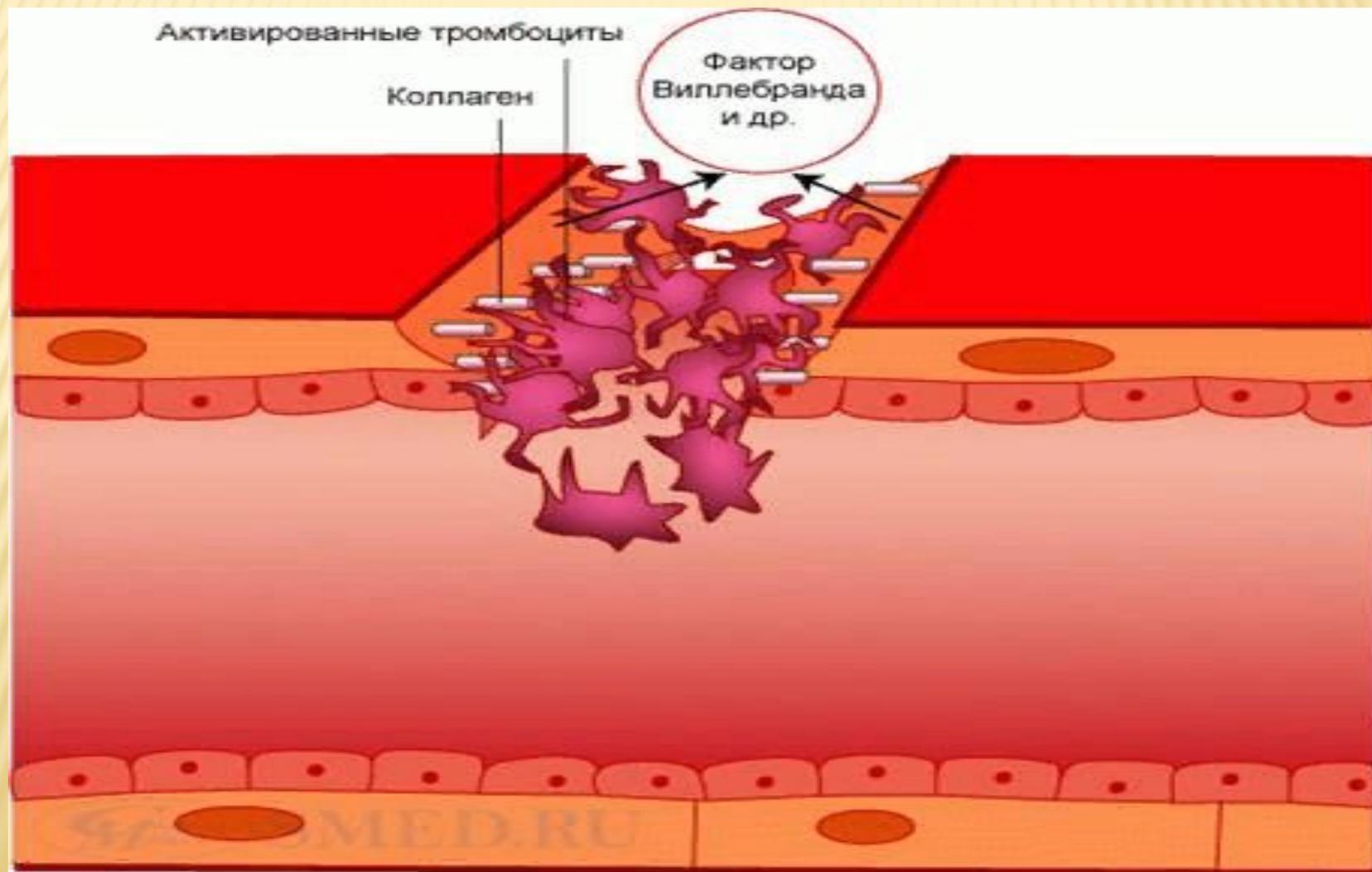
Адгезия (приклеивание) тромбоцитов к месту повреждения

Обратимая агрегация (сгущивание) тромбоцитов

Необратимая агрегация тромбоцитов — «вязкий метаморфоз кровяных пластинок»

Ретракция тромбоцитарного сгустка

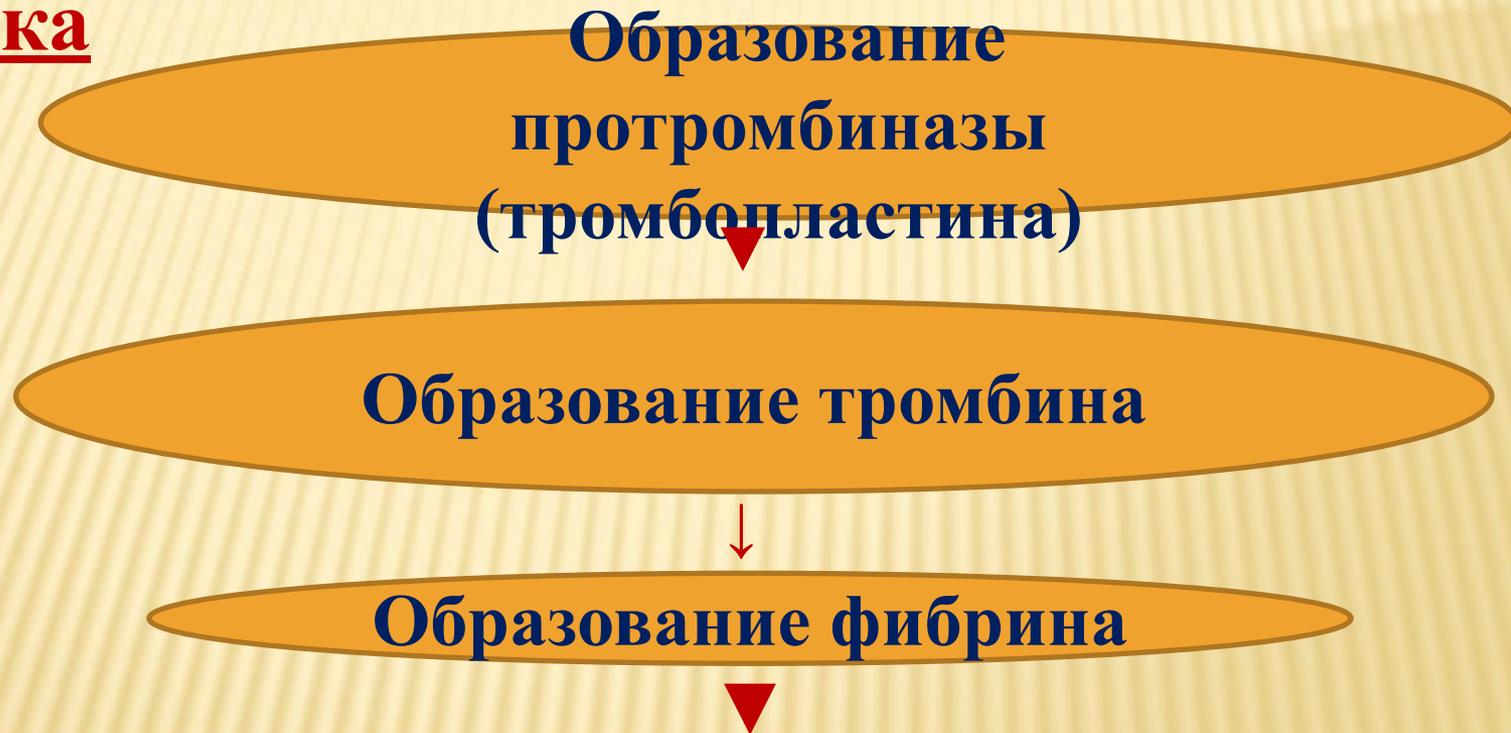
# Первичный сосудисто-тромбоцитарный гемостаз



# Вторичный коагуляционный гемостаз



## Коагуляция с образованием красного кровяного сгустка

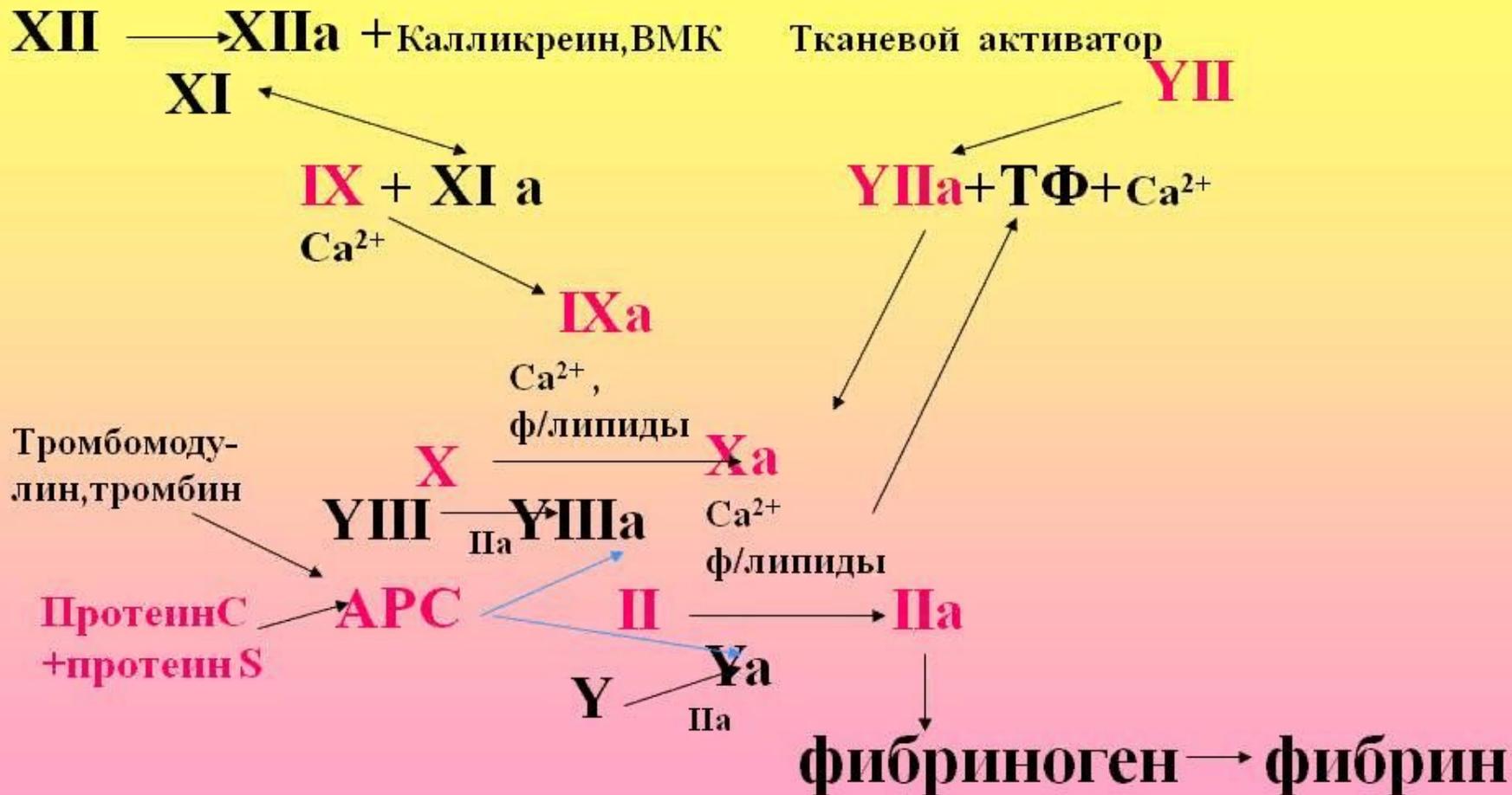


**Послефаза** - два параллельно протекающих процесса: ретракция и фибринолиз (лизис) сгустка

# СХЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

Внутренний механизм

Внешний механизм



# Патология системы гемостаза

---

## ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

*- группа заболеваний, объединенные главным клиническим признаком – повышенной кровоточивостью*



- высыпания на коже и слизистых геморрагического характера от мелкоточечных (петехий) до экхимозов (более 5 мм)
- геморрагии возникают без видимых внешних причин или от несоответственно малых травм - «слишком легко»
- более крупные кровоизлияния - гематомы – располагаются подкожно или внутримышечно
- кровотечения различной локализации – носовые, желудочно –кишечные, маточные и др



# ИЗМЕНЕНИЯ В КОСТНОЙ СИСТЕМЕ

- Болезненность при пальпации и перкуссии костей черепа, грудины и ребер (особенно - при лейкозах).
- Кровоизлияния в полость суставов встречаются при нарушениях свертывания крови - при коагулопатиях (гемофилия А и В)
- сглаженность контуров суставов, ограничение подвижности
- при развитии кровоизлияний в суставы последние могут деформироваться, развивается их тугоподвижность.



# РАЗЛИЧАЮТ ТРИ ГРУППЫ ДИАТЕЗОВ

1. **Коагулопатии** - поражение плазменных факторов свертывающей системы (**гемофилия , болезнь Виллебранда**)
2. **Тромбопатии** - нарушение качественного и количественного состава тромбоцитов (**тромбоцитопения = болезнь Верльгофа, тромбоцитопатии**)
3. **Вазопатии** - поражение сосудов (**геморрагический васкулит – болезнь Шенляйн-Геноха, наследственная**

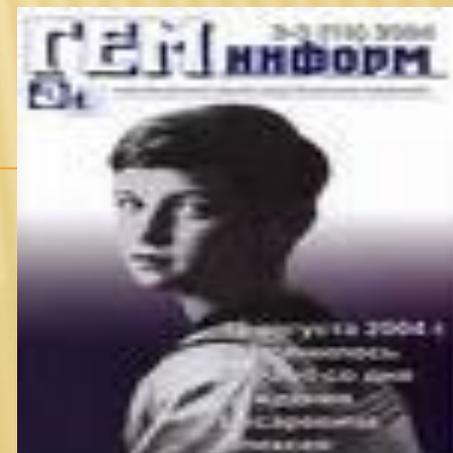
# ГЕМОФИЛИЯ

- классическое наследственное заболевание
- характеризующееся трудно останавливаемыми кровотечениями, обусловленными нарушением свертывания крови

Код по МКБ - 10:

D 66 - Наследственный дефицит фактора VIII

D 67 - Наследственный дефицит фактора IX



□ **Гемофилия А** – нарушение синтеза фактора VIII (антигемофильного глобулина А)

□ **Гемофилия В** (болезнь Кристмаса) – нарушение синтеза фактора IX (антигемофильного глобулина В)

□ **Гемофилия С** – аутосомно-рецессивное наследование, нарушение синтеза фактора XI (антигемофильного глобулина С), частота встречаемости - до 3%

□ **Сочетанная форма (АВ)**

□ **Распространенность 10-14 больных на 100.000 мужчин**

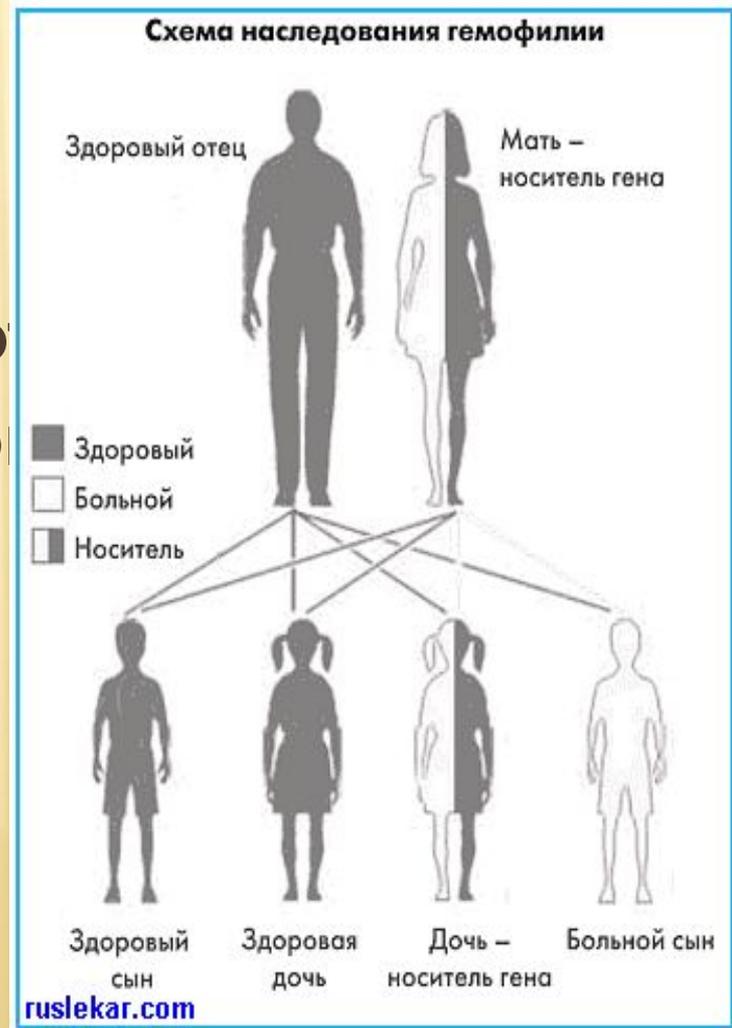
□ **Соотношение гемофилии А и гемофилии В - 4:**

При гемофилии **A** и **B** наследование по рецессивному признаку, сцепленному с полом

Болеют мужчины – **андротропизм** - «от деда к внуку через внешне здоровую мать»

Гемофилия у женщин-гомозигот от матери-кондуктора и больно гемофилией отца

При гемофилии **C** болеют лица обоих полов.



# Патогенез Гемофилии

наследственный дефект  
синтеза факторов  
свертывания крови (VIII,  
IX)

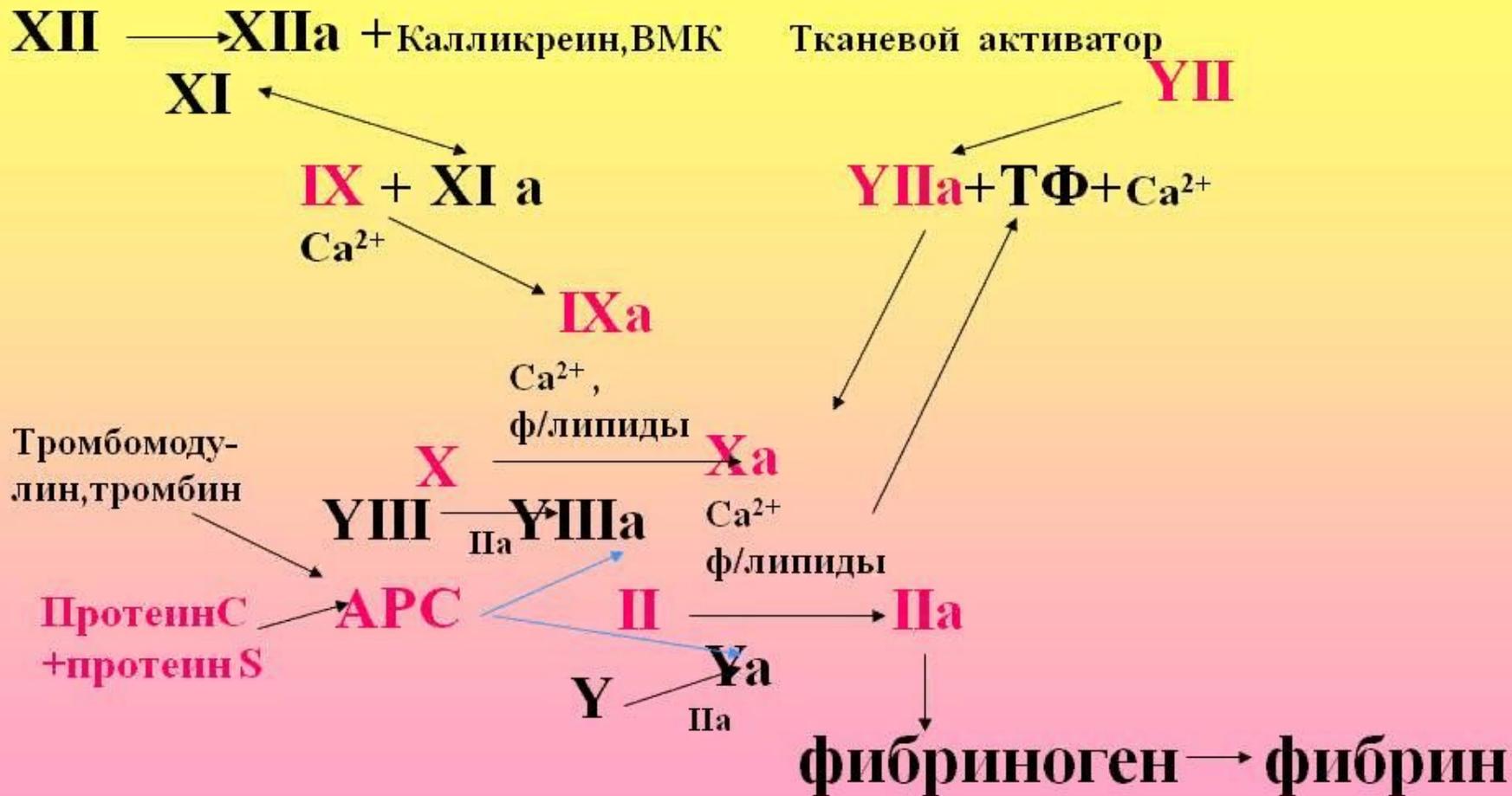
нарушается фаза  
коагуляционного гемостаза -  
внутренний путь, с  
образованием кровяной  
протромбиназы

Тип кровотоочивости –  
гематомный

# СХЕМА СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ

Внутренний механизм

Внешний механизм



# ФОРМЫ ГЕМОФИЛИИ

---

1. **Латентная** (уровень прокоагулянта **10-50%**)
2. **Легкая** (5-10%)
3. **Средней тяжести** (2-5%)
4. **Тяжелая** (ниже 1-2%)



# Классификация гемофилии в зависимости от наличия и активности ингибитора

---

- **Ингибиторная гемофилия** - выработка блокирующих антител (ингибитора) к факторам свёртывания VIII или IX :
  - **низко реагирующий** - активность ингибитора не превышала 5 БЕ (единиц Бетезда)
  - **высоко реагирующий** - активность ингибитора хотя бы раз была выше 5 БЕ
- **Неосложнённая гемофилия** - нет лабораторных признаков ингибитора или ингибитор менее 0,6 БЕ

# КЛИНИКА: • Кровотечения



□ Отсроченность – возникают спустя несколько часов после травмы и на 2-е сутки

□ Продолжительность от нескольких часов до нескольких дней.

□ Обильность, не соответствующая степени травмы

□ Повторение эпизодов кровоточивости

□ Спонтанность

□ Кровотечения, приводят к значимой кровопотере



• **Массивные кровоизлияния** в подкожную клетчатку, мышцы, внутренние органы – **гематомы**

• у новорожденных: кефалогематома, кровотечение из

будущей раны, кровотечения при прорезывании зубов



# КЛИНИКА:

---



- **Гемартрозы** –
  - ❖ рецидивирующие кровоизлияния в суставы –
  - ❖ болезненность, ограничение движения
  - ▣ формирование хронического воспалительного процесса, разрушение суставных поверхностей и нарушение функции суставов
  - ▣ формирование анкилозов
  - ▣ гипотрофия мышц на стороне пораженного сустава

# ДИАГНОСТИКА

---

- Семейный **анамнез**
- **Общий анализ крови** - в период ремиссии – норма
  - после кровотечения – постгеморрагическая анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, повышенная СОЭ, увеличение количества тромбоцитов
- Определение качественного и количественного содержания отдельных **прокоагулянтов**

**низкий уровень VIII. IX. XI**

# ДИАГНОСТИКА

---

- **удлинение времени свертывания крови по Сухаревой (капиллярная кровь) или Ли-Уайту (венозная кровь)**
- **гипокоагуляция по тесту АЧТВ (увеличение)**
- **уровень ингибиторов дефицитного фактора**
- **нормальная длительность кровотечения по Дьюку или Айви**

**Рентгенологическое исследование суставов - признаки геморрагически-деструктивных остеоартрозов.**



# ДИАГНОСТИКА

---

- **молекулярно-генетическое обследование**  
картирование X-хромосомы и установление дефекта локуса гена, кодирующего синтез соответствующих факторов свертывания
- **пренатальная диагностика** - определение :
  - антигена факторов VIII и IX
  - свертывающей активности факторов VIII и IX
  - уточнение кариотипа плода и ДНК из плацентарной ткани путем пункции хориона и раннего амниоцентеза (10-14 неделя гестации); сонография с 15-16 недель гестации; по показаниям пункция пуповины после 17 недель гестации

# ЛЕЧЕНИЕ

---

## Основные задачи :

1. Сохранение физического здоровья пациентов путем профилактики и своевременного лечения значимых геморрагических проявлений
2. Обеспечение медицинских условий для физической, психологической и социальной адаптации

# Современная терапия гемофилии

## Принцип «домашнего лечения».

**Обязательные условия :**

- 1.** Наличие у пациента гемостатических препаратов (препарат находится там же, где пациент)
- 2.** Решение о применении гемостатического препарата принимает пациент или его родственники в соответствии с рекомендациями гематолога
- 3.** Пациент и/или его родственники обучены правилам хранения и использования препаратов.

**2 вида специфической терапии**



**лечение по факту  
возникновения  
кровотечений (по  
требованию)**



**профилактическая  
терапия**

# Специфическая заместительная гемостатическая терапия

## Классификация препаратов

По степени очистки



**НИЗКАЯ**  
**ЧИСТОТА** менее 10  
МЕ на мг белка



**средняя чистота**  
10-100 МЕ на мг  
белка



**очень высокая**  
**чистота** более 1000  
**МЕ** на мг белка

По вирусинактивации

Не прошедшие  
вирусинактивации  
(СЗП,  
криосупернатат)

прошедшие 1 этап  
вирусинактивации

прошедшие 2 и более  
этапа вирусинактивации

# Специфическая заместительная гемостатическая терапия. Классификация препаратов

## Концентраты факторов свертывания крови VIII и IX

**плазменные -**  
**из плазмы**  
**доноров**

5645 руб



**рекомбинантные,**  
**генноинженерные -**  
**синтезированные в клеточной**  
**культуре (pКф. VIII, pКф. IX)**



# Плазменные концентраты факторов свертывания крови

## Концентрат фактора VIII

«Koate-DVI», «Koate-HP»

фирмы Bayer,

«Nemofil M» «Immunate»

фирмы Baxter,

«Экомлот ДИ» фирмы

«Кедрион». «Koate-DVI»,

«Koate-HP», «Immunate»,

«Фактор VIII-V» (BPL,

Англия) 25 —

40 МЕ/кг х 3 р/нед или 1 р/

2 дня.

## Концентрат IX фактора

«Иммунин» фирмы

«Бакстер»,

«Аймафикс ДИ»

фирмы «Кедрион»

«Октанайн» фирмы

«Октафарма»

25 — 40 МЕ/кг х

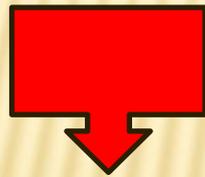
2 р/нед или 1 р/ 3 дня

**Высокой степени очистки, дважды  
инактивированные препараты**

# Рекомбинантные концентраты факторов свертывания

**Основные клеточные линии при производстве РФСК**

- **ВНК (Baby hamster kidney)** – клетки почки новорожденного хомячка
- **СНО (Chinese hamster ovary)** – клетки яичника китайского хомячка
- **НЕК (human embryonic kidney)** – эмбриональные клетки почки человека.



**получают белки, обладающие  
необходимой аминокислотной  
последовательностью  
и профилем гликозилирования**

**Октоког альфа  
Мороктоког  
альфа Нонаког  
альфа Эптаког  
альфа  
(активированный)**

**42734 руб.**



# Ингибиторная форма Гемофилии

Частота 5-30% при гемофилии А

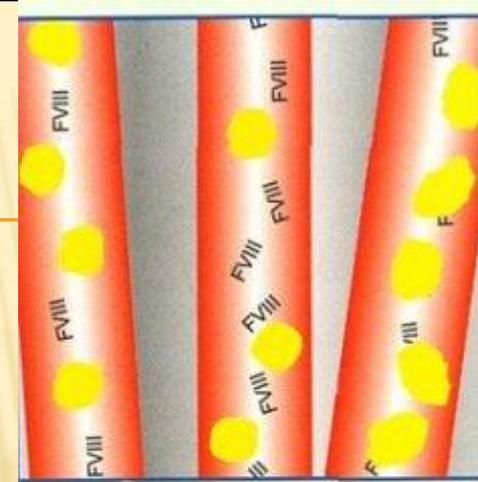
2,5-16% при гемофилии В

Антитела к факторам свёртывания  
- аллоантитела, Ig С

## Факторы, влияющие на выработку ингибиторов

**генетические** - тяжесть гемофилии, тип мутации, раса, наследственный анамнез развития ингибитора, HLA генотип

**негенетические** - возраст первого введения FVIII/IX, интенсивность лечения - профилактическое/по необходимости, длительность применения VIII/IX, частые переходы на другие продукты



-Введенный  
фактор VIII  
-Ингибитор  
-Антитела

# Виды лечения, применяемые при ингибиторной форме гемофилии

## *1. Индукция иммунной толерантности (ИИТ)*

- ежедневное введение факторов свертывания крови VIII или IX в высоких дозах

## *2. Препараты с "шунтирующим" механизмом*

*действия* - обеспечивают гемостаз в обход действия Факторов VIII / IX

- антиингибиторный коагулянтный комплекс (АИКК)  
концентраты протромбинового комплекса (КПК) - Уман  
Комплекс (Кедрион, Италия), активированные концентраты протромбинового комплекса (аКПК) - Фейба (Бакстер, США)
- рекомбинантный активированный ФVII (рФVIIa)  
эптаког альфа - Ново Сэвен (НовоНордикс, Дания)

# Неспецифические гемостатические препараты

## Гемостатическая местная терапия:

- гемостатическая губка, фибриновая пленка, биологический антисептический тампон и др
- тампоны, смоченные 5% раствором аминокапроновой кислоты, тромбина, адроксона, 1-5% раствором феррокрила, **женским молоком**, 1-0,5% раствором перекиси водорода с 1-2 кап. 1% раствора адреналина

## Ингибиторы фибринолиза: в/в, перорально

- аминокапроновая кислота - 50-100 мг/кг (не более 5 г) каждые 6-8 часов
- транексамовая кислота - 25 мг/кг 1-3 раза в день.



# Рекомендации

---

- 1. Не должны использовать препараты - ацетилсалициловую кислоту и др. НПВП (за исключением некоторых ЦОГ-2: целекоксиб, парекоксиб и др.). Возможно - парацетамол/ацетаминофен и флупиртин.**
- 2. Следует избегать внутримышечных инъекций и пункций артерий.**
- 3. Следует поощрять регулярные занятия физическими упражнениями, способствующими развитию мускулатуры, защите суставов и улучшению физического состояния (например, лечебная гимнастика, плавание, терренкур).**
- 4. Пациенты должны избегать травмоопасных ситуаций, в том числе занятия контактными видами единоборств, игр с тяжелым мячом, занятий на спортивных снарядах, и т.д**
- 5. Пациенты с гемофилией могут быть вакцинированы. Особенно важно проведение вакцинации от гепатита В. При вакцинации предпочтение отдается оральному или подкожному введению препарата.**

# *Перспективы лечения гемофилии*

---

**1. Производство «миниорганов»** – специфических линий гепатоцитов, которые после трансплантации будут синтезировать и поддерживать концентрацию VIII фактора на уровне 15 %

**2. Генная инженерия** – имплантация в клетки нормальных генов VIII или IX фактора взамен дефектных.

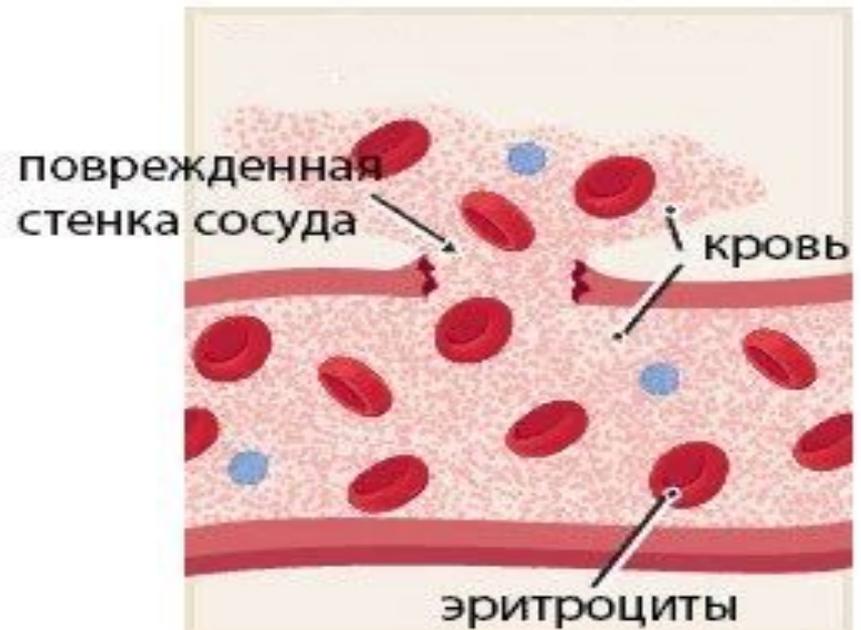
# Болезнь Виллебранда

наиболее распространенная коагулопатия, вызываемая количественным и качественным дефицитом фактора Виллебранда (vWF)

норма (тромбоциты останавливают кровотечение путем образования тромба)



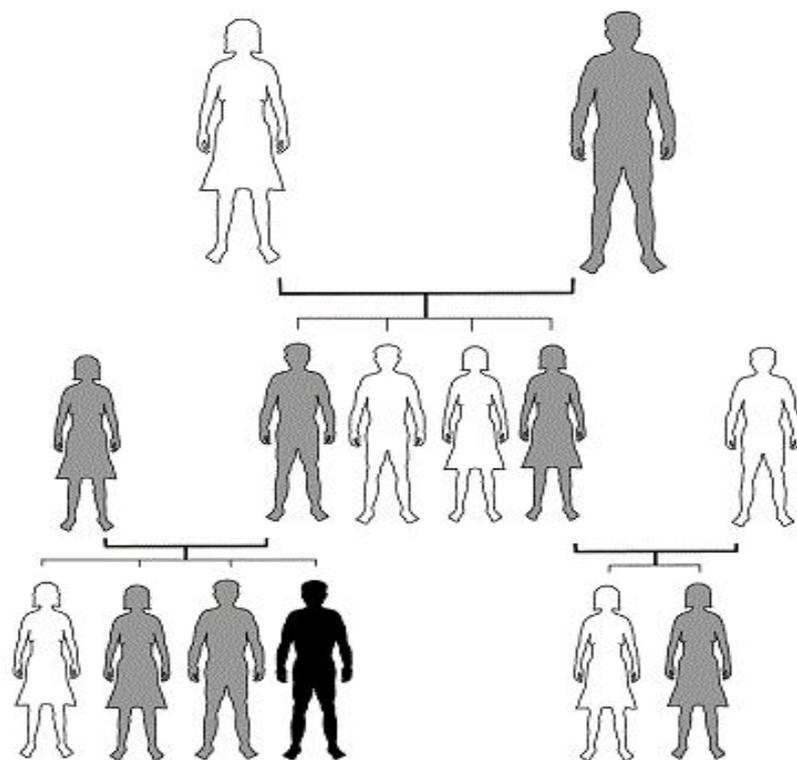
болезнь Виллебранда



# Болезнь Виллебранда

## Наследование болезни Виллебранда

Тип наследования –  
аутосомно доминантный



Наследование болезни Виллебранда



Отсутствует



Легкая форма



Тяжёлая форма

# Болезнь Виллебранда

---

## Фактор Виллебранда (vWF)

**vWF** - полимеры с молекулярной массой: от 540 kDa у димеров до нескольких тысяч kDa у крупных мультимеров (высокая активность)

**! БВ страдает около 1% населения.**

**! У большинства больных БВ в обычных условиях симптомы отсутствуют.**

**У 70% пациентов с БВ болезнь - легкая форма  
у 30% пациентов - среднетяжелая или тяжелая форма  
болезни**

# Физиология фактора Виллебранда

**ФВ синтезируется в  
эндотелиоцитах и  
мегакариоцитах**

**поступает в кровь и  
субэндотелиальный  
матрикс**

**депонируется в  
альфа-гранулах Тг и  
тельцах Вейбла-Палада  
эндотелиоцитов**

**редукция молекулярной  
массы ФВ под воздействием  
металлопротеазы ADAMTS 13**

# Функции фактора Виллебранда

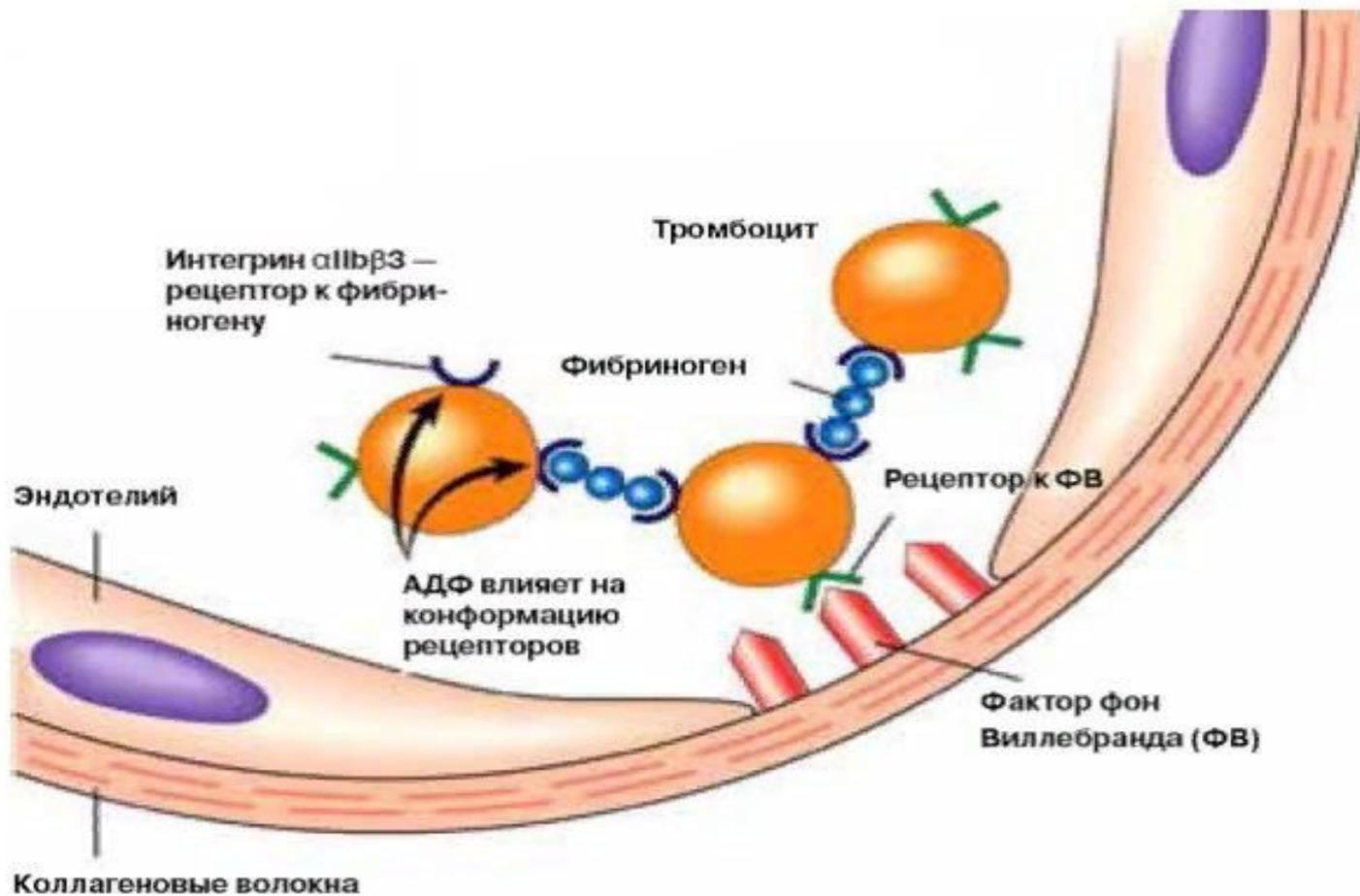
**Адгезия тромбоцитов  
к коллагену субэндотелия  
и друг к другу**

**Связывает ф VIII и  
защищает его от  
преждевременной  
протеолитической инактивации**

## **3 основных типа активности фВ:**

- активность связывания с тромбоцитарными рецепторами (ристомицин кофакторная активность)**
- активность связывания с коллагеном (коллаген связывающая активность)**
- активность связывания с фVIII (фактор VIII связывающая активность)**

# Функции фактора Виллебранда



# Классификация болезни Виллебранда

---

**Тип 1: количественное снижение фВ**

**Активность ф VIII нормальная или снижена.**

**Тип 2: качественные дефекты фВ**

**Активность ф VIII нормальная или снижена.**

**Тип 3: полное отсутствие в крови фВ**

**Активность ф VIII резко снижена**

# Клиника болезни Виллебранда

---

- длительные кровотечения из ран, особенно слизистых оболочек
- рецидивирующие носовые кровотечения
- выраженный кожный гемосиндром в виде экхимозов и гематом
- гематомы мягких тканей
- возможно развитие гемартрозов с формированием хронического синовита и артропатии



# Диагностика болезни Виллебранда

1. АЧТВ(↑), ПВ (N), ТВ, фибриноген, время кровотечения(↑)
2. Активность ф. VIII и ф. IX
3. Ристомицин кофакторная активность, коллаген связывающая активность - **снижена**
4. Антиген ф. Виллебранда
5. Агрегация тромбоцитов с ристомицином или его аналогами-**повышена**
6. Агрегация тромбоцитов с АДФ, коллагеном, адреналином -**повышена**



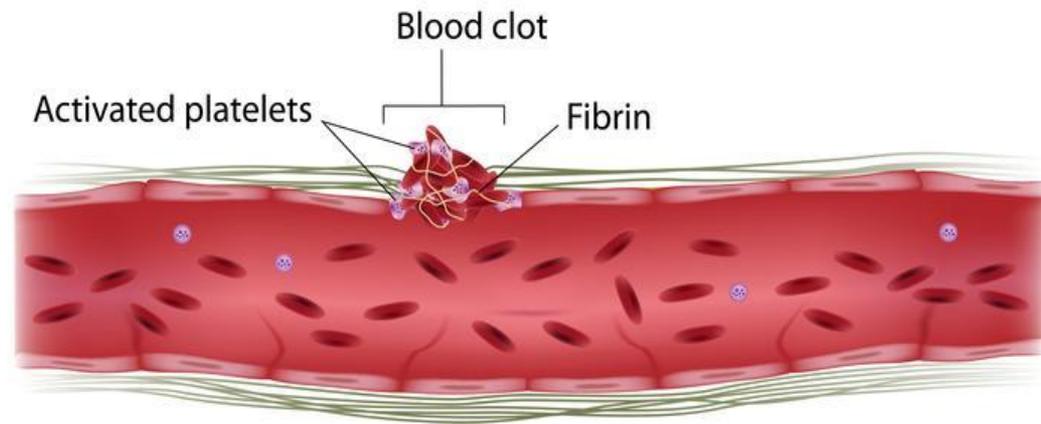
# Лечение болезни Виллебранда

**Заместительная терапия** - концентрат фVIII с фВ или изолированный концентрат фВ

**Препараты десмопрессина** - Десмопрессина ацетат (DDAVP) - синтетический аналог вазопрессина (антидиуретического гормона) с модификациями, направленными на снижение прессорной активности вазопрессина. Вызывает высвобождение vWF и FVIII из эндотелиальных клеток.

- у пациентов с нетяжелыми формами бВ
- противопоказано до 4 лет

**Ингибиторы фибринолиза** –  
**ε-аминокапроновая кислота (АКК) и транексамовая кислота** - предотвращают лизис образовавшихся сгустков



# Тромбоцитопатии

# Краткая информация о тромбоцитах

**Тромбоциты** – бесцветные двояковогнутые образования, диаметром 0,5-4 мкм, образуются в костном мозге путем отшнуровки от мегакариоцитов.

Из 1 мегакариоцита - 3-4 тыс. Тг

**Продолжительность жизни** 8-12 суток  
(при ИТП – несколько часов)

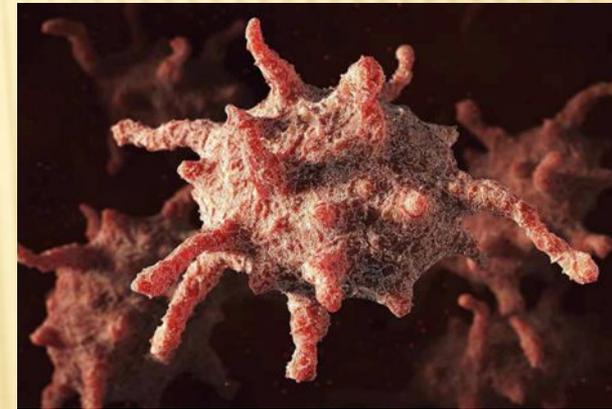
**Место гибели** – селезенка

**Количество** - от  $150,0$  до  $400,0 \times 10^9$  /л (днем больше)

**MPV (Mean Platelet Volume)** – средний объем 7,4 до 10,4 фл  
(с 8,6–8,9 фл у детей 1–5 лет / до 9,5–10,6 фл - старше 70 лет)

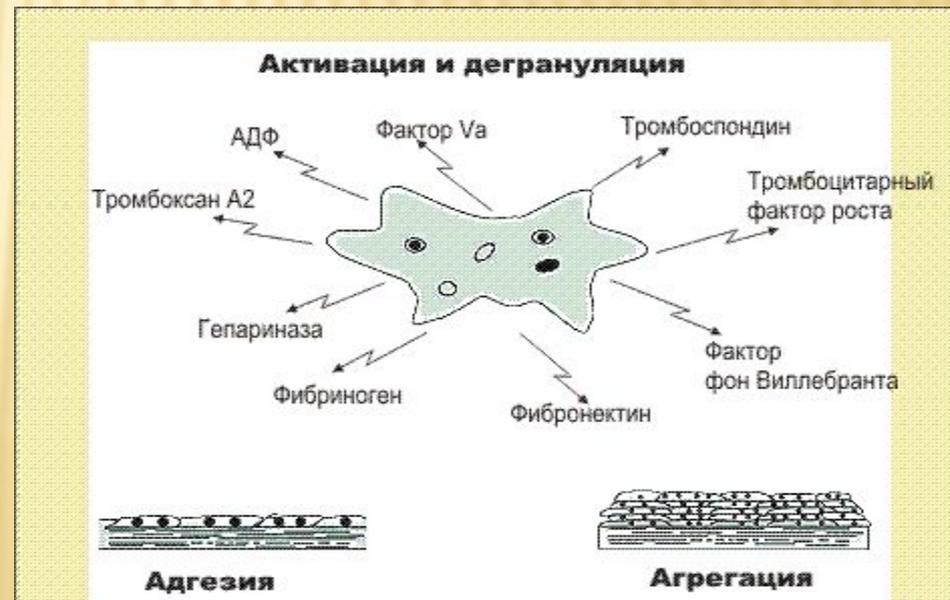
**PDW (Platelet Distribution Width)** – ширина распределения тромбоцитов по объему - 10–20%.

**Активация** - при прилипании к поврежденным сосудам они образуют 2-20 отростков, за счет которых и происходит адгезия.

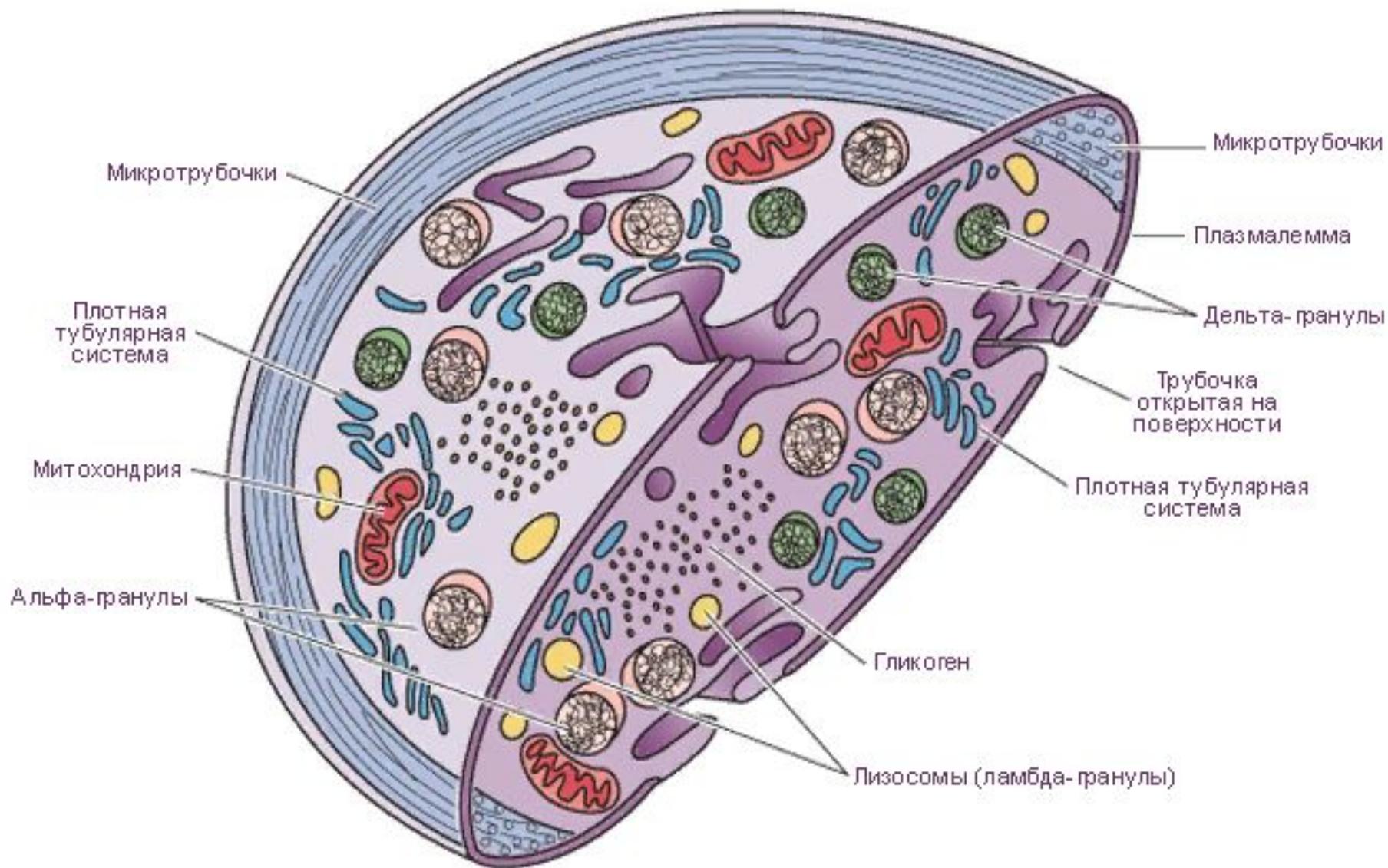


# Тромбоцит содержит

- около 70  $\alpha$ -гранул – содержат молекулы адгезии
- 3–8 плотных  $\delta$ -гранул - содержат малые молекулы ( кальций, АДФ, аденозинтрифосфат, серотонин, пирофосфат)
- ЛИЗОСОМЫ - содержат протеолитические ферменты и гликозидазы
- рецепторы на наружной мембране тромбоцитов - *поверхностные рецепторы агрегации -гликопротеины GP IIb–IIIa*



# Тромбоцит



# Функции тромбоцитов в гемостазе

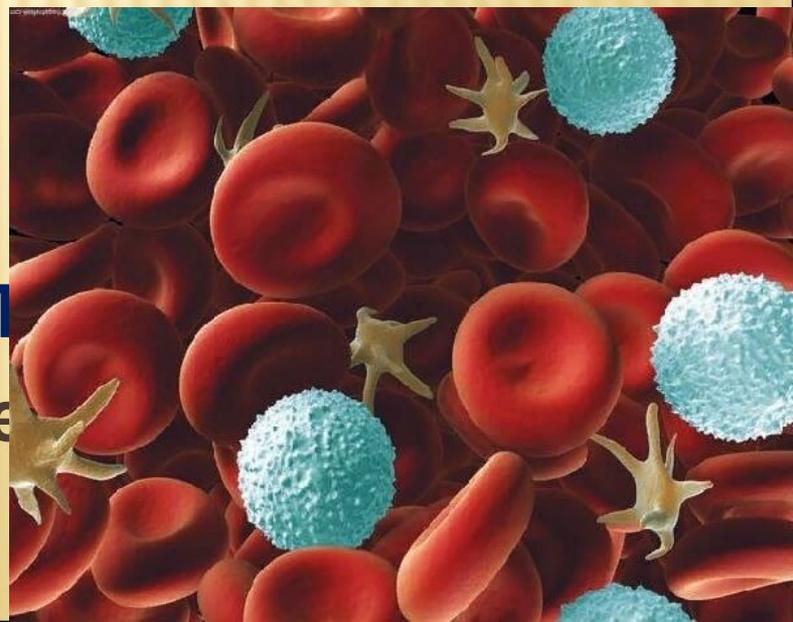
---

- 1. Ангиотрофическая** – способность поддерживать нормальную структуру и функцию микрососудов, питая их
- 2. Вазоконстрикторная** – способность поддерживать спазм поврежденных сосудов путем реакции высвобождения vasoактивных веществ – адреналина, норадреналина, серотонина
- 3. Адгезивная** – приклеивание тромбоцитов к субэндотелию
- 4. Агрегационная** – способность склеиваться друг с другом и образовывать агрегаты из набухших тромбоцитов
- 5. Способность закупоривать поврежденные сосуды** путем образования белого тромбоцитарного тромба с остановкой кровотечения из сосудов микроциркуляторного русла

# ТРОМБОЦИТОПАТИИ

---

- ❖ нарушение системы гемостаза, в основе которого лежат качественный дефект и дисфункция тромбоцитов при нормальном их количестве
- ❖ **D 69.1** – качественный дефект тромбоцитов
- ❖ **Самое частое заболевание системы гемостаза**
- ❖ **5-10 % населения страдает ТП**
- ❖ **36-56% кровотечений у детей связаны с ТП**



# Классификация тромбоцитопатий

наследственные

приобретенные

**Наследственные нарушения функции тромбоцитов** - разнородная группа геморрагических заболеваний, вызванных врожденными дефектами морфологии и/или функции тромбоцитов при нормальном их количестве.

- как правило - **аутосомно-доминантный тип** наследования
- у большинства детей с ТП выявляются признаки дисплазии соединительной ткани : нарушение осанки, плоскостопие, пролапс митрального клапана, добавочные хорды в левом желудочке, нефроптоз и др.

# Классификация

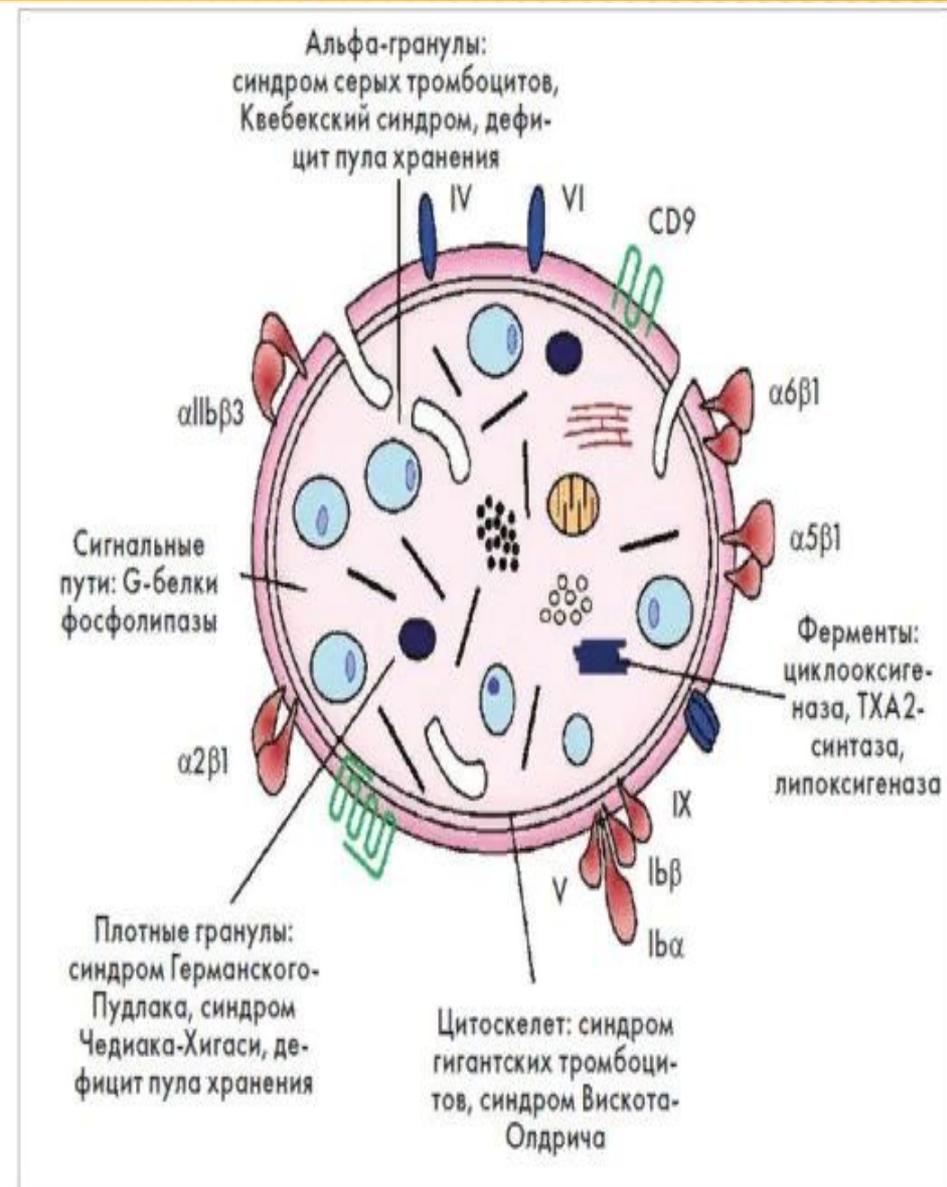
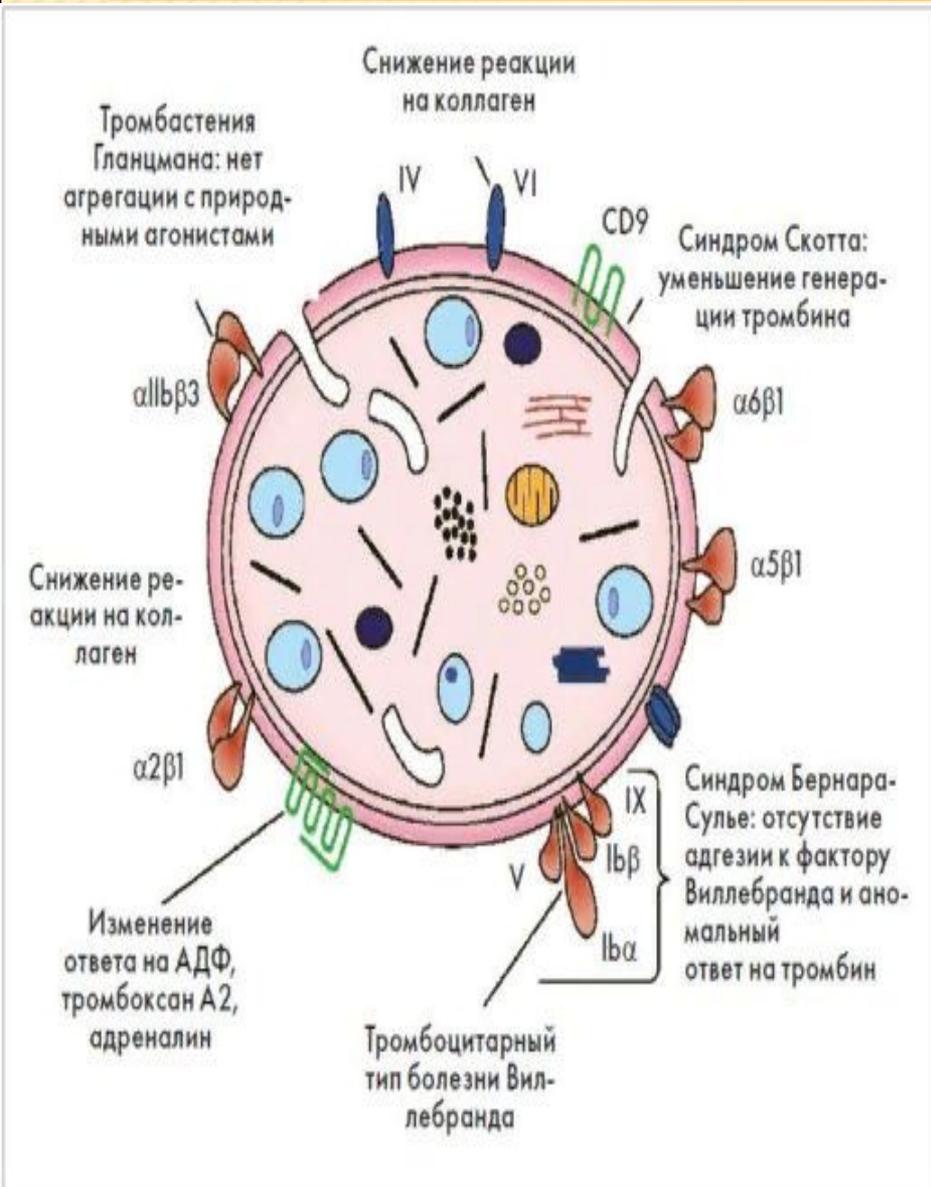
---

## **А. Наследственные формы тромбоцитопатий . Основные патогенетические группы**

- 1. Связанные с мембранными аномалиями- синдромы  
Бернара–Сулье, Скотт, псевдоблезнь Виллебранда,  
тромбастения Гланцмана и др.**
- 2. Связанные с внутриклеточными аномалиями -  
болезни недостаточности пула хранения – дефицит плотных и альфа-гранул /  
нарушение реакции высвобождения гранул и их компонентов**
- 3. Смешанные тромбоцитарные нарушения- синдромы  
Мея–Хегглина, Вискотта–Олдрича и др.**
- 4. Дисфункция тромбоцитов плазменного генеза и при  
сосудистых дисплазиях - болезнь Виллебранда,  
болезнь Элерса–Данлоса и др.**

# Наследственные формы тромбоцитопатий

## Основные патогенетические группы



# Классификация

## Б. Приобретенные (симптоматические) тромбоцитопатии

1. При гемобластозах
2. При миелопролиферативных заболеваниях и эссенциальной тромбоцитемии
3. При витамин В12-дефицитной анемии
4. При уремии
5. При миеломной болезни, болезни Вальденстрема, гаммапатиях
6. При циррозах, опухолях и паразитарных заболеваниях печени
7. При цинге
8. При гормональных нарушениях
9. Лекарственные и токсигенные формы
10. При лучевой болезни.
11. При гемотрансфузиях и инфузиях реополиглюкина.
12. При больших тромбозах и гигантских ангиомах

# Тромбоцитопатии - клиника

**ПОЛ, возраст** – до 12 лет одинаково часто мальчики и девочки, далее преобладают девочки.

**Сезонность** - весной и зимой более выражена.

**Тип геморрагических проявлений** – петехиально-пятнистая кровоточивость

**От синдрома легкой кровоточивости:**

- **синячковость** при незначительных травмах;
- **кожные геморрагии** - при трущей тело одежде, на месте сдавления резинками или при энергичном давлении на конечности;
- **периодические носовые кровотечения** - 80%ТП, 20% - патология ЛОР-органов / гипертензионно-гидроцефальный синдром

**До обильных кровотечений:** носовых, маточных, желудочно-кишечных; распространенной кожной пурпуры в виде петехий, экхимозов, реже – гематом.

# **Тромбоцитопатии - клиника**

## **Вероятные признаки Тромбоцитопатии:**

- ✓ Обильные и длительные кровотечения после небольших хирургических вмешательств (экстракция зуба, аденотомия, тонзилэктомия)**
- ✓ Частые носовые кровотечения при инфекциях.**
- ✓ Кровоточивость после приема лекарственных препаратов, которые у большинства людей подобной реакции не вызывают.**
- ✓ Распространенная минимальная кровоточивость среди родственников больных - «семейная слабость сосудов», «семейная чувствительность».**

# Тромбоцитопатии - диагностика

сбор анамнеза,  
составление родословной, сведения  
о минимальной кровоточивости у родственников

ОА  
К

удлинение времени  
капиллярного кровотечения -  
пробы Дьюка, Айви

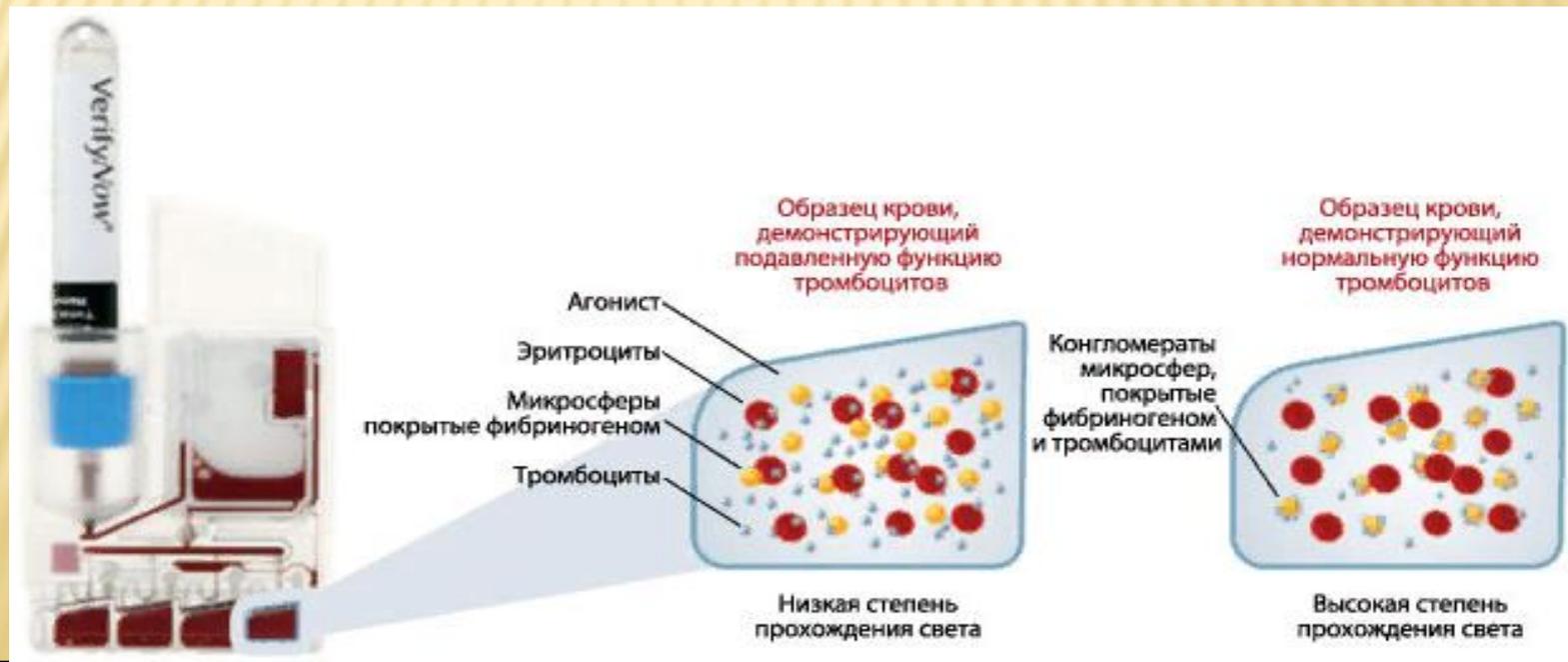
оценка функции  
тромбоцитов

# Тромбоцитопатии - диагностика

---

- Ретракция кровяного сгустка отсутствует, снижена или в норме
- Снижена агрегация тромбоцитов с : АДФ, адреналин, коллаген, тромбин, ристомицин
- Снижена адгезивная способность тромбоцитов при контакте со стеклом или коллагеном
- Снижена активность дегидрогеназ (сукцинатдегидрогеназа и альфа-глицеро-фосфатдегидрогеназа) в тромбоцитах
- Коагулограмма - АЧТВ, ПТВ, ТВ , фVIII, фIX - дифф. диагностика с коагулопатиями
- Определение гликопротеидов - GP рецепторы мембраны тромбоцитов - с помощью моноклональных антител

**Тромбоцитопатии - диагностика**  
**«Золотой стандарт» - метод оптической**  
**агрегометрии - Light transmission aggregometry, LTA**  
оценка фотометром светопропускающей способности  
(% агрегации) цитратной богатой тромбоцитами плазмы при  
добавлении в нее агониста агрегации - Ристоцетин, АДФ,  
эпинефрин, коллаген, арахидоновая кислота, тромбоксан -  
Если агрегация тромбоцитов происходит, степень прохождения  
света через плазму возрастает.



# Тромбоцитопатии - лечение

---

- ❑ Полноценное питание - пища должна быть витаминизирована (витамины С, Р, А), *исключаются уксус-содержащие блюда, консервированные продукты с использованием салицилатов. Рекомендуется арахис.*
- ❑ Избегать назначения препаратов и физиопроцедур, подавляющих адгезивно-агрегационную активность тромбоцитов - *аспирин, анальгин, карбенициллин, сульфаниламиды, барбитураты, УВЧ, ДДТ, УФО*

# Тромбоцитопатии - лечение

- Ингибиторы фибринолиза - **эпсилон-аминокапроновая кислота**, **памба** или **амбен** внутрь, **транексамовая кислота** — **транексам**, **трансамча**, **эксацил**
- Десмопрессин синтетический аналог вазопрессина (антидиуретического гормона)– повышает концентрацию фактора VIII (FVIII) и vWF в плазме. Назначается при количественном дефиците фактора Виллебранда
- Трансфузия тромбоцитов - в терапии наследственных тромбоцитопатий с угрожающими жизни кровотечениями и у пациентов с тяжелыми наследственными дефектами тромбоцитов

# Тромбоцитопатии - лечение

- Рекомбинантный активированный фактор свертываемости крови VII (rFVIIa) является эффективным гемостатическим средством у детей
- Агреганты - адроксон, карбонат лития внутрь, АТФ п/к , препараты магния — жженая магнезия внутрь, магне В6, магне-рот и кальция — глюконат, лактат, пантотенат
- Ангиопротекторы - дицинон, этамзилат натрия
- Препараты метаболического действия - рибоксин и оротат калия , витамин В12 , фолиевая кислота, В15 ,оротат калия, липоевая кислота внутрь и рибофлавинмоно-нуклеотид
- **Витамины С, Р, А, аскорутин.**

# Тромбоцитопатии - лечение

**Кровоостанавливающие травы** - крапива, тысячелистник, земляничный лист, пастушья сумка, зверобой, зайцегуб, душица, водяной перец, шиповник — 1 ст.л. трав заливается стаканом кипятка на 10-15 мин. Принимать по 1 ст.л. или 1/2 стакана в день в зависимости от возраста.



Состав  
крови

Факторы  
крови

Эритроциты

Плазма

Лейкоциты

Состав  
крови

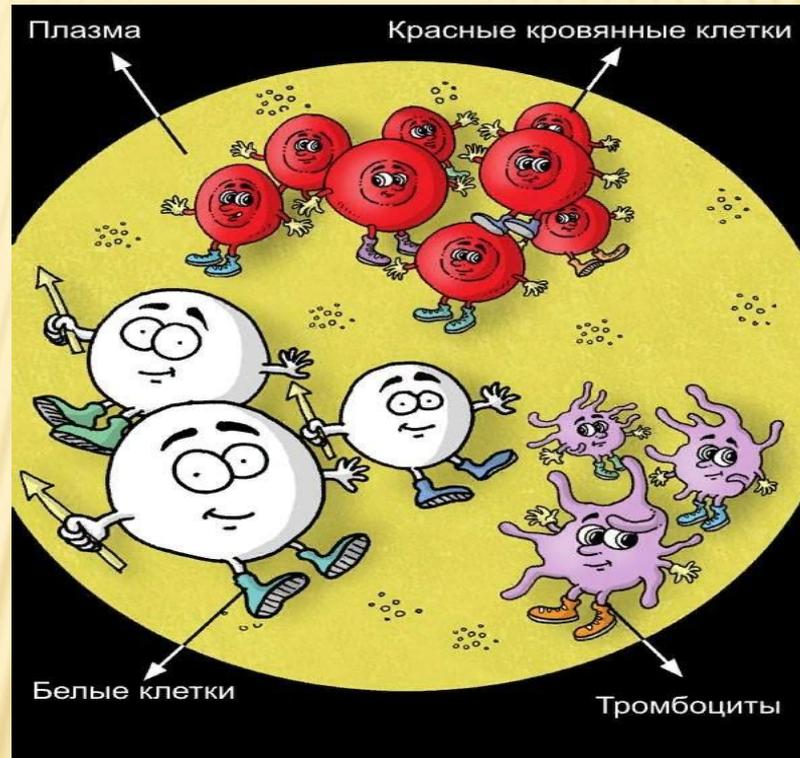
Факторы  
крови

Плазма

Лейкоциты

Плазма

Эритроциты



Спасибо за внимание!  
2020 г.