

АО «Медицинский Университет Астана»
Кафедра детских болезней



ТРОМБОЦИТОПАТИИ У ДЕТЕЙ.

Определение.

- **Тромбоцитопатии** — это группа заболеваний, характеризующихся повышенной кровоточивостью за счет нарушения функций тромбоцитов (кровяных пластинок, обеспечивающих начальный этап свертывания крови) при их нормальном количестве.



Классификация

- 1. Наследственные тромбоцитопатии;
- 2. Приобретенные тромбоцитопатии, развивающиеся в течение жизни на фоне других заболеваний.

Наследственные тромбоцитопатии

- с нарушением агрегационной функции тромбоцитов - дизагрегационные тромбоцитопатии (эссенциальная атромбия 1 типа, тромбастения Гланцмана, аномалия Пирсона-Стоба, аномалия Мея-Хегглина и др.

Наследственные тромбоцитопатии

- с дефектом реакции освобождения (эссенциальная атромбия 2 типа, аспириноподобный синдром и др.)

Наследственные тромбоцитопатии

- с недостаточным хранением гранул и их компонентов (синдром «серых тромбоцитов», синдром Хержманского-Пудлака).

Наследственные тромбоцитопатии

- с нарушением адгезии тромбоцитов (болезнь Виллебранда, макроцитарная тромбоцитодистрофия Бернара-Сулье).

Наследственные тромбоцитопатии

- тромбоцитопатии, сочетающиеся с различными врожденными дефектами (врожденными пороками сердца, гликогенозами, синдромом Марфана, Элерса-Данлоса, Вискотта-Олдрича и др.).

Приобретенные тромбоцитопатии

- - Уремия - Приобретенная болезнь Виллебранда;
- - Избыток продуктов деградации фибрина и/или фибриногена;
- - Моноклональные гаммапатии;
- - Медикаментозные;

Этиология тромбоцитопатий

- Первичный тромбоцитарно-сосудистый гемостаз включает в себя ряд последовательных реакций:
 - адгезии,
 - агрегации,
 - ретракции кровяного сгустка и
 - активации плазменного гемостаза.
- Причиной наследственных тромбоцитопатий выступают дефекты генов, кодирующих те или иные факторы, принимающие участие в обеспечении тромбоцитарно-сосудистого гемостаза. Врожденные тромбоцитопатии могут наследоваться по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу.

ПОВРЕЖДЕНИЕ СОСУДА

Коллаген

Аденозиндифосфат

Гемолиз

Лабилизация мембраны

Освобождение Ca^{2+}

Фактор Виллебранда

АДГЕЗИЯ

Изменение формы, появление отростков, активизация фосфолипазы A_2

Реакция освобождения (аденозиндифосфат, адреналин и др.)

АГРЕГАЦИЯ I

Арахидоновая кислота

Тромбоксан A_2

Реакция освобождения (4-й фактор, — тромбоглобулин, ростовой фактор, тромбоспондин)

АГРЕГАЦИЯ II

СГУСТОК, ТРОМБ

Тромбин

Ca^{2+} , Mg^{2+}
белковые плазменные кофакторы

РЕТРАКЦИЯ

Фибриноген

Фибрин

Примечание:



активация;



переход из одного состояния в другое

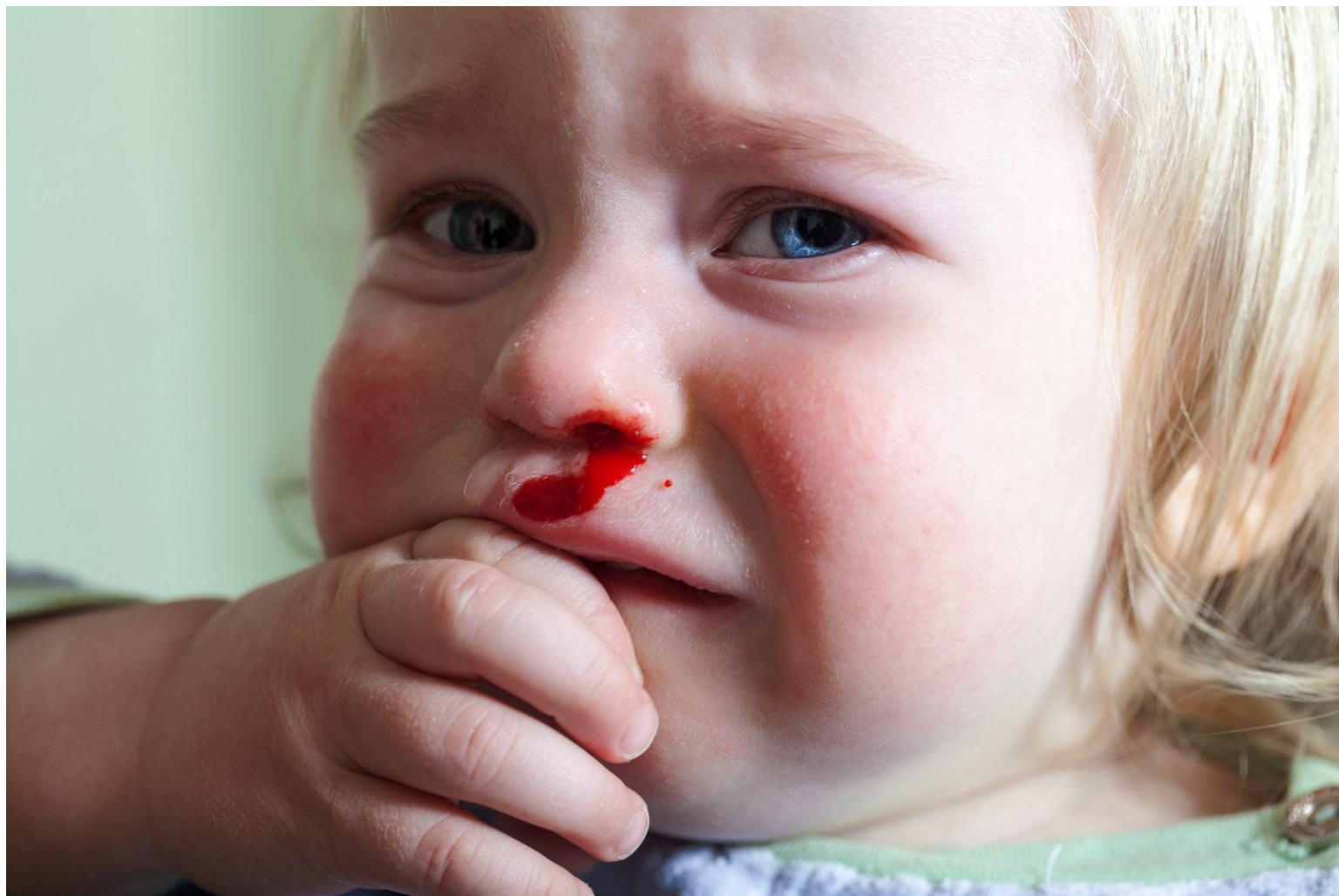
Клинико-диагностические критерии

- Для тромбоцитопатии характерен геморрагический синдром по микроциркуляторному типу. Кожные геморрагии в виде петехий и экхимозов,
- кровотечения из слизистых оболочек:
- носовые,
- десневые,
- маточные,
- почечные,
- желудочно-кишечные;
- послеоперационные кровотечения;
- редко — кровоизлияния в головной мозг. Эндотелиальные пробы положительные.

Симптомы (петехии)



Симптомы (носовое кровотечение)



Симптомы (кровоточивость десен)



Симптомы (экхимозы)



Диагностика

- сбор и анализ биологического и генеалогического анамнеза
- выявление и оценку выраженности геморрагического синдрома
- пробу на резистентность капилляров
- определение количества тромбоцитов
- определение длительности кровотечения по Дьюке
- гемолizat-агрегационный тест по Л.З. Баркагану
- определение адгезии тромбоцитов
- определение агрегации тромбоцитов с ристомицином, аденозинфосфатом, адреналином
- морфологическое исследование тромбоцитов.

Лечение (общие моменты)

- 1. Устранить все воздействия, которые могут спровоцировать и усилить кровоточивость.
- 2. Исключить из рациона блюда, содержащие уксус, продукты домашнего консервирования, приготовленные с использованием салицилатов. Пища должна быть богата витаминами С и Р; ввести в рацион нежареный арахис.
- 3. Исключить следующие лекарственные препараты: витамин В6 (пиридоксин, пиридоксаль фосфат), ингибирующий функцию тромбоцитов; салицилаты, бруфен, индометацин, бутадомидины, карбенициллин, аминазин, антикоагулянты, фибринолитики.
- 4. Избегать тугих тампонады носа и выскабливаний полости матки; противопоказаны прижигания слизистых оболочек.

Лечение (фармакотерапия)

- • **эпсилон-аминокапроновая кислота** (порошок, гранулы 60 г) по 0,5-2 г 3-5 раз в день (растворить в сладкой воде или запить ею), 6-8 дней
- • **АТФ** (ампулы 1 мл 1 % раствора) по 1 мл внутримышечно, 20-30 инъекций
- • **сульфат магния** — по 5-10 мл 25 % раствора в течение 5-10 дней, затем — прием внутрь тиосульфата магния (по 0,5 г 3 раза в день до еды)
- • **моносемикарбазон адренохрома (андроксон, хронодрен, адреноксил** — ампулы 1 мл 0,025 % раствора) внутримышечно или подкожно, новорожденным — 0,5-1 мл 1 раз в сутки; более старшим детям — по 1-2 мл 2-4 раза в сутки
- • **дицинон, этамзилат натрия** (таблетки 0,25 г, ампулы 2 мл 12,5 % раствора) по 1/2-1 таблетке 2-3 раза в день. При необходимости внутривенное введение дополняется приемом препарата внутрь — этим обеспечивается его постоянная концентрация в плазме.