

# ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ

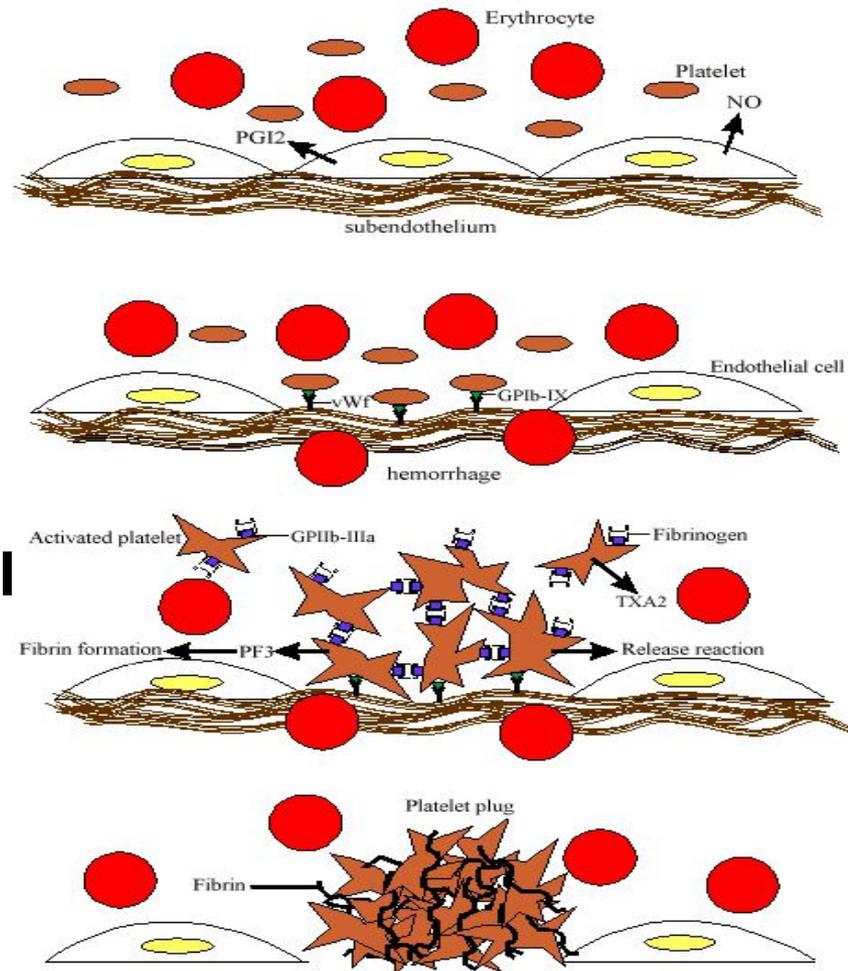
Патологическое состояние, которое характеризуется сниженным содержанием тромбоцитов крови

(меньше  $150 \cdot 10^9$  /л)



# НАСЛЕДСТВЕННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ

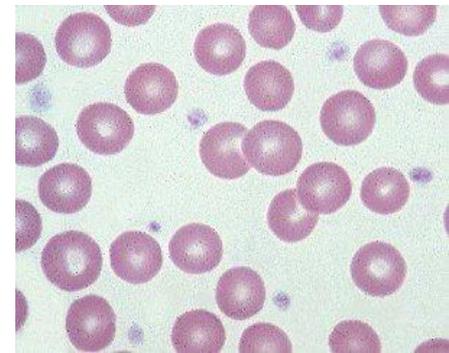
- Как правило сочетается с врождёнными дефектами тромбоцитов и относится к тромбоцитопатиям



# ПРИОБРЕТЕННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ

(КЛАССИФИКАЦИЯ ПО МЕХАНИЗМУ РАЗВИТИЯ)

- Повреждение тромбоцитов
  - иммунными комплексами
  - механическая травматизация (спленомегалия, гемангиома)
- Угнетение образования тромбоцитов  
(апластическая анемия, химическое и радиационное повреждение красного костного мозга, замещение кроветворительной ткани опухолью)
- Повышенное использование тромбоцитов  
(тромбоз, ДВС-синдром )



# ИМУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ



- ГЕТЕРОИМУННАЯ

- \* **Возникает преимущественно у детей**
- \*\* **Причина - изменение антигенной структуры тромбоцитов при оседании вирусов краснухи, оспы, аденовирусов; гаптеноев медикаментозного происхождения – хинидин, сульфаниламиды, рифампицин; вакцины**
- \*\*\* **Протікає благоприємно (при усуненні причини наступає повне одужання)**

# ТРОМБОЦИТОПАТИЯ

- **Нарушение гемостаза вследствие качественной неполноценности или дисфункции тромбоцитов, что характеризуется нарушением сосудисто-тромбостаза, появлением кровоточивости и органов**



# Классификация типов кровоточивости

(по З.С.Баркагану, 1988 г.)

1. Микроциркуляторный (петехиально-пятнистый) – тромбоцитопатии: тромбоцитопеническая пурпура, тромбоцитопатии
2. Васкулитно-пурпурный – приобретенные вазопатии (васкулиты)
3. Ангиоматозный – врождённые вазопатии
4. Макроциркуляторный – коагулопатии: гемофилии, афибриногенемия, приобретенные коагулопатии;
5. Смешанный – сочетанные нарушения в нескольких звеньях гемостаза: болезнь Виллебранда; ДВС.

***Основу диагностики гемостазиопатии представляет комплекс клинических симптомов и анамнез повышенной кровоточивости у ребёнка и в семье !***

# Экхимозы и петехии



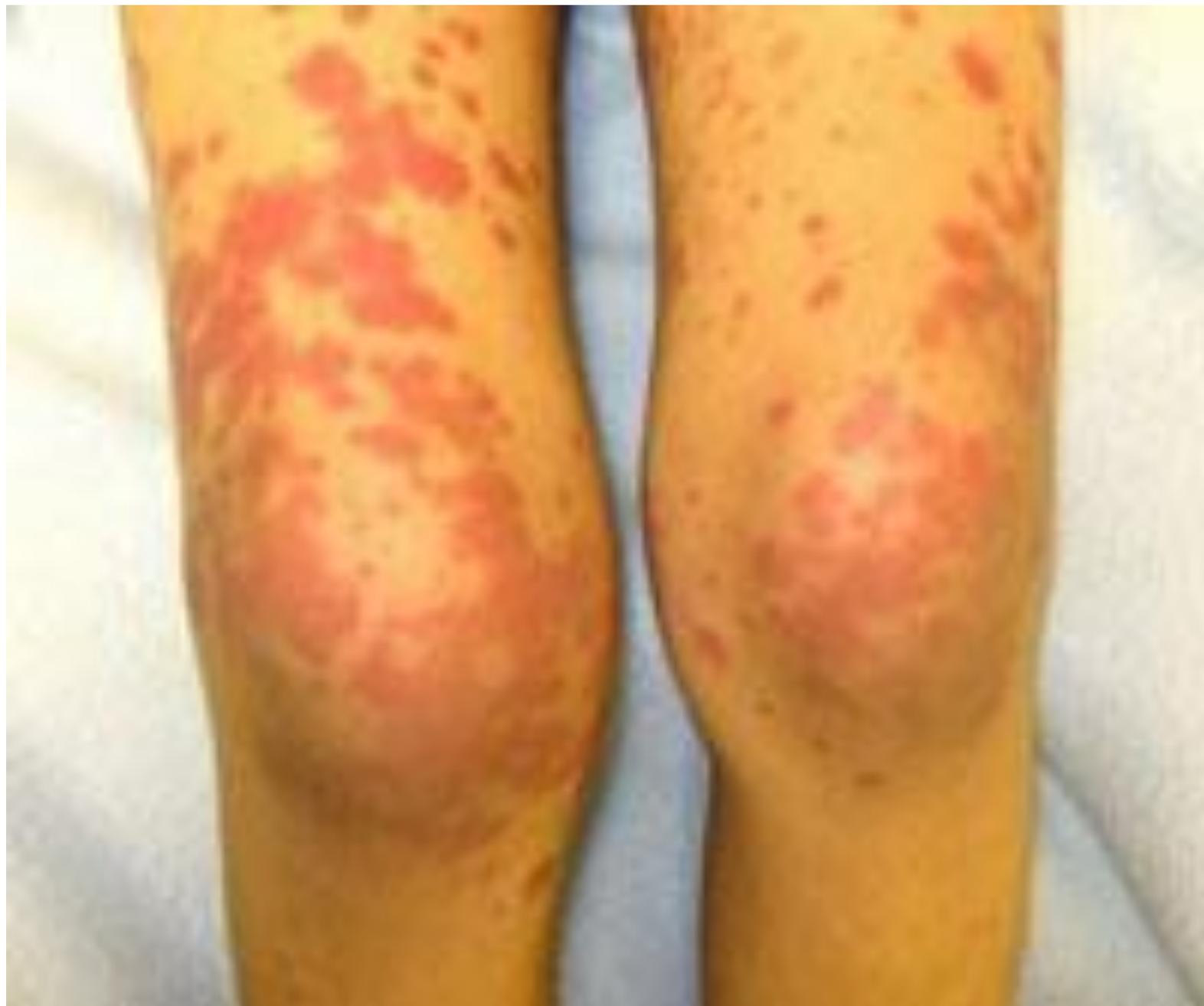
Dry purpura



# Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости (пятнисто-папулёзный)







Гематомный тип – гемартрозы, артропатии



# Наследственная тромбоцитопатия

- БЕЗ НАРУШЕНИЯ РЕАКЦИИ ОСВОБОЖДЕНИЯ ГРАНУЛ

## Тромбастения Гланцмана

- \* Наследование - аутосомно-рецессивное
- \* Причина - отсутствие гликопротеидов **2в и 3а** в оболочке тромбоцитов
- \* Патогенез - тромбоциты не взаимодействуют с фибриногеном и не агрегируют
- \* Признаки: **петехии, носовые кровотечения, маточные кровотечения (могут быть смертельно опасными!!!)**



# Наследственная тромбоцитопатия

- **С НАРУШЕНИЕМ РЕАКЦИИ ОСВОБОЖДЕНИЯ ГРАНУЛ**

**Наследование** - аутосомно-рецессивное

**Причина** – нарушение активности циклооксигеназы, слабая активность контрактильных белков

**Патогенез** – отсутствие агрегации при взаимодействии с коллагеном, отсутствие освобождения гранул

**Признаки:** петехии, носовые кровотечения, маточные кровотечения

# Наследственная тромбоцитопатия

- С НАРУШЕНИЕМ НАКОПЛЕНИЯ И ОСВОБОЖДЕНИЯ СОДЕРЖАНИЯ ГРАНУЛ
- Болезнь Хердманского-Пудлака (AP)
- \* Причина – нарушение накопления плотных гранул (АДФ, адреналин, серотонин,  $Ca^{2+}$ )
- \* Патогенез – отсутствие агрегации при взаимодействии с коллагеном, отсутствие освобождения содержания гранул
- \* Признаки: петехии, носовые кровотечения, маточные кровотечения

# Наследственная тромбоцитопатия

- НАРУШЕНИЕ АДГЕЗИИ И АГРЕГАЦИИ ТРОМБОЦИТОВ
  - Синдром Вилебранда-Юргенса (АР)
- Причина – дефицит фактора Вилебранда
- Патогенез – нарушенная адгезия тромбоцитов из-за дефицита **фактора 8**
  - Болезнь Бернара Сулье (АР)
- Причина – отсутствие **гликопротеина 1** на тромбоцитах
- Патогенез – нарушено взаимодействие тромбоцитов с факторами Вилебранда, ф. 5, ф. 11
- Признаки – капиллярные кровотечения, особенно опасны при половом созревании или родах

# Наследственная тромбоцитопатия

- Дефицит и пониженная доступность ф.3
- Тромбоцитопатия Боуе и Овена
- Причина - дефицит ф.3 тромбоцитов
- Патогенез – отсутствие взаимодействия тромбоцитов с прокоагулянтами
- Признаки: петехии, носовые кровотечения, маточные кровотечения

# Наследственная тромбоцитопатия

- Тромбоцитопатии сочетанные с другими наследственными аномалиями
  - Синдром Вискота-Олдриджа
    - Причина – в тромбоцитах мало плотных гранул (АДФ, серотонин, адреналин,  $Ca^{2+}$ ), альфа-гранул (бета-тромбоглобулин, фибриноген, фибронектин, ростовой фактор)
    - Патогенез – снижена адгезия и агрегация тромбо-цитов, нарушено освобождение гранул
    - Признаки: геморрагический синдром появляется рано, могут быть смертельные кровотечения

# Приобретённая тромбоцитопатия (этиология)

- 1. Лейкозы - тромбоциты имеют **мало гранул** из-за ускоренного отделения, снижена адгезия и агрегация
- 2. Накопление Ig M – **повреждение рецепторов** иммунными комплексами, нарушение взаимодействия тромбоцитов с прокоагулянтами (**иммунные заболевания**)
- 3. Гиповитаминоз В<sub>12</sub> – **нарушение освобождения гранул**
- 4. Медикаментозные влияния

# Медикаментозная тромбоцитопатия

\* Ингибиторы образования тромбоксана  $A_2$

-стероидные противовоспалительные препараты

-нестероидные противовоспалительные препараты (аспирин блокирует агрегационные свойства на 4-6 дней)

Стимуляторы образования и активности цАМФ

-папаверин

-эуфилин

-анаболические  
стероиды

\* Антагонисты ионов Са

-верапамил

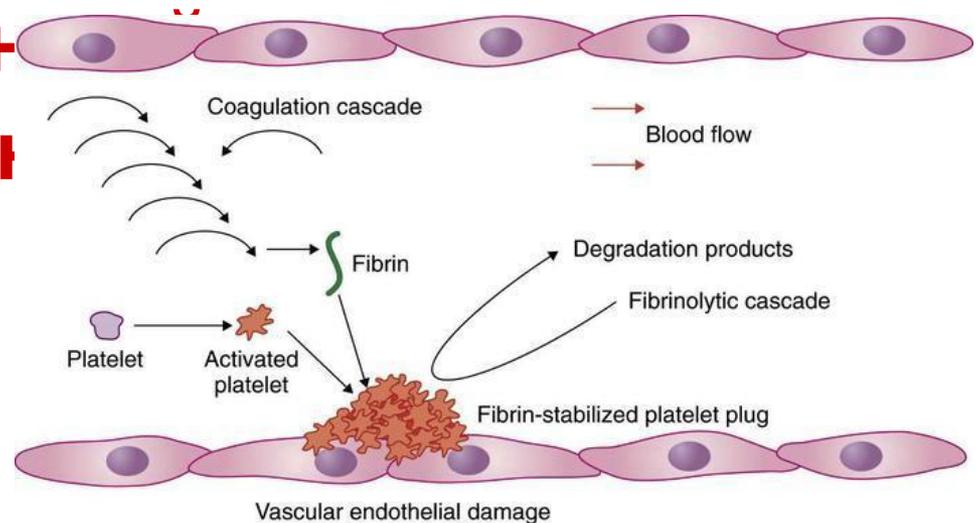
-коринфар



# ВАЗОПАТИЯ

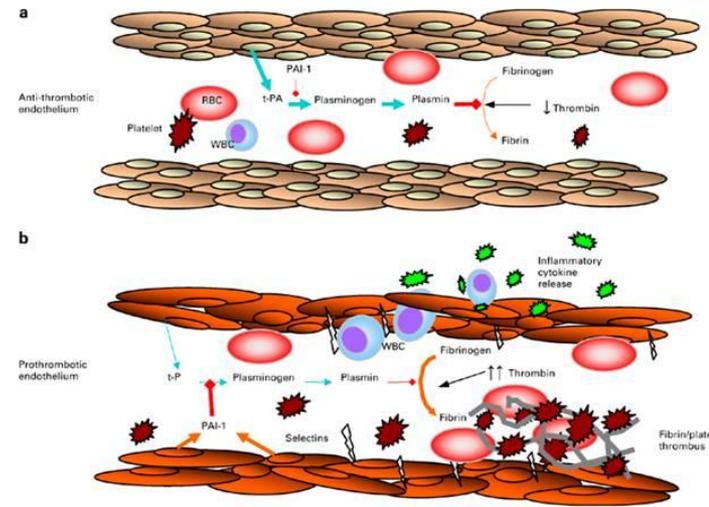
- Геморагический диатез обусловлен функциональной и морфологической неполноценностью сосудистой стенки

- наследствен
- приобретён



# ВРОЖДЁННАЯ ВАЗОПАТИЯ

- **Болезнь Рандю-Ослера** (геморагическая телеангиоэктазия)
- **Болезнь Фабри** (диффузная ангиокератома туловища)
- **Наследственный тромбоцитопенический микроангиоматоз**



# ВРОЖДЁННАЯ ВАЗОПАТИЯ

- Причина – наследственное нарушение развития **соединительной ткани**, в т.ч. субэндотелия сосудов
- Характеристика
  - очаговое утончение сосудов
  - расширение просвета микрососудов
  - мало колагеновых волокон в субэндотелии
  - сосуды легкоранимы
  - слабая адгезия и агрегация тромбоцитов из-за дефицита колагеновых волокон
- \*\*Признаки – кровотечения носовые, лёгочно-бронхиальные и желудочно-кишечные (**бывают смертельными**)



**Гемангиома печени**

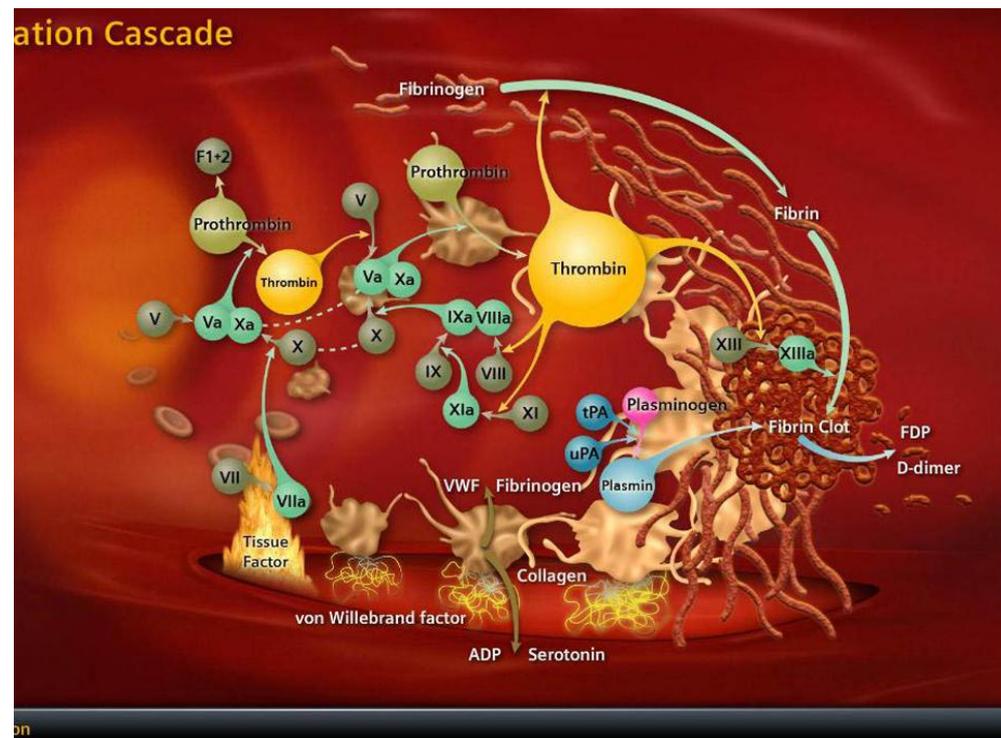




# КОАГУЛОПАТИЯ

- Геморагический диатез, который возникает в результате патологии коагуляционной системы гемостаза

**\*\* наследственная**  
**\*\* приобретённая**



# НАСЛЕДСТВЕННАЯ КОАГУЛОПАТИЯ

- Генетически обусловленное нарушение свёртывания крови, которое вызвано дефицитом или молекулярной аномалией веществ, которые отвечают за работу коагуляционного гемостаза



# НАСЛЕДСТВЕННАЯ КОАГУЛОПАТИЯ

- **КЛАССИФИКАЦИЯ**

1. Коагулопатия вследствие изолированного нарушения внутреннего механизма формирования протромбиназной активности (**гемофилии А, В, С, болезнь Вилебранда, дефицит фактора Хагемана**)
2. Коагулопатия вследствие изолированного нарушения внешнего механизма формирования протромбиназной активности (**гипопротромбемия - дефицит VII ф.**)
3. Комбинированное нарушение внешнего и внутреннего механизмов формирования протромбиназной активности (**парагемофилия - дефицит V ф., болезнь Стюарта-Прауэра - дефицит X ф.**)
4. Нарушение конечного этапа свертывания крови (**афибриногенемия**)



# Гемофилия



Гематома у  
новорождённого  
ребёнка



Гематома у ребёнка  
после инъекции

# Гемофилия



Острый гемартроз коленного сустава у больного гемофилией



Обширные гематомы у пациента с гемофилией

# Приобретенные коагулопатии

- Особенность – полидефицитная
- Этиология
  - Иммунная ингибиция прокоагулянтов (резус конфликт)
  - Дефицит витамин К–зависимых факторов свёртывания (7, 10, 9, 2)
    - а) нарушения синтеза в кишечнике (дизбактериоз, поносы)
    - б) нарушение всасывания витамина К (дефицит желчи)
    - в) тяжёлое повреждение печени
  - Передозирование гепарина или герудина

