

СРСР: Наиболее
распространенные заболевания
системы крови.

Выполнил: Темиров М.
ОМ-515гр.рП

Тромбоцитопеническая пурпура - разновидность геморрагического диатеза, характеризующаяся дефицитом красных кровяных пластинок - тромбоцитов, чаще вызванным иммунными механизмами. Признаками тромбоцитопенической пурпуры служат самопроизвольные, множественные, полиморфные кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, а также носовые, десневые, маточные и другие кровотечения. При подозрении на тромбоцитопеническую пурпуру оценивают анамнестические и клинические данные, показатели общего анализа крови, коагулограммы, ИФА, микроскопии мазков крови, пункции костного мозга. В лечебных целях больным назначаются кортикостероидные, гемостатические препараты, цитостатическая терапия, проводится спленэктомия •

причины тромбоцитопенической пурпуры

В 45% случаев имеет место идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, развивающаяся самопроизвольно, без видимых причин. В 40% случаев тромбоцитопении предшествуют различные инфекционные заболевания (вирусные или бактериальные), перенесенные примерно за 2-3 недели до этого. В большинстве случаев это инфекции верхних отделов дыхательного тракта неспецифического генеза, в 20% - специфические (ветряная оспа, корь, краснуха, эпидемический паротит, инфекционный мононуклеоз, коклюш). Тромбоцитопеническая пурпура может осложнять течение малярии, брюшного тифа, лейшманиоза, септического эндокардита. Иногда тромбоцитопеническая пурпура проявляется на фоне иммунизации - активной (вакцинации) или пассивной (введения γ - глобулина). Тромбоцитопеническая пурпура может быть спровоцирована приемом медикаментов (барбитуратов, эстрогенов, препаратов мышьяка, ртути), длительным воздействием рентгеновских лучей (радиоактивных изотопов), обширным хирургическим вмешательством, травмой, избыточной инсоляцией. Отмечаются семейные случаи заболевания. Большинство вариантов тромбоцитопенической пурпуры имеет иммунную природу и связано с продукцией антитромбоцитарных антител (IgG). Образование иммунных комплексов на поверхности тромбоцитов приводит к быстрому разрушению кровяных пластинок, уменьшению продолжительности их жизни до нескольких часов вместо 7-10 суток в норме

Дефицит тромбоцитов при тромбоцитопенической пурпуре может быть связан с функциональным поражением мегакариоцитов, нарушением процесса отшнуровывания кровяных красных пластинок. Например, симптомокомплекс Верльгофа обусловлен неэффективностью гемопоэза при анемии (В-12 дефицитной, апластической), остром и хроническом лейкозах, системных заболеваниях органов кроветворения (ретикулезах), костномозговых метастазах злокачественных опухолей. При тромбоцитопенической пурпуре происходит нарушение образования тромбопластина и серотонина, снижение сократительной способности и усиление проницаемости стенки капилляров. С этим связаны удлинение времени кровотечения, нарушение процессов тромбообразования и ретракции кровяного сгустка. При геморрагических обострениях количество тромбоцитов снижается вплоть до единичных клеток в препарате, в период ремиссии восстанавливается до уровня ниже нормы

Тромбоцитопеническая пурпура клинически проявляется при падении уровня тромбоцитов ниже $50 \times 10^9 / \text{л}$, обычно через 2-3 недели после воздействия этиологического фактора. Характерна кровоточивость по петехиально-пятнистому (синячковому) типу. У больных тромбоцитопенической пурпурой появляются безболезненные множественные кровоизлияния под кожу, в слизистые оболочки («сухой» вариант), а также кровотечения («влажный» вариант). Они развиваются спонтанно (часто в ночное время) и их выраженность не соответствует силе травматического воздействия.

Геморрагические высыпания полиморфны (от незначительных петехий и экхимозов до крупных синяков и кровоподтеков) и полихромны (от ярких багрово-синих до бледных желто-зеленых в зависимости от времени появления). Чаще всего геморрагии возникают на передней поверхности туловища и конечностей, редко - в области лица и шеи. Кровоизлияния определяются и на слизистой оболочке миндалин, мягкого и твердого неба, конъюнктиве и сетчатке, барабанной перепонке, в жировой клетчатке, паренхиматозных органах, серозных оболочках головного мозга

Патогномоничны интенсивные кровотечения - носовые и десневые, кровотечения после удаления зубов и тонзиллэктомии. Могут появляться кровохарканье, кровавые рвота и понос, кровь в моче. У женщин обычно преобладают маточные кровотечения в виде меноррагий и метроррагий, а также овуляторных кровотечений в брюшную полость с симптомами внематочной беременности. Непосредственно перед менструацией появляются кожные геморрагические элементы, носовые и другие кровотечения. Температура тела остается в норме, возможна тахикардия. При тромбоцитопенической пурпуре имеется умеренная спленомегалия. При профузном кровотечении развивается малокровие внутренних органов, гиперплазия красного костного мозга и мегакариоцитов.

Медикаментозная форма манифестирует вскоре после приема лекарственного препарата, продолжается от 1 недели до 3 месяцев со спонтанным выздоровлением. Радиационная тромбоцитопеническая пурпура отличается тяжелым геморрагическим диатезом с переходом костного мозга в гипо- и апластическое состояние. Инfantильная форма (у детей до 2 лет) имеет острое начало, тяжелый, часто хронический характер и выраженную тромбоцитопению ($<20 \times 10^9 / \text{л}$

В течении тромбоцитопенической пурпуры выявляют периоды геморрагического криза, клинической и клинико-гематологической ремиссии. При геморрагическом кризе кровоточивость и лабораторные изменения ярко выражены, в период клинической ремиссии на фоне тромбоцитопении геморрагии не проявляются. При полной ремиссии отсутствуют и кровоточивость, и лабораторные сдвиги. При тромбоцитопенической пурпуре с большой кровопотерей наблюдается острая постгеморрагическая анемия, при длительной хронической форме - хроническая железодефицитная анемия. Наиболее грозное осложнение - кровоизлияние в головной мозг развивается внезапно и быстро прогрессирует, сопровождаясь головокружением, головной болью, рвотой, судорогами, неврологическими нарушениями

При тромбоцитопенической пурпуре с изолированной тромбоцитопенией (тромбоциты $>50 \times 10^9/\text{л}$) без геморрагического синдрома лечение не проводится; при среднетяжелой тромбоцитопении ($30-50 \times 10^9/\text{л}$) медикаментозная терапия показана в случае повышенного риска развития кровотечений ([артериальной гипертензии](#), [язвенной болезни желудка](#) и [12-перстной кишки](#)). При уровне тромбоцитов $<20-30 \times 10^9/\text{л}$ лечение осуществляют без дополнительных показаний в условиях стационара.

Кровотечения купируются введением кровоостанавливающих препаратов, местно применяется гемостатическая губка. Для сдерживания иммунных реакций и снижения сосудистой проницаемости назначаются кортикостероиды в понижающей дозе; гипериммунные глобулины. При больших кровопотерях возможны трансфузии плазмы и отмытых эритроцитов. Вливания тромбоцитарной массы при тромбоцитопенической пурпуре не показаны.

У больных хронической формой с рецидивами обильных кровотечений и кровоизлияниями в жизненно важные органы выполняют спленэктомию. Возможно назначение иммунодепрессантов (цитостатиков). Лечение тромбоцитопенической пурпуры при необходимости должно сочетаться с терапией основного заболевания.

В большинстве случаев прогноз тромбоцитопенической пурпуры весьма благоприятный, полное выздоровление возможно в 75% случаев (у детей - в 90%). Осложнения (например, [геморрагический инсульт](#)) наблюдаются в острой стадии, создавая риск смертельного исхода. При тромбоцитопенической пурпуре требуется постоянное наблюдение гематолога, исключаются препараты, влияющие на агрегационные свойства тромбоцитов (ацетилсалициловая к-та, кофеин, барбитураты), пищевые аллергены, проявляется осторожность при проведении [вакцинации детей](#), ограничивается инсоляция

гематологических синдромов, развивающихся при нарушении того или иного звена гемостаза (тромбоцитарного, сосудистого, плазменного). Общими для всех геморрагических диатезов, независимо от их происхождения, являются синдром повышенной кровоточивости (рецидивирующие, длительные, интенсивные кровотечения, кровоизлияния различных локализаций) и постгеморрагический анемический синдром. Определение клинической формы и причин геморрагических диатезов возможно после всестороннего обследования системы гемостаза - проведения лабораторных тестов и функциональных проб. Лечение включает гемостатическую, гемотрансфузионную терапию, местную остановку кровотечений.

Классификация геморрагических

диатезов

Геморрагические диатезы принято различать в зависимости от нарушения того или иного фактора гемостаза (тромбоцитарного, коагуляционного или сосудистого). Этот принцип положен в основу широко используемой патогенетической классификации и в соответствии с ним выделяют 3 группы геморрагических диатезов: [тромбоцитопатии](#), коагулопатии и вазопатии.

I. Тромбоцитопении и тромбоцитопатии, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом тромбоцитарного гемостаза ([тромбоцитопеническая пурпура](#), [тромбоцитопении](#) при [лучевой болезни](#), лейкозах, геморрагической алейкии; эссенциальная тромбоцитемия, тромбоцитопатии)

II. Коагулопатии, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом коагуляционного гемостаза:

с нарушением первой фазы свертывания крови - тромбопластинообразования ([гемофилия](#))

с нарушением второй фазы свертывания крови - превращения протромбина в тромбин (парагемофилия, гипопротромбинемии, болезнь Стюарта Прауэр и др.)

с нарушением третьей фазы свертывания крови - фибринообразования (фибриногенопатии, врожденная афибриногенемическая пурпура)

с нарушением фибринолиза ([ДВС-синдром](#))

с нарушением коагуляции в различных фазах ([болезнь Виллебранда](#) и др.)

III. Вазопатии, или геморрагические диатезы, связанные с дефектом сосудистой стенки ([болезнь Рандю-Ослера-Вебера](#), [геморрагический васкулит](#), авитаминоз С).

Различают наследственные (первичные) геморрагические диатезы, манифестирующие в детском возрасте, и приобретенные, чаще всего являющиеся вторичными (симптоматическими). Первичные формы являются семейно-наследственными и связаны с врожденным дефектом или дефицитом обычно одного фактора свертывания. Примерами наследственных геморрагических диатезов служат гемофилия, тромбопения Гланцмана, болезнь Рандю-Ослера, болезнь Стюарта Прауэр и др. Исключение составляет болезнь Виллебранда, являющаяся полифакторной коагулопатией, обусловленной нарушением фактора VIII, сосудистого фактора и адгезивности тромбоцитов.

К развитию симптоматических геморрагических диатезов обычно приводит недостаточность сразу нескольких факторов гемостаза. При этом может отмечаться уменьшение их синтеза, повышение распада, изменение свойств, повреждение эндотелия сосудов и пр. Причинами повышенной кровоточивости могут служить различные заболевания ([СКВ](#), [цирроз печени](#), [инфекционный эндокардит](#)), [геморрагические лихорадки](#) ([лихорадка денге](#), [Марбург](#), [Эбола](#), [Крымская](#), [Омская](#) и др.), дефицит витаминов (С, К и др.). В группу ятрогенных причин входит длительная или неадекватная по дозе терапия антикоагулянтами и тромболитиками.

Чаще всего приобретенные геморрагические диатезы протекают в форме синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания (тромбогеморрагического синдрома), осложняющего самые различные патологии. Возможно вторичное развитие аутоиммунных, неонатальных, [посттрансфузионных тромбоцитопений](#), геморрагического васкулита, тромбоцитопенической пурпуры, геморрагического синдрома при лучевой болезни, лейкозах и т. д.

Симптомы геморрагических диатезов

В клинике различных форм гемостазиопатий доминируют геморрагический и анемический синдромы. Выраженность их проявлений зависит от патогенетической формы геморрагического диатеза и сопутствующих нарушений. При различных видах геморрагических диатезов могут развиваться разные типы кровотечений.

Микроциркуляторный (капиллярный) тип кровоточивости встречается при тромбоцитопатиях и тромбоцитопениях. Проявляется петехиально-пятнистыми высыпаниями и синяками на коже, кровоизлияниями в слизистые оболочки, кровотечениями после [экстракции зуба](#), десневыми, [маточными](#), [носовыми кровотечениями](#). Геморрагии могут возникать при незначительном травмировании капилляров (при надавливании на кожу, измерении АД и пр.)

Гематомный тип кровоточивости характерен для гемофилии, возможен при передозировке антикоагулянтов. Характеризуется образованием глубоких и болезненных гематом в мягких тканях, [гемартрозов](#), кровоизлияний в подкожно-жировую и забрюшинную клетчатку. Массивные гематомы приводят к расслоению тканей и развитию деструктивных осложнений: [контрактур](#), [деформирующих артрозов](#), [патологических переломов](#). По происхождению такие кровотечения могут быть спонтанными, посттравматическими, послеоперационными.

Капиллярно-гематомные (смешанные) геморрагии сопровождают течение ДВС-синдрома, болезни Виллебранда, наблюдаются при превышении дозы антикоагулянтов. Сочетают петехиально-пятнистые кровоизлияния и гематомы мягких тканей.

Микроангиоматозный тип кровоточивости встречается при геморрагическом ангиоматозе, симптоматических капиллярпатиях. При этих геморрагических диатезах возникают упорные рецидивирующие кровотечения одной или двух локализации (обычно носовые, иногда - [желудочно-кишечные](#), [легочные](#), гематурия).

Васкулитно-пурпурный тип кровоточивости отмечается при геморрагических васкулитах. Представляет собой мелкоточечные геморрагии, как правило, имеющие симметричное расположение на конечностях и туловище. После исчезновения кровоизлияний на коже длительно сохраняется остаточная [пигментация](#).

Лечение геморрагических диатезов

При подборе лечения практикуется дифференцированный подход, учитывающий патогенетическую форму геморрагического диатеза. Так, при повышенной кровоточивости, вызванной передозировкой антикоагулянтов и тромболитиков, показана отмена данных препаратов или коррекция их дозы; назначение препаратов витамина К (викасола), аминокaproновой кислоты; переливание плазмы. Терапия аутоиммунных геморрагических диатезов основана на применении глюкокортикоидов, иммунодепрессантов, проведении [плазмафереза](#); при нестабильном эффекте от их применения требуется проведение спленэктомии. При наследственном дефиците того или иного фактора свертываемости показано проведение заместительной терапии их концентратами, трансфузий свежезамороженной плазмы, эритроцитарной массы, гемостатической терапии. С целью местной остановки небольших кровотечений практикуется наложение жгута, давящей повязки, гемостатической губки, льда; проведение [тампонады носа](#) и пр. При гемартрозах выполняются [лечебные пункции суставов](#); при гематомах мягких тканей - их [дренирование](#) и удаление скопившейся крови. Основные принципы лечения ДВС-синдрома включают активное устранение причины данного состояния; прекращение внутрисосудистого свертывания, подавление гиперфибринолиза, проведение заместительной гемокомпонентной терапии и т. д.

Спасибо за внимание