



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ

СНК кафедры Пропедевтики детских
болезней

СНК кафедры госпитальной педиатрии №2

СНК кафедры педиатрии лечебного
факультета

15.02.2017

ТРОМБОЦИТЫ

- норма $180-320 \times 10^9/\text{л}$
- Новорожденный 100-420 тыс. ед./мкл
- Ребенок до года 150-350 тыс. ед./мкл
- От года и старше 180-320 тыс. ед./мкл



ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ - состояние, характеризующееся снижением количества тромбоцитов ниже 150×10^9 /л. и повышенной кровоточивостью



Тромбоцитопения - определение

- Тромбоцитопения - состояние, характеризующееся снижением количества тромбоцитов в крови ниже $150 \cdot 10^9/\text{л}$
- Причины возникновения: повышенное разрушение тромбоцитов, сниженная продукция тромбоцитов в костном мозге и повышенная секвестрация (неспецифическое задержание тромбоцитов в селезенке).

meduniver.com



**КРИТЕРИЕМ ТЯЖЕСТИ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ СЛУЖИТ
УРОВЕНЬ ТРОМБОЦИТОВ КРОВИ И СТЕПЕНЬ
НАРУШЕНИЯ ГЕМОСТАЗА:**

- ▣ **I** - количество тромбоцитов $150-50 \times 10^9/\text{л}$ – гемостаз удовлетворительный
- ▣ **II** - количество тромбоцитов $50-20 \times 10^9/\text{л}$ – при незначительной травме возникают внутрикожные кровоизлияния, петехии, длительные кровотечения из ран
- ▣ **III** - количество тромбоцитов $20 \times 10^9/\text{л}$ и ниже – развиваются спонтанные внутренние кровотечения.



С УЧЕТОМ ВЕДУЩЕГО ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОГО ФАКТОРА ВЫДЕЛЯЮТ:

- наследственные тромбоцитопении;
- продуктивные тромбоцитопении;
- тромбоцитопении разрушения;
- тромбоцитопении потребления;
- тромбоцитопения перераспределения;
- тромбоцитопения разведения.



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЙ

- 1. Нарушение продукции тромбоцитов:
 - а) изолированная депрессия мегакариоцитарного ростка (воздействие лекарственных препаратов, химических веществ, вирусная инфекция);
 - б) частичная или полная аплазия костного мозга (апластическая анемия, воздействие цитостатиков, лучевой терапии);
 - в) заболевания системы крови (острые и хронические лейкозы, миелодиспластические синдромы, множественная миелома, неходжкинские лимфомы в стадии лейкемизации, мегалобластные анемии, пароксизмальная ночная гемоглобинурия);
 - г) ВИЧ-инфекция.



- 2. Повышенное разрушение или потребление тромбоцитов:
- а) иммунные тромбоцитопении:
 - аутоиммунные;
 - гетероиммунные;
 - аллоиммунные;
 - неонатальная изоиммунная пурпура;
- б) неиммунные тромбоцитопении:
 - при терапевтических (системная красная волчанка, хронический лимфолейкоз, злокачественные лимфомы) и инфекционных заболеваниях (ВИЧ-инфекция, инфекционный мононуклеоз, малярия);
 - посттрансфузионная пурпура;
 - ДВС-синдром.



- 3. Потеря тромбоцитов из системной циркуляции:
 - а) спленомегалия (портальная гипертензия, синдром Фелти, талассемия, злокачественные лимфомы);
 - б) массивные или обменные трансфузии.

Аллоиммунные тромбоцитопении - этот вид иммунной тромбоцитопении может развиваться:

- 1) при трансфузии тромбоцитов пациенту, имеющему антитромбоцитарные антитела;
- 2) при несовместимости между матерью и ребенком по тромбоцитарным антигенам.



Тромбоцитопатии - геморрагические заболевания и синдромы, обусловленные качественной неполноценностью или дисфункцией тромбоцитов.

Тромбоцитопатии — гетерогенная группа геморрагических диатезов, общим признаком которых являются:

- а) петехиально-пятнистый тип кровоточивости;
- б) нормальный или незначительно сниженный уровень тромбоцитов.



- Тромбоцитопатии у детей проявляются склонностью к образованию петехий и гематом при незначительных травмах, кровотечениям (носовым, желудочно-кишечным, маточным) различной степени выраженности, анемией.



Патогенез тромбоцитопатий

Основные звенья патогенеза тромбоцитопатий

meduniver.com



Нарушение синтеза и накопления в гранулах тромбоцитов биологически активных веществ

Расстройства процессов дегрануляции и высвобождения тромбоцитарных факторов в плазму крови

Нарушение структуры и свойств мембран тромбоцитов (мембранопатии)



ОСНОВНЫЕ ВИДЫ ТРОМБОЦИТОПАТИИ

а) Обусловленные нарушением адгезии

I. Наследственные тромбоцитопатии:

- Болезнь Виллебранда
- - Болезнь (тромбодистрофия) Бернара-Сулье

II. Приобретенные тромбоцитопатии:

- Уремия
- - Приобретенная болезнь Виллебранда

б) Обусловленные нарушением агрегации

I. Наследственные тромбоцитопатии:

- Тромбастения Гланцмана
- - Аномалия Мея-Хегглина
- - Афибриногенемия

II. Приобретенные тромбоцитопатии:

- Избыток продуктов деградации фибрина и/или фибриногена
- - Моноклональные гаммапатии
- - Медикаментозные



в) Обусловленные нарушением реакции высвобождения

I. Наследственные тромбоцитопатии:

- Полный альбинизм (синдром Хержманского-Пудлака)
- - Синдром Чедиака-Хигаси
- - Дефицит плотных гранул
- - Синдром серых тромбоцитов (комбинированный дефицит плотных и α-гранул)

II. Приобретенные тромбоцитопатии:

- Использование аппаратов искусственного кровообращения
- - Онкогематологические заболевания
- - Медикаментозные



Тип геморрагического синдрома

- Микроциркуляторный / пятнисто-петехиальный



ПАЦИЕНТ 11 ЛЕТ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ
ПУРПУРА (ПЕТЕХИАЛЬНО-ПУРПУРОЗНАЯ СЫПЬ)



ПАЦИЕНТ 11 ЛЕТ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА,
ГЕМОМРАГИИ НА СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧКАХ

