

Ситуационная задача к теме

«Патогенетическое обоснование диагностических критериев нарушения гомеостаза»

Больная З., 13 лет, поступила в отделение гематологии с жалобами на носовое кровотечение, продолжающееся в течение 2 часов. Из анамнеза известно, что с 2-летнего возраста 2-3 раз в год, отмечаются интенсивные носовые кровотечения. Менструации начались в 12 лет обильные. Девочка родилась от первой, нормально протекавшей беременности. Родители считают себя здоровыми, однако при подробном расспросе удалось выяснить, что отец в детстве страдал носовыми кровотечениями. При поступлении состояние ребенка средней тяжести. В обоих носовых ходах пропитанные кровью тампоны. При осмотре: кожные покровы бледные, многочисленные экстрavasаты различной давности на нижних и верхних конечностях, на туловище встречаются петехии. Периферические лимфатические узлы мелкие, подвижные. Слизистые полости рта чистые, по задней стенке глотки стекает кровь. Печень, селезенка не пальпируются.

Общий анализ крови: Hb – 100 г/л, эритроциты – $3,1 \times 10^{12}/л$, тромбоциты – $380 \times 10^9/л$, лейкоциты – $4,5 \times 10^9/л$, п/я – 3%, с – 69%, э – 2%, л – 13%, м – 13%, СОЭ – 12 мм/час. Время кровотечения по Дьюку – 6 минут 30 секунд. Время свёртывания по Ли-Уайту – 9 мин. Реакция кровяного сгустка: после 24 часов резко ослаблена, индекс ретракции 0,2. Агрегация тромбоцитов: под влиянием АДФ, адреналина, коллагена – ослаблена.

Задание:

1. О каком заболевании можно думать? По какому типу наследования передаётся это заболевание?
2. Патогенез данного заболевания.
3. Перечислите функции тромбоцитов и их участие в гемостазе.
4. Принципы лечения тромбоцитопатий.

Ответы на вопросы к ситуационной задаче.

1. У больной девочки геморрагический диатез (тромбастения Гланцмана) передающаяся по рецессивно-аутосомному типу. Данное заболевание характеризуется удлинением времени капиллярного кровотечения по Дьюку и ослаблением агрегации и ретракции кровяного сгустка при нормальном содержании тромбоцитов в крови. Тип кровоточивости – микроциркуляторный: характерно появление мелких петехий и экхимозов на коже, снижение резистентности микрососудов.

2. В основе патогенеза тромбастении Гланцмана лежит аномалия или дефицит гликопротеинов IIb/IIIa – рецепторов фибриногена, необходимых для взаимодействия тромбоцитов со стимулятором агрегации фибриногеном, в результате чего нарушается агрегация тромбоцитов.

3. Функции тромбоцитов:

1. Ангиотрофическая (ежедневно 15% тромбоцитов расходуются на роль «кормильцев» эндотелия).
2. Участвуют в активации вторичного коагуляционного гемостаза.
3. Адгезивно-агрегационная функция (образование первичного тромбоцитарного тромба).
4. Репаративная функция (выделение факторов роста).
5. Спазм повреждённых сосудов (адреналин, серотонин).
6. Ретракция кровяного сгустка.

4. Этиотропный принцип – прекращение действия факторов физического, химического, биологического характера; лечение болезней, патологических процессов и состояний, вызывающих тромбоцитопатию.

Патогенетический принцип – введение проагрегантов, прокоагулянтов или антифибринолитических препаратов; переливание тромбоцитарной массы, белковых препаратов крови (фибриногена, тромбина и др.).

Симптоматический принцип – введение растворов нормализующих реологические свойства крови, остановка кровотечения, лечение постгеморрагических состояний.