**Тромбоцитопатии**

**Тромбоцитопатии** - группа наследственных и приобретенных нарушений свертывающей системы крови, возникающих вследствие качественной неполноценности тромбоцитов при их нормальном количестве.

**Симптомы тромбоцитопатии**. Ведущим в клинике различных форм тромбоцитопатии является рецидивирующий геморрагический синдром (кровотечения), тяжесть которого может варьировать от легкой кровоточивости до обильных кровотечений. У новорожденных тромбоцитопатия может проявляться [кефалогематомами](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/cephalohematoma), внутричерепными кровоизлияниями, кровоточивостью и медленным заживлением пупочной ранки. Для тромбоцитопатии характерны мелко точечные кровоизлияния на коже и слизистых оболочках (петехии, экхимозы), возникающими при незначительных травмах, трении тела одеждой. У детей раннего возраста могут отмечаться кровотечения при [прорезывании зубов](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/teething), рецидивирующие носовые кровотечения, повышенная кровоточивость десен, длительное заживление мелких повреждений. У девочек-подростков нередко имеется склонность к [меноррагиям](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_gynaecology/menorrhagia), ювенильным дисфункциональным маточным кровотечениям. У пациентов с тромбоцитопатиями даже малые хирургические вмешательства (удаление зуба, [тонзиллэктомия](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/tonsillitis/tonsillectomy) и др.) могут сопровождаться обильными и длительными кровотечениями. Реже в клинике тромбоцитопатий встречаются [желудочно-кишечные кровотечения](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_gastroenterologia/gastrointestinal-bleeding), гематурия (кровь в моче), кровоизлияния в склеры.

Вследствие повышенной кровопотери у пациентов с тромбоцитопатиями может развиться  [анемический синдром](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/anemia) (снижение гемоглобина), характеризующийся общей слабостью, бледностью кожных покровов, головокружениями, одышкой, [тахикардией](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/tachycardia) (учащенным сердцебиением), [артериальной гипотонией](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/arterial-hypotension) (снижением артериального давления), склонностью к обморокам.

Нередко тромбоцитопатии сочетаются с [дисплазией соединительной ткани](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/connective-tissue-dysplasia) [нарушениями осанки](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/incorrect-posture), плоскостопием, [нефроптоз](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_urology/nephroptosis)ом (опущением почек), [пролапсом митрального клапана](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/mitral-valve-prolapse) и другими аномалиями развития.

**Классификация тромбоцитопатий**

Тромбоцитопатии могут быть поделены на наследственные (врожденные) и приобретенные (симптоматические).

1. Наследственные тромбоцитопатии:

* с нарушением агрегационной функции тромбоцитов - дизагрегационные тромбоцитопатии (эссенциальная атромбия 1 типа, тромбастения Гланцмана, аномалия Пирсона-Стоба, аномалия Мея-Хегглина и др.)
* с дефектом реакции освобождения (эссенциальная атромбия 2 типа, аспириноподобный синдром и др.)
* с недостаточным хранением гранул и их компонентов (синдром «серых тромбоцитов», синдром Хержманского-Пудлака)
* с нарушением адгезии тромбоцитов ([болезнь Виллебранда](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/von-Willebrand), макроцитарная тромбоцитодистрофия Бернара-Сулье)
* тромбоцитопатии, сочетающиеся с различными врожденными дефектами ([врожденными пороками сердца](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/congenital-heart-defect), гликогенозами, [синдромом Марфана](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/marfan-syndrome), [Элерса-Данлоса](https://www.krasotaimedicina.ru/diseases/children/ehlers-danlos), Вискотта-Олдрича и др.)

2. Приобретенные тромбоцитопатии**,** развивающиеся в течение жизни на фоне других заболеваний.

## Диагностика тромбоцитопатий

Диагностика тромбоцитопатии включает несколько этапов, главными из которых являются анализ клинических проявлений и семейного анамнеза, углубленное исследование системы гемостаза.

Лабораторный этап диагностики тромбоцитопатии начинается с клинического анализа крови, определения времени кровотечения. В специализированных лабораториях проводят определение показателей коагулограммы и агрегатограммы.

## Лечение тромбоцитопатий

При наследственных тромбоцитопатиях проведение этиотропного лечения невозможно. Поэтому весь комплекс терапевтических мероприятий делится на неотложную терапию по купированию геморрагического синдрома и профилактическое лечение. В течение всей жизни пациентам с тромбоцитопатией запрещается употребление уксуса с пищей (в т. ч. в консервах), алкоголя. Рекомендуется обогащение рациона продуктами, богатыми витаминами А, С и Р; арахисом.

Медикаментозная терапия тромбоцитопатии проводится гемостатическими средствами (этамзилат натрия, аминокапроновая и/или транексамовая кислота), Полезно употребление кровоостанавливающих фитосборов.

Для локальной остановки кровотечений из поверхностных ран используется орошение кровоточащей поверхности охлажденным раствором аминокапроновой кислоты, аппликации фибринной пленки (гемостатическая губка). При носовом кровотечении необходимо ведение в носовые ходы гемостатической губки, в ряде тяжелых случаев проводится тампонирование носовой полости. При маточных кровотечениях применяются препараты, обладающие кровоостанавливающим действием: аминокапроновая или транексамовая кислота; в ряде случаев положительный эффект достигается назначением оральных контрацептивов. При массивной кровопотере может потребоваться переливание эритроцитарной массы, тромбоцитов и плазмы. Прихронической анемизации для восстановления концентрации гемоглобина показан прием препаратов железа.

При симптоматической тромбоцитопатии необходимо лечение основного заболевания, исключение приема тромбоцитоактивных препаратов(анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, дезагреганты) и других провоцирующих моментов.

## Прогноз и профилактика тромбоцитопатии

Своевременное выявление тромбоцитопатии у ребенка и проведение адекватной терапии позволяет предупредить выраженную кровопотерю и повысить качество жизни.

Мерами профилактики тромбоцитопатий служат медико-генетическое консультирование семей с наследуемым геморрагическим синдромом, отказ от бесконтрольного приема медикаментов. Дети с установленным диагнозом тромбоцитопатии должны находиться на диспансерном учете у педиатра, детского гематолога, [детского офтальмолога](https://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-pediatrics/pediatric-ophthalmologist), ЛОРа, стоматолога; регулярно проходить полное лабораторное обследование, исключить занятия травмоопасными видами спорта.

Авторы:

Константинова В.Н.,

 Андреева Т.А.,

 Залепухина О. Э.,

 Лавриченко И.А.