

2.6. Тромбоцитопатии

Тромбоцитопатии – группа геморрагических заболеваний, характеризующихся нарушением функций тромбоцитов при их нормальном или несколько сниженном (>70000/мкл) или повышенном количестве.

МКБ-10

D69.1 Качественные дефекты тромбоцитов

Синдром Бернара-Сулье (гигантских тромбоцитов)

Болезнь Гланцмана

Синдром серых тромбоцитов

Тромбостения (геморрагическая, наследственная)

Тромбоцитопатия

Исключена: болезнь Виллебранда

D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича

Иммунодефицит с тромбоцитопенией и экземой

Классификация тромбоцитопатий

Наследственные формы	Приобретенные формы
<ol style="list-style-type: none">1. Дефект взаимодействия тромбоцитов с веществами аганистами (дефект рецептора)<ol style="list-style-type: none">1.1. Изолированное нарушение взаимодействия с адреналином1.2. Изолированное нарушение взаимодействия с коллагеном1.3. Изолированное нарушение взаимодействия с АДФ2. Дефект взаимодействия с сосудистой стенкой (нарушение адгезии)<ol style="list-style-type: none">2.1. Синдром Бернара - Сулье3. Дефект межтромбоцитарного взаимодействия (нарушение агрегации)<ol style="list-style-type: none">3.1. Врожденная афибриногенемия3.2. Тромбостения Гланцмана4. Нарушение тромбоцитарной секреции<ol style="list-style-type: none">4.1. Болезни недостаточного пула хранения<ol style="list-style-type: none">4.1.1. Дефицит альфа - гранул (синдром серых тромбоцитов).4.1.2. Дефицит плотных гранул4.1.3. Сочетанный дефицит альфа - и плотных гранул4.1.4. Дефицит плотных гранул, ассоциированный с другими патологиями<ol style="list-style-type: none">4.1.4.1 Синдром Хержманского-Пудлака4.1.4.2. Синдром Чедиака - Хигаси4.1.4.3. Синдром Вискотта - Олдрича4.1.4.4. TAR - синдром4.2. Аномалии метаболизма арахидоновой кислоты<ol style="list-style-type: none">4.2.1. Нарушение высвобождения арахидоновой кислоты4.2.2. Дефицит циклооксигеназы4.2.3. Дефицит тромксансинтетазы4.2.4. Патология рецепторов тромбоксана A25. Нарушение передачи рецептор- опосредованного сигнала<ol style="list-style-type: none">5.1. Дефект мобилизации кальция5.2. Дефект метаболизма фосфатидилинозитола6. Дефект взаимодействия тромбоцитов с протеинами, участвующими в коагуляции (Va, Ха)7. Дефекты сосудов или соединительной ткани<ol style="list-style-type: none">7.1. Синдром Элерса-Данло8. Синдромы гигантских тромбоцитов<ol style="list-style-type: none">8.1. Синдром Мея - Хегглина8.2. Синдром Фехтнера8.3. Синдром Эпштейна8.4. Монреальский синдром	<ol style="list-style-type: none">1. Тяжелые инфекционные заболевания.2. Соматические заболевания (гемобластозы, миелопролиферативные заболевания, В12 - дефицитная анемия, уремия)3. Заболевания печени (цирроз, опухоли, паразитарные заболевания)4. ДВС - синдром и активация фибринолиза5. Гормональные нарушения (гипо - и дистиреозы, гипостроения и др.)6. Лучевая болезнь7. Массивные гемотрансфузии8. Прием лекарственных препаратов

Пример формулировки диагноза:

Тромбоцитопатия, связанная с преимущественным нарушением агрегационной функции (тромбостения Гланцмана).