

Клиническая демонстрация

На тему:

«Болезнь Верльгофа
(тромбоцитопеническая
пурпура)»

Паспортные данные

- ФИО :Иванова Маргарита Павловна
- Дата рождения (полных лет):05.05.1999
(14л.)
- Категория: член семьи военнослужащего
РФ
- Дата поступления:13.01.2014.

Жалобы и анамнез

ЖАЛОБЫ: на «синяки» по передней поверхности кожи туловища и на нижних конечностях, после небольших травм или спонтанно, носовые кровотечения, кровоточивость дёсен.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ: Родилась и выросла в Санкт-Петербурге, первый ребенок в семье. Росла здоровым ребенком, от сверстников не отставала. Материально-бытовые условия удовлетворительные. Посещает среднюю школу, учится в 7 классе.

Перенесенные заболевания: ОРВИ 1-2 раза в год, ангина, ветряная оспа, эпидемический паротит, вирусный гепатит «А». Наследственность не отягощена.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ:

Больной себя считает с конца 2011 г., когда после вирусной инфекции появились «синяки» на туловища и конечностей и развилось носовое кровотечение. Была госпитализирована в больницу им. Раухфуса, где диагностирована болезнь Верльгофа. После курса лечения преднизолоном чувствовала себя хорошо. Но через 10 месяцев, после переохлаждения, вновь высыпали «синяки» на теле и был эпизод носового кровотечения. Лечилась с положительным эффектом, дозу преднизолона удалось снизить до 10 мг/сут. Предлагалась спленэктомия, от которой родители больной отказались. Наконец, с 10.01.2014, после ОРВИ, открылось профузное носовое кровотечение, высыпали «синяки» на ногах и передней поверхности туловища, госпитализирована в клинику детских болезней ВМедА.

-

ОБСУЖДЕНИЕ жалоб и анамнеза

- **ОБСУЖДЕНИЕ жалоб и анамнеза:**

При анализе *жалоб* важно обратить внимание на локализацию гемorragических высыпаний (чаще на нижних конечностях и на передней поверхности туловища), на носовые кровотечения (спонтанные или под влиянием незначительных травм). Основное, на что нужно обратить внимание при сборе *анамнеза* у пациентов с тромбоцитопенической пурпурой— это начало заболевания в детском возрасте, после 10 лет в 2-3 раза чаще у лиц женского пола. Также следует отметить хороший лечебный эффект от назначения глюкокортикоидов.

- **Важно запомнить:**

Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа)-заболевание, характеризующиеся склонностью к кровоточивости, обусловленной тромбоцитопенией. Является наиболее распространённым заболеванием из группы гемorragических диатезов. Заболевание, как правило, манифестирует в детском возрасте, у девочек встречается в 2-3 раза чаще, чем у мальчиков.

Объективный статус и его

обсуждение

Состояние средней тяжести. Сознание ясное. Черепно-мозгового гемипареза нет. Удовлетворительного питания. Кожные покровы с бледным оттенком, на коже передней поверхности туловища и внутренней поверхности нижних конечностей – кожные геморрагии, пятнисто-петехиальный тип кровоточивости с различной данностью геморрагий : наряду с темно-синими отмечаются багровые, зеленоватые и желтые пятна, безболезненные. Пробы на ломкость капилляров (симптомы щипка и жгута) положительные. Периферические лимфоузлы не увеличены, за исключением незначительного увеличения шейных. Температура тела 36,8°C Отеков нет. Пульс 98 ударов в 1 мин., ритмичный. АД 110/70 мм рт. ст. Перкуторно границы сердца не смещены. Аускультативно тоны сердца ясные, выслушивается короткий систолический шум над всеми точками аускультации (анемический). Перкуторно над легкими ясный легочный звук, дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 17 в 1 мин. Живот при пальпации мягкий безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Поколачивание по поясничной области безболезненное с обеих сторон.

ОБСУЖДЕНИЕ объективного статуса:

- Тяжесть состояния обусловлена состоявшимся носовым кровотечением с развитием острой постгеморрагической анемии.
- Изменения на коже в виде геморрагий с пятнисто-петехиальным типом кровоточивости и положительные пробы щипка и жгута, несоответствие выраженности геморрагии степени травматического воздействия, полиморфизм (от петехий до крупных кровоизлияний) и полихромность кожных геморрагий (окраска от багровой до сине-зеленой и желтой), асимметрия и безболезненность геморрагических элементов характерны тромбоцитопенической пурпуры.
- Имевшее место кровотечение профузного характера из слизистой оболочки носа также характерно для тромбоцитопенической пурпуры.
- Изменение аускультативной картины со стороны сердца: наличие у пациентки систолического шума над всеми точками аускультации на фоне тахикардии, обусловлено развитием острой постгеморрагической анемии из-за профузного носового кровотечения.

Таким образом, полученные при исследовании объективного статуса данные свидетельствуют о наличии у пациентки патологического процесса, сопровождающегося синдромом повышенной кровоточивости, как проявлением тромбоцитопенической пурпуры.

Лабораторные исследования

- Анализ периферической крови: гемоглобин 88 г/л, эритроциты $3,12 \cdot 10^{12}$ /л, лейкоциты $9,7 \cdot 10^9$ /л, сегментоядерных 69%, моноцитов 12%, эозинофилов 6%, тромбоцитов $18 \cdot 10^9$ /л, СОЭ 20 мм/час.
- Биохимический анализ крови: общий билирубин – 12,8 мкмоль/л, АЛТ 29 ед/л, АСТ 25 ед/л, креатинин 62 ммоль/л, холестерин 2,77 ммоль/л, глюкоза 4,02 ммоль/л.
- Иммуноглобулины крови: IgG – 15,92 г/л. LE - клетки и ревматоидный фактор – не обнаружены.
- Анализ мочи: относительная плотность – 1018, белок – отрицательно, эритроциты 4-5 в п/зр, лейкоциты 3-4 в п/зр.
- Время кровотечения методом Борхгревинка-Ваалера удлинено до 29 минут (норма-10-12 минут).
- Ретракция кровяного сгустка резко нарушена: вовсе не наступает (в норме индекс ретракции 60-75%).
- Время свёртывания крови – не изменено.
- Стернальная пункция: число мегакариоцитов в костном мозге увеличено до 136 в 1мкл (в норме 54-114 в 1мкл).
- Проба Диксона (выявление антитромбоцитарных антител)- положительная

Инструментальные исследования

- Рентгенография органов грудной клетки без патологических изменений.
- ЭКГ – ритм синусовый, ЧСС – 86 уд в 1 мин., ЭОС не отклонена, диффузные мышечные изменения.
- УЗИ органов брюшной полости – без патологических изменений.

ОБСУЖДЕНИЕ лабораторных и инструментальных исследований

1. Ускорение СОЭ. Незначительное ускорение скорости оседания эритроцитов не является специфичным маркером болезни Верльгофа и встречается при множестве как патологических, так и физиологических процессов, отличные от нормальных величин показатели могут свидетельствовать о наличии у пациентки анемии. Это подтверждается снижением уровня Hb и эритроцитов. Выраженная тромбоцитопения, вплоть до полного их исчезновения, характерна для болезни Верльгофа.
2. Увеличение в крови IgG можно объяснить наличием у больной антитромбоцитарных антител, т. к. последние относят преимущественно к IgG
3. Удлинение времени кровотечения при неизменённом времени свёртывания крови и резком нарушении ретракции кровяного сгустка (вплоть до полного отсутствия)-характерны для болезни Верльгофа .
4. Обнаружение в пунктате костного мозга повышенного количества мегакариоцитов (за счет молодых форм – мегакариобластов и про мегакариоцитов) характерно для болезни Верльгофа .
5. Выявление в крови антитромбоцитарных антител (положительная проба Диксона) свидетельствует об иммунной форме болезни Верльгофа .

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Клиническую картину болезни определяет геморрагический синдром, который проявляется:

1. Возникновением кожных геморрагий и кровотечений из слизистых оболочек.
2. Выраженной тромбоцитопенией в периферической крови.
3. Увеличением в крови IgG , удлинением времени кровотечения при неизменённом времени свёртывания крови, отсутствием ретракции кровяного сгустка .
4. Увеличением числа мегакариоцитов в костном мозге (с преобладанием молодых форм).
5. Выявлением в крови антитромбоцитарных антител.

Алгоритм диагностического поиска

- 1 Клинико-анамнестические данные : Наличие геморрагического синдрома (кровоточивости в виде кровоизлияний в кожу; кровотечений из слизистых оболочек, спонтанных или под влиянием незначительных травм; кровоизлияний в серозные оболочки, сетчатку и др. отделы глаза, яичники и головной мозг). Начало заболевания в детском возрасте, после 10 лет в 2-3 раза чаще у лиц женского пола
- 2 Данные объективного обследования : при тромбоцитопенической пурпуре тип кровоточивости петехиально-пятнистый (синячковый). Патогномоничные симптомы тромбоцитопенической пурпуры- кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки и кровотечения. Отсутствие этих признаков вызывает сомнение в правильности диагноза.
- 3 Результаты лабораторных исследований: в периферической крови выраженная тромбоцитопения: снижение уровня гемоглобина и эритроцитов, увеличение СОЭ (при профузных кровотечениях); увеличение в крови уровня IgG, удлинение времени кровотечения при неизменённом времени свёртывания крови; резко нарушенная (вплоть до отсутствия) ретракция кровяного сгустка; увеличение числа мегакариоцитов (с преобладанием молодых форм) в костном мозге; выявление в крови антитромбоцитарных антител.
- 4 Результаты инструментальных исследований: рентгенография ОГП без патологических изменений; ЭКГ- без патологии или синусовая тахикардия, диффузные мышечные изменения (при наличии анемического синдрома); УЗИ ОБП – без патологических изменений (увеличение селезёнки крайне редко).

При имеющихся пунктах 1-4 диагноз тромбоцитопенической пурпуры (,лезни Верльгофа) весьма вероятен.

Немедикаментозное лечение пациентки

- В период геморрагического криза - постельный режим с постепенным его расширением по мере угасания геморрагических явлений.
- При кровоточивости слизистой оболочки полости рта - пища даётся в охлаждённом виде .

Медикаментозное лечение пациентки

- Глюкокортикоиды : преднизолон в дозе 80 мг внутрь по 30 мг утром и в обед, 20 мг вечером в течение 10 дней.
- Препараты, стимулирующие разные звенья гемостаза:Этамзилат по 0,25 мг 3р/сут; Дицинон по 4 мг 4р/сут.
- Гемостатические средства : Гемостатическая губка ; Замороженная нативная плазма 300 мл/сут; Тампонада с аминокaproновой кислотой; 10% раствор хлорида кальция внутривенно 10,0 ежедневно, Рутин по 0,04 3 р/сут; Аскорбиновая кислота внутривенно по 0,6 / сут.
- Лечение постгеморрагической анемии : препараты железа – Ферроплекс по 2 т 3р / сут.; витамин В12 по 100 мкг через день

Обоснование и современные принципы медикаментозного лечения

- Медикаментозное лечение больных тромбоцитопенической пурпурой направлено на увеличение количества тромбоцитов и складывается из применения глюкокортикоидов, спленэктомии и назначения иммунодепрессантов (цитостатических).
- Патогенетическое лечение тромбоцитопенической пурпуры начинают с назначения преднизолона в дозе 1мг/кг массы тела с её последующим снижением и постепенной отменой препарата после нормализации количества тромбоцитов и ликвидации клинических и лабораторных признаков заболевания. В ряде случаев один такой курс может привести к длительной ремиссии и даже окончательному излечению. Но, как правило, после полной отмены преднизолона или даже при попытке снижения дозы наступает рецидив, требующий возврата к исходным дозам.
- При неполном и нестабильном эффекте лечения преднизолоном возникают показания к спленэктомии или назначению иммунодепрессантов. Спленэктомия эффективна в 80% случаев. Её результаты лучше, когда нормализация числа тромбоцитов наступала после приёма небольшой дозы преднизолона. Когда спленэктомия не даёт отчётливый эффект- назначают цитостатики : азатиоприн (по 2-3мг /кг массы тела в сут) или циклофосфан (по200-400 мг/сут) в течение 3-5 мес. При хронической форме болезни, когда количество тромбоцитов менее $20 \times 10^9/л$, и признаки кровоточивости, используют препараты, стимулирующие другие звенья гемостаза : этамзилат (антифибринолитический эффект) по 0,25мг 3-4 р/сут внутрь или дицинон (активирующее действие на синтез тромбопластина) по 2-4 мг каждые 4-6 ч. Также применяют замороженную нативную плазму в дозе до 600 мл/сутю
- Местно кровотечения останавливают с помощью гемостатической губки, тампонады с аминокaproновой кислотой. Гемотрансфузии у больных проводят только по жизненным показаниям.
- При лечении постгеморрагической анемии применяют средства, стимулирующие кроветворение, т.к. регенераторные способности кроветворной системы при этом заболевании не нарушаются.

Дифференциальный диагноз болезни Верльгофа

- Распознавание болезни Верльгофа основывается на наличие множественных геморрагических проявлений, рецидивировании болезни, тромбоцитопении в крови, повышенном количестве функционально неполноценных мегакариоцитов в костном мозгу, удлинении времени кровотечения, снижении или отсутствии ретракции кровяного сгустка, положительной пробе щипка.
- В дифференциальной диагностике болезни Верльгофа важное значение имеет положительный эффект кортикостероидной терапии.
- При дифференциации болезни Верльгофа исключают аплазию кроветворения (апластическую анемию), которая характеризуется развитием анемии и лейкопении, опустошением костного мозга.
- Гемобластоз (острый и хронический) отграничивается на основании исследования периферической крови и костного мозга, трепанобиопсии.
- Болезнь Маркиафавы-Микели распознаётся на основании приступообразной боли в животе различной локализации, панцитопении с выраженным ретикулоцитозом, наличия свободного гемоглобина плазмы и гемосидерина в моче, обнаружения дефекта мембраны эритроцитов при помощи сахарозной пробы.
- В12-дефицитная анемия легко отграничивается вследствие её гиперхромного характера.