



*ГОО ВПО Донецкий национальный
медицинский университет
им.М.Горького
Кафедра офтальмологии **ФИПО***

*Тромбоцитопеническая пурпура: поражение глаз.
Клиническое наблюдение*

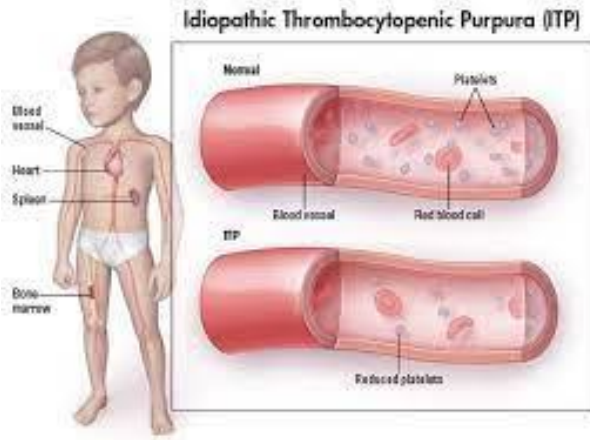
Голубов К.Э., Смирнова А.Ф.,
Горбачевская И.Ю.,
Голубов Т.К.

«Актуальные вопросы терапии детской гематологии: «Трудный пациент в практике
детского гематолога»

Донецк, 1 марта 2023 г



- *Тромботическая микроангиопатия, тромботическая и тромбоцитопеническая пурпура* – васкулит, характеризующийся нетромбоцитопенической пурпурой с преимущественной локализацией на нижних конечностях и отложением IgA-депозитов в мелких сосудах (капилляры, венулы, артериолы).
- Типично вовлечение кожи, кишечника и клубочков почек; нередко сочетается с артралгиями или артритом.
- **Синонимы:** геморрагический васкулит, анафилактоидная пурпура, аллергическая пурпура, геморрагическая пурпура Геноха, капилляротоксикоз, болезнь Шенлейна–Геноха



- Заболеваемость – 10-20,4 (средняя 13,5) на 100 000 детей; 22,1 на 100 000 детей в возрасте до 14 лет, 70,3 на 100 000 детей в возрасте от 4 до 7 лет; 50% детей заболевают в возрасте до 5 лет, 75% - до 10 лет
- Чаще болеют мальчики, соотношение мальчики и девочки – 1,5-2:1.
- В большинстве случаев заболевание дебютирует зимой



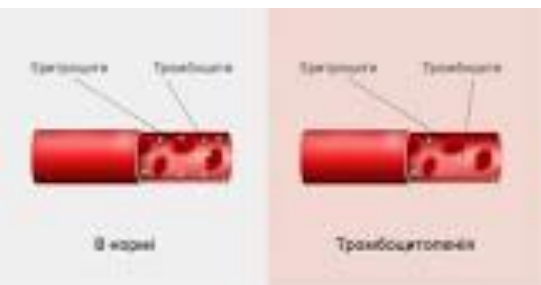
- В качестве этиологических факторов рассматривают β -гемолитический стрептококк группы А, вирусы гепатита, ЦМВ, ВПГ, человеческий парвовирус В19, вирусы коксаки и аденовирусы.
- В основе лежит развитие аллергической реакции гиперчувствительности замедленного типа (III тип).
- Наблюдается генерализованное иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла с отложением гранулярных IgA-депозитов, что сопровождается активацией системы комплемента по альтернативному пути.
- Процесс ассоциируется с дефицитом С2 компонента комплемента.
- Развивается васкулит с поражением сосудов микроциркуляторного русла с диффузным ангигитом.



- Наблюдается генерализованное иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла с отложением гранулярных IgA-депозитов, что сопровождается активацией системы комплемента по альтернативному пути.
- Процесс ассоциируется с дефицитом C2 компонента комплемента.
- Развивается васкулит с поражением сосудов микроциркуляторного русла с диффузным ангигитом.



- В результате ухудшаются реологические свойства крови, усиливается агрегация тромбоцитов и эритроцитов, развивается гиперкоагуляция.
- В сосудистой стенке возникают асептическое воспаление, деструкция, тромбоз микрососудов, разрыв капилляров, что сопровождается геморрагическим синдромом, приводя к появлению клинических симптомов БШГ.
- Развитие нефрита ассоциируется с носительством HLA- B35, IL-1 B (-511) T аллеля и IL-8 аллеля A.





- При тромбоцитопенической пурпуре характерных клинических признаков нет, симптоматика может быть различной
- Все клинические проявления проявляется повышенной кровоточивостью и возможностью кровоизлияний и кровопотери



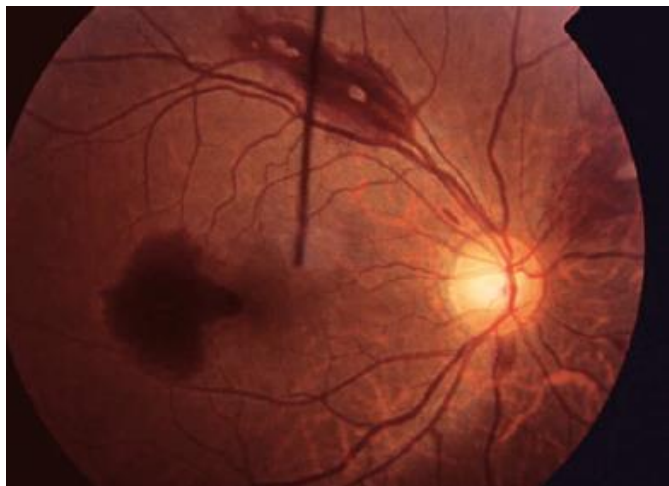
- Геморрагический офтальмологический синдром встречается у 8,2-24,3% всех больных тромбоцитопенической пурпурой

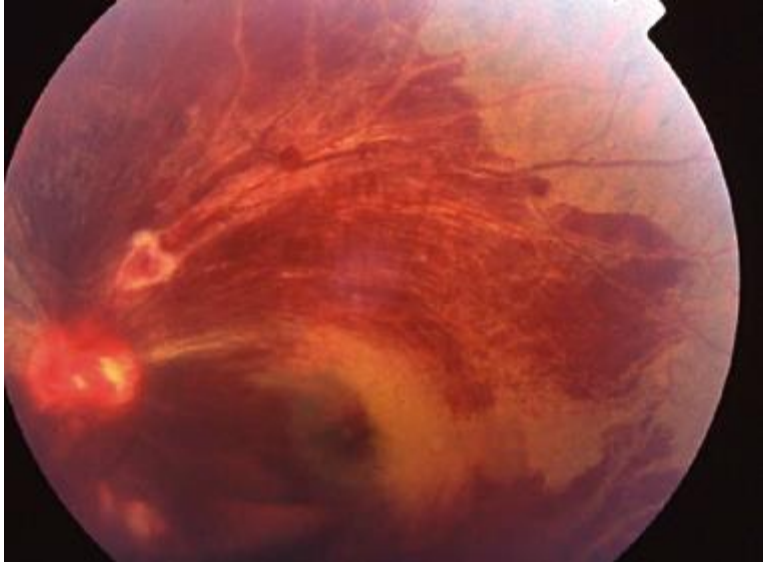


- У детей наблюдаются подслизистые кровоизлияния, кровоизлияния в толщу век
- Чаще наблюдаются внутриглазные кровоизлияния

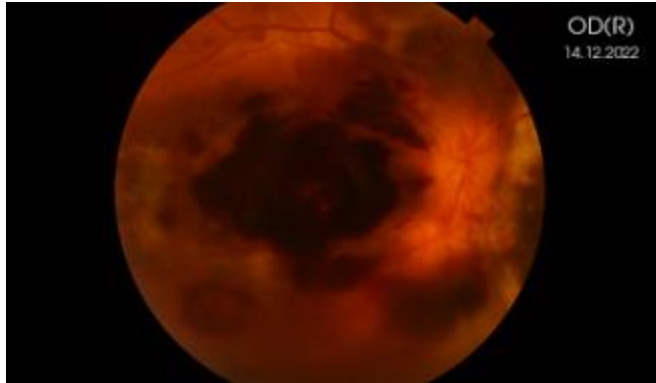


- Степень кровоизлияний варьирует от мелких до обширных и даже гемофтальма.
- Дети при обширных кровоизлияниях в центральной зоне сетчатки жалуются на появление темных или красных пятен, иногда описывают даже форму этого пятна. В этом случае описание пятна совпадает с формой кровоизлияния.

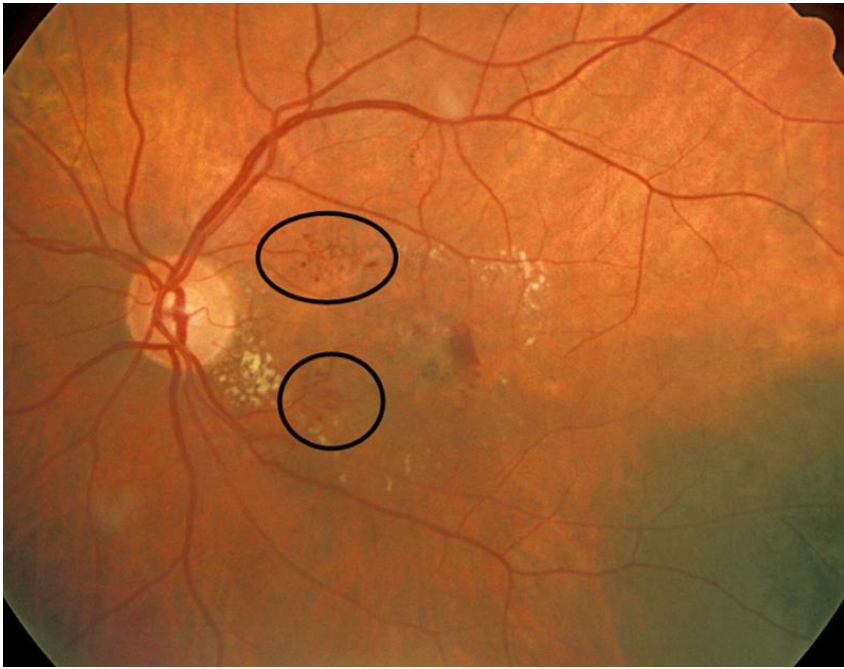




- Для обширных кровоизлияний, занимающих всю папилломакулярную зону или распространяющихся в стекловидное тело, характерны жалобы на снижение зрения.

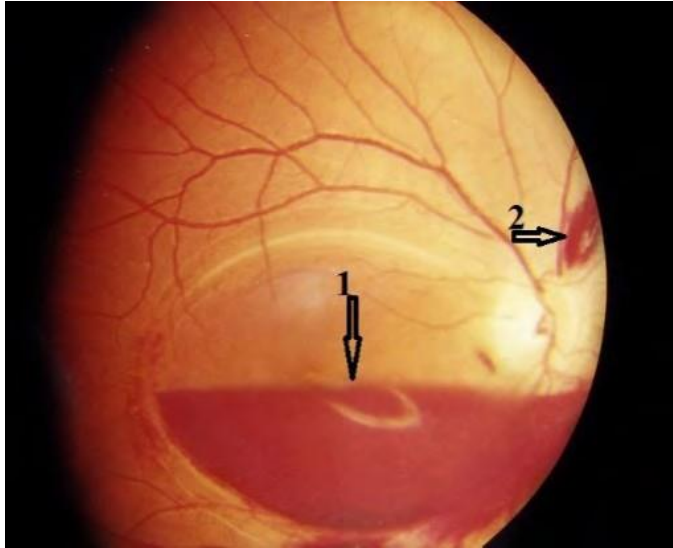


- Небольшие кровоизлияния при тромбопенической пурпуре полностью рассасываются, что отличает их от посттравматических кровоизлияний.
- После обширных кровоизлияний остаются дегенеративные изменения в слоях сетчатки и фиброзные тяжи в стекловидном теле

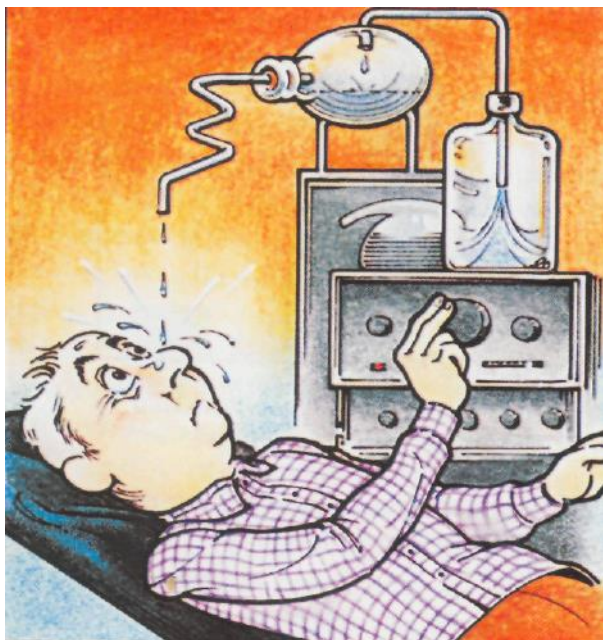


- Нередко в центре глубокого ретинального кровоизлияния, обусловленного поражением глубоких капилляров сетчатки, наблюдается белое пятно (пятна Рота), что может вызываться аккумуляцией лейкоцитов или тромбоцитарно-фибриновыми эмболами.





- При болезни Верльгофа обнаруживаются геморрагии во всех слоях сетчатки, а также между сосудистой оболочкой и склерой (ретрохориодальные).
- Ретрохориодальные геморрагии имеют синевато-аспидный цвет, неправильно округлую форму и величину до 4-5 размеров диска зрительного нерва
- Кроме того, бывают и белесоватые очаги, иногда наблюдается застойный диск зрительного нерва, как проявление повышенного давления на почве внутричерепных кровоизлияний.
-



- Лечить их крайне сложно.
- Инъекции невозможны, так как сохраняется опасность массивных кровотечений в местах инъекций (ретробульбарные гематомы), и даже местное закапывание капель (в том числе дицинона и эмоксипина, рекомендуемых для лечения внутриглазных геморрагий) может приводить к новым кровоизлияниям



- *Клиническое наблюдение*



- Под наблюдением находился пациент 16 лет, у которого на фоне тромбоцитопенической пурпуры появились жалобы на снижение зрения на оба глаза в течение 2 недель.
- Анамнез жизни: от 2 беременности, протекающей на фоне токсикоза в первом триместре, 2 родов, в срок 34 нед.
- Вес при рождении 2100 гр.
- Рос и развивался по возрасту. Болел: ОРВИ, пневмонией, скарлатиной, коклюшем, ветряной оспой.
- Семейный анамнез: сахарный диабет, язвенная болезнь, лимфома.
- Наблюдается у эндокринолога по поводу сахарного диабета в течение 4 лет

- **Результаты обследования:** Гликозилированный Нв 11.12.22г-6,4 %
- **ЭКГ** 06.12.22г. PQ – 0,14”, RR – 0,70”, ЧСС-85 в мин. угол альфа-+75° QT-0,28” Систолический показатель 40% (№ 42%). Электрическая ось тенденция вправо. Ритм синусовый, вольтаж не снижен. ST и T без особенностей. Заключение: вертикальная электрическая позиция сердца.
- **УЗИ сосудов шеи 06.12.22г:** Заключение: Эхографических признаков гемодинамически значимых изменений магистральных артерий и вен шеи не выявлено. Патологии со стороны сосудов основания мозга не выявлено. Венозный отток из черепа без затруднений.

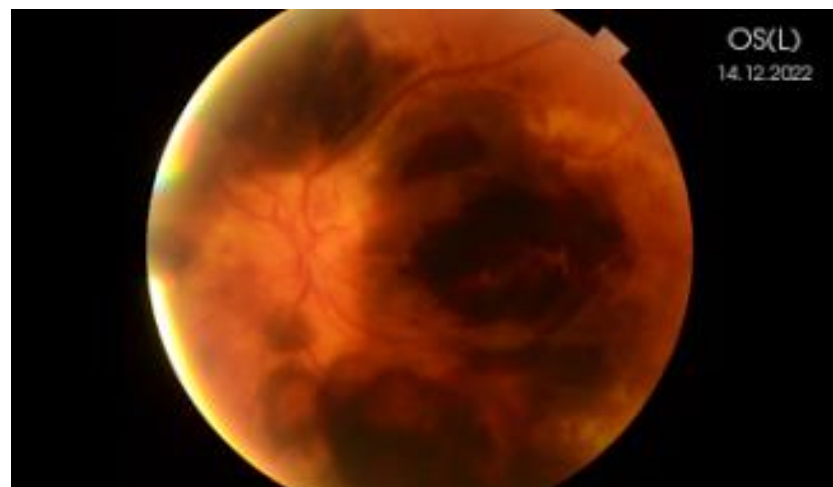
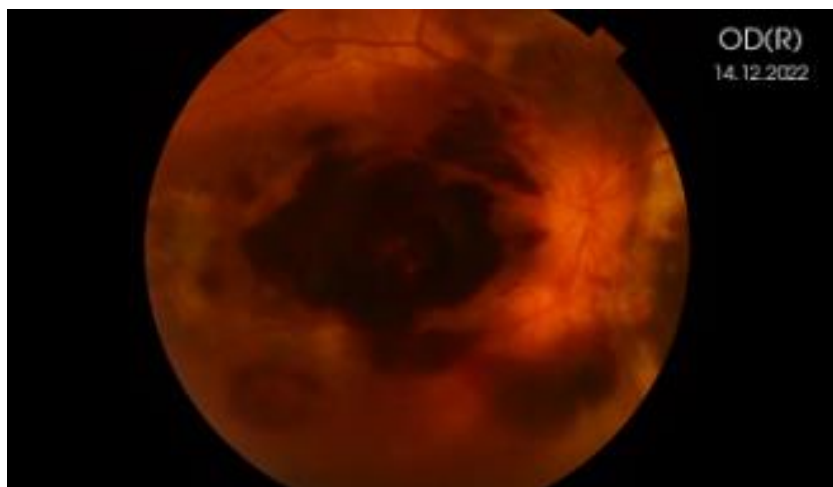


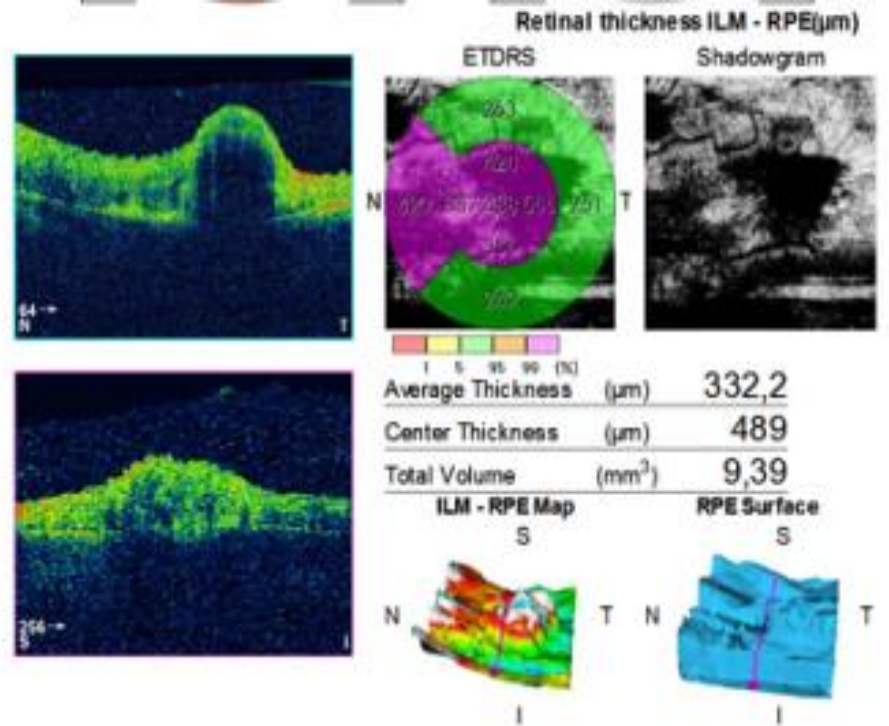
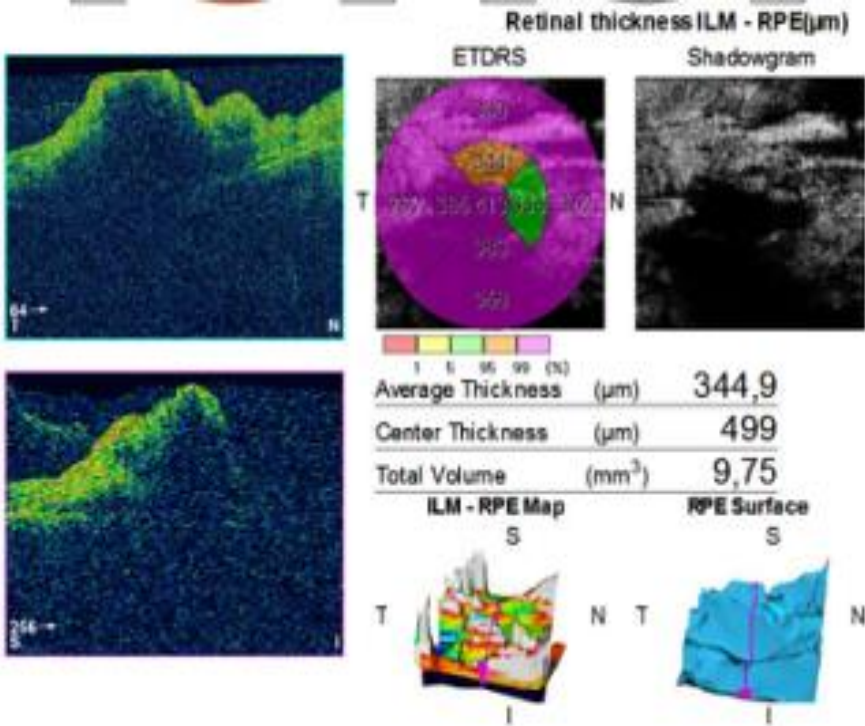
Офтальмологический статус:

- VOD-0,01 н/к
- VOS-0,02 н/к
- OU- глаз спокоен, прилежащие к глазу ткани, веки не изменены, передний отрезок не изменен, оптические среды прозрачные, картина глазного дна при поступлении представлена на следующих слайдах

ОСТ сетчатки при поступлении выполнен на аппарате

TOPSON SD OCT 2000



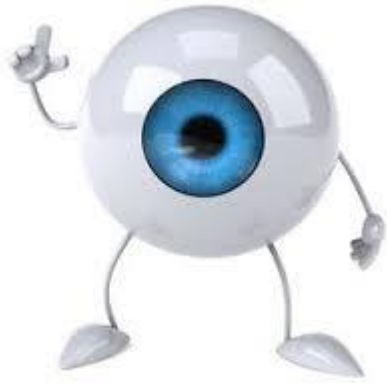




- **Лечение:** режим, диета, инсулинотерапия.
- **п/к:** инсулинотерапия (Новорапид, Тресиба,)
- **peros** : тиоктовая к-та
600,сандиммун 300мг, револейд,
фосфонциале, черника форте,
аспаркам,котримоксазол, эссенциале
форте, хлорофиллит.

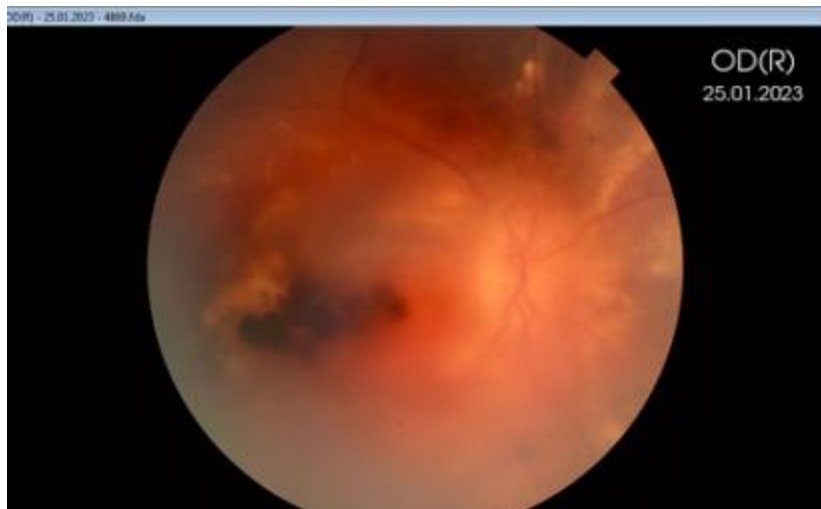


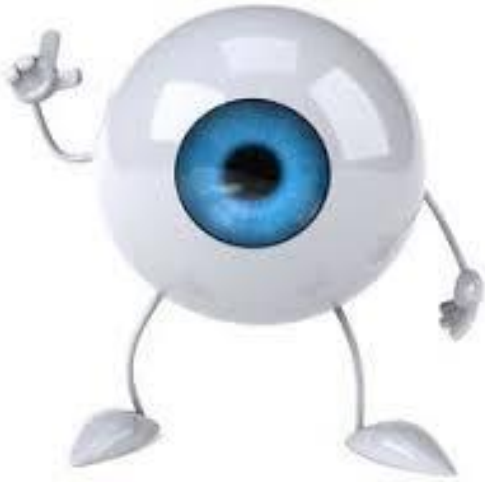
- Местное лечение:
 - 1) инстилляции: ЭМОКСИПИН 1%-6р/д, дексаметазон 0,1% -2р/д, йодид калия 2% - 2р/д,, броксилак 1 к в оба глаза 1р/д.
 - 2) Дицинон, ретинорм, докси лек, цитофлавин



- На фоне лечения отмечается позитивная динамика: повышение остроты зрения, рассасывание кровоизлияний.
- Офтальмоскопическая картина глазного дна представлена на следующих слайдах

Через месяц





- Таким образом, у больных с тромбоцитопенической пурпурой возможны разнообразные поражения глаз.
- Чаще всего обнаруживают кровоизлияния, которые более выражены при значительной тромбоцитопении. Однако указанные изменения неспецифичны.
- С целью раннего выявления изменений со стороны органа зрения показаны плановые регулярные осмотры офтальмолога, а при появлении жалоб на резкое ухудшение остроты зрения – внеплановая консультации .



Благодарю за внимание