

Классификация тромбоцитопатий и дисфункций тромбоцитов (З.С.Баркаган)

А. Наследственные и врожденные формы

І. Основные патогенетические группы

1. Связанные с мембранными аномалиями (все варианты тромбоастении Гланцмана, эссенциальная атромбия, аномалия Бернара-Сулье и др.).
2. Внутриклеточные аномалии:
 - а) болезни недостаточного пула хранения:
 - дефицит плотных (безбелковых) гранул (болезнь Хержманского-Пудлака, ТАР-синдром и др.);
 - дефицит б-гранул (белковых) - синдром серых тромбоцитов и др.;
 - б) нарушение реакции высвобождения гранул и их компонентов:
 - дефицит циклооксигеназы;
 - дефицит тромбоксан-синтетазы;
 - другие патогенетические формы.
3. Смешанные тромбоцитарные нарушения (аномалии Мея-Хегглина, Вискотта-Олдрича и др.).
4. Дисфункции плазменного генеза:
 - а) дефицит и аномалии фактора Виллебранда;
 - б) афибриногенемия;
 - в) другие плазменные нарушения (синдром Бартера и др.).
5. Нарушения взаимодействия с коллагеном и субэндотелием:
 - а) плазменного генеза - болезнь Виллебранда;
 - б) аномалии коллагена - болезнь Эллерса-Данло и другие мезенхимальные дисплазии.

ІІ. Функционально-морфологические формы

1. Формы с преимущественным нарушением агрегационной функции и сохраненной реакцией высвобождения:
 - а) с развернутым нарушением агрегационной функции:
 - тромбоцитоастения (тромбоастения) Гланцмана I и II типов (молекулярный маркер: отсутствие в мембране гликопротеина с мол. массой 135000);
 - эссенциальная атромбия I типа (дизагрегационная тромбоцитопатия развернутого типа без дефицита гликопротеина с мол. массой 135000);
 - формы с ослаблением реакции на тромбоксан A2;
 - другие формы;
 - б) парциальные дизагрегационные тромбоцитопатии;
 - с изолированным нарушением коллагенагрегации без макроцитоза и других нарушений;
 - аномалии Мея-Хегглина;
 - формы с изолированным нарушением АДФ- и/или тромбинагрегации;
 - аномалия Пирсон-Стоба;
 - при наследственной афибриногенемии;
 - другие формы.
2. Формы с нарушением реакции высвобождения и отсутствием второй волны агрегации - аспириноподобный синдром, эссенциальная атромбия II типа и др.
3. Болезни недостаточного пула хранения (дефицит гранул и их компонентов) с отсутствием второй волны агрегации:
 - а) с недостатком плотных телец I типа и их компонентов - АДФ, серотонина, адреналина:
 - с альбинизмом (синдром Хержманского-Пудлака и др.);
 - с аплазией лучевой кости;
 - при синдроме Чедиака-Хигаси;
 - формы без альбинизма и аномалий скелета;
 - б) с недостатком плотных телец II типа (б-гранул и их компонентов - фактора 4 (антигепаринового) и его носителя, в-тромбоглобулина, ростового фактора - синдром серых тромбоцитов и др.);
 - в) с изолированным нарушением хранения лизосом и кислых гидролаз.

4. Формы с преимущественным нарушением адгезии тромбоцитов к коллагену и стеклу (без закономерного нарушения физиологических видов адгезии):
 - формы с нарушенной агрегацией на ристомидин;
 - а) плазменного генеза - болезнь Виллебранда (основная форма), обусловленная парезом синтеза фактора Виллебранда, и некоторые аномальные формы);
 - б) диспластического тромбоцитарного генеза - макроцитарная тромбоцитодистрофия Бернара-Сулье, тромбоцитарный псевдовиллебрандовский синдром;
 - в) плазменно-пластиночного генеза синдром Виллебранда-Юргенса, III вид болезни Виллебранда;
 - формы с нормальной ристомидинагрегацией:
 - г) некоторые молекулярные варианты болезни Виллебранда;
 - д) формы с изолированным нарушением адгезии тромбоцитов к коллагену.
5. Формы с дефицитом и снижением доступности фактора 3 (без существенного нарушения адгезивно-агрегационной функции):
 - а) с генетически обусловленным дефицитом фактора 3 - врожденные дефицитные тромбопатии по Боуе и Овену;
 - б) с нарушением доступности (освобождения) фактора 3 при адгезии и агрегации - функциональные тромбопатии по Боуе и Овену.
6. Сложные аномалии и дисфункции тромбоцитов, сочетающиеся с другими генетическими дефектами:
 - а) при иммунных нарушениях - синдром Вискотта-Олдрича (с микротромбоцитопенией);
 - б) при ферментопатиях - гликогенозы I и II типа и др.;
 - в) при дисплазиях соединительной ткани (синдром Элерса-Данло, Марфана и др.);
 - г) при врожденных пороках сердца (см. также формы 1 и 3а).
7. Недостаточно идентифицированные формы:
 - а) средиземноморская макротромбоцитопатическая тромбоцитопения с врожденными нефритом и глухотой;
 - б) тромбоцитопеническая тромбоцитоастения;
 другие формы.

Б. Приобретенные тромбоцитопатии

1. При гемобластозах:
 - а) дизагрегационные гипорегенераторные;
 - б) формы потребления (при развитии ДВС-синдрома);
 - в) смешанного типа.
2. При миелопролиферативных заболеваниях и эссенциальной тромбоцитемии.
3. При В12-дефицитной анемии.
4. При уремии (нарушение ААФТ, доступности фактора 3, реже - ретракции сгустка).
5. При ДВС-синдроме и активации фибринолиза - быстрое потребление тромбоцитов и блокада их функций продуктами расщепления фибриногена.
6. При циррозах, опухолях и паразитарных заболеваниях печени (нарушения ААФТ вследствие метаболических нарушений, секвестрации тромбоцитов в портальной системе, потребление их при развитии диссеминирования внутрисосудистого свертывания крови - ДВС-синдрома).
7. Блокада тромбоцитов макро- и парапротеинами (миеломная болезнь, болезнь Вальденстрема, моно- и поликлоновые гаммапатии и др.).
8. При цинге (нарушение АДФ-агрегации).
9. При гормональных нарушениях - гипо- и дистрофиях, гипоэстрогении и др.
10. Лекарственные и токсигенные (при лечении нестероидными противовоспалительными средствами, ацетилсалициловой кислотой, пиразолоновыми производными, бутазолидинами, бруксеном индометацином, в-адреноблокаторами, дипиридамом, большими дозами папаверина и некоторыми антибиотиками - карбенициллином пенициллином, транквилизаторами, мочегонными препаратами, нитрофуранами, антигистаминами, цитостатиками и другими средствами), после приема алкоголя.
11. При лучевой болезни.
12. При массивных гемотрансфузиях, инфузиях реополиглобина.
13. При больших тромбозах и гигантских ангиомах (тромбоцитопатия потребления).