

ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТЕМИЯ

Канд. мед. наук Р. Ш. Дашевская

Кафедра факультетской терапии (зав. — проф. Р. Ш. Абдрахманова)
Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского
института им. С. В. Курашова

Геморрагическая тромбоцитемия (синонимы: первичная, идиопатическая, эссенциальная тромбоцитемия, гипертромбоцитарный миелоз, мегакариоцитарный лейкоз) редко встречается как самостоятельное заболевание, чаще развивается как синдром, во-первых, при миелолифферативных процессах (хроническом миелолейкозе, полицитемии, остеомиелосклерозе) и, во-вторых, при миелофиброзирующих процессах (миелофиброзе, фиброзной остеодистрофии, диссеминированном карциноматозе костей). Реактивный тромбоцитоз наблюдается при раке, коллагенозах, ожогах, больших кровопотерях [1].

Впервые геморрагическую тромбоцитемию описал ди Гульельмо в 1920 г. С тех пор было предложено около 10 названий для этого заболевания, хотя количество описанных случаев невелико. Геморрагическая тромбоцитемия (и заболевание, и синдром) характеризуется большим количеством тромбоцитов (1 млн. и более в 1 мкл крови), сочетанием кровоточивости с тромбозами сосудов различных органов.

Ряд авторов ставит вопрос: не является ли первичная геморрагическая тромбоцитемия клиническим мифом? Литературные данные [3, 9] и наши наблюдения говорят о том, что первичная тромбоцитемия существует как самостоятельное заболевание, но редко встречается, а еще реже диагностируется, особенно до спленэктомии.

Х. с детства страдала от десневых и носовых кровотечений, к врачу не обращалась. В 11-летнем возрасте в 1964 г. лечилась по поводу прикорневой пневмонии, гепатолиенального синдрома. Число тромбоцитов равнялось 1 234 000. При исследовании миеограммы отмечены патологически незрелые и старые пластинки с пикнозом ядер. В то время природа спленомегалии, тромбоцитоза и кровоточивости не была расшифрована. В 17 лет больная перенесла травму органов брюшной полости. Через 10 дней появились сильные боли в левой половине живота. Х. была госпитализирована в районную больницу. Ввиду подозрения на опухоль в брюшной полости ее направили в онкодиспансер, а затем 3/XII 1970 г. с диагнозом «острый лейкоз» госпитализировали в терапевтическое отделение Республиканской клинической больницы Минздрава ТАССР.

При поступлении температура 38°, сильные боли в левой половине живота. Сердце и легкие без патологических изменений. Печень на 4 см ниже реберной дуги, селезенка достигает уровня пупка, болезненна при пальпации. Со стороны крови — сдвиг влево до метамиелоцитов, лимфопения — 12%, число тромбоцитов — 407 540, геморагий не отмечено. Учитывая температурную реакцию, нейтрофильный сдвиг миеограммы до метамиелоцитов, лимфопению, сильные боли в области увеличенной селезенки, хирург диагностировал разрыв селезенки. По этому поводу 23/XII 1970 г. больная сделана спленэктомия. Удаленная селезенка весила 1100 г. В середине выпуклого края имелся разрыв паренхимы длиной 5 см, с гнойничком. Патогистологический диагноз: гиперплазия ретикулярных клеток, тромбоз, стазы, некрозы, отек стромы. Состояние больной после операции постепенно улучшалось, держался умеренный лейкоцитоз; число тромбоцитов — 218 700.

После очередной перевязки у больной началась тахикардия, резчайшая головная боль, она потеряла зрение, появились боли в пальцах правой кисти. Невропатолог квалифицировал это состояние как вегетативно-сосудистый криз и краниальгию. Зрение вскоре восстановилось.

22/I 1971 г. тромбоцитоз 543 000, а 23/II 1971 г. — 3 344 000. 26/II 1971 г. сделана стерильная пункция. Исследование миеограммы особой патологии не выявило, среди мегакариоцитов встречались недеятельные формы. Обнаруженная у больной тромбоцитемия заставила нас изучить историю болезни 1964 г., учесть отмеченное и тогда большое количество тромбоцитов, многолетнюю спленомегалию, кровоточивость в детстве и диагностировать первичную геморрагическую тромбоцитемию. Незначительный тромбоцитоз перед спленэктомией и вскоре после нее был связан, возможно, с разрывом и нагноением селезенки. Приступы головокружения с кратковременной потерей

сознания у больной продолжались. 2/III 1971 г. больную перевели в терапевтическое отделение, 8/III у нее развился левосторонний гемипарез, через 11 часов состояние значительно улучшилось. Повторно проконсультировав больную, невропатолог расценил приступ как результат спазма сосудов головного мозга. На электроэнцефалограмме отмечались умеренные диффузные изменения в виде повышенной электрической активности коры. Локальные изменения не выявлены.

Состояние больной улучшалось. Под влиянием миелосана (по 2 мг в день) количество тромбоцитов снизилось до 619 760 при лейкоцитозе 19 600. Приступы головных болей стали очень редкими. Больная выписана в удовлетворительном состоянии. Продолжала амбулаторно принимать миелосан по 2 мг в неделю. 15/V 1972 г. тромбоцитов 180 000, лейкоцитов 10 000. Головные боли не беспокоят.

Имевшие место нарушения мозгового кровообращения характерны для геморрагической тромбоцитемии [7]. И. А. Кассирский и Г. А. Алексеев считают, что при геморрагической тромбоцитемии абсолютно противопоказана спленэктомия [6]; не рекомендуется удалять селезенку также при нормальном, а особенно при повышенном количестве тромбоцитов [3]. Однако спленэктомию, проведенную нашей больной по поводу разрыва селезенки с нагноением, следует считать вполне оправданной.

Основную роль в терапии геморрагической тромбоцитемии играют цитостатические средства и антикоагулянты. Имеются указания на успешное применение P^{32} , преимущественно при эритремическом тромбоцитозе. Эффективно лечение миелосаном. Рекомендованная дозировка — 2—4 мг в день, с обязательным еженедельным гематологическим контролем. Количество лейкоцитов лимитирует сроки миелосанотерапии. Не следует продолжать лечение миелосаном после снижения количества лейкоцитов до 6 000 — 5 000. В дальнейшем можно перевести больного на поддерживающую терапию (по 2 мг миелосана 1—2 раза в неделю), продолжая следить за анализами крови и количеством тромбоцитов. Терапия антикоагулянтами показана при подозрении на тромбозы сосудов. Чаще всего тромбозы развиваются в воротной вене, реже в сосудах мозга, конечностей, легких и др. Может возникнуть и недостаточность коронарного кровообращения — от скоропроходящей ишемии миокарда до обширного инфаркта. Есть сведения об успешной терапии геморрагической тромбоцитемии употреблением в пищу сырой селезенки [2, 8]. На этом основании авторы выдвигают гипоспленическую теорию происхождения геморрагической тромбоцитемии. Против этой идеи имеются очень веские возражения [5].

Кровоточивость может возникнуть в результате тромбозов, которым благоприятствует большое число тромбоцитов. Следующее наблюдение касается геморрагической тромбоцитемии — синдрома, развившегося после спленэктомии.

И., 34 лет, считает себя не совсем здоровым с 1964 г., когда впервые начали беспокоить боли в животе. В 1969 г. впервые обнаружено увеличение печени и селезенки. В январе 1970 г. больной был направлен на операцию с диагнозом: болезнь Банти, острый панкреанекроз; в то время анализы крови, свертываемость, функциональные пробы печени были нормальными, тромбоцитов было 280 000—312 750. 22/1 1970 г. больному удалена селезенка и произведена гепато-диафрагмо-оментопексия. Удаленная селезенка весила 1 кг. Патогистологический диагноз: мелкокапельная жировая дистрофия печени, периваскулярный фиброз, нерезко выраженный фиброз стромы. Склероз стромы в селезенке.

Спустя некоторое время после операции больного начали беспокоить носовые кровотечения, повысилось количество тромбоцитов.

При поступлении в терапевтическое отделение Республиканской клинической больницы отмечены гиперемия лица, инъецированность склер. АД 140/70, печень на 5 см ниже реберной дуги. Кровь: Гем. 16,8 г%, Э. 7 380 000, Л. 23 800, тромбоцитов — 886 580.

Таким образом у больного спленэктомия привела к развитию типичной клинической картины эритремии, которая до операции гематологическими симптомами себя не проявляла. В настоящее время больной периодически принимает миелосан по 2 мг в неделю, чувствует себя удовлетворительно.

ВЫВОДЫ

1. Первичная геморрагическая тромбоцитемия существует как самостоятельное заболевание, но чаще встречается как синдром при других заболеваниях.

2. При нормальном, а особенно при повышенном количестве тромбоцитов спленэктомия проводить нельзя, за исключением случаев, когда она необходима по жизненным показаниям.

3. После спленэктомии обязателен длительный контроль за состоянием свертывающей системы крови.

4. При количестве тромбоцитов, превышающем 600 000, рекомендуется назначить миелосан по 2 мг 1 раз в день, контролируя количество лейкоцитов и тромбоцитов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Баранов А. Е. Пробл. гематол. и перелив. крови., 1971, 8.— 2. Баранович М. К., Сигидин Я. А., Житомирский И. Э. Тер. арх., 1963, 6.— 3. Гроздов Д. М., Дульцин М. С. Тер. арх., 1960, 3.— 4. Дрель И. А. Клин. мед., 1960, 7.— 5. Кассирский И. А. Пробл. гематол. и перелив. крови, 1962, 3.— 6. Кассирский И. А., Алексеев Г. А. Клиническая гематология. М., 1970.— 7. Певзнер Т. Н., Фриновская И. В. Пробл. гематол. и перелив. крови, 1971, 8.— 8. Сигидин Я. А. Там же, 1962, 3.— 9. Тоцкая А. А., Фриновская И. В., Терентьева З. И. Там же, 1968, 1.

Поступила 15 октября 1973 г.

УДК 616.127—005.8:615.361

КЛИНИКО-ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНОЕ ОБОСНОВАНИЕ ПРИМЕНЕНИЯ АНАБОЛИЧЕСКИХ СТЕРОИДОВ У БОЛЬНЫХ ИНФАРКТОМ МИОКАРДА

А. С. Сметнев, Б. И. Гороховский, К. Д. Данилова,
С. К. Митин, И. Т. Китаева

*Госпитальная терапевтическая клиника (директор — проф. А. С. Сметнев)
I ММИ, институт скорой медицинской помощи им. Н. В. Склифосовского
(директор — Б. Д. Комаров)*

Для выяснения влияния анаболических стероидов на течение и исход инфаркта миокарда мы провели как клинические наблюдения над больными, получавшими эти препараты, так и экспериментальные исследования на животных (собаках).

Из общего числа больных трансмуральным инфарктом миокарда были отобраны 140 (96 мужчин и 44 женщины в возрасте от 40 до 70 лет). Нарушение ритма и проводимости зарегистрировано у 122 из них (87,1%). Инфаркт миокарда локализовался на передней стенке у 49 больных, на перегородке в сочетании с другой локализацией — у 40. Задняя стенка была поражена у 35, боковая — у 10, верхушка — у 5.

После выведения из ангинозного статуса, коллапса половине больных (1-я группа) наряду с обычной терапией сердечными гликозидами, сосудорасширяющими препаратами, антикоагулянтами был назначен неробол (по 20 мг в сутки в течение 2 месяцев). Другая половина больных неробол не получала (2-я группа). У больных обеих групп снимали в динамике ЭКГ, исследовали белки сыворотки крови, изучали трансаминазы, лактатдегидрогеназы, электролиты в крови. По окончании лечения проводили электрокардиографическое исследование (ЭКГ). У больных, получавших неробол, определяли альдозу, аминазот, билирубин, щелочную фосфатазу, остаточный азот.