

# **Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура у детей**



Подготовила: врач-интерн  
604 – группа, ВОП  
Мырзагали Жадыра

*ИТП (болезнь Верльгофа) – первичный геморрагический диатез, обусловленный количественной и качественной недостаточностью тромбоцитарного звена гемостаза. Частота 1,5-2 случая на 100 тысяч детского населения. Возникает чаще в дошкольном и школьном возрасте. Девочки болеют в 2 раза чаще.*



- **Этиология:**
- **Провоцирующие факторы:**
- -вирусы (ЦМВ, вирус Эпштейна-Барра, краснухи, ветряной оспы, гриппа)
- -бактерии -вакцинации
- -лекарственные средства (антибиотики, НПВС, гепарин, салициловая кислота)
- -инсоляция
- -переохлаждение
- -травмы
- -физические и психические перегрузки
- -операции Фон: конституционная предрасположенность ( аутосомно-доминантное наследование качественной неполноценности тромбоцитов)

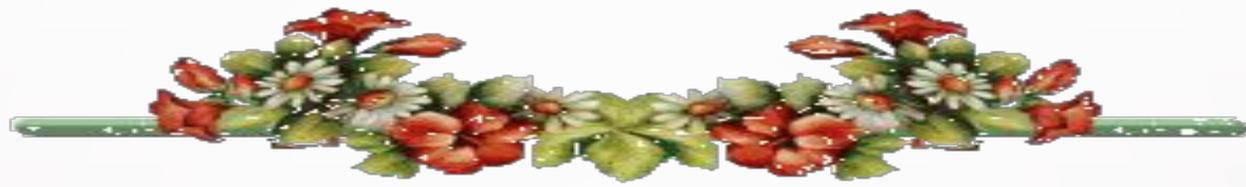




## КЛАССИФИКАЦИЯ ИТП:

- ПО ТЯЖЕСТИ:
- -ЛЕГКАЯ (НАЛИЧИЕ КОЖНОГО СИНДРОМА);
- -СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ ( УМЕРЕННЫЙ КОЖНЫЙ СИНДРОМ И КРОВОТЕЧЕНИЕ, КОЛЛИЧЕСТВО ТРОМБОЦИТОВ  $50-100 \cdot 10^9 / \text{л}$  );
- -ТЯЖЕЛАЯ ( КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ДЛИТЕЛЬНЫЕ ОБИЛЬНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ, КОЛЛИЧЕСТВО ТРОМБОЦИТОВ МЕНЕЕ ЧЕМ  $30 \cdot 10^9 / \text{л}$  ).





# КЛАССИФИКАЦИЯ ИТП:

- **ФОРМЫ:**

- -ГЕТЕРОИММУННАЯ;
- -АУТОИММУННАЯ;

- **ПО ТЕЧЕНИЮ:**

- -ОСТРАЯ (ДО 6 МЕС);
- -ХРОНИЧЕСКАЯ (БОЛЕЕ 6 МЕС);
- -С РЕЦИДИВАМИ (РЕДКИМИ, ЧАСТЫМИ);
- -НЕПРЕРЫВНО-РЕЦИДИВИРУЮЩАЯ; ПО ПЕРИОДАМ:
- -ОБОСТРЕНИЯ;
- -РЕМИССИИ : -КЛИНИЧЕСКОЙ (ОТСУТСТВИЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКОГО СИНДРОМА ПРИ НАЛИЧИИ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ) -КЛИНИКО-ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЙ (ОТСУТСТВИЕ КЛИНИЧЕСКИХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ПРИЗНАКОВ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ)

# Патогенез:



- Повышение деструкции тромбоцитов в периферическом русле в результате иммунных механизмов (образования антител к их мембранным антигенам)
- -> на тромбоциты оседают ИК в состав которых входит антитромбоцитарные АТ (АТА)
- -> необратимая агрегация, выделение БАВ, тромбоцитопения
- -> продолжительность жизни тромбоцитов сокращается с 7-10 дней до нескольких часов, а продукция их в КМ повышается. В сосудистом эндотелии происходит деструкция
- -> повышение проницаемости сосудов и спонтанным кровотечениям.



# Формы:



- Перечисленные факторы содействуют развитию гетероиммунных форм.
- Аутоиммунные развиваются в результате аутоиммунных реакций в организме ребенка, которые могут возникать после вакцинации, вирусных инфекций.
- Иммунные формы возникают вследствие несовместимости по тромбоцитарным антигенам матери и ребенка, переливания несовместимой по тромбоцитарным антигенам крови.
- Трансиммунная форма при наличии у матери тромбоцитарных аутоантител.

# Клиника



- Спонтанная, полиморфная (0,5-10 см), несимметричная петехиально-папулезная сыпь (полихромная- «шагреневая кожа» на разных стадиях обратного развития), нет излюбленной локализации, не возникает на ладонях и подошвах.
- Кровоизлияния в слизистые оболочки, кровотечения разной локализации (носовые, десневые, маточные, мелена, гематурия, кровоизлияния в органы) В тяжелых случаях кровоизлияния в головной мозг.

пурпура на слизистой оболочке щеки



**Сыпь при идиопатической**



meduniver.com



**тромбоцитопенической пурпуре**

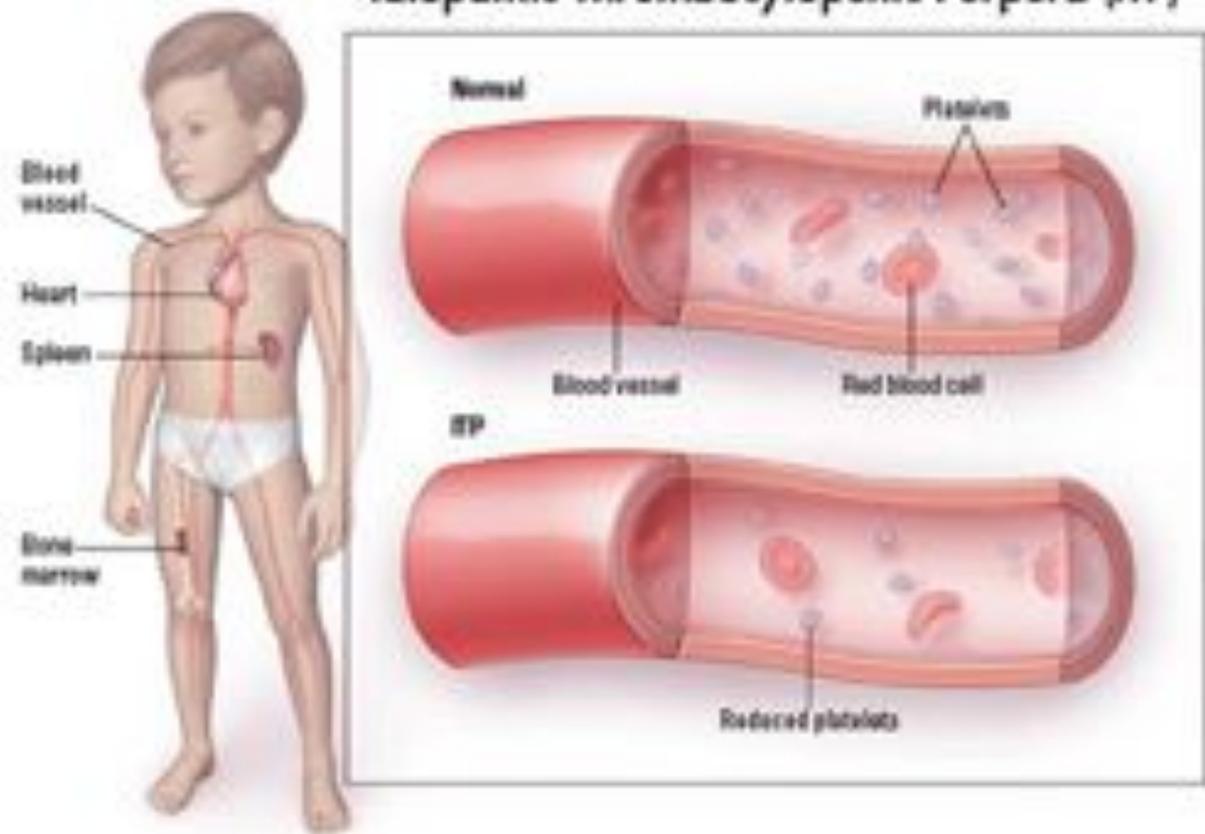
# Сыпь при тромбоцитопенической



пурпуре



## Idiopathic Thrombocytopenic Purpura (ITP)



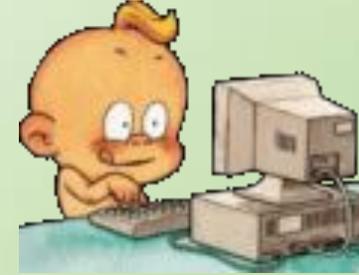
## (ИТП)

— заболевание, которое наиболее часто (в 40% случаев) является причиной геморрагического синдрома в гематологической практике.

Распространенность ИТП среди детей и взрослых колеблется от 1 до 12% на 100 000 человек.



# Диагностика:



- Жалобы, анамнез, клиника.
- Положительная проба на резистентность капилляров( жгута, щипка, Кончаловского-Румпеля-Леде) – повышена проницаемость капилляров.
- Снижение тромбоцитов в крови ниже  $150 \cdot 10^9/\text{л}$  Повышение длительности кровотечения по Дюке( более 4 мин)
- Снижение ретракции кровяного сгустка (менее 60%) Увеличение количества мегакариоцитов в КМ (более 54- 114 в мкл) Увеличение размеров тромбоцитов и их пойкилоцитоз Нарушение свойств тромбоцитов(снижение адгезии, нарушение агрегации)

# Дифференциальная диагностика

- Геморрагический васкулит
- Вторичные (симптоматические) тромбоцитопении
- Лейкозы
- Апластическая анемия
- Анемия Фанкони
- Вирусными инфекциями





- Лечение: Госпитализация всех с геморрагическим синдромом.
- Диета: при аллергических проявлениях - гипоаллергенная диета, при кишечных кровотечениях - стол 1, в других случаях питание полноценное, витаминизированное)
- Этиотропное: при наличии маркеров возбудителя.
- 3 этапа лечения: Консервативный Оперативный Терапия «отчаяния» (цитостатики)



- Лечение: Патогенетическое: -ГК 2,0 мг/кг/сут (по преднизолону) внутрь 3-4 недели; в тяжелых случаях до 4-8 мг/кг/сут -в/в IgG (октагам, пентаглобин, сандоглобулин) 0,4 г/кг ежедневно 5 дней -препараты ИФ (интрон А, лейкинферон) 1500000-3000000 МЕ 3 р/нед п/к, в/м 4 и более недели.



- Лечение: Спленэктомия- обеспечивает продление жизни тромбоцитов, за счет устранения органа являющегося местом- разрушения тромбоцитов и выработки АТА. Цитостатики(винкристин, азатиоприн,цикло фосфан,имуран) + малые дозы ГК 2-5 мес, при неуспешной спленэктомии у больных с аутоиммунными формами.

- Купирование геморрагического синдрома:  
Ангиопротекторы: -дицинон-1,0-2,0 мл 2-4 р/д в/м,  
в/вили по 0,5г 4-6 р/д внутрь -адроксон-1-2 мл 2-4 р/д  
в/м,п/к Ингибиторы фибринолиза: -5% р-р  
аминокапроновой кислоты 0,2 г/кг/сут внутрь,в/в 3-4 р/д  
-параамминобензойная кислота-50-100 мг в/в,внутри  
2-3 р/д





## Диспансеризация:

- Санация хронических очагов инфекции
- Освобождение от занятий физкультурой
- Освобождение от профилактических прививок.
- Ограничение инсоляции, тепловых процедур.
- Перед оперативным лечением- предварительная подготовка с применением гемостатических препаратов.
- Курсы гемостатической терапии 2-3 р/год

