

ИДИОПАТИЧЕСКАЯ (ИММУННАЯ) ТРОМБОЦИТО- ПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА у детей

А.М. Ожегов

**зав. кафедрой педиатрии
и неонатологии ИГМА**

2014



Терминология

- **Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (иммунная тромбоцитопения, ИТП)**
- **Болезнь Верльгофа**
- **МКБ X – D69.3**

Определение

ИТП – первичное иммунное заболевание, характеризующееся снижением числа тромбоцитов ниже $100 \times 10^9/\text{л}$, вызванное образованием антител, направленных против гликопротеинов поверхности тромбоцитов

Заболеваемость

- **Заболеваемость 35-65 на 1 000 000 детей в год**
- **Распространенность 450 на 1 000 000 детей**
- **В любом возрасте**
- **Чаще дети 3-6 лет и школьного возраста**
- **В старшем школьном возрасте девочки болеют в 2 раза чаще**

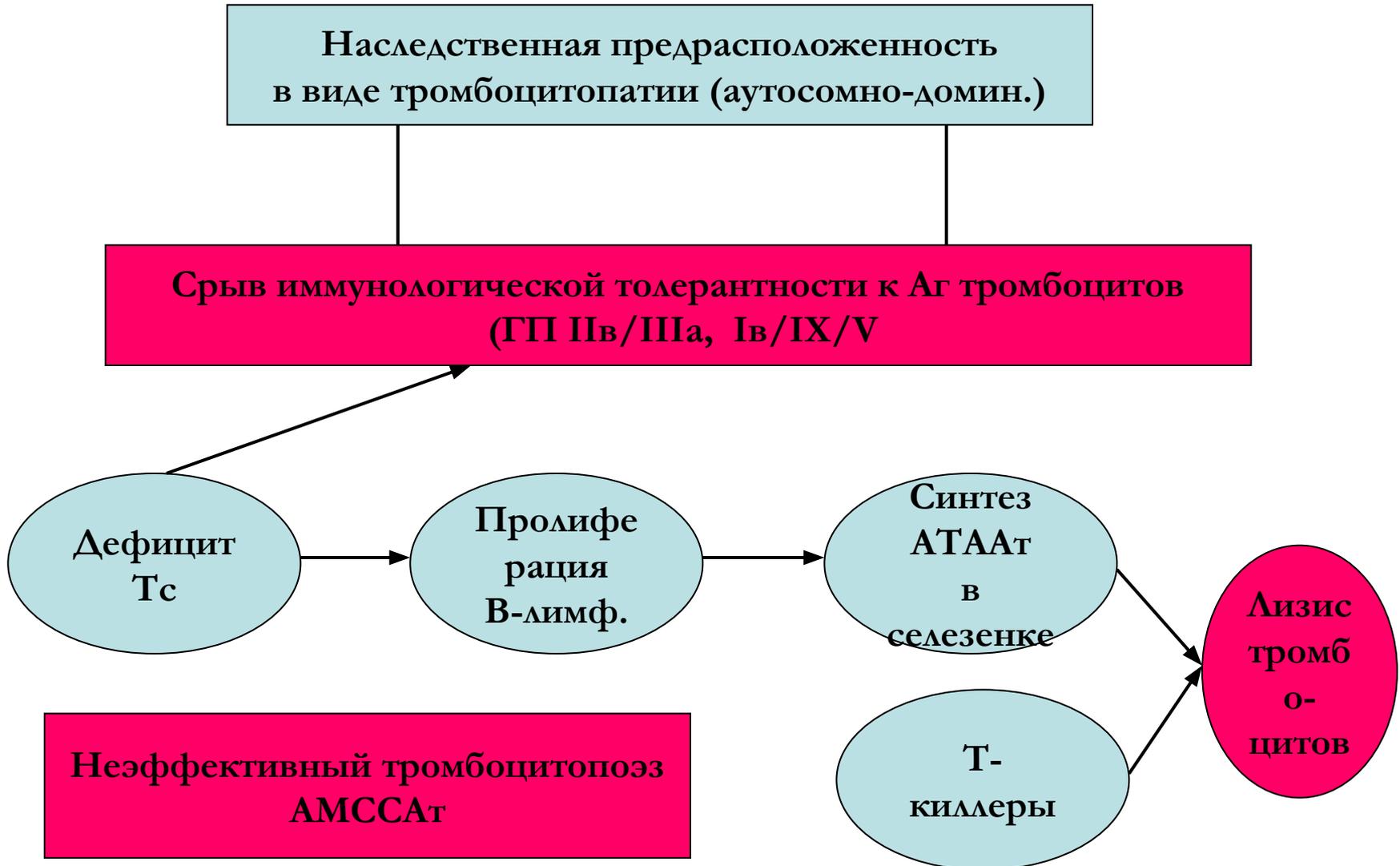
Этиология неизвестна

Провоцирующие факторы:

- Вирусная инфекция или вакцинация за 1-4 недели в 70-80% случаев
- Лекарственные препараты
- Переохлаждение
- Травма

Хроническая пурпура, как правило, без видимой причины

Патогенез



Классификация

Форма	Период	Течение	Осложне- ния
<ul style="list-style-type: none">• сухая• влаж- ная	<ul style="list-style-type: none">• криз (обострение)• клиническая ремиссия• клинико-гематологическая ремиссия	<ul style="list-style-type: none">• острое (до 3 мес.)• затяжное или персистирующее (3-12 мес.)• хроническое (> 12 мес.)	<ul style="list-style-type: none">• маточные кровотечения• анемия пост-геморрагическая• кровоизлияние в мозг

Клиника

Микроциркуляторный (петехиально-пятнистый) тип кровоточивости

- **Кожные геморрагии**
- **Кровоизлияния на слизистых (у 1/2)**
- **Кровотечения из слизистых**

Клиника

Кожный геморрагический синдром

- Петехии
- Экхимозы (полиморфные, полихромные, несимметричные, атравматичные)
- Эндотелиальные пробы положительные













Клиника

Кровотечения из слизистых

- **Чаще носовые, реже десневые, желудочно-кишечные, почечные, маточные**
- **Редко кровоизлияние в мозг**
- **Кровотечения атравматичные, неотсроченные, чаще необильные, непродолжительные**

Клиника

Сухая пурпура

- Кожный геморрагический синдром, м.б. кровоизлияния на слизистых

Влажная пурпура

- Кожные геморрагии + кровоизлияния на слизистых + кровотечения

**Нет интоксикации и
гепатоспленомегалии**

Клиника

Легкий криз

- Сухая пурпура

Среднетяжелый криз

- Влажная пурпура в виде умеренной кровоточивости

Тяжелый криз

- Длительные и обильные кровотечения, постгеморрагическая анемия

Клиника

Острая пурпура

- **В возрасте 1-5 лет**
- **У большинства больных (60-80%)**
- **Провоцирующие факторы за 1-3 нед.**
- **Начало острое, внезапно геморрагический синдром (у 1/2 - сухая пурпура)**
- **Продолжительность криза не более 1 мес.**
- **Полное выздоровление через 1-3 мес.**

Клиника

Хроническая пурпура

- Чаще у детей 7-10 лет
- Начало постепенное без видимой причины
- В период криза – влажная пурпура
- Первый криз может принять затяжное течение
- Волнообразное течение, трудно получить полную клинико-гематологическую ремиссию
- Длительность более 12 мес., годы
- Хроническая постгеморрагическая анемия

Лабораторная диагностика

- Тромбоцитопения (менее $100 \times 10^9/\text{л}$),
чаще от 0 до $15 \times 10^9/\text{л}$
- АП тромбоцитов
- Время кровотечения по Дюке удлинено
(> 4 мин.)

Лабораторная диагностика

- **Костномозговая пункция редко:**
- **при подозрении на ОЛ, АА, метастазы опухолей в КМ, болезни накопления**
- **Если нет возможности проведения лечения *HD* ВВИГ и в качестве терапии первой линии будут использоваться ГК**
- **Если нет адекватного подъема количества тромбоцитов после введения *HD* ВВИГ**
- **Миелограмма – гиперплазия МСС ростка с нарушенным пластинкообразованием и отделением**

Дифференциальный диагноз

- Геморрагический васкулит
- Гемофилия
- Тромбоцитопатии
- Вторичные (симптоматические) ТП (инфекции, лекарства, лейкоз, АА, мегалобластическая анемия, СЗСТ, ХАГ, ГН, портальная гипертензия, ДВС и др.)

Лечение

Решение о лечении пациента с ИТП должно базироваться не на показателях числа тромбоцитов, а на оценке индивидуального риска опасного кровотечения

Лечение

Цель лечения детей с острой ИТП – минимально инвазивное и токсичное лечение, направленное на повышение числа тромбоцитов до безопасного уровня

Цель лечения детей с хронической ИТП – минимально инвазивное, токсичное, сложное и максимально дешевое лечение, направленное на обеспечение нормального психологического, физического и социального развития и стиля жизни

Лечение

Принципы:

- **уменьшение продукции аутоантител**
- **нарушение связывания аутоантител с тромбоцитами**
- **устранение деструкции сенсibiliзированных антителами тромбоцитов клетками РГС**

Лечение

- Дети с количеством тромбоцитов более $35-50 \times 10^9/\text{л}$ при отсутствии кровотечений из слизистых оболочек, слабо выраженных экхимозах после ушибов не требуют медикаментозного лечения

Лечение

ГКС

ВВИГ

**Гемостатическая
терапия**

**Тромбоконцентра
Т**

Ритуксимаб

**ИФН
Данол
Циклоспорин А**

Спленэктомия

Цитостатики

Лечение

Острая ИТП

HD ВВИГ в курсовой дозе 1-2 г/кг (разовая доза 0,4-1 г/кг со скоростью 100 мг/кг/ч)

ГКС

- стандартная доза 1-2 мг/кг 14 дней, отмена в течение 7 дней (курс 21 день)
- повышенная доза 4 мг/кг вн. = 7 дн.
- высокая доза 30 мг/кг в/в = 3 дня

HD ВВИГ + ГКС

Лечение

Хроническая ИТП

Нет медикаментов, которые бы обеспечили полное выздоровление больных ИТП

- ГКС
- *HD* ВВИГ
- Ритуксимаб (мабтера) 375 мг/м² в/в 1 раз в нед. №4

Лечение

ГЕМОСТАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ

- ингибиторы фибринолиза (ϵ -АКК 0,3-0,4 г/кг, трансамча 0,1 г/кг вн. или в/в)
- агреганты (дицинон, этамзилат натрия вн., в/м, в/в)
- эстрогены у менструирующих девушек
- тромбоконтрат при наличии жизнеугрожающего кровотечения на фоне ВВИГ или/и ГКС

Лечение

СПЛЕНЭКТОМИЯ

- Тяжелая ИТП с наличием жизнеугрожающих кровотечений при отсутствии ответа на медикаментозную терапию
- Спонтанное внутричерепное кровоизлияние в анамнезе
- Повторные тяжелые маточные кровотечения
- Необходимость постоянного приема ГКС для поддержания безопасного уровня тромбоцитов

Прогноз

- При острой ИТП прогноз, как правило, благоприятный (выздоровление). Большинство детей (до 70%) даже и не нуждаются в применении медикаментов и выздоравливает спонтанно
- Около 50-60% пациентов с хронической ИТП в конце концов стабилизируются без какой-либо терапии и спленэктомии

Диспансерный учет

- **IV группа** – 1 год (1 раз в 3 мес.). Дети с хронической ИТП до 18 лет. Количество тромбоцитов 1 раз в мес. Педиатр, гематолог
- Курсы метаболитов, ингибиторов фибринолиза, агрегантов, ангиопротекторов (С, Р, аскорутин), кровоостанавливающих трав (крапива, шиповник, кукурузные рыльца, тысячелистник, пастушья сумка, земляничный лист, зверобой) – 2-4 курса в год

Диспансерный учет

- желчегонная терапия, санация очагов хронической инфекции, отвод от прививок, от ФК на 3-6 мес., не вывозить на юг, не назначать дезагреганты, УВЧ, ДДТ, УФО
- **III группа** – дети с острой ИТП через 1 год снимаются с учета
- **II группа** – через 5 лет безрецидивного течения хронической ИТП