

# Иммунная тромбоцитопения у детей

Подготовила студентка  
педиатрического факультета 5 курса  
Никонова Екатерина Сергеевна

# Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) или болезнь Верльгофа

- это тромбоцитопения без клинических проявлений других заболеваний или факторов, способных вызвать тромбоцитопению (ВИЧ, СКВ, лейкоз)

[Американская ассоциация  
гематологов, 1997]

# Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП)

- заболевание, характеризующееся изолированным снижением количества тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$ . при нормальном или повышенном количестве мегакариоцитов костного мозга, и наличием на поверхности тромбоцитов и в сыворотке крови больных антитромбоцитарных АТ, вызывающих деструкцию тромбоцитов.

(Л.М. Якунина, Москва, 2004)

# Формы ИТП

- ▶ Острая - количество тромбоцитов нормализуется в течение 6 месяцев после постановки диагноза
- ▶ Хроническая - количество тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л.}$  сохраняется более 6 месяцев
- ▶ Рецидивирующая форма

# Формы ИТП

- ▶ Сухая пурпура - геморрагический синдром только на коже и слизистых
- ▶ Влажная - геморрагический синдром на коже и слизистых, кровотечения, кровоизлияния

# Геморрагический синдром при ИТП

- ▶ Проявляется кожным геморрагическим синдромом  
и
- ▶ Кровотечениями (носовые, ЖКТ, ВЧК, почечные)

## Осложнения ИТП:

Кровоизлияния во внутренние органы

ДВС синдром

Постгеморрагическая железодефицитная  
анемия

Внутричерепные кровоизлияния - основная причина смерти больных ИТП

# Кожный геморрагический синдром при ИТП проявляется

- ▶ **МИКРОЦИРКУЛЯТОРНЫМ** типом кровоточивости :
  - ▶ Петехии - диаметр 1-2 мм
  - ▶ Пурпура - диаметр 2-5 мм
  - ▶ Экхимозы > 5 мм
- ▶ Характерными чертами пурпуры у детей являются:
  - ▶ полихромность
  - ▶ полиморфность
  - ▶ несимметричность
  - ▶ спонтанность возникновения, преимущественно по ночам
  - ▶ отсутствие «излюбленной локализации»
  - ▶ отсутствие зуда
  - ▶ нет склонности к слиянию элементов

# Анемический синдром при ИТП

- ▶ Слабость, бледность, головная боль, головокружения, систолический шум на верхушке сердца, тахикардия

- ▶ Лихорадка
- ▶ увеличение лимфатических узлов
- ▶ спленомегалия
- ▶ обнаружение выраженных сдвигов в лейкоцитарной формуле
- ▶ лейкоцитоз
- ▶ повышенная СОЭ
- ▶ значительная диспротеинемия

**НЕТИПИЧНЫ ДЛЯ ИТП!!!**

# Дифференциальная диагностика ИТП

- ▶ Врожденная Изоиммунная тромбоцитопеническая пурпура
- ▶ Врожденная трансиммунная тромбоцитопения
- ▶ Наследственные тромбоцитопенические пурпур
- ▶ Наследственные тромбоцитолитические пурпур
- ▶ - синдром Вискотта - Олдрича
- ▶ - синдром Бернара - Сулье
- ▶ - Аномалия Мея - Хегглина

# Врожденная изоиммунная тромбоцитопеническая пурпура

Характеризуется:

- ▶ Появлением в первые часы жизни петехиальных и мелкопятнистых геморрагий на коже
- ▶ Тромбоцитопения держится от 2 до 12 недель, иногда дольше.
- ▶ Типична умеренная спленомегалия
- ▶ При тяжелом течении: кровоизлияния в слизистых оболочках, мелена, носовые, пупочные, легочные кровотечения, внутричерепные геморрагии.

# Врожденная транссиммунная тромбоцитопения

Характеризуется:

- ▶ Развитие клинических проявлений обычно в первые дни жизни
- ▶ Петехии
- ▶ Небольшие экхимозы на спине, груди, конечностях
- ▶ Реже кровоизлияния на слизистых оболочках
- ▶ Мелена
- ▶ Носовые кровотечения
- ▶ Как правило кровоточивость нетяжелая
- ▶ Выздоровление наступает через 5-12 недель

# Наследственные (гипопластические) тромбоцитопенические пурпур

## Характерно:

- ▶ Кровоточивость (пурпура, носовые, кишечные и др) и тромбоцитопения в типичных случаях проявляются в первые дни жизни, реже позже.
- ▶ Наследование
- ▶ Прогноз неблагоприятный
- ▶ Сочетание с другими пороками развития.

# Наследственные тромбоцитолитические пурпур

|                               | Синдром Вискотта - Олдрича                                                                                                                                                                                                                                       | Синдром Бернара - Сулье                                                                                        | Аномалия Мея - Хегглина                                                                                                                                                                                                                                    |
|-------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Наследование                  | X - сцепленное                                                                                                                                                                                                                                                   | Аутосомное, рецессивное                                                                                        | Аутосомное, доминантное                                                                                                                                                                                                                                    |
| Характеристика кровоточивости | Кровотечения характеризуются длительностью и рецидивирующим (часто повторяющиеся) характером.                                                                                                                                                                    | Чаще тяжелая; пурпура, кровотечения                                                                            | Нетяжелая, пурпура.                                                                                                                                                                                                                                        |
| Время проявления              | Вскоре после рождения или на первом году жизни                                                                                                                                                                                                                   | В первые месяцы жизни                                                                                          | Дошкольный и школьный возраст                                                                                                                                                                                                                              |
| Тромбоцитопения               | Сочетается с рецидивирующими инфекциями, атопическим дерматитом - триада признаков.                                                                                                                                                                              | Либо появляется, либо значительно нарастает в момент кровоточивости                                            | Сочетается с большими размерами кровяных пластинок и наличием телец Дале в нейтрофилах и моноцитах                                                                                                                                                         |
| Кожные проявления             | В большинстве случаев одним из симптомов является зудящая кожная сыпь, хотя у некоторых больных она может быть слабо выраженной или даже отсутствовать.<br>Тромбоцитопения проявляется возникновением синяков, подкожных кровоизлияний (петехий) и кровотечений. | У ребёнка (а впоследствии - у взрослого) появляются синяки и кровоподтёки при незначительных толчках и ушибах. | Петехии могут присутствовать на коже и они являются наиболее распространенными в области шеи, в коже покрывающей ключицы, на талии, или в местах, где плотно сидит одежда. Петехии также изредка могут наблюдаться на слизистой ротовой и носовой полости. |

# Критерии постановки диагноза ИТП

- ▶ Снижение уровня тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$ .
- ▶ Отсутствие клинических признаков системных и онкогематологических заболеваний
- ▶ Изолированная тромбоцитопения при нормальном количестве эритроцитов и лейкоцитов
- ▶ Нормальное или повышенное количество мегакариоцитов в костном мозге

# Диспансерное наблюдение больных ИТП

- ▶ Диспансерный учет у гематолога 5 лет с момента достижения клинико-гематологической ремиссии
- ▶ Санация очагов инфекции
- ▶ Определение уровня тромбоцитов 1 раз/мес в течение 1-го года наблюдения, затем 1 раз/3 мес
- ▶ Освобождение от занятий физкультурой на весь период Д-учета
- ▶ Противорецедивное лечение 2 р/год (весна-осень): витамины А, С, Р, дицинон
- ▶ Противопоказаны профилактические прививки на весь период Д-учета, за исключением эпид. показаний, а также п/к и в/м инъекции!
- ▶ Избегать инсоляции