

**ИДИОПАТИЧЕСКАЯ  
ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ  
ПУРПУРА**

- **идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) - это аутоиммунное заболевание, обусловленное выработкой антител к структурам мембраны тромбоцитов и их предшественников - мегакариоцитов, что вызывает не только повышенную деструкцию тромбоцитов, но и неадекватный тромбоцитопоз, характеризующийся изолированной тромбоцитопенией ниже  $100,0 \times 10^9$  /л и наличием/отсутствием геморрагического синдрома различной степени выраженности**

***Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (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 13%**  
**на 100 000 человек.**

## Различают:

- - аутоиммунную
- - гаптеновую иммунную тромбоцитопению
- В свою очередь аутоиммунная тромбоцитопения может быть как идиопатической, первичной, так и вторичной.
- В происхождении гаптеновых (иммунных) форм тромбоцитопении ведущее значение имеют медикаменты и инфекции.

# Этиология

- Этиология ИТП не известна. ИТП является аутоиммунным заболеванием, характеризующимся выработкой антител подкласса иммуноглобулина G (IgG ) к гликопротеинам (ГП) мембраны тромбоцитов и мегакариоцитов (МКЦ), в основном к ГП IIb/IIIa, реже к ГП Ib-IX-V, ГП Ia/IIa, ГП IV или ГП VI и формированием комплекса антиген-антитело, фиксирующегося своим Fc-фрагментом иммуноглобулина к Fcγ рецепторам макрофагов и дендритических клеток ретикулоэндотелиальной системы. Разрушение патологического комплекса антиген-антитело идет путем его деструкции в основном в селезенке, реже в печени и лимфатических узлах, а также путем цитотоксического лизиса Т-клетками. Помимо антителообразования большую роль в патогенезе ИТП играют субпопуляции Т-лимфоцитов

# Классификация

## По длительности течения заболевания:

- впервые диагностированная с длительностью до 3 месяцев от момента диагностики;
- персистирующая с длительностью 3-12 месяцев от момента диагностики;
- хроническая с длительностью более 12 месяцев от момента диагностики.

## По характеру и выраженности геморрагического синдрома (классификация Всемирной организации здравоохранения - ВОЗ):

- 0-й степени – отсутствие геморрагического синдрома;
- 1-й степени – петехии и экхимозы (единичные);
- 2-й степени – незначительная потеря крови (гематурия, кровохарканье);
- 3-й степени – выраженная потеря крови (кровотечение, требующее переливания крови или кровезаменителей);
- 4-й степени – тяжелая кровопотеря (кровоизлияния в головной мозг и сетчатку глаза, кровотечения, заканчивающиеся летальным исходом).

# Клиника

- При ИТП регистрируется изолированная тромбоцитопения ниже  $100,0 \times 10^9 / \text{л}$  с наличием/отсутствием геморрагического синдрома различной степени выраженности. Клинически ИТП проявляется геморрагическим синдромом: спонтанным или посттравматическим, кожным (единичная или генерализованная петехиальная сыпь и экхимозы), петехиями и экхимозами на слизистых, носовыми и десневыми кровотечениями, мено- и метроррагиями, реже - желудочно-кишечными кровотечениями и гематурией. Частота жизнеугрожающих кровоизлияний не превышает 0,5%

# Клиническая картина

Первые проявления заболевания в большинстве случаев бывают острыми, однако в последующем оно развивается медленно и имеет рецидивирующий или затяжной характер.

Жалобы на:

- появление на коже и слизистых оболочках множественных высыпаний:
- в виде мелкоточечных кровоизлияний и синяков,
- возникающих спонтанно или под влиянием легких ушибов, давлений.
- При этом одни геморрагии исчезают, но появляются новые.
- повышенная кровоточивость десен,
- носовые кровотечения
- у девушек наблюдаются длительные маточные кровотечения.

Физикальные данные:

- При общем осмотре:
- на коже обнаруживаются геморрагические пятна
- пурпурного, вишнево-синего, коричневого и желтого цвета.
- главным образом на передней поверхности туловища, в местах давления на кожу пояса, подтяжек, подвязок.
- можно видеть кровоизлияния на лице, конъюнктивах, губах, в местах инъекций.
- Петехиальные высыпания обычно возникают на передней поверхности голени.
- При обследовании сердечно-сосудистой, дыхательной и пищеварительной систем характерных для тромбоцитопенической пурпуры изменений не отмечается.





Сыпь при идиопатической



meduniver.com



тромбоцитопенической пурпуре



# Дополнительные исследования:

- **Общий анализ крови** : как правило, не изменен. Иногда при интенсивной кровопотере наблюдается постгеморрагическая анемия и увеличение количества ретикулоцитов.
- **Главным диагностическим признаком является тромбоцитопения. Обычно тромбоцитопеническая пурпура возникает при снижении числа тромбоцитов ниже  $50 \times 10^9/\text{л}$ .**
- **Часто обнаруживается увеличение размеров кровяных пластинок, их пойкилоцитоз, появление малозернистых "голубых" клеток.**
- **Нередко наблюдаются нарушения функциональной активности тромбоцитов в виде уменьшения их адгезии и агрегации.**
- **В пунктате костного мозга:**
  - у большинства больных отмечается увеличенное число мегакариоцитов, ничем не отличающихся от обычных.
  - при обострении болезни их количество временно снижается. В тромбоцитах и мегакариоцитах снижено содержание гликогена, нарушено соотношение ферментов.
  - Существенное значение в диагностике геморрагических диатезов принадлежит исследованию состояния гемостаза.

- Ориентировочно о повышенной ломкости капилляров судят по положительной пробе щипка - образованию синяка при сдавлении складки кожи в подключичной области.

- Точнее резистентность капилляров определяют с помощью пробы со жгутом, основанной на появлении петехий ниже места наложения на плечо манжеты аппарата для измерения артериального давления при создании в ней давления 90-100 мм рт. ст. Через 5 минут внутри круга диаметром 5 см, предварительно очерченного на предплечье, число петехий при слабоположительной пробе может достигать 20 (норма - до 10 петехий), при положительной - 30, а при резкоположительной и более.

- При тромбоцитопенической пурпуре отмечаются положительные симптомы щипка и жгута.**

- Длительность кровотечения значительно удлиняется (до 15-20 минут и больше). Свертываемость крови у большинства больных не изменена.**

# Диагноз ИТП устанавливается на основании следующих критериев:

- изолированная тромбоцитопения менее  $100,0 \times 10^9/\text{л}$ , зарегистрированная минимум в двух последовательных анализах крови;
- отсутствие морфологических и функциональных аномалий тромбоцитов;
- отсутствие патологии лимфоцитов, гранулоцитов и эритроцитов;
- нормальные показатели гемоглобина, эритроцитов и ретикулоцитов, если не было существенной кровопотери;
- повышенное или нормальное количество МКЦ в миелограмме;
- нормальные размеры селезенки;
- отсутствие других патологических состояний, вызывающих тромбоцитопению;
- наличие тромбоцитассоциированных антител

# Лечение

- Консервативное лечение – назначение преднизолона в начальной дозе 1 мг/(кгсут).
- При недостаточном эффекте дозу увеличивают в 2-4 раза (на 5-7 дней). Продолжительность лечения 1-4 мес в зависимости от эффекта и его стойкости. О результатах терапии свидетельствует прекращение геморрагии в течение первых дней.
- Отсутствие эффекта (нормализации уровня тромбоцитов в крови через 6-8 недель лечения преднизолоном) или его кратковременность (быстрый рецидив тромбоцитопении после отмены стероидов) служит показанием к спленэктомии.

- **Абсолютные показания к спленэктомии** - тяжелый тромбоцитопенический геморрагический синдром, не поддающийся консервативной терапии, появление мелких множественных геморрагии на лице, языке, кровотечениях, начинающаяся геморрагия в мозг, а также тромбоцитопения средней тяжести, но часто рецидивирующая и требующая постоянного назначения глюкокортикоидов.
- **Спленэктомия** — это серьезная операция, риск постспленэктомического сепсиса превышает риск серьезного кровотечения. Поэтому спленэктомия должна проводиться не ранее чем через 12 месяцев после установления диагноза. Приемлемый возраст для спленэктомии — 5 лет и старше, что связано с созреванием иммунной системы. Показаниями к плановой спленэктомии являются частые обострения с кровотечениями из слизистых при количестве тромбоцитов менее 30 000. При некупирующемся кровотечении или угрозе кровоизлияния в ЦНС целесообразна

- Терапию иммунных тромбоцитопении химиотерапевтическими препаратами-иммунодепрессантами (азатиоприн, циклофосфан, винкристин и др. ) изолированно или в комплексе с преднизолоном назначают только при неэффективности стероидной терапии и спленэктомии в условиях специализированного стационара и лишь по жизненным показаниям.
- Гемостаз осуществляют путем тампонады (когда возможно, местного или внутривенного применения аминокaproновой кислоты, назначения адроксона, этамзилата (дицинона) и других симптоматических средств.
- Маточные кровотечения купируют приемом аминокaproновой кислоты (внутрь по 8-12 г в день), местранола или инфекундина.

**Для лечения кровотечений, угрожающих жизни больного, в качестве начальной терапии используются:**

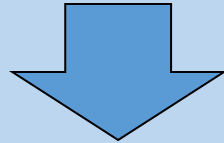
- ГК в высоких дозах или пульс-терапия
- сочетание ГК и IgG в/в
- экстренная спленэктомия (по витальным показаниям, прежде всего при внутричерепном кровоизлиянии)

Для самого быстрого купирования геморрагического синдрома всем пациентам рекомендуется ВВИГ\*\* (иммуноглобулин человека нормальный (раствор для внутривенного введения) - курсовая доза 2 г на 1 кг массы тела, распределенной на 2-5 последовательных дней; суточная доза от 0,4 г/кг до 1 г/кг массы тела]



**Трансфузии тромбомассы не показаны из-за сенсibilизации и резкого повышения образования антитромбоцитарных антител.**

**Также в период тромбоцитопении с проявлениями геморрагического синдрома резко ограничивается двигательный режим. Проводится симптоматическая терапия:**



- ангиопротекторы — дицинон per os в/в
- ингибиторы фибринолиза — аминокапроновая кислота 0,2-0,5 г/кг в сутки per os, в/в
- местные способы остановки кровотечений

**Предсказать острое или хроническое течение ИТП невозможно. Но можно выделить факторы, способствующие хронизации процесса:**

- неадекватная терапия ГК — начальная доза менее 2 мг/кг в сутки, длительность курса ГК в полной дозе менее 3 недель
- переливание тромбомассы
- вирусная персистенция
- хронические очаги инфекции
- пубертатный период
- социально-бытовые факторы, определяющие эмоциональный статус больного

- Прогноз различен. При иммунологической редукции мегакариоцитарного ростка, а также при неэффективной спленэктомии прогноз ухудшается. Больные подлежат обязательной диспансеризации. Частоту посещений врача определяют тяжесть заболевания и программа лечения на данный момент.

- Диспансерное наблюдение при острой ИТП проводится в течение 5 лет. Отвод от прививок — также в течение пяти лет, противопоказаны прививки живыми вирусными вакцинами. В течение 3–5 лет не рекомендуется смена климата. Не следует использовать аспирин, нитрофураны, УВЧ, УФО. Противопоказана инсоляция. Следует проводить санацию хронических очагов инфекции, профилактику ОРВИ.