



Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура

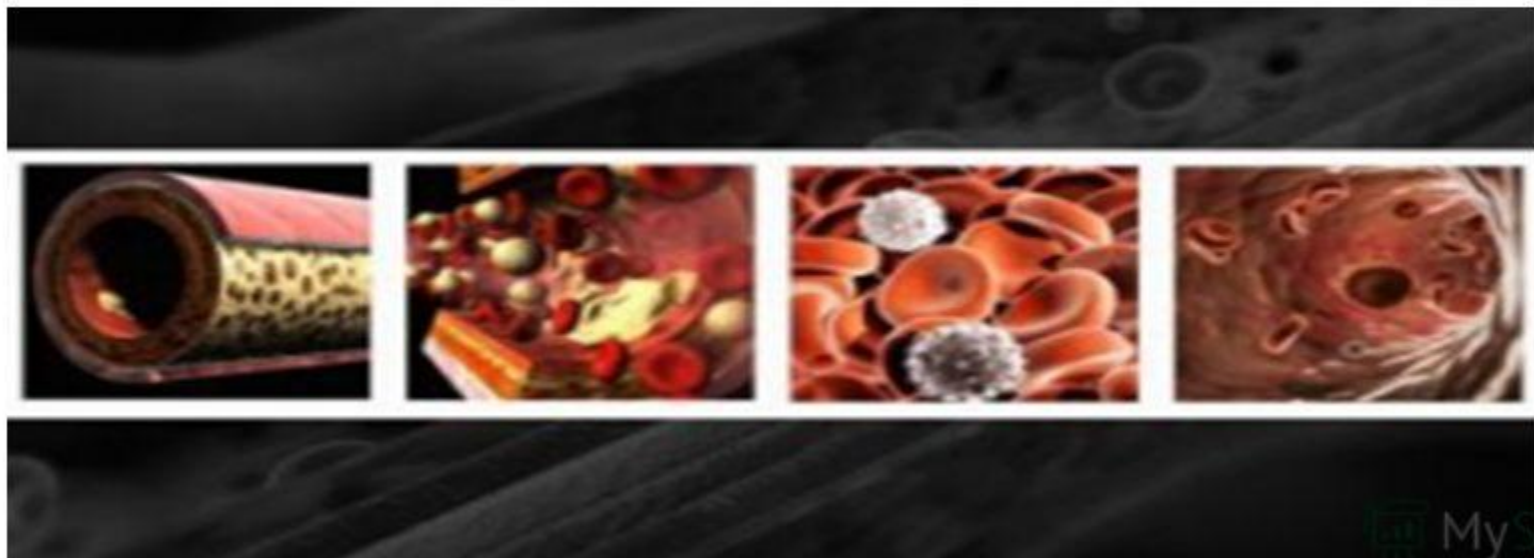
Орындаған: Баялы С.Қ.

Топ: 601-2к



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 предшкольном 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, количество тромбоцитов $50-100 \cdot 10^9/\text{л}$);
 - тяжелая (кожные проявления, длительные обильные кровотечения, количество 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 :

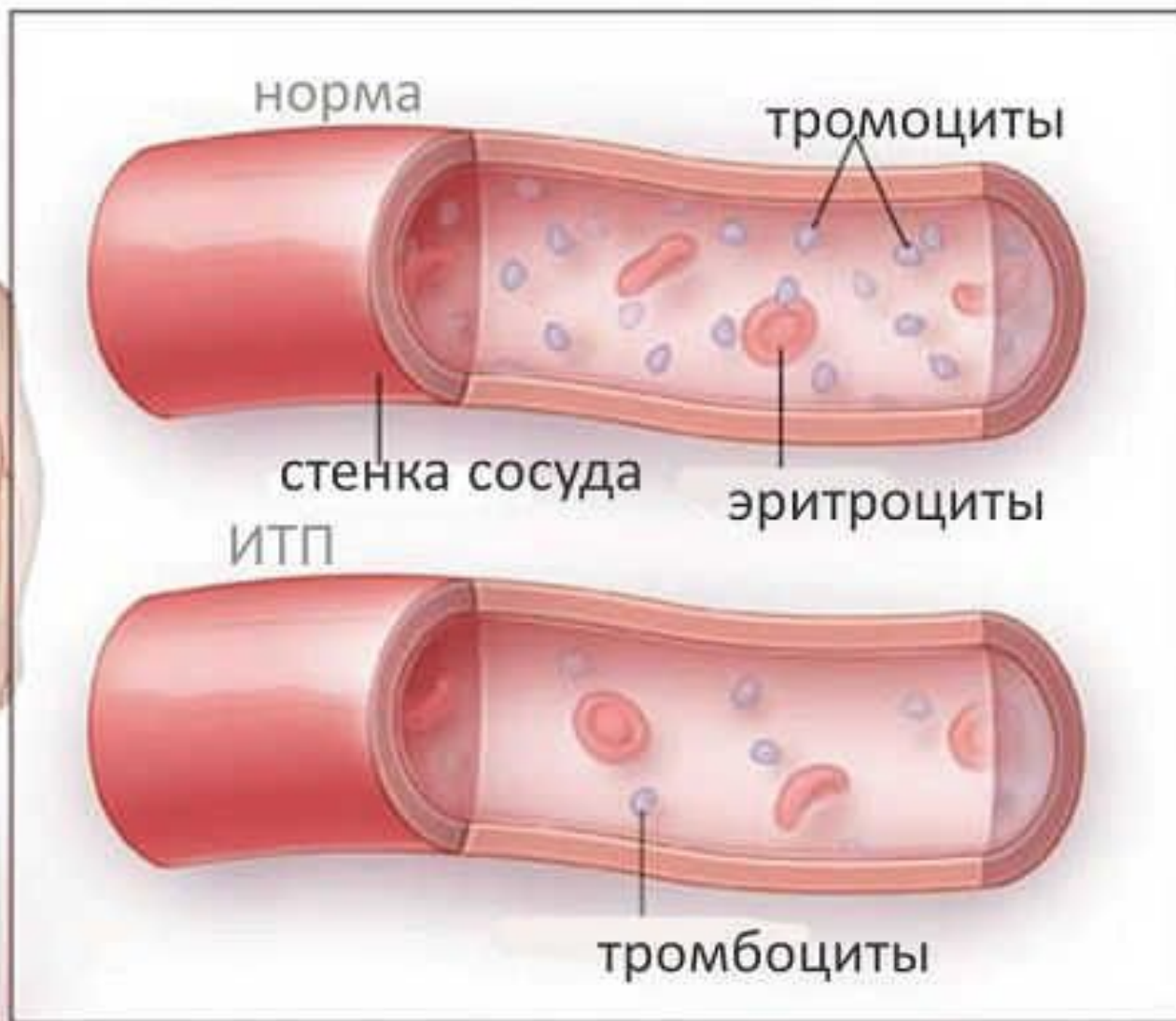
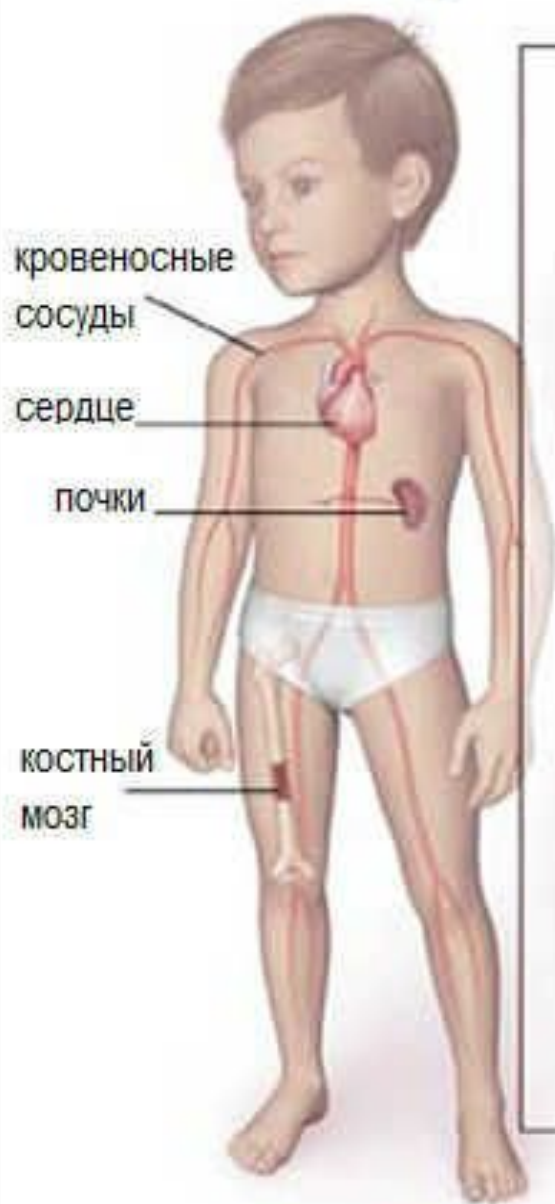
- клинической (отсутствие геморрагического синдрома при наличии тромбоцитопении)

- 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.

Тромбоцитопеническая пурпура

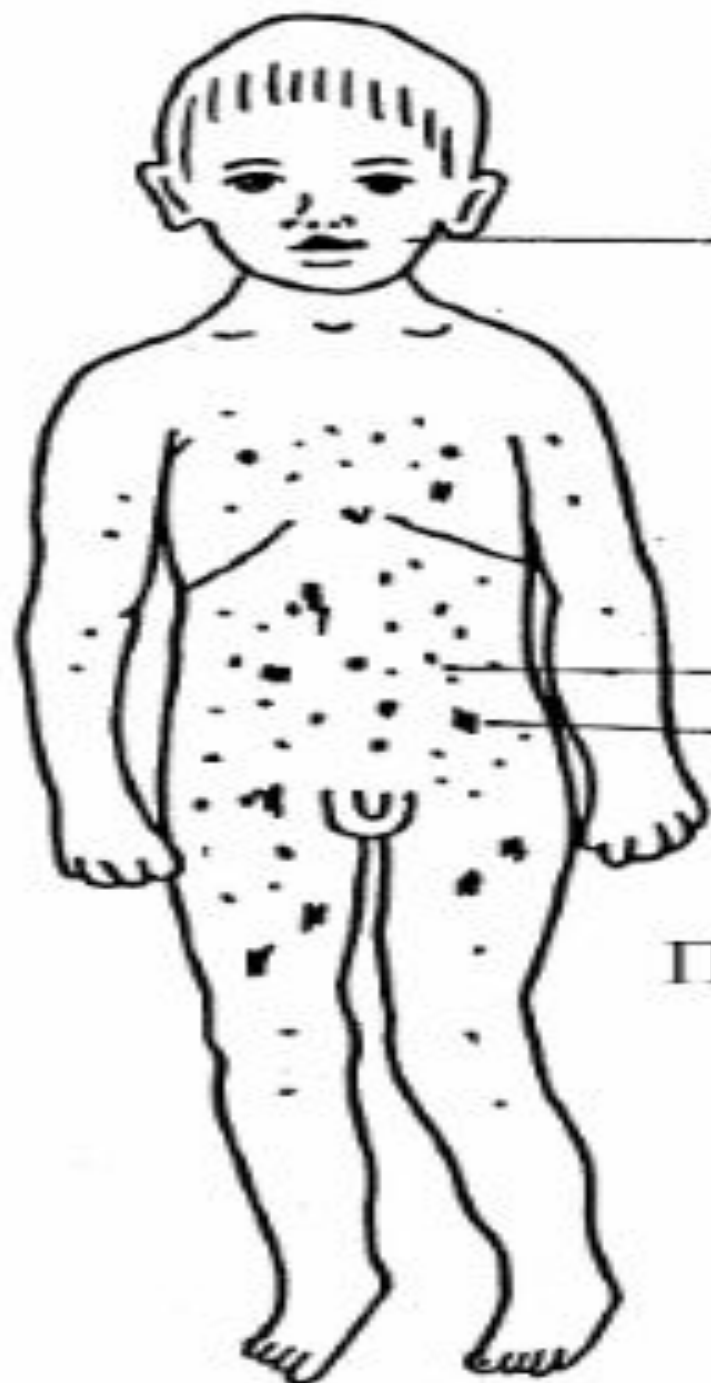


Формы:

- 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.



Кровоточивость:

десны,, носовые
кровотечения,
внутренние
кровоизлияния.

Пурпура:

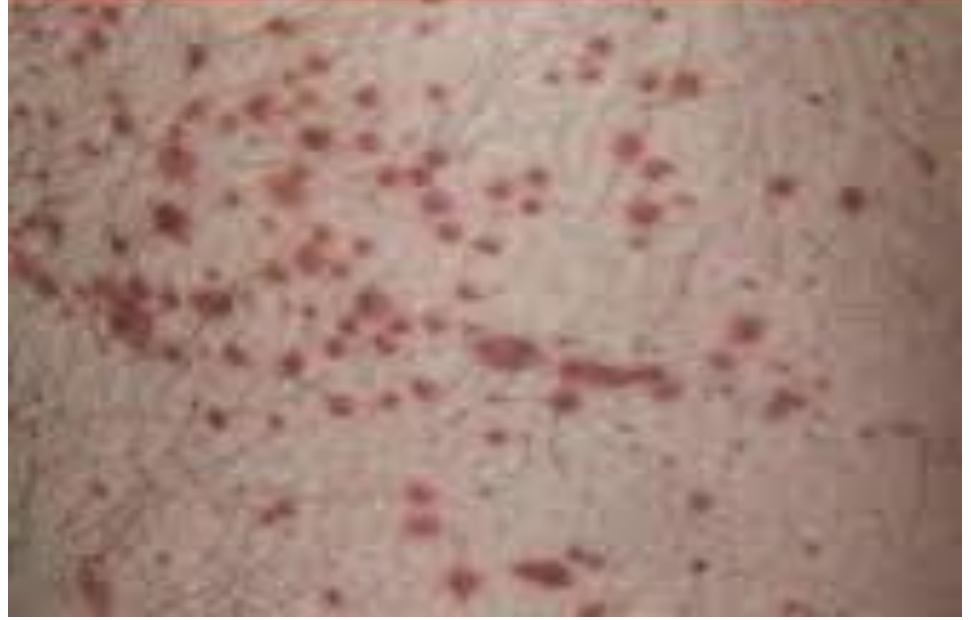
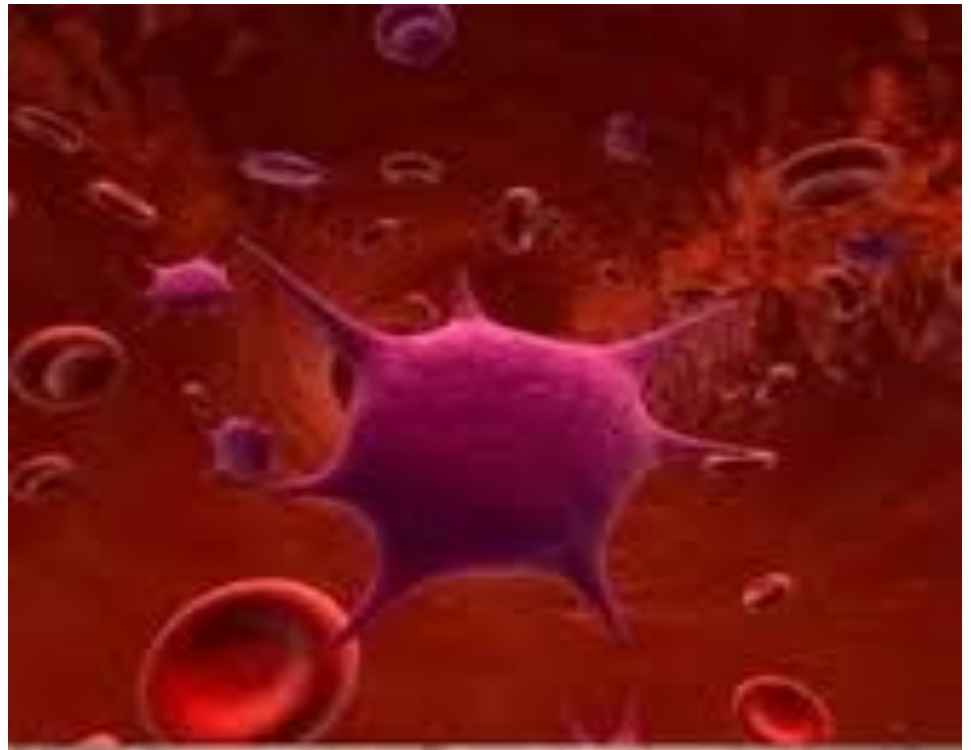
петехии,
экхимозы.

Периферическая кровь:
тромбоцитопения.

Костный мозг:
Нормальные
мегакариоциты.









Диагностика:

- Жалобы, анамнез, клиника.
- Положительная проба на резистентность капилляров(жгута, щипка, Кончаловского-Румпеля-Леде)
- 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)

Дифдиагноз

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

3 этапа лечения:

- Консервативный
- Оперативный
- Терапия «отчаяния» (цитостатики)

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

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, лейкоинферон) 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, циклофосфан, имуран) + малые дозы ГК 2-5 мес, при неуспешной спленэктомии у больных с аутоиммунными формами.

Лечение:

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

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

Спасибо за
внимание!