

# Идиопатическая Тромбоцитопеническая пурпура



# Тромбоцитопеническая пурпура (ТПП)

*относится к геморрагическим болезням с нарушением тромбоцитарного звена гемостаза и обусловлена уменьшением тромбоцитов крови ниже мин. нормы -  $150 \cdot 10^9/\text{л}$ .*

- Заболеваемость ТПП составляет 1,5-2 на 100000 детского населения.
- Болезнь может возникать в любом возрасте, но чаще в преддошкольном и школьном.
- После 10 лет выявляется отчетливое преобладание девочек, в 2-3 раза болеют чаще мальчиков.

# Тромбоцитопеническая пурпура (ТПП)

## Приобретенная

- **иммунный** - наиболее частый, на его долю приходится 4\5 всех ТПП

- **идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура \ИТП\**, которая заменяет ряд широко распространенных терминов **Верльгофа, эссенциальная ТПП** : **болезнь**

- **неиммунный** - может быть обусловлен:

недостаточным образованием тромбоцитов  
повышенным их потреблением \ДВС- синдром, гемангиомы  
повышенным разрушением \при травмах, спленомегалии\

**Наследственная (врожденная)** - связан со структурной неполноценностью тромбоцитов, приводящей к укорочению продолжительности их жизни.

**В зависимости от патогенеза, т. е. механизма выработки антитромбоцитарных антител различают следующие формы иммунной ТПП :**

*1 - Изоиммунная \аллоиммунная\ форма.*

Этиопатогенез ее во многом идентичен гемолитической болезни новорожденных, но несовместимость и иммунологический конфликт касаются тромбоцитарных антигенов, полученных ребенком от отца и отсутствующих у матери.

Обычно мать не имеет тромбоцитарного антигена PLAI \ в популяции таких людей 2-5%\, а у ребенка он есть.

В сенсibilизированном организме матери появляются антитромбоцитарные антитела \АТ\, проникающие через плаценту матери и вызывающие тромбоцитоллиз у плода.

Изоиммунная форма встречается у 1 из 5000-10000 новорожденных.

В более старшем возрасте возможно возникновение этой формы ТПП при гемотрансфузиях.

## **2 - Трансиммунная форма**

антитромбоцитарные аутоантитела матери, больной ИТП, проникают через плаценту к плоду, вызывая у него ТП.

Эта форма заболевания наблюдается у 30-50-% новорожденных, родившихся от матерей, страдающих ИТП.

## **3 - Гетероиммунная форма**

связана с образованием АТ в ответ на изменение антигенной структуры тромбоцитов по типу гаптена под воздействием факторов, повреждающих тромбоцит. Эта форма ТПП у детей встречается наиболее часто.

## **4 - Аутоиммунная форма**

АТ вырабатываются против собственных неизмененных тромбоцитов.

Начальные пусковые звенья появления АТ остаются неясными.

# Патогенез тромбоцитопенической пурпуры

- ✓ В развитии ИТП решающее значение имеет иммунопатологический процесс, в частности синтез антитромбоцитарных АТ.
- ✓ Тромбоциты под воздействием АТ гибнут.
- ✓ При ИТП продолжительность жизни тромбоцитов сокращается с 7-10 дней до нескольких часов, продукция же их в костном мозге остается нормальной или даже возрастает \т. е. гиперрегенераторная ТП.
- ✓ АТ могут быть направлены и против мегакариоцитов, тогда этот росток представляется опустошенным \гипорегенераторная ТП\.
- ✓ Иммунный генез ИТП подтверждается обнаружением тромбоцитарных АТ, высоким уровнем Ig G на поверхности тромбоцитов, обнаружением в крови больных сенсibilизированных к аутотромбоцитам лимфоцитов.

# Патогенез тромбоцитопенической пурпуры

Определенную роль в развитии ИТП играет селезенка.

В ней происходит повышенная деструкция тромбоцитов, кроме того, селезенка является местом продукции антитромбоцитарных АТ (образуются главным образом селезеночным пулом лимфоцитов).

В патогенезе кровоточивости при ТПП ведущей является **тромбоцитопения**; имеют значение участие тромбоцитов в гемостазе и их ангиотрофическая функция. Сосудистый эндотелий, лишенный тромбоцитарной подкормки (в норме ежедневно 10-15% циркулирующих тромбоцитов поглощаются им) становится порозным, повышенно проницаемым, что приводит к возникновению спонтанных геморрагий.

# Клиника тромбоцитопенической пурпуры

Как правило, заболеванию непосредственно предшествуют различные: инфекции: вирусные,

бактериальные,

профилактические прививки,

введение гаммаглобулина,

прием лекарств,

перегревание на солнце,

переохлаждение.

Время, прошедшее после воздействия провоцирующих факторов до развития пурпуры, в среднем составляет 2 недели.

У 1\3 больных ИТП начинается без видимой причины.



# Клиника тромбоцитопенической пурпуры

Заболевание иногда начинается исподволь, но чаще остро.

Клинически ТПП проявляется геморрагическим синдромом;

петехеально-пятнистый или микроциркуляторный тип кровоточивости: неболезненные пятнистые кровоизлияния негематомного типа на коже и слизистых- экхимозы, петехии, кровотечения со слизистых.

Наиболее постоянен кожный геморрагический синдром, для него характерно:

1 - спонтанность возникновения геморрагий и неадекватность их степени внешнего воздействия при травмах;

2 - полиморфность - наряду с экхимозами разной величины и формы- размеры экхимозов варьируют от 0,5 до 10 см. и более в диаметре - имеются мелкоточечные петехии;

3 – полихромность- одновременно обнаруживаются на коже экхимозы разной окраски в зависимости от времени их появления: от ярких пурпурных до сине-зеленых и желтых;

4 – несимметричность - излюбленной локализации кожного геморрагического синдрома нет.

# Клиника тромбоцитопенической пурпуры

- У некоторых больных число кровоизлияний настолько велико, что кожа приобретает сходство со шкурой леопарда.
- Появление гемorragий в области головы считается серьезным симптомом, указывающим на возможность кровоизлияния в мозг.
- Типичны носовые кровотечения, нередко упорные, обильные, возможны также десневые, маточные, желудочно-кишечные, почечные, кровотечение при удалении зубов
- За исключением признаков повышенной кровоточивости, в остальном состояние больного не страдает.

# Классификация тромбоцитопенической пурпуры

По степени тяжести различают

легкую ("сухая" пурпура, тромбоциты  $>100 \cdot 10^9/\text{л}$ ),

среднетяжелую ("влажная" пурпура, тромбоциты  $100-50 \cdot 10^9/\text{л}$ )

тяжелую тромбоциты - менее  $50 \cdot 10^9/\text{л}$ , наблюдаются длительные, обильные кровотечения, приводящие к анемизации, выраженный кожный геморрагический синдром,

Выделение таких форм несколько условно, т.к. степень тромбоцитопении не всегда соответствует степени кровоточивости.

# Диагностика тромбоцитопенической пурпуры

1. Снижение числа тромбоцитов в периферической крови (иногда вплоть до полного их исчезновения),
2. Число лейкоцитов в пределах нормы,
3. Анемия при отсутствии значительной кровопотери не проявляется.
4. Число мегакариоцитов в костном мозге в пределах нормы ( 54-114 в 1 мкл ) или увеличено.
5. При ТПП удлиняется время кровотечения (предпочтительнее определять методом Борхгревинка-Ваалера - первичное время кровотечения в норме 10-12 мин; метод Дьюка менее точен).
6. Резко нарушается ретракция кровяного сгустка, иногда она не наступает вовсе (в норме индекс ретракции 60-75%).
7. Положительны пробы на ломкость капилляров ( проба жгута, щипка, баночная).

# Лечение тромбоцитопенической пурпурой

1. При подозрении на ТПП больной госпитализируется.
2. При количестве тромбоцитов ниже  $30 \cdot 10^9/\text{л}$  (критический уровень) могут быть спонтанные кровоизлияния и угрожающие жизни кровотечения, поэтому больные требуют особого внимания при транспортировке (санитарный транспорт, горизонтальное положение).
3. Режим постельный, в дальнейшем режим предусматривает ограничение травмирующих игр и занятий.
4. Питание должно соответствовать возрастным потребностям в пищевых ингредиентах.

# Начальное лечение идиопатической тромбоцитопенической пурпуры (рекомендации Американского общества гематологов, 1997 г.)

Число тромбоцитов и клинические проявления	Оценка метода		
	Целесообразно	Степень целесообразности точно не определена	Нецелесообразно
<b>Число тромбоцитов менее 10 тыс./мкл.</b>			
Бессимптомное течение	ГК	Ig G в/в, госпитализация	Наблюдение, спленэктомия
Слабо выраженная пурпура	ГК	Ig G в/в, госпитализация	Наблюдение, спленэктомия
Кровотечение из слизистых	ГК, госпитализация	Ig G в/в	Наблюдение, спленэктомия
Тяжелое кровотечение	IgG в/в, ГК, госпитализация	Спленэктомия	Наблюдение
<b>Число тромбоцитов от 10 до 20 тыс./мкл.</b>			
Бессимптомное течение	ГК	Госпитализация, IgG в/в	Наблюдение, спленэктомия
Слабо выраженная пурпура	ГК	Госпитализация, IgG в/в	Наблюдение, спленэктомия
Кровотечение из слизистых	ГК, госпитализация	IgG в/в	Наблюдение, спленэктомия
Тяжелое кровотечение	IgG в/в, ГК, госпитализация	Спленэктомия	Наблюдение
<b>Число тромбоцитов от 20 до 30 тыс./мкл..</b>			
Бессимптомное течение		ГК, IgG в/в	Наблюдение, спленэктомия, госпитализация
Слабо выраженная пурпура	ГК	IgG в/в	Наблюдение, спленэктомия, госпитализация
Кровотечение из слизистых	ГК	Госпитализация, IgG в/в	Наблюдение, спленэктомия
Тяжелое кровотечение	IgG в/в, ГК, госпитализация	Спленэктомия	Наблюдение
<b>Число тромбоцитов от 30 до 50 тыс./мкл.</b>			
Бессимптомное течение		ГК	Наблюдение, IgG в/в, спленэктомия, госпитализация
Слабо выраженная пурпура		ГК	Наблюдение, IgG в/в, спленэктомия, госпитализация
Кровотечение из слизистых	ГК	Госпитализация, IgG в/в	Наблюдение, спленэктомия
Тяжелое кровотечение	ГК, IgG в/в, госпитализация		Наблюдение, спленэктомия
<b>Число тромбоцитов от 50 до 100 тыс./мкл.</b>			
Бессимптомное течение	Наблюдение		IgG в/в, спленэктомия, ГК, госпитализация
Слабо выраженная пурпура	Наблюдение		IgG в/в, спленэктомия, ГК, госпитализация
Кровотечение из слизистых		Наблюдение, ГК, госпитализация	Спленэктомия, IgG в/в

# Лечение тромбоцитопенической пурпуры

1. Лечение ТПП предусматривает купирование геморрагического синдрома и влияние на иммунопатологический процесс.
2. В лечении используют консервативные и хирургические (спленэктомия) методы, которые следует рассматривать как единое этапное лечение.
3. Лечение начинают с **глюкокортикоидов**, чаще с преднизолона (1,5-2 до 4-8 мг \ кг \ сут мг \ кг \ сут внутрь в течение недели с последующим их снижением. ).
4. При отсутствии эффекта от лечения преднизолоном применяют курсами дексаметазон ( 0,6 мг \ кг \ сут в теч. 4 дней каждые 28 дней) с исследованием тромбоцитов на 5, 18, 28 день от начала лечения, можно провести до 6 таких курсов.
5. Хороший эффект достигается при лечении внутривенными **иммуноглобулинами** «Сандоглобулин»

# Лечение тромбоцитопенической пурпурой

1. Положительный эффект дают чередующиеся курсы препаратов, стимулирующих адгезивно-агрегационную активность тромбоцитов - дицинон, адроксон, лития сукцинат,
2. Тромбомасса не показана, т.к. возможно усугубление тромбоцитолита.
3. При глубокой анемизации на фоне кровопотерь можно перелить отмытые эритроциты (8-10 мл \ кг.)
4. Местно применяют гемостатическую губку



# Лечение тромбоцитопенической пурпурой

- ✓ Эффект терапии обычно проявляется в первые дни лечения.
- ✓ Вначале исчезает геморрагический синдром, затем начинается увеличение числа тромбоцитов. Первые порции тромбоцитов почти целиком уходят на "подкормку" эндотелия. Даже при относительно быстром эффекте гормональную терапию рекомендуется проводить в исходной дозе в течение 3-4 недель с последующим постепенным снижением дозы (каждые 5-7 дней по 5 мг )до полной отмены .

# Лечение тромбоцитопенической пурпуры

- ✓ **ПРОГНОЗ**, как правило, благоприятный.  
После выписки из стационара больной находится на Д - учете в поликлинике у гематолога в течение 5 лет.
- ✓ На 1-м году после выписки больной осматривается 1 раз в 1-2 месяца, на 2-м 1 раз в 3 месяца, затем 1 раз в полугодие.
- ✓ После всякой перенесенной инфекции обязателен контроль тромбоцитов.
- ✓ В течение 1 года после выздоровления проф. прививки противопоказаны, в дальнейшем вопрос решается индивидуально (в зависимости от эпидпоказаний и разрешения иммунолога при нормальном тромбоцитов).
- ✓ При стойкой ТП, гормональной терапии школьникам показана учеба на дому, щадящий от травм режим.