

Карагандинский государственный медицинский  
университет

Кафедра детских болезней №2

**СРС**

Презентация на тему: “Идиопатическая  
тромбоцитопеническая пурпура”

Выполнила: Саткожаева К.К

Проверила: Абдиханова А.О

Караганда 2016

# Определение

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 дошкольном 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:

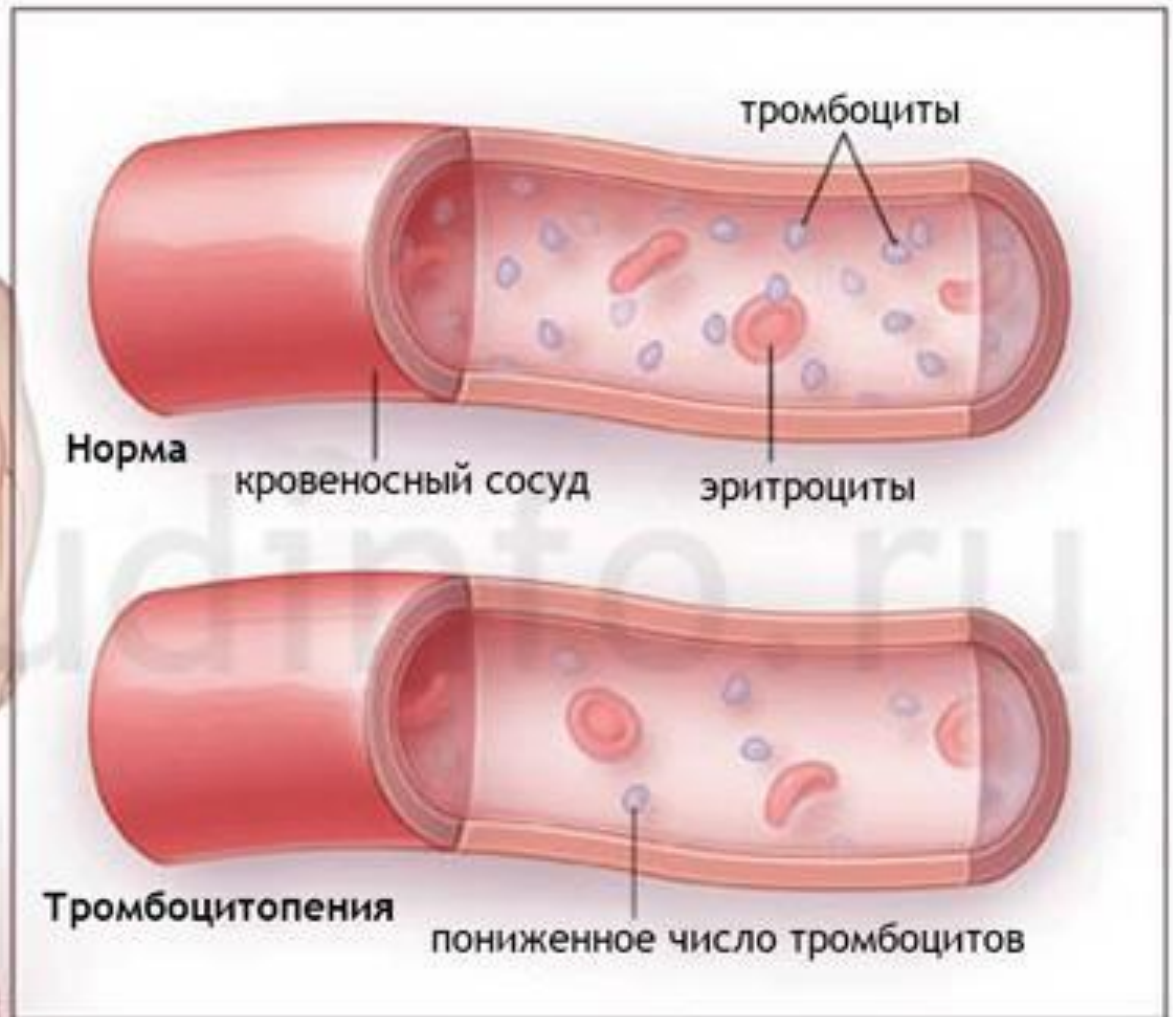
- По тяжести: -легкая (наличие кожного синдрома); -средней тяжести ( умеренный кожный синдром и кровотечение, количество тромбоцитов  $*10^9/\text{л}$  ); -тяжелая ( кожные проявления, длительные обильные кровотечения, количество тромбоцитов менее чем  $30*10^9/\text{л}$ ).

# Классификация ИТП:

1. 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.



# 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.



# 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 в мкл) Увеличение размеров тромбоцитов и их пойкилоцитоз Нарушение свойств тромбоцитов(снижение адгезии, нарушение агрегации)

# Дифференциальный диагноз

- 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, лейкинферон) 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.



# Купирование геморрагического синдрома:

- Ангиопротекторы:
  - дицинон-1,0-2,0 мл 2-4 р/д в/м, в/в или по 0,5г 4-6 р/д внутрь
  - адроксон-1-2 мл 2-4 р/д в/м,п/к
- Ингибиторы фибринолиза:
  - 5% р-р аминокaproновой кислоты 0,2 г/кг/сут внутрь, в/в 3-4 р/д;
  - параамминобензойная кислота мг в/в, внутрь 2-3 р/д

# 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!