



ФГБОУ ВО «Донецкий государственный медицинский университет им. М. Горького» МЗ РФ
ФГБУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака» МЗ РФ
Кафедра педиатрии №3



Кожные проявления иммунной тромбоцитопении у детей



Исполнитель: ординатор первого года обучения Дарчиева Е.В.
Руководители: д. мед.н., проф. Дубовая А.В.
доц. Бордюгова Е.В.,
асс. Марченко Е.Н.

Донецк, 18 декабря 2024 г.

Первичная иммунная тромбоцитопения (ИТП) -

самостоятельное приобретенное иммуноопосредованное заболевание, характеризующееся изолированной транзиторной или персистирующей тромбоцитопенией (снижение тромбоцитов менее $100 \times 10^9/\text{л}$) и предрасположенностью к развитию спонтанной кровоточивости различной степени выраженности, развивающееся вследствие повышенной деструкции и неадекватной продукции тромбоцитов, при отсутствии признаков вторичной тромбоцитопении.

МКБ-Х: D69.3

Частота регистрации впервые диагностированной ИТП у детей – **4-6 на 100 000 детей** в год,

- персистирующая ИТП - 30%,
- хроническая ИТП – 5-10%.

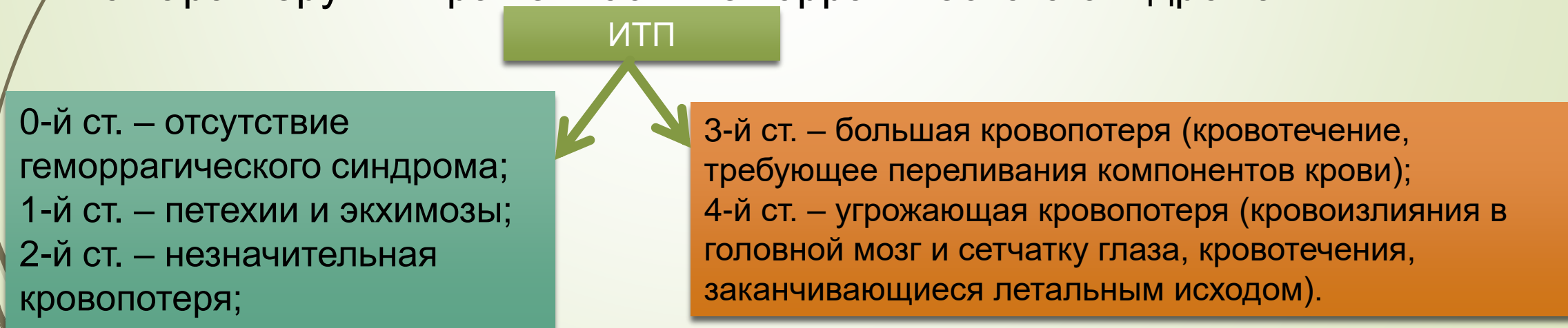
Хроническая ИТП - орфанное заболевание, не более 10 случаев на 100 000 населения.

Классификация первичной ИТП:

1. По длительности течения заболевания



2. По характеру и выраженности геморрагического синдрома



Классификация первичной ИТП (продолжение):

3. По характеру ответа на терапию:

ИТП

```
graph TD; A[ИТП] --> B[Полный тромбоцитарный ответ]; A --> C[Парциальный тромбоцитарный ответ]; A --> D[Резистентная ИТП]; D --> E[Рефрактерная ИТП]; D --> F[Мультирезистентная ИТП];
```

Полный тромбоцитарный ответ – количество тромбоцитов $\geq 100 \times 10^9$ /л при отсутствии кровоточивости

Парциальный тромбоцитарный ответ – количество тромбоцитов $\geq 30 \times 10^9$ /л (или 2-кратное увеличение их базального количества) при отсутствии кровоточивости

Резистентная ИТП – отсутствие ответа после одного (например, кортикостероидов) и более видов медикаментозной терапии, диктующее потребность в дополнительных или альтернативных терапевтических мероприятиях

Рефрактерная ИТП – отсутствие непосредственного ответа на спленэктомию или потеря ответа после спленэктомии, сопровождающиеся тяжелой кровоточивостью и сохранением необходимости в проведении дальнейших медикаментозных видов терапии или мультирезистентная ИТП.

Клиническая картина ИТП:

- кровоизлияния в кожу (петехии и экхимозы),
- геморрагические высыпания на видимых слизистых оболочках,
- носовые,
- десневые кровотечения,
- реже – желудочно-кишечные,
- маточные кровотечения,
- гематурия,
- очень редко у детей – кровоизлияния в ЦНС.



- Спонтанная кровоточивость редко возникает при количестве тромбоцитов более 50×10^9 /л,
- при количестве тромбоцитов $10-20 \times 10^9$ /л риск развития тяжелой кровоточивости **максимален**

Лабораторные диагностические исследования:

1. Клинический анализ крови
2. Анализ крови биохимический: общий белок, альбумин, мочеви́на, креатинин, билирубин общий, связанный (конъюгированный) и свободный (неконъюгированный), щелочная фосфатаза, АСТ, АЛТ, ЛДГ, сывороточное железо, ферритин, глюкоза.
3. Коагулограмма: АЧТВ, протромбиновый индекс, тромбиновое время, фибриноген).
4. Исследование агрегации тромбоцитов.
5. Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 в крови, определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 в крови, определение антигена (HBsAg) вируса гепатита В в крови, определение суммарных антител классов М и G к вирусу гепатита С.
6. Исследование уровня Ig A, IgM, Ig G в крови для дифференциальной диагностики с общей вариабельной иммунной недостаточностью и другими первичными и вторичными иммунодефицитными состояниями.
7. Определение основных групп по системе АВ0 и определение антигена D системы Резус (резус-фактор).
8. АТ к внутриклеточной инфекции. 9. Гормоны щитовидной железы.
10. Миелограмма.

Клинический случай

- ▶ **Дмитрий 12 лет.**
- ▶ **Жалобы:** на носовые кровотечения, синяки и кровоподтеки на теле и конечностях.
- ▶ **Анамнез заболевания:** первый эпизод кровотечения из носа появился в октябре 2024 г., затем повторялся 1-2 раза в неделю, останавливали с помощью передней тампонады с применением перекиси водорода, в домашних условиях.
- ▶ Мама обратила внимание на обилие синяков на теле и конечностях ребенка. Обратились к участковому педиатру, выполнен общеклинический анализ крови.
- ▶ ОАК: эр-ты: 4,78Т/л, Нв: 139,7 г/л; **тромбоциты: 9,6 Г/л.;** лейкоциты: 5,64 Г/л; СОЭ 2 мм/ч.
- ▶ **Предполагаемый диагноз:** Тромбоцитопеническая пурпура. Рекомендована госпитализация в ООГД ИНВХ им. В.К.Гусака.

Клинический случай (продолжение)

- **Анамнез жизни:** ребенок от II беременности, протекавшей с анемией и угрозой прерывания беременности, Родилась в срок, от II родов путем кесарева сечения.
- Масса тела при рождении 2750,0 г.
- Рос и развивался соответственно возрасту.
- Семейный анамнез: не отягощён.
- Эпиданамнез: вакцинирован. В анамнезе частые ОРВИ, трахеобронхиты, аденоиды, аллергический дерматит.

Вир. гепатит, бр. тиф, малярию, вен. заболевания, туберкулез отрицают. Дисфункций кишечника за последние 3 недели у ребенка и других членов семьи не отмечалось.

Оценка физического развития:

Показатели	Фактические	Перцентильная оценка
Рост, см	166	P<90
Вес, кг	45	P25-75
Окр.гр.клетки, см	80	P25-75
Окр.головы, см	55	P25-75

Заключение: Физическое развитие среднее, дисгармоничное за счет высокого роста. Телосложение нормостеническое, удовлетворительного питания

Клинический случай (продолжение)

- **Состояние:** тяжелое по совокупности данных. Самочувствие: ближе к удовлетворительному. Сознание ясное, контактен, ориентирован.
- **Неврологический статус:** без патологии, менингеальной, общемозговой и грубой очаговой симптоматики нет. Положение: активное.
- **Эндокринная система:** без патологии. Телосложение: нормостеническое, удовлетворительного питания.
- **Кожные покровы бледные:**
 - множество петехий,
 - экхимозы в разных стадиях развития.
 - На коже боковых поверхностей живота обширные экхимозы повторяющие по форме ремень «с-м Румпеля-Кончаловского»,
 - на коже бедер и голеней обильная петехиальная сыпь.
 - На слизистой твердого и мягкого неба геморрагическая энантема.



Клинический случай (продолжение)

- Лимфатическая система: периферические лимфоузлы не увеличены.
- Сердечно-сосудистая система: без патологии, тоны ясные, ритмичные.
- Органы дыхания, без патологии, аускультативно дыхание везикулярное проводится по всем отделаам.
- Пищеварительная система: без патологии, живот при пальпации мягкий безболезненный. Печень у подреберья, селезенка пальпируется край. Стул оформленный, без патологических включений, 1 раз в сутки.
- Мочевыводящая система: без патологии, симптом поколачивания отрицательный, мочеиспускание свободное, безболезненное.

Клинический случай (продолжение)

- ***Результаты медицинского обследования:***
- ***Группа крови 0(I) Rh(+) положительный.***
- ***ОАК*** : эр-ты: 4,01 Т/л, Hb: 102 г/л; тромбоциты: 517 Г/л.; лейкоциты: 7,92 Г/л; с: 22; л: 71; м: 5; баз: 1. СОЭ 16 мм/ч.
- ***БАК*** : Общ.бил(ммоль/л): 13,12; прям.бил.: 4,29; непр.бил.: 8,83; АСТ (Е/л): 35,2; АЛТ (Е/л): 10,0. Мочевина (ммоль/л): 2,41; креатинин: 14,4 мколь/л; общий белок: 62,4 г/л.
- ***БАК*** : ПТИ: 91,3%; ПТВ: 14,8^{//}; АЧТВ: 72,7^{//}; тромб.вр.: 22,3^{//}; фибриноген: 3,3 гр/л.
- ***Яйца остриц и глистов не обнаружены.***

Клинический случай (продолжение)

- **Результаты медицинского обследования:**
- **Группа крови A (II) Rh(+)** положительный. Дата 13.12.2024г.
- **Иммуноферментный анализ крови от 13.12.2024г. №2839 (ИНВХ им.В.К.Гусака МЗ РФ):** HBsAg – отрицательный; AT(IgM+IgG) к антигенам HCV – отрицательный, 0,18.
- **ОАК №1.:** эр-ты: 4,55 Т/л, Hb: 135 г/л; **тромбоциты: 71 Г/л;** лейкоциты: 5,22 Г/л; лимфоциты: 14; п: 1; с: 80; м: 3; э: 2; рет: 15%; СОЭ 5 мм/ч.
- **ОАК №2.:** эр-ты: 4,32 Т/л, Hb: 130 г/л; **тромбоциты: 129 Г/л;** лейкоциты: 11,52 Г/л; лимфоциты: 13; п: 1; с: 76; м: 10; СОЭ 5 мм/ч.
- **БАК от 13.12.2024г:** Общ.бил(ммоль/л): 9,73; прям.бил.: 3,17; непр.бил.: 6,56; АСТ (Е/л): 14,8; АЛТ (Е/л): 8,1; Мочевина (ммоль/л): 4,91; Креатинин (мкмоль/л): 56,6. Общий белок: 81 г/л; глюкоза: ммоль/л.
- **Анализ крови от 13.12.24г.:** IgA 2,08 г/л, IgM 1,11 г/л, IgG 6,46 г/л.
- **УЗИ ОБП от 13.12.24г.:** эхонормограмма.
- **ОАМ от 13.12.2024г.:** желт.; сл. мут.; лейкоциты: 2-4 в п/зр.; эпит.: неб.кол-во.
- **Яйца остриц и глистов не обнаружены. Дата 13.12.2024г.**
- **Проба Кумбса отриц. От 13.12.24г.**
- **Ребенку выполнено КМП с исследованием миелограммы (результат в работе)**

Иммунная тромбоцитопения

- **Лечение:** Иммуносупрессивная и пульс терапия: сиксардис 2 г/кг на курс 90г (1,2 день по 15г, 3-5 день 20г). Солу медрол 750 мг в/в кап №5.
- **Сопроводительная и симптоматическая терапия:** дексаметазон, парацетамол, глюконат кальция, дицинон, акскорутин, энтеросгель, кальций Д3.
- **Динамика состояния:** на введение терапии уровень тромбоцитов постепенно повышается. Ребенок продолжает получать лечение в стационаре.

Выводы:

1. Несмотря на разнообразие применяемых функциональных и морфологических тестов, во многих случаях, генез тромбоцитопении так и остается неясным.
2. В нашем случае, вероятно, пусковым фактором послужили инфекции.
3. Кожный геморрагический синдром – раннее проявление заболевания.
4. Соблюдение клинических рекомендаций в терапии позволяет добиться положительной динамики в течении заболевания.



Спасибо за *Ваше* внимание!

