

Алимбекова Д.Т.,

Интерн-педиатр

НАО «Карагандинский медицинский университет»

Казахстан, г. Караганда

Амангалиева Г.А.,

Интерн-педиатр

НАО «Карагандинский медицинский университет»

Казахстан, г. Караганда

Шырымхан М. Интерн-педиатр

НАО «Карагандинский медицинский университет»

Казахстан, г. Караганда

Научный руководитель: Дюсенова С.Б.,

Доцент кафедры ДБ№2, д.м.н, профессор

НАО «Карагандинский медицинский университет»

Казахстан, г. Караганда

ХРОНИЧЕСКАЯ ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА У РЕБЕНКА С КОМБИНИРОВАННЫМ КЛЕТОЧНО- ГУМОРАЛЬНЫМ ИММУНОДЕФИЦИТОМ

Аннотация: Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура - это тромбоцитопения с геморрагическим синдромом, характеризующаяся снижением количества тромбоцитов в периферической крови ниже 150-160 г/л. Чаще всего разрушение тромбоцитов обусловлено аутоиммунным процессом, спровоцированным каким-либо инфекционным агентом или приёмом лекарственных средств. В статье приводится описание случая диагностики и течения хронической идиопатической тромбоцитопенической пурпуры у девочки 13 лет.

Ключевые слова: тромбоцитопеническая пурпура, клеточно-гуморальный иммунодефицит, тромбоцитопения

Annotation: *Idiopathic thrombocytopenic purpura is thrombocytopenia with hemorrhagic syndrome, characterized by a decrease in the number of platelets in peripheral blood below 150-160 g/l. most Often, the destruction of platelets is due to autoimmune process, provoked by any infectious agent or medication. The article describes the case of diagnosis and course of chronic idiopathic thrombocytopenic purpura in a 13-year-old girl.*

Key words: *thrombocytopenic purpura, cell - humoral immunodeficiency, thrombocytopenia*

Жалобы: Пациент А. жаловалась на обильное, длительное носовое кровотечение, синячковость.

Анамнез заболевания

Со слов мамы, болеют с начала июня 2013 год, когда впервые повысилась температура тела до 38-39 С, присоединилась слабость. снижение аппетита. При сдаче ОАК от 26.06.2013 года выявлена тромбоцитопения 40 тысяч., нейтропения. Направлены на консультацию к гематологу. Девочка состоит на "Д" учете у гематолога с диагнозом ХИТП с 2004 г.р. Неоднократно лечились в ОГЦ ОДКБ г. Караганды по поводу рецидива ИТП. Получала гормонотерапию - преднизолон из расчета 2 мг/кг, длительно, положительный результат был. В июле 2013 года находилась в гематологическом отделении ОДКБ г.Караганды с диагнозом: Лимфома Ходжкина, селезеночная форма. Затем направлены в ННЦМД г. Астана для дальнейшего обследования. Первичная госпитализация в ННЦМД в отделении онкологии с 22.07.2013 года по 04.09..2013 год.

5.08.13 - поведена биопсия селезенки 22.08.13 проведена спленэктомия.

Заключение гистологии проведенного в клинике г. Киль от 19.09.2013- в маргинальной зоне лимофма не может быть подтверждена. Верифицирован диагноз: Комбинированный клеточно- гуморальный иммунодефицит, переменный вариант, декомпесированная форма.

21.01.2019 г. планируется повторная госпитализация в ННЦМД г. Астаны. Последнее ухудшение с 16.01.2019г. Мама самостоятельно вводила этамзилат. Самостоятельно обратились в п/п ОДКБ. Осмотрены ЛОР врачом, установлена передняя тампонада. Взят ОАК - тромбоцитопения 25 тысяч. госпитализируется в 10 отделение.

Анамнез жизни

Ребенок от I беременности, I срочных родов весом 2445, ростом 45 см. Закричала сразу. Беременность протекала на фоне токсикоза I половины. Перенесенные заболевания – ОРВИ. На «Д» учете у гематолога.

Эпид. анамнез: детские инфекции, туберкулез отрицает.

Трансфузионный анамнез: Гемотрансфузии многократно (эр. масса, тромбоконцентрат, СЗП) в гематологическом отделении ОДКБ г.Караганды. Лист гемотрансфузий прилагается, проводился неоднократный забор костного мозга, бипсия лимфоузла, биопсия селезенки.

Аллергологический анамнез

цефтриаксон - сыпь

Объективные данные

Состояние тяжелое за счет выраженного геморрагического синдрома. Самочувствие нарушено, снижен аппетит. Телосложение правильное. Сознание ясное. Нормотермия. Кожные покровы и видимые слизистые бледные, периорбитальные тени, на передней стенке брюшной полости рубец после оперативного вмешательства – лапаротомия. Склеры бледно-розовые. По телу отмечаются множественные полиморфные экхимозы различной степени давности. Костно-суставная система без видимой деформации. Носовые ходы затомпированы. Периферические лимфоузлы увеличены - шейные и подчелюстные до 2,0 см, подвижные, б/б. Со стороны нервной системы очаговой симптоматики нет. Менингеальные симптомы отрицательные. В лёгких дыхание везикулярное. Сердечные тоны приглушены, ритмичные, грубый систолический шум в 1 точке органического характера. Язык обложен белым налетом, влажный. Зев

спокоен. Живот мягкий, безболезнен. Печень + 1см, эластичная. Селезёнка- спленэктомирована. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Стул мягкий, оформленный.

Лаборотно-инструментальные исследования:

ОАК от 17.01.18: СОЭ - 12,0; Базофилы - 0.1; Эритроциты - 4,4 ; Гемоглобин - 121,0 ;Гематокрит - 37,6 ; Тромбоциты - 26,0 БХА крови от 17.01.18: Общий белок - 71,6 ; АЛАТ - 22,6 у/л ; Билирубин прямой - 2,0 ; Билирубин общий - 6,9 АСАТ 84,3 у/л ; Калий в сыворотке - 4,2 ммоль/л. Кальций - 1,2 ммоль/л ; Na - 144 мг/л Глюкоза - 5,1 ммоль/л ; Мочевина - 1,9 ммоль/л , креатинина- 50,20 мкмоль/л СРБ - 1,3 Железо - 6,2 ; Коагулограмма от 20.01.2019 : ПВ - 12,10000 ; ПТИ - 99,00000 ; МНО - 0,98000 ; фибриноген - 2,4 ; ТВ - 11,10000 ; АЧТВ - 36,20000 ;

Клинический диагноз: *Хроническая идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, тяжелой степени. Комбинированный клеточно-гуморальный иммунодефицит, переменный вариант, декомпенсированная форма.*

Лечение:

Этамзилат Раствор 12,5 % -2мл, Аминокапроновая кислота Раствор 5 %-20мл, Цефтазидим Порошок 1 г -2 р/д. Вифенд® Лиофилизат 200 мг + Натрия хлорид Раствор 0,9 % -200мл.

Проведенные трансфузии: Тромбоциты, восстановленные, пулированные, лейкофильтрованные, вирусинактивированные 0(I) Первая Rh(+) Положительный (308) (20.01.2019);

Существует определенная зависимость течения ИТП от возраста ребенка. Хроническое течение ИТП чаще диагностируется у детей в возрасте 11–15 лет, острое течение – среди детей первых двух лет жизни. Распространенность ИТП среди детей в возрасте до 14 лет в 2–3 раза выше, чем среди детей в возрасте до пяти лет. Сопутствующие заболевания обнаруживаются у 90,8 % детей с ИТП, среди которых чаще всего диагностируются патологические изменения со стороны пищеварительного тракта. Сопутствующая патология со стороны

пищеварительного тракта может служить фактором риска формирования хронического течения ИТП (ОШ = 61,72; ОР = 2,412). (3. с. 404-413, 4 с. 862-867)

ЛИТЕРАТУРА

1. Баранов А.А. Избранные лекции по педиатрии./А.А. Баранов, Р.Р. Шиляев, Б.С. Каганов. - Династия, 2008. - с. 72-73
2. Булатов В.П. Гематология детского возраста: Учебное пособие. Издание 2-е дополнительное и переработанное. - Феникс, 2009. – с.59-61.
- 3.Шабалов Н.П. Детские болезни: Учебник для вузов (том 2). 7-е изд.: переработанное и дополнительное. - Питер, 2013. - с. 404-413.
4. Майданник В.Г. Педиатрия: 2-е издание исправленное и дополнительное. - Харьков: Фолио, 2012. - с. 862-867.