

УДК 616.155.294

*Скворцов В.В., доктор медицинских наук,
профессор кафедры внутренних болезней*

ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ

Россия, г. Волгоград

Стаценко И.Ю., кандидат медицинских наук,

доцент кафедры внутренних болезней

ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ

Россия, г. Волгоград

Акрамов И.Н.

Студент

4 курс, лечебный факультет

ФГБОУ ВО ВолгГМУ МЗ РФ

Россия, г. Волгоград

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ВЕРЛЬГОФА

***Аннотация:** Статья посвящена методам диагностики и лечения болезни Верльгофа.*

***Ключевые слова:** болезнь Верльгофа, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, тромбоцитопения, тромбоциты.*

***Annotation:** The article is devoted to the methods of diagnosis and treatment of Werlhof's disease.*

***Key words:** Werlhof's disease, idiopathic thrombocytopenic purpura, thrombocytopenia, platelets.*

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) – заболевание, характеризующееся изолированной иммуноопосредованной

тромбоцитопенией, возникающей без каких-либо явных причин, с геморрагическим синдромом различной степени выраженности.

Определение «иммунная» указывает на то, что в возникновении тромбоцитопении лежат нарушения в иммунной системе пациентов, характеризующиеся дефектами распознавания собственных рецепторов тромбоцитов и мегакариоцитов. Вырабатываются к данным клеткам аутоантитела, повышается разрушение тромбоцитов макрофагальными клетками. [1, 2]

Заболеваемость ИТП в мире составляет 1,6-3,9 на 100 000 населения в год. Данная патология чаще встречается у женщин, чем у мужчин. 70% заболевших – люди старше 40 лет. [2]

ИТП разделяют на несколько стадий:

- Впервые выявленная ИТП – 0-3 месяца;
- Персистирующая ИТП – 4-12 месяцев;
- Хроническая ИТП – более 12 месяцев;
- Рефрактерная ИТП – нет ответа на спленэктомию;
- Тяжелая ИТП – пациенты с обильными кровотечениями. [2]

Этиопатогенез

В основе патогенеза ИТП лежит нарушение толерантности иммунной системы к собственным антигенам, в связи с чем на цитоплазматической мембране тромбоцитов растет количество антител к их гликопротеидам. На сегодняшний день известно, что данные антитела связываются с рецепторами GPIIb/IIIa и Ib/IX. Главным патогенетическим звеном в развитии ИТП является ранняя гибель тромбоцитов под влиянием аутоантител. С помощью изотопного исследования было выявлено, что при ИТП продолжительности жизни тромбоцитов сокращается до 2 дней, в тяжёлых случаях – до нескольких часов. Таким образом, механизм гибели кровяных пластинок связан с

фагоцитозом тромбоцитов макрофагами ретикулоэндотелиальной системы. [3,4,7,9].

Клинические проявления

Аутоиммунная тромбоцитопения является одной из форм тромбоцитопении потребления у взрослых, а ИТП – формой аутоиммунной тромбоцитопении. Обычно ИТП сочетается с другими аутоиммунными заболеваниями: хроническим лимфоцитарным лейкозом, болезнью Ходжкина, системной красной волчанкой. У пациентов с ИТП возникают петехии, пурпура, кровоточивость десен, меноррагии. Симптомы могут быть острыми и подострыми (длительность до 6 месяцев). [3,4,5]

Клинические проявления ИТП у детей схожи со взрослыми, но патогенез и течение болезни имеют свои отличия, и это обуславливает разный подход к лечению. Острая ИТП возникает у детей в возрасте от 2 до 9 лет, заболеванию подвержены как девочки, так и мальчики. Чаще всего нарушения происходят после перенесённой вирусной инфекции. Выработка антитромбоцитарных аутоантител при острой ИТП у детей связана с выработкой антител, направленных против вирусных антигенов. При хорошем самочувствии внезапно могут возникнуть множественные петехии и пурпура. Картина крови у детей ничем не отличается от взрослых, возникает тромбоцитопения в отсутствие других цитопений. У детей намного чаще возникает внутричерепное кровоизлияние, чем у взрослых.

При физикальном осмотре не обнаруживаются лимфаденопатии и гепатоспленомегалии. При ИТП у детей необходимо также учитывать наличие ВИЧ-инфекции, системной красной волчанки и врождённого гуморального иммунодефицита. [4,5,6,7,9]

Диагностика

Основные методы обследования:

1) анамнез заболевания (перенесённые бактериальные и вирусные инфекции, прием лекарственных препаратов, перенесенные стрессы и заболевания, наличие кровотечений, хирургические вмешательства, наличие сердечно-сосудистых заболеваний и так далее.

2) Наследственная предрасположенность (мать, отец, кровные родственники).

3) Физикальное обследование, кроме сыпи, редко выявляет отклонения. У 25% больных возможна спленомегалия.

4) Общий анализ крови с определением ретикулоцитов. ИТП характеризуется изолированной тромбоцитопенией с нормальными показателями других форменных элементов крови. Только при кровопотерях имеются признаки постгеморрагической железодефицитной анемии и ретикулоцитоз.

5) Исследование мазков периферической крови способно выявить аномалии, которые могут исключить ИТП: шизоциты, большое количество гигантских и мелких тромбоцитов при наследственной тромбоцитопении.

6) Биохимический анализ крови для определения уровня общего белка, общего билирубина, активности АЛТ и АСТ, щелочной фосфатазы, альбуминов и глобулинов, креатинина, мочевины, чтобы определить состояние внутренних органов.

7) Определение иммуноглобулинов А, М и G в сыворотке крови для диагностики иммунодефицита.

8) Цитоплазматическое исследование костного мозга нужно проводить для того, чтобы исключить тромбоцитопении при острых лейкозах, лимфопролиферативных заболеваниях, метастазов опухоли и апластической анемии. Для диагностики ИТП значимым является число мегакариоцитов и их морфология.

- 9) Вирусологическое исследование.
- 10) Диагностика *Helicobacter pylori*.
- 11) Прямая проба Кумбса у пациентов с анемией и ретикулоцитозом.
- 12) Исследование развёрнутой коагулограммы.
- 13) Маркеры тромбофилий. [6,7]

Лечение

При впервые выявленной ИТП лечение начинают при тромбоцитопении ниже $30,0 \times 10^9/\text{л}$. Терапия включает в себя ГКС в дозе 1–1,5-2 мг на 1 кг массы тела в сутки в расчете на преднизолон в течение 3–4 недель. При низких значениях тромбоцитов и выраженном геморрагическом синдроме для быстрого подъема тромбоцитов используют пульс-терапию метилпреднизолоном 1 г (1–3 дня) внутривенно. Противопоказаниями для назначения глюкокортикостероидов являются: сахарный диабет, тяжелые формы артериальной гипертензии и аритмий, активные инфекции, психические расстройства.

Лечение второго ряда - внутривенный иммуноглобулин в дозировке 0,2–0,4 г/кг в сутки в течение 1–5 дней. Данную терапию проводят при неэффективности или противопоказаниях к использованию ГКС с целью увеличения числа тромбоцитов для обеспечения нормального гемостаза при спленэктомии. К спленэктомии приходят в случае отсутствия ответа на терапию ГКС или рецидиве тромбоцитопении после завершения терапии. Альтернативной терапией является лечение высокими дозами иммуноглобулина внутривенно, цитостатическая терапия (циклофосфан, винкристин). При хроническом ИТП с низким числом тромбоцитов - менее $20,0 \times 10^9/\text{л}$, приходят к использованию препаратов, стимулирующих звенья гемостаза – этамзилат, дицинон, транексам, замороженная нативная плазма. [5,6,8].

Использованные источники:

1. Pocket Medicine: The Massachusetts General Hospital Handbook of Internal Medicine. Edited by Marc S. Sabatine, Fifth edition, 2014. – 280 p.
2. Волкова, С.А. Основы клинической гематологии: учебное пособие / С.А. Волкова, Н.Н. Боровков. — Н. Новгород: Издательство Нижегородской гос. медицинской академии, 2013. — 400 с.
3. Воробьев А.И., Андреев Ю.Н., Баркаган З.С., Буланов А.Ю. Руководство по гематологии. Том 2. 3-е издание дополненное и переработанное. — «Издательство Ньюдиамед». 2005. — 383 с.
4. Грин Дэвид, Ладлем Кристофер А. Геморрагические заболевания и синдромы. Практическая медицина, 2014. — 131 с.
5. Клинические рекомендации по диагностике и лечению идиопатической тромбоцитопенической пурпуры у взрослых. Коллектив авторов под руководством академика В.Г.Савченко. Рекомендации утверждены на II Конгрессе гематологов России. — 2014. — 42 с.
6. Радченко В.Г. Основы клинической гематологии: Справочное пособие/Ермолов С.Ю., Курдыбайло Ф.В., Радченко В.Г., Рукавицын О.А., Шилова Е.Р.; - СПб.: «Издательство Диалект», 2007. — 307 с.
7. Скворцов В.В. Внутренние болезни. — М.: Эксмо, 2010. — 1072 с.
8. Тэмл Харальд, Диам Хайнц, Хаверлах Торстен. Атлас по гематологии. Практическое пособие по морфологической и клинической диагностике. Издательство: МедПресс-Информ, 2014. — 208 с.
9. Шиффман Ф. Дж. Патофизиология крови. Пер. с англ.— М.-СПб.: "Издательство БИНОМ" - 2014.- 448 с, ил.