

УДК 616.15.-053.2(07)

DOI 10.24144/1998-6475.2022.55.101-104

ІДІОПАТИЧНА ТРОМБОЦИТОПЕНІЧНА ПУРПУРА (клінічний випадок)

Горленко О. М., Сочка Н. В., Симочко Н. В.

ДВНЗ «Ужгородський національний університет», медичний факультет, кафедра дитячих хвороб, м. Ужгород

Резюме. Вступ. Тромбоцитопенічна пурпура – найпоширеніше захворювання із групи геморагічних діатезів. Частота виявлення нових випадків тромбоцитопенічної пурпури становить від 10 до 125 на 1 млн населення в рік. Захворювання, як правило, маніфестує в дитячому віці. Геморагічний синдром стає новиною небезпекою для життя хворих, тому важливими є своєчасна діагностика та лікування.

Мета дослідження. Описати клінічний випадок ідіопатичної тромбоцитопенічної пурпури.

Матеріали та методи. Огляд літератури та аналіз клініко-анамнестичних і лабораторно-інструментальних методів дослідження дівчини Д., 18 років.

Результати досліджень. Наведено клінічний випадок ідіопатичної тромбоцитопенічної пурпури у дівчини 18 років. Звернена увага на підбір оптимального лікування для покращення якості життя пацієнтки та розгляд спленектомії у випадку неефективності консервативного лікування.

Висновки. Рекомендується проведення комплексного обстеження пацієнта у випадку появи характерної симптоматики або виявлення порушення рівня тромбоцитів для можливості своєчасної постановки діагнозу та призначення лікування.

Ключові слова: ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура, тромбоцитопенія.

Idiopathic thrombocytopenic purpura (clinical case)

Horlenko O.M., Sochka N.V., Symochko N.V.

Abstract. Introduction. Thrombocytopenic purpura is the most common disease in the group of hemorrhagic diathesis. The incidence of new cases of thrombocytopenic purpura is from 10 to 125 per 1 million population per year. The disease usually manifests itself in childhood. Hemorrhagic syndrome is life-threatening, so timely diagnosis and treatment are important.

The aim of the study. Describe a clinical case of idiopathic thrombocytopenic purpura.

Materials and methods. Review of the literature and analysis of clinical-anamnestic and laboratory-instrumental methods of research of the girl D., 18 years old.

Research results. A clinical case of idiopathic thrombocytopenic purpura in an 18-year-old girl is presented. Attention is paid to the selection of optimal treatment to improve the patient's quality of life and consideration of splenectomy in case of ineffectiveness of conservative treatment.

Conclusions. It is recommended to conduct a comprehensive examination of the patient in case of characteristic symptoms or detection of platelet abnormalities for the possibility of timely diagnosis and treatment.

Key words: idiopathic thrombocytopenic purpura, thrombocytopenia.

Вступ

Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (ІТП) – первинна тромбоцитопенія з аутоімунним механізмом утворення антитромбоцитарних антитіл. Тромбоцитопенія (ТП) – гематологічний розлад, який зустрічається на всіх рівнях надання медичної допомоги – від асимптомних пацієнтів сімейного лікаря до важких хворих відділення інтенсивної терапії (ВІТ). Широкий спектр етіологічних чинників і різноманітність клінічних проявів часто створюють труднощі для встановлення вірного діагнозу [1, 8]. Нормальна кількість тромбоци-

тів становить $150-450 \times 10^9/\text{л}$. Виявлення ТП під час госпіталізації є надзвичайно поширеним феноменом [9]. Основною причиною тривалої захворюваності та смертності пацієнтів з імунною тромбоцитопенією (ІТП) є крововиливи. Спонтанна або випадкова травма, викликана внутрішньочерепним крововиливом, є найбільш частою причиною смерті у зв'язку з ІТП? Більшість випадків внутрішньочерепного крововиливу виникає у пацієнтів, кількість тромбоцитів яких менше 10 тис. Така ситуація трапляється у 0,5-1% випадків у дітей, і половина з них є летальними [5].



Тромбоцитопенія не має географічних особливостей. Чоловіки хворіють у 5–6 разів рідше ніж жінки. Частіше ТП виявляється в осіб віком від 20 до 40 років – 54% хворих, від 40 до 60 років – 30% і зовсім рідко молодше 20 і старіше за 70 років (5% і 11% відповідно) [7]. Пусковими факторами ТП можуть бути інфекції (частіше вірусні) – 59%, вагітність – 19%, стрес – 15%, хірургічні маніпуляції – у 4%, фізичне навантаження – у 2%, вакцини – у 1% хворих [10, 4].

Тромбоцитопенія часто супроводжує перебіг багатьох соматичних хвороб дитячого віку, які відрізняються як патогенетично, так і клінічно, що вимагає проведення розширеного діагностичного пошуку. Установлення справжньої етіології тромбоцитопенії має важливе значення, оскільки тактика введення хворих може суттєво відрізнятись. Міжнародна робоча група Консенсусної конференції у 2008 р., з врахуванням того, що тромбоцитопенія в основному розвивається за імунним механізмом, запропонувала класифікувати імунну тромбоцитопенію (ІТП) як первинну і вторинну. Було також запропоновано ідіопатичну тромбоцитопенічну пурпуру, або хворобу Верльгофа, позначати як первинну імунну тромбоцитопенію (ІТП), а термін «тромбоцитопенія» застосовувати при кількості тромбоцитів менше $100,0 \times 10^9/\text{л}$. Первинна ІТП є аутоімунним захворюванням, яке характеризується ізольованою тромбоцитопенією (кількість тромбоцитів у периферичній крові менше $100,0 \times 10^9/\text{л}$, при відсутності інших причин або порушень, які можуть бути пов'язані з тромбоцитопенією). Вторинна ІТП є симптомом інших аутоімунних захворювань: системного червоного вовчака (СЧВ), антифосфоліпідного синдрому (АФС), ревматоїдного артрити і т.д. За даними літератури, співвідношення первинної і вторинної тромбоцитопенії складає 80% до 20%. Патогенетичні механізми вторинних тромбоцитопеній більш тяжкі, ніж у первинній ІТП. Ця тяжкість обумовлена гетерогенністю тісно пов'язаних імунних порушень. Вони характеризуються утворенням декількох клонів антитромбоцитарних антитіл, оскільки аутоагресія і порушення імунної регуляції спочатку виникають внаслідок основного захворювання пацієнта. У результаті пацієнти з вторинною тромбоцитопенією можуть мати перехресні патогенетичні механізми [7].

Імунна тромбоцитопенія характеризується ізольованою ТП при нормальній або підвищеній кількості мегакаріоцитів у кістковому

мозку і наявністю на поверхні тромбоцитів і в сироватці крові хворих антитромбоцитарних аутоантитіл, які викликають підвищену деструкцію тромбоцитів.

Найбільш достовірно вважається, що в основі ІТП лежить зрив імунологічної толерантності до власного антигену тромбоцитів. Під імунологічною толерантністю мають на увазі відсутність імунної відповіді організму на певну групу антигенів. Вважається, що толерантність до власних антигенів створюється в ембріональний період, що призводить до здатності організму відрізнити «своє» від «чужого» [2].

Вторинна імунна ТП пов'язана із такими захворюваннями, як аутоімунні (системний червоний вовчак, саркоїдоз, антифосфоліпідний синдром), лімфопроліферативні захворювання, дифузний токсичний зоб та інфекції (ВІЛ, вірус Епштейна-Барра, вітряної віспи, гепатиту С, *Helicobacter pylori*). У 40% пацієнтів із вторинною імунною ТП позитивний тест на антинуклеарні або антифосфоліпідні антитіла за відсутності первинного аутоімунного синдрому. При тромбоцитопенії більш як $50 \times 10^9/\text{л}$, за винятком наявності гострої кровотечі, лікування не призначається. Кортикостероїди є препаратом першого вибору, зазвичай, протягом першого тижня лікування кількість тромбоцитів починає збільшуватися [6].

Основними клінічними симптомами тромбоцитопенії є кровотечі зі слизових оболонок, петехіальні висипання на шкірі та невеликі синці, що виникають переважно без конкретних причин – мікроциркуляторний тип кровоточивості. Шкірний геморагічний синдром спостерігається у 100 % хворих і характеризується поліхромністю (одночасно на шкірі виявляються геморагії різного забарвлення - від червонясто-синюватих до жовтих і зелених); поліморфністю (висипка різної величини і петехії, від поодиноких до множинних); несиметричністю (немає улюбленої локалізації геморагій); спонтанністю виникнення (переважно по ночах і неадекватність травми); безболісності. Для дефектів тромбоцитарної ланки гемостазу не властиві крововиливи в суглоби та м'язи. Виникаючи в різний час, петехії та екхімози, проходячи стадії природного розвитку та змінюючи своє забарвлення з багряно-синього на синє, синьо-зелене, зелено-жовте і т.д., призводять до формування у хворого так званої «шкіри леопарда». Множинні поверхневі петехії та екхімози не зникають при натис-

канні і частіше утворюються в місцях з підвищеним капілярним тиском. Поверхневі порізи і подряпини супроводжуються тривалою кровоточивістю. Поряд зі шкірними проявами для тромбоцитарного дефекту характерні геморагії на слизових оболонках. Дуже часті носові кровотечі з ділянки Кіссельбаха, ясенні кровотечі, що провокуються використанням зубної щітки. На слизових оболонках щік часто виникають петехії та геморагічні міхури. При патології тромбоцитарної ланки гемостазу описані крововиливи у черевну порожнину, плевру, порожнини ока, сітківку, крововиливи в мозок. Легеневі, кишкові і ниркові кровотечі також не рідкість. У жінок основними проявами часто є менорагії та метрорагії – тривалі рясні менструації та позациклічні маткові кровотечі. Описано випадки крововиливів у яєчники, що симулюють розвиток позаматкової вагітності. Ендотеліальні проби (щипка, джгута, молоточка) позитивні. Відзначаються гепатомегалія, лімфаденопатія, артралгія. Анемія розвивається тільки при значній крововтраті. Іноді з'являються обумовлені анемією тахікардія, систолічний шум на верхівці та у 5-й точці, ослаблення 1 тону. Збільшення селезінки не характерне і виключає діагноз ІТП. Перебіг ІТП – хронічно – рецидивуючий. Ускладненнями є крововиливи у внутрішні органи (головний мозок, склеру, сітківку, яєчники, внутрішнє вухо, наднирники); ДВЗ-синдром [3].

Мета дослідження

Описати клінічний випадок ідіопатичної тромбоцитопенічної пурпури.

Матеріали та методи

Огляд літератури та аналіз клініко-анамнестичних і лабораторно-інструментальних методів дослідження дівчини Д., 18 років.

Результати досліджень

Дівчина Д., 18 років з діагнозом Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура була госпіталізована в стаціонар з метою спостереження динаміки захворювання та корекції лікування. На момент поступлення пацієнтка скаржилася на загальну слабкість, підвищену пітливість, одутловатість обличчя та порушення менструального циклу.

З анамнезу захворювання відомо, що клінічний діагноз був виставлений дівчині у віці 15 років. Зі слів пацієнтки відомо, що періодично з'являлися поодинокі крапкові крово-

виливи на шкірі, але їхня інтенсивність була незначною, відмічалася схильність до утворення синців після незначної травми та рясні менструації. Туберкульоз, вірусні гепатити, ВІЛ-інфекцію заперечує. Алергологічний анамнез не обтяжений.

Під час проведення об'єктивного обстеження при госпіталізації встановлено:

Дівчина нормостенічної тілобудови. Шкірні покриви блідо-рожевого кольору. Прояви геморагічного синдрому на шкірі та слизових оболонках відсутні. Наявні стрії бордового кольору на плечах, бічних поверхнях нижніх відділів живота та сідницях. Обличчя кушингоїдне. Аускультативно: дихання везикулярне. Серцева діяльність ритмічна, тони ясні, шуми не вислуховуються. Живіт при пальпації м'який, чутливий в епігастрії. Симптом Пастернацького негативний з обох сторін. Печінка, селезінка при пальпації не збільшені. Периферичні набряки відсутні. Осалгії, стерналгії відсутні. Фізіологічні відправлення не порушені.

У загальному аналізі крові: Ер – $5,38 \times 10^{12}$; Нb – 134 г/л; L – $12,27 \times 10^9$; ШОЕ – 3 мм/г; П – 5%; С – 50%; Л – 38%; М – 6%; Tr – 63×10^9 ; тривалість кровотечі – 4'15"; час згортання – 5'20" – 6'00". У загальному аналізі сечі: питома вага – 1010; pH – 6,0; білок, цукор, ацетон – не виявлено; Ер – 0–1 у п/з; L – 2–3 у п/з; плоский епітелій + + +. Біохімічний аналіз крові: глюкоза – 3,90 ммоль/л; загальний білок – 61,2 г/л; загальний білірубін – 8,01 мкмоль/л; прямий – 4,02 мкмоль/л; АсАТ – 18,28 О/л; сечовина – 3,9 ммоль/л; креатинін – 55,36 мкмоль/л; сечова кислота – 187,70 мкмоль/л; азот сечовини – 1,8 ммоль/л; тимолова проба – 0,5 од; РФ – негативний; СРБ – негативний. Коагулограма: ПТІ – 109,4%; фібріноген – 2,42 г/л; фібріноген В – негативний; індекс ретракції – 0,5; час рекальцифікації – 106". На консультації у гінеколога органічної патології не виявлено. За даними УЗ-дослідження, збільшення розмірів печінки й селезінки не виявлено.

З моменту встановлення діагнозу пацієнтка майже постійно приймала медрол в різних дозах. На момент поступлення – медрол 16 мг/добу. Через побічну дію стероїдної терапії (виражені стрії по тілу) рекомендовано продовжити поступово зниження медролу з паралельним приєднанням револаду 50 мг/добу, нольпаза 40 мг 1 раз в день 1 міс., панангін 1 таб. × 2 р./д. 1 міс. Рекомендований контроль аналізів в динаміці. При стійкому зниженні тромбоцитів на фоні терапії тривалістю 6-8 місяців – розглянути питання спленектомії.



Висновки

1. Різноманітність клінічних проявів даного захворювання часто утруднює встановлення правильного діагнозу, що в свою чергу відтерміновує необхідне лікування.

2. Рекомендується проведення комплексного обстеження пацієнта у випадку появи

характерної симптоматики або виявлення порушення рівня тромбоцитів для можливості своєчасної постановки діагнозу та призначення лікування.

3. При неефективності гормональної терапії необхідно розглядати (можливість, показання) проведення спленектомії.

ЛІТЕРАТУРА

1. Видиборець СВ, Мороз ГІ, Гайдукова СМ, Сергієнко ОВ, Попович ЮЮ. Основи клінічної гемостазіології. Київ: НМАПО ім. П. Л. Шупика; 2012. 189 с.
2. Видиборець СВ. Тромбоцитопенія як диференційно-діагностична проблема у клінічній практиці. *Сімейна медицина*. 2017;2:130-1.
3. Гуцаленко ОО. Гематологія: навч. посіб.: [для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації, лікарів-інтернів і сімейних лікарів]; МОЗУ, УМСА. Полтава: Верстка, 2012. 695 с.
4. Ковалева ЛГ, Пустовая ЕИ, Сафонова ТИ. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) взрослых. Первичная иммунная тромбоцитопения (ИТП) взрослых. Болезнь Верльгофа. Нью Мун; 2014:112-113.
5. Меликян АЛ., Пустова ОІ, Єгорова ОК, та ін. Диференційна діагностика тромбоцитопеній. *Онкогематологія*. 2017;2:79.
6. Ткаченко ВІ, Алексейченко ОІ, Горішній ІІ. Синдром тромбоцитопенії у практиці сімейного лікаря. *Сімейна медицина*. 2017;5(73):78-82.
7. Fogarty P. Chronic ITP in adults: epidemiology and clinical presentation. *Hematol. Oncol. Clin. North. Am.* 2009;23(6):22-3.
8. Gauer RL, Braun MM. Thrombocytopenia. *Am Fam Physician*. 2012;85(6):612-22.
9. McMahon C, Cuker A. Hospital Acquired Thrombocytopenia. *Hospital Practice*. 2014;42(4):32-3.
10. Neunert C, Lim W, Crowther M, Cohen A, Solberg LJr, Crowther M. The American Society of Hematology 2011 evidence based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood*. 2011;116:117.

REFERENCES

1. Vydyborets SV, Moroz HI, Haidukova SM, Serhiienko OV, Popovych YuYu. Osnovy klinichnoi hemostaziologii [Fundamentals of clinical hemostasiology]. Kyiv: NMAPO im. P. L. Shupyka; 2012. 189 p. [in Ukrainian].
2. Vydyborets SV. Trombotsytopeniia yak dyferentsiino-diahnostychna problema u klinichnii praktysii [Thrombocytopenia as a differential diagnostic problem in clinical practice]. *Simeina medytsyna - Family medicine*. 2017;2:130-1 [in Ukrainian].
3. Hutsalenko OO. Hematolohiia: navchalnyi posibnyk [dlia studentiv vyshchych medychnykh navchalnykh zakladiv IV rivnia akredytatsii, likariv-interniv i simeinykh likariv] [Hematology: a textbook [for students of higher medical educational institutions of the IV level of accreditation, interns and family doctors]]. Poltava, Ukraine: Verстка; 2012. 695 p. [in Ukrainian].
4. Kovaleva LH, Pustovaia EY, Safonova TY. Ydyopatycheskaia trombotsytopenycheskaia purpura (YTP) vzroslykh. Pervychnaia ymmunnaia trombotsytopeniia (YTP) vzroslykh. Bolezni Verlhofa [Idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) in adults. Primary immune thrombocytopenia (ITP) in adults. Werlhof's disease]. Niu Mun - New Moon; 2014:112-113 [in Ukrainian].
5. Melykian AL, Pustova OI, Yehorova OK. Dyferentsiina diahnostyka trombotsytopenii [Differential diagnosis of thrombocytopenia]. *Onkohematolohiia - Oncohematology*. 2017;2:79 [in Ukrainian].
6. Tkachenko VI, Alekseichenko OI, Horishnyi II. Syndrom trombotsytopenii u praktysii simeinoho likaria [Thrombocytopenia syndrome in the practice of a family doctor]. *Simeina medytsyna - Family medicine*. 2017;5(73):78-82 [in Ukrainian].
7. Fogarty P. Chronic ITP in adults: epidemiology and clinical presentation. *Hematol. Oncol. Clin. North. Am.* 2009;23(6):22-3.
8. Gauer RL, Braun MM. Thrombocytopenia. *Am Fam Physician*. 2012;85(6):612-22.
9. McMahon C, Cuker A. Hospital Acquired Thrombocytopenia. *Hospital Practice*. 2014;42(4):32-33.
10. Neunert C, Lim W, Crowther M, Cohen A, Solberg LJr, Crowther M. The American Society of Hematology 2011 evidence based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood*. 2011;116:117.