

Идиопатическая аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура (ИТП)

– аутоиммунное заболевание, характеризующееся разрушением кровяных пластинок под действием аутоантител. При этом продукция кровяных пластинок в костном мозге - нормальная или повышенная.

Причина возникновения патологии неизвестна.

Различают острую и хроническую формы течения заболевания.

Острая форма характерна для детей, хроническая – для взрослых.

Продолжительность заболевания при острой форме не превышает 6 месяцев.

Острая идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (острая ИТП) развивается чаще всего у детей в возрасте 2-6 лет через 2-4 недели после перенесенной вирусной инфекции (реже вакцинации). В этом возрасте заболевание встречается с одинаковой частотой у мальчиков и девочек. Однако в период полового созревания девочки заболевают в 2 раза чаще.

Начинается процесс, как правило, бурно и быстро, часто внезапно.

Характерными чертами пурпуры у детей являются: буквально "разноцветность" – на коже можно обнаружить синяки различной окраски, от багровых до зеленоватых, встречаются как точечные (петехии), так и более крупные элементы (экхимозы); несимметричность; спонтанность возникновения (новые элементы обнаруживаются утром после сна).

Типичным симптомом острой ИТП являются кровотечения (носовые, из лунки удаленного зуба, у девочек пубертатного периода – маточные). В тяжелых случаях может наблюдаться мелена (дегтеобразный кал, характерный для желудочно-кишечных кровотечений), иногда видимая невооруженным глазом гематурия (содержание крови в моче). В дальнейшем может развиваться анемия.

Кровоизлияния во внутренние органы и головной мозг встречаются относительно нечасто (2-4% случаев). Предвестниками тяжелых осложнений могут служить высыпания на слизистой оболочке рта, обильная кровоточивость, кровоизлияния в сетчатку глаза.

Приблизительно у 10% детей наблюдается умеренное увеличение селезенки. Температура тела при отсутствии сопутствующих заболеваний – нормальная.

Длительность течения острой ИТП - 4-6 недель, реже - до 6 месяцев. Прогноз при острой форме заболевания - в целом благоприятен. Спонтанное излечение наблюдаются в 80% случаев. Однако у определенной части больных острая ИТП переходит в хроническую форму.

Предрасполагающими факторами к такому течению болезни являются: - склонность к кровотечениям, наблюдавшаяся за полгода и более до появления криза;

- "беспричинное появление" криза;

- наличие у пациента очагов хронической инфекции;

- у детей и подростков спонтанные ремиссии возможны и при хронической форме заболевания.

В остальном хроническая идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура протекает у детей, также как и у взрослых.

Первичная тромбоцитопения у взрослых.

Хроническая идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (хроническая ИТП) развивается, как правило, в возрасте 20 – 40 лет. Женщины болеют значительно чаще мужчин (соотношение мужчин и женщин среди заболевших: 1,2 к 3).

Заболевание развивается постепенно. При этом провоцирующий фактор, как правило, выявить не удастся. Некоторые авторы отмечают связь с наличием очагов хронической инфекции (хронический тонзиллит), продолжительный контакт с некоторыми химическими веществами (краски, нитроэмали, пестициды). Длительный период заболевание протекает в бессимптомной форме, и может быть выявлено случайно. Постепенно развивается кровоточивость и появление синяков, которые могут быть различной степени выраженности: от единичных синяков и петехиальных (точечных) внутрикожных кровоизлияний до выраженных кровотечений (кровохарканье, кровавая рвота, кровавый понос, видимая кровь в моче). Нередко синяки появляются на месте инъекций. Кровоизлияния на коже лица, на конъюнктиве и слизистой оболочке губ, свидетельствуют о тяжелом течении заболевания. В крайне тяжелых случаях происходят кровоизлияния в сетчатку глаза и головной мозг, развивается тяжелая анемия.

Предвестником кровоизлияний в мозг могут быть наполненные кровью пузырьки и пузыри на слизистой оболочке ротовой полости. Спонтанное самоизлечение у взрослых больных наступает крайне редко.

Прогноз

В случае идиопатической тромбоцитопенической пурпуры прогноз зависит от формы заболевания. При острой ИТП у детей в 80-90% случаев наступает полное выздоровление (с лечением или без).

При хронической ИТП прогноз в отношении полного выздоровления – сомнительный, в отношении жизни – благоприятный.

Пациенты с хронической ИТП нуждаются в пожизненном наблюдении, поскольку заболевание чревато тяжелыми осложнениями при резком снижении уровня тромбоцитов.

Обострение процесса может спровоцировать острое инфекционное заболевание, нервное или физическое перенапряжение, резкая смена климата, прием алкоголя, употребление некоторых медицинских препаратов (Аспирин), вакцинация.

Прогноз при вторичной тромбоцитопении определяется природой заболевания, вызвавшего снижение уровня тромбоцитов. Поэтому он может быть как благоприятным (железодефицитная анемия), так и сомнительным (метастазы злокачественной опухоли в костный мозг).