

ВТОРИЧНАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ И СИСТЕМНЫЕ АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У ДЕТЕЙ

Косничева Е.А., Габуева А.М.

Научный руководитель: канд. мед. наук, доцент
Л.Е. Ларина

Российский национальный исследовательский
медицинский университет имени Н.И. Пирогова
Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: дети; иммунная
тромбоцитопеническая пурпур; вторичная
тромбоцитопения

Актуальность. Иммунная тромбоцитопеническая пурпур (ИТП) достаточно распространена у детей (2–5/100 000). При этом 20% случаев приходится на вторичную ИТП (вИТП), которая связана с заболеванием, характеризующимся дисрегуляцией иммунных механизмов. Поскольку ИТП является диагнозом исключения, точная диагностика вИТП и выявление ассоциированных аутоиммунных расстройств крайне важны для определения лечебной тактики. **Цель:** определить значимость патогенетических механизмов вИТП, ассоциированной с системными аутоиммунными заболеваниями у детей, и особенности её лечения.

Результаты. Патогенез вИТП заключается в аутореактивности иммунитета, обусловленной нарушениями гуморального и клеточного ответов. Первый связан с продукцией IgG, атакующих мембранные гликопротеины тромбоцитов (GP IIb/IIIa и GP Ib/IIa), что вызывает ускоренный клиренс тромбоцитов тканевыми макрофагами в селезёнке. Второй обусловлен иммунной дисрегуляцией в Т-клеточном компартменте, при нём отмечен дефицит Т-регуляторных клеток и повышение активности цитотоксических CD8⁺-T-клеток, напрямую атакующих мегакариоциты в костном мозге с нарушением тромбоцитопоэза. вИТП часто бывает вызвана основными формами патологии, среди которых доминируют системные аутоиммунные болезни. При системной красной волчанке (СКВ) вИТП обнаруживается у 7–30% больных и является одним из её диагностических критериев. Патогенез вИТП при СКВ заключается в образовании антител к GPIb/IIIa и рецептору тромбопоэтина. Также вИТП входит в критерии диагностики антифосфолипидного синдрома (АФС). Антифосфолипидные антитела (aPL) часто обнаружаются при вИТП. При АФС существует риск как кровотечений из-за вИТП, так и микрососудистого тромбоза из-за повышенной активации тромбоцитов aPL. Сочетание аутоиммунного тиреоидита (АИТ) с вИТП встречается реже (менее 10%). Оно может указывать на более сложный дефект иммунной системы, вИТП может быть резистентна к стандартной иммуносупрессивной терапии. Для стабилизации состояния больного необходимо лечение АТ.

Заключение. вИТП представляет сложную форму патологии, часто являющуюся следствием основного системного заболевания. Ключом к оптимальному ведению больного и улучшению долгосрочного прогноза является тактика лечения, всегда нацеленная на устранение этой основной причины.