

## 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 пурпура; вторичная  
тромбоцитопения

**Актуальность.** Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (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/IX), 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<sup>+</sup>-Т-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 GP IIb/IIIa и рецептору тромбоцитина. Также ВИТП входит в критерии диагностики антифосфолипидного синдрома (АФС). Антифосфолипидные антитела (aPL) часто обнаруживаются 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 вТП 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.

\* \* \*