

\* \* \*

## ТРОМБОТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА У ДЕВОЧКИ 12 ЛЕТ

Трофимова А.В., Разуваева Ю.Ю.

Научные руководители: доцент В.С. Леднева,  
Н.Б. Юдина

Воронежский государственный медицинский университет  
имени Н.Н. Бурденко Минздрава России, Воронеж, Россия

*Ключевые слова:* клинический случай, дети,  
тромбоцитопеническая пурпура, диагностика

*Актуальность.* Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) — острое опасное для жизни гематологическое заболевание, раннее выявление и лечение которого имеют решающее значение для прогноза.

*Описание клинического случая.* Девочка, 12 лет, переведена в онкогематологическое отделение в тяжёлом состоянии. При осмотре — иктеричность кожных покровов, на коже туловища экхимозы, носовое кровотечение. В общем анализе крови выявлены анемия (80 г/л), тяжёлая тромбоцитопения ( $17-23 \times 10^9/\text{л}$ ), ускорение СОЭ. В биохимическом анализе крови — повышение уровня мочевины (14,3 млм/л), содержание СРБ (26,9 мг/л), активность лактатдегидрогеназы 2868 ЕД/л, концентрация билирубина 79,9 млм/л за счёт свободной фракции, ферритина 873 нг/мл. Уровень витамина В<sub>12</sub> — 78 пкг/мл. Группа крови АВ Rh<sup>+</sup>, фенотип СсDdEe kell(–), антиэритроцитарные антитела — отрицательные. Активность металлопротеазы, расщепляющей сверхкрупные мультимеры фактора Виллебранда (АДАМАТS13), при первичном определении значительно снижена — 12. В общем анализе мочи протеинурия 1 г/л, микрогематурия. Проба Кумбса — отрицательная. Из костного мозга получен пунктат со сниженной клеточностью, полиморфный, включает умеренное количество нейтрального жира, единичные элементы стромы. Мегакариоцитарный росток представлен единичными мегакариоцитами без видимой отшнуровки тромбоцитов. Нейтрофильный росток сохранён, представлен преимущественно зрелыми формами. Эритроцитарный росток расширен. При проведении УЗИ органов брюшной полости выявлены признаки диффузных изменений в поджелудочной железе, сгущенной желчи в жёлчном пузыре, спленомегалии, увеличенных в размерах почек, диффузных изменений паренхимы почек, утолщения стенок чашечно-лоханочной системы обеих почек, пиелозктазия слева. При МРТ головного мозга выявлены признаки внутричерепной гипертензии. Получала лечение преднизолоном 60 мг/сут в течение 2 нед с последующим снижением дозировки, проводилось переливание свежезамороженной плазмы и эритроцитарной взвеси для купирования геморрагического синдрома с применением плазмафереза. Применялся иммуносупрессивный препарат Мабтера 375 мг/м<sup>2</sup> N 4, фолиевая кислота, витамин В<sub>12</sub> по 250 мкг внутримышечно по 3 инъекции. С улучшением выписана домой. Рекомендовано продолжить приём преднизолона по 10 мг до получения данных контрольного обследования на АДАМАТS 13.

*Заключение.* Медицинская наука значительно продвинулась в понимании патофизиологии заболеваний системы крови, что позволяет провести точную диагностику других тромботических микроангиопатий, при этом измерение активности фермента ADAMTS13 и аутоантител имеет центральное значение.

\* \* \*