

## ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ТРОМБОТИЧЕСКОЙ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКОЙ ПУРПУРЫ

Вялых А.А., Герасимова Ю.А.  
Научный руководитель: к.м.н.,  
доцент Л.Е. Ларина

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

*Ключевые слова:* дети, тромбоцитопеническая пурпура,  
диагностика

*Актуальность.* Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) — это редкое, угрожающее жизни заболевание, относящееся к группе тромботических микроангиопатий. Частота ТТП составляет 1 : 165 000–1 : 1 000 000 населения. Несмотря на низкую вероятность встретить данную патологию, стоит помнить, что без своевременного лечения почти в 100% случаев наступает летальный исход.

**Описание клинического случая.** Пациент М., 7 лет, был госпитализирован в тяжёлом состоянии с жалобами на слабость, тошноту и головную боль. За неделю до поступления появились лихорадка, сыпь, тёмно-коричневый цвет мочи. При осмотре — кожные покровы бледные, субиктеричные, определялась петехиальная сыпь; на слизистых оболочках — единичные геморрагические элементы. Лабораторно — анемия средней степени тяжести, анизоцитоз, шизоциты, глубокая тромбоцитопения ( $3 \times 10^9/\text{л}$ ), лейкопения. В биохимическом анализе крови — повышение активности лактатдегидрогеназы (5235 ЕД/л) и непрямая гипербилирубинемия. Проводилась дифференциальная диагностика с заболеваниями, сопровождающимися нарушениями гемостаза: синдромом Фишера–Эванса, гемолитико-уремическим синдромом, ТТП. По результатам костномозговой пункции исключили гемобластоз и гемофагоцитарный синдром. Отрицательная проба Кумбса поставила под сомнение синдром Фишера–Эванса, тем не менее было назначено лечение иммуноглобулинами для внутривенного введения с переходом на пульс-терапию дексаметазоном, после чего у ребёнка развилась артериальная гипертензия. Исследование ADAMTS13 выявило снижение активности фермента до 4%, что подтвердило диагноз ТТП и необходимость плазмафереза, пациент был переведён в отделение интенсивной терапии. В динамике биохимические показатели нормализовались, тяжесть состояния была связана с течением смешанной формы нефрита (массивная протеинурия, микрогематурия), была рекомендована биопсия почки, которая подтвердила острое почечное повреждение в результате ТТП. Спустя 1,5 мес с момента госпитализации геморрагический и анемический синдромы были купированы, но сохранялись тяжёлая, резистентная к терапии артериальная гипертензия и протеинурия.

*Заключение.* ТТП скрывается под маской различных заболеваний, требуется повышенная настороженность при выявлении у пациента сочетания Кумбс-отрицательной гемолитической анемии и тромбоцитопении.