



ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
ДОНЕЦКОЙ НАРОДНОЙ РЕСПУБЛИКИ
«РЕСПУБЛИКАНСКАЯ НАУЧНАЯ МЕДИЦИНСКАЯ БИБЛИОТЕКА»
Информационно-библиографический отдел



ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА: диагностика, лечение и долгосрочное ведение

Библиографический обзор

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП), также известная как иммунная тромбоцитопения, представляет собой аутоиммунную патологию, характеризующуюся значительным снижением уровня тромбоцитов в крови. Это ведет к развитию кровотечений различной интенсивности: от незначительных подкожных кровоизлияний до серьезных внутренних кровотечений. Считается, что ИТП – это не наследственное, а приобретенное заболевание, которое развивается из-за нарушений в работе иммунной системы, когда организм по невыясненным причинам начинает уничтожать собственные тромбоциты. По данным эпидемиологических исследований, заболеваемость колеблется от 1 до 5 случаев на 100 000 человек в год. В Российской Федерации зарегистрировано более 4400 больных с ИТП. У детей обычно диагностируют острый вариант заболевания, нередко спровоцированный вирусными инфекциями, в то время как у взрослых более распространено хроническое течение. Перспективными направлениями лечения данного заболевания являются разработка инновационных таргетных препаратов, воздействующих на конкретные звенья иммунопатогенеза, а также внедрение персонализированных подходов к лечению, основанных на молекулярно-генетических маркерах.

В преддверии Всероссийского дня идиопатической тромбоцитопенической пурпуры, отмечаемого 20 октября, ГБУ ДНР «Республиканская научная медицинская библиотека» подготовила библиографический обзор нормативных документов и публикаций, посвященных вопросам диагностики и лечения ИТП. Предлагаем вам изучить подготовленный материал и выбрать публикацию, представляющую для вас наибольший интерес. Заказать полнотекстовые документы, предложенные в презентации, можно по электронной почте: med_library_don@mail.ru.

Донецк, 2025

1. **Идиопатическая** тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) у взрослых : клинические рекомендации // Рубрикатор клинических рекомендаций : [сайт]. – URL : https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/150_3.

В клинических рекомендациях представлены: краткая информация о заболевании; диагностика; лечение, включающее медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание; медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения; медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение; профилактика и диспансерное наблюдение; организация оказания медицинской помощи, а также критерии оценки качества медицинской помощи. В приложениях приведены справочные материалы, содержащие способы применения и дозы лекарственных препаратов, алгоритмы действий врача, шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.

2. **Иммунная** тромбоцитопения : клинические рекомендации // Рубрикатор клинических рекомендаций : [сайт]. – URL : https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/699_2

В 2024 году Министерством здравоохранения РФ утверждены клинические рекомендации по ИТП для детского возраста. Основная цель данных рекомендаций – минимизация риска возникновения опасных для жизни кровотечений. Особое внимание уделяется разработке индивидуального плана лечения, основанного на клинической классификации пациентов. При этом учитывается выраженность геморрагического синдрома, уровень тромбоцитов, наличие сопутствующих заболеваний и проводимая терапия, а также влияние ИТП на качество жизни ребенка.

3. **Об утверждении** стандарта медицинской помощи взрослым при идиопатической тромбоцитопенической пурпуре (диагностика и лечение) : Приказ Министерства здравоохранения РФ от 06 октября 2022 г. № 651н // ГАРАНТ. РУ : информационно-правовой портал. – URL : <https://base.garant.ru/405677507/>.

Стандарт закрепляет унифицированный подход к оказанию медицинской помощи взрослым пациентам, страдающим ИТП (согласно МКБ-10: D69.3). В рамках стандарта определен список необходимых медицинских процедур для постановки диагноза. Он охватывает обширный комплекс лабораторных анализов (включая миелограмму, измерение концентрации иммуноглобулинов А, М, G, выявление антител к кардиолипину, фосфолипидам, цитомегаловирусу, вирусу Эпштейна-Барр, другие тесты) и инструментальных методов (УЗИ и КТ брюшной полости, пункция костного мозга и прочие). Представлен перечень медицинских вмешательств, используемых в терапии и мониторинге эффективности лечения. В качестве нефармакологического метода упомянута гемотрансфузия, а хирургическое лечение предполагает спленэктомию. Включен список лекарственных средств и компонентов крови. В плане диетического питания рекомендован основной вариант стандартного рациона.

4. **Порядок** диспансерного наблюдения детей с онкологическими и гематологическими заболеваниями : Приказ Министерства здравоохранения РФ от 10 июня 2021 г. № 629н // ГАРАНТ. РУ : информационно-правовой портал. – URL : <https://base.garant.ru/401492153/53f89421bbdaf741eb2d1ecc4ddb4c33/>.

Приказ устанавливает порядок организации и проведения диспансерного наблюдения детей с заболеваниями, включенными в рубрики C00–D89 МКБ-10. Закреплены особенности организации диспансерного наблюдения: разработка индивидуального плана; информирование законных представителей о порядке, объеме и периодичности наблюдения; проведение диспансерных приемов (осмотров, консультаций), профилактических, диагностических, лечебных и реабилитационных мероприятий; обеспечение преемственности оказания медицинской помощи ребенку в амбулаторных условиях; при выявлении признаков

прогрессирования заболевания – направление ребенка в медицинскую организацию для обследования и необходимого лечения в стационарных условиях; прекращение диспансерного наблюдения в следующих случаях: достижение ребенком совершеннолетнего возраста (18 лет); смерть ребенка; письменный отказ законного представителя от диспансерного наблюдения; выздоровление ребенка. Диспансерное наблюдение устанавливается в течение 5 рабочих дней с даты установления диагноза заболевания и получения информированного добровольного согласия законных представителей на медицинское вмешательство.

5. **Авдеева, Т. И.** Иммунная тромбоцитопеническая пурпура / Т. И. Авдеева, А. В. Колосков // Клиническая медицина. – 2024. – Т. 102, № 4. – С. 309-314.

Представлен актуальный взгляд на патофизиологические процессы и способы, вызывающие тромбоцитопению, а также на прогрессивные методы терапии ИТП. Подчеркивается, что ИТП является многофакторным и гетерогенным заболеванием, характеризующимся невыясненной этиологией и недостаточно изученными механизмами развития. Снижение уровня тромбоцитов обусловлено как ускоренным их разрушением, так и недостаточной продукцией, что связано с разнообразными дисфункциями иммунной системы при ИТП. Углубление знаний в области патогенеза ИТП и появление инновационных лекарственных средств, таких как ритуксимаб, агонисты рецепторов тромбопоэтина (ТРО-РА) и фостаматиниб, предоставляют в настоящее время новые возможности для лечения, способные существенно улучшить результаты терапии. Персонализированные схемы лечения должны разрабатываться с учетом прогнозируемой или наблюдаемой тяжести кровотечений, особенностей клинического течения и вероятности ответа на терапию, определяемой биологическими маркерами.

6. **Захаров, С. Г.** Иммунная тромбоцитопения: обзор литературы / С. Г. Захаров // Онкогематология. – 2024. – Т. 19, № 3. – С. 34-44.

Обобщены данные о патофизиологических механизмах, лежащих в основе ИТП, проанализированы существующие подходы к лечению и способы предсказания реакции на терапевтическое воздействие. Подчеркнуто, что тромбоцитопения при ИТП обусловлена целым рядом процессов, в том числе нарушениями продукции тромбоцитов и изменениями в иммунной системе, вызывающими их деструкцию. ИТП характеризуется разнообразием проявлений и непредсказуемым развитием. Нередко болезнь приобретает хроническое течение, требующее продолжительной поддерживающей терапии, что увеличивает вероятность возникновения кровотечений и ухудшает общее состояние пациентов. Углубленное изучение причин и механизмов развития ИТП открывает возможности для определения новых перспективных целей для создания более действенных методов лечения.

7. **Рекомендации** по диагностике и лечению идиопатической тромбоцитопенической пурпуры / А. Л. Меликян, Е. И. Пустовая, Н. В. Цветаева // Гематология и трансфузиология. – 2023. – Т. 68, № 4. – С. 530-555.

Изложены рекомендации по выявлению и терапии ИТП. Данные рекомендации сформированы с учетом практики российских и зарубежных специалистов, инструкций международной исследовательской группы по первичной ИТП, а также директив европейских и американских гематологических сообществ, опирающихся на последние сведения о патогенезе и динамике ИТП. Описаны методики лечения заболевания с применением инновационных медикаментов, относящихся к категории агонистов тромбопоэтиновых рецепторов. В клинической картине ИТП доминирует геморрагический синдром, проявляющийся спонтанными или вызванными травмами кровотечениями, кожными высыпаниями, петехиями и экхимозами на слизистых оболочках, кровотечениями из носа и десен, а также обильными менструациями и маточными кровотечениями. В редких случаях наблюдаются желудочно-кишечные кровотечения и гематурия. Ввиду отсутствия специфических диагностических маркеров ИТП, ее

диагностика базируется на исключении других патологий. Подтверждение диагноза ИТП требует всестороннего обследования для исключения заболеваний и состояний иммунного и неиммунного генеза, сопровождающихся тромбоцитопениями.

8. **Идиопатическая** тромбоцитопеническая пурпура у пожилых / П. А. Воробьев, С. В. Мишина, В. И. Попека [и др.] // Клиническая геронтология. – 2020. – Т. 26, № 1-2. – С. 65-73.

Представлен опыт работы в области диагностики и терапии ИТП у пациентов пожилого возраста. Подчеркивается, что проявления ИТП у пожилых людей в целом схожи с теми, что наблюдаются в более молодом возрасте. Тем не менее, у пожилых пациентов чаще встречаются осложнения, что обусловлено наличием сопутствующих заболеваний. Стандартный протокол лечения включает применение глюкокортикостероидов в умеренных или высоких дозах. В случае неэффективности данной терапии существует широкий спектр альтернативных препаратов. Если консервативное лечение не приводит к достижению целевого уровня тромбоцитов ($> 30 \times 10^9/\text{л}$) и исчезновению геморрагических проявлений в течение месяца и более, рассматривается вопрос о спленэктомии. Однако в силу сопутствующих заболеваний не все пожилые пациенты могут быть подвергнуты всем перечисленным методам лечения. По этой причине, более перспективным подходом для данной категории пациентов является применение лекарственных средств, напрямую стимулирующих мегакариопоэз.

9. **Иммунная** тромбоцитопения как первый симптом первичного иммунодефицита с иммунной дисрегуляцией: клинический пример и обзор литературы / А. С. Батаев, Д. В. Богданова, В. И. Бурлаков [и др.] // Вопросы гематологии/онкологии и иммунопатологии в педиатрии. – 2025. – Т. 24, № 1. – С. 156-166.

Описан случай из практики – пациент с гаплонедостаточностью CTLA4, у которого первым проявлением стала ИТП. Также рассмотрены сведения об этиологии, патогенезе, клинических проявлениях и лечении этого синдрома. В приведенном клиническом примере у больного с генетически подтвержденным CHAI-синдромом болезнь началась с типичной картины ИТП: геморрагические высыпания на коже и снижение количества тромбоцитов в крови после вирусной инфекции. Тем не менее, врачи обратили внимание на признаки, нехарактерные для ИТП: увеличение лимфоузлов, а также печени и селезенки. Это позволило предположить первичный иммунодефицит и провести генетический анализ ребенку. Этот случай демонстрирует, что у пациентов с ИТП, устойчивой к лечению, необходимо исключать возможные нарушения в иммунной системе. Диагностика первичного иммунодефицита определяет иной подход к терапии, включая возможность трансплантации костного мозга.

10. **Клинический** случай аномальных маточных кровотечений и наружного генитального эндометриоза у пациентки 14 лет с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой / Е. В. Сибирская, И. В. Караченцова, А. Ю. Курмангалеева, А. С. Аннакулиева // Педиатрическая фармакология. – 2025. – Т. 22, № 1. – С. 42-48.

Рассмотрен клинический случай девочки 14 лет с ИТП, осложненной наружным генитальным эндометриозом и аномальными маточными кровотечениями. Для купирования состояния пациентке была проведена операция – лапароскопическое удаление яичника, что помогло избежать серьезных последствий. Данный клинический случай акцентирует внимание на важности персонализированного подхода в диагностике и терапии пациенток с ИТП, особенно при наличии сопутствующих гинекологических заболеваний. Выполнение хирургического лечения при выраженной тромбоцитопении и высоком риске кровотечений требует особо тщательной подготовки и согласованной работы специалистов разного профиля. Благодаря ранней постановке диагноза и индивидуально подобранной терапии, включавшей удаление яичника и интраоперационную коррекцию свертываемости крови, удалось предотвратить осложнения, избежать значительной потери крови и нормализовать состояние пациентки.

11. **Спириденко, Г. Ю.** Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура: течение беременности и родов / Г. Ю. Спириденко, Ю. А. Петров // Главный врач Юга России. – 2021. – № 1 (76): Акушерство. Гинекология. – С. 26-29.

Представлен анализ воздействия ИТП на течение беременности и родовую деятельность. К числу потенциальных негативных последствий относятся спонтанные аборты, риск прерывания беременности на ранних и средних сроках, преждевременные роды, преэклампсия, а также кровотечения в процессе родов и непосредственно после них. Даже при благоприятном течении беременности роды в срок не исключают осложнений у четверти рожениц, проявляющихся в виде дискоординации родовой деятельности, преждевременного отхождения околоплодных вод, гипоксии плода и послеродовых кровотечений. В случаях, когда заболевание не поддается медикаментозной коррекции, может рассматриваться вопрос об искусственном прерывании беременности. Женщинам, страдающим тяжелыми и не поддающимися лечению формами ИТП, рекомендуется пройти курс терапии до зачатия и планировать беременность на период ремиссии. Беременность при тяжелых и рефрактерных формах ИТП ассоциирована с увеличением рисков как для будущей матери, так и для развивающегося ребенка.

12. **Мустафакулов, Г. И.** Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура при беременности / Г. И. Мустафакулов, Ф. А. Атаходжаева, У. Ю. Эргашев // Журнал теоретической и клинической медицины. – 2020. – № 1. – С. 104-107.

Рассмотрены характерные аспекты ИТП при беременности. Подчеркивается, что наличие ИТП не является достаточным основанием для прерывания беременности при отсутствии акушерских показаний, даже при сниженном количестве тромбоцитов и проявлениях кровоточивости. Рекомендовано, чтобы все беременные с ИТП находились под совместным контролем гематолога и гинеколога, а ближе к родам к наблюдению подключались акушер и анестезиолог. При ведении беременности приоритет отдается акушерским аспектам, затем оценивается состояние беременной, выраженность геморрагического синдрома и уровень тромбоцитов. Частота контрольных осмотров и анализов крови у беременных с тромбоцитопенией определяется индивидуально, исходя из клинической картины, и увеличивается по мере увеличения срока беременности. При ИТП в первом и втором триместрах рекомендована ежемесячная консультация гинеколога и мониторинг показателей крови. После 28 недель частота увеличивается до одного раза в две недели, а после 36 недель – еженедельно. Если у женщины с ИТП наступила беременность в период ремиссии или клинической компенсации, то достаточно динамического наблюдения. Пациенткам с тяжелой, устойчивой к лечению формой ИТП рекомендуется проводить терапию до наступления беременности и планировать зачатие на период ремиссии или стабилизации заболевания.

13. **Особенности** течения иммунной тромбоцитопении у пациентки с цистаденомой яичников (клинический случай) / Н. А. Плужникова, В. Е. Груздев, Т. Е. Бялик [и др.] // Онкогематология. – 2020. – Т. 15, № 1. – С. 51-58.

Представлено описание клинического случая хирургического вмешательства у пациентки с диагнозом ИТП. Подчеркнуто, что планирование операций у пациентов, страдающих ИТП и другими сопутствующими заболеваниями, требует коллегиального обсуждения с участием хирурга, гематолога, анестезиолога и специалиста по клинической лабораторной диагностике. Крайне важна предоперационная медикаментозная оптимизация показателей клинического анализа крови и гемостаза для достижения необходимых значений до начала плановой операции. Сниженная свертываемость крови перед операцией не всегда обусловлена основным заболеванием крови, поэтому лечение должно быть назначено после всестороннего лабораторного обследования, при этом тромбоэластометрия (ROTEM) все чаще используется в качестве основного скринингового метода диагностики. Благоприятный исход операции во многом определяется точностью оценки гемостатического профиля пациента.

14. **Иммунная** тромбоцитопения в аспекте первичномножественных неоплазий / Р. В. Варданян, С. Г. Захаров, Т. А. Митина [и др.] // Онкогематология. – 2023. – Т. 18, № 1. – С. 44-49.

Рассмотрена связь между ИТП и первично-множественными злокачественными новообразованиями (ПМЗН). ПМЗН представляют собой комплексное явление, характеризующееся одновременным или последовательным развитием двух и более неоплазий. Эти опухоли возникают независимо друг от друга в одном или нескольких органах. Наблюдается увеличение частоты встречаемости ПМЗН, что может быть обусловлено нарушениями в Т-регуляторном звене иммунитета. Представлен клинический пример пациентки с подтвержденным диагнозом: ПМЗН и ИТП. При лечении преднизолоном была достигнута ремиссия по двум метакронным опухолям, а также полный гематологический ответ по иммунной тромбоцитопении. Подчеркивается, что роль Т-клеточного иммунитета в прогрессировании злокачественных опухолей требует более глубокого изучения и дальнейших научных изысканий. Механизмы влияния Т-клеток на развитие злокачественных новообразований исследованы не до конца и требуют более глубокого изучения.

15. **Перламутров, Ю. Н.** Склеродермоподобная форма липоидного некробиоза у пациентки с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой / Ю. Н. Перламутров, С. И. Свищенко, А. С. Пугнер // Вестник дерматологии и венерологии. – 2022. – Т. 98, № 2. – С. 73-80.

Проанализирован случай из практики, описывающий склеродермоподобный вариант липоидного некробиоза у больной с ИТП. Пациентка, 33 года, обратилась за медицинской помощью, предъявляя жалобы на кожные высыпания в области нижних конечностей, сопровождающиеся небольшим зудом и ощущением стягивания кожного покрова. Диагноз липоидного некробиоза был подтвержден гистологическим исследованием. В рамках терапии было применено сочетание глюкокортикостероида метилпреднизолон в дозе 32 мг ежедневно и ПУВА-терапии с использованием 0,3% раствора фурукумаринов, полученных из плодов амми большой. Отмечен положительный терапевтический эффект, выражавшийся в снижении интенсивности окраски и уменьшении уплотнения высыпаний, при мониторинге уровня тромбоцитов. Применение ПУВА-терапии привело к улучшению состояния после восьми сеансов, однако в связи с зафиксированным снижением числа тромбоцитов в крови курс фототерапии был временно прекращен.

16. **Опыт** терапии ромиплостимом у пациентов с иммунной тромбоцитопенией во второй линии / С. Г. Захаров, Т. А. Митина, Р. В. Варданян [и др.] // Гематология. Трансфузиология. Восточная Европа. – 2023. – Т. 9, № 4. – С. 396-403.

Приведена оценка результативности использования ромиплостима, агониста рецепторов тромбопоэтина, в качестве второй линии терапии у пациентов, страдающих ИТП. Тромбопоэтин играет важную роль в процессе созревания тромбоцитов, начиная с кроветворных стволовых клеток и заканчивая формированием зрелых мегакариоцитов, высвобождением тромбоцитов и, как следствие, увеличением их числа. Увеличение количества тромбоцитов позволяет сократить необходимость в переливаниях тромбоцитарной массы и снижает риск возникновения кровотечений. Ромиплостим взаимодействует и активирует ТРО-рецепторы на клетках-предшественниках мегакариоцитов, запуская каскад внутриклеточных сигнальных путей, что стимулирует рост и жизнеспособность клеток, в результате чего усиливается активация мегакариоцитов и, соответственно, продукция тромбоцитов. Применение ромиплостима продемонстрировало положительные результаты у пациентов с ИТП. Продолжительное применение данного лекарственного средства не приводит к увеличению частоты нежелательных явлений. Ромиплостим может быть использован у пациентов с ИТП, не оказывая токсического воздействия, и способствует улучшению качества их жизни.

17. **Эффективность** спленэктомии при первичной иммунной тромбоцитопении / О. А. Соболева, Е. К. Егорова, Е. И. Пустовая [и др.] // Гематология и трансфузиология. – 2021. – Т. 66, № 3. – С. 362-373.

Изучена эффективность и особенности безопасности хирургического удаления селезенки (спленэктомии) у пациентов с ИТП. В рамках исследования определена категория пациентов, для которых вероятность неэффективности СЭ повышена: мужчины старше шестидесяти лет, а также лица, исчерпавшие несколько линий лечения и не продемонстрировавшие адекватного ответа на предоперационную подготовку (уровень тромбоцитов перед операцией ниже $23 \times 10^9/\text{л}$). СЭ является действенным способом терапии ИТП, характеризующимся невысоким риском развития осложнений и возможностью наступления продолжительной ремиссии без медикаментозной поддержки и регулярного наблюдения. Безопасное проведение СЭ осуществимо вне зависимости от уровня тромбоцитов и эффективности предоперационной подготовки.

18. **Осложнения** терапии глюкокортикостероидами у пациентов с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой / С. Г. Захаров, Т. А. Митина, А. В. Захарова [и др.] // Онкогематология. – 2023. – Т. 18, № 4. – С. 233-243.

Рассмотрены основные риски, сопряженные с лечением глюкокортикостероидами (ГКС), и обсуждаются варианты использования различных агонистов рецептора тромбопоэтина в качестве начальной или последующей терапии у больных ИТП. ГКС традиционно занимают позицию препаратов первого выбора при лечении ИТП. Тем не менее, несмотря на их значительную эффективность в начале лечения ИТП, у подавляющего большинства пациентов (более 80%) после прекращения приема ГКС не удается поддерживать достаточный уровень тромбоцитов. Терапия ГКС связана с рядом побочных эффектов, включая нарушение углеводного обмена, подавление функции надпочечников, развитие синдрома Иценко-Кушинга, возникновение язвенных поражений желудка и двенадцатиперстной кишки, эрозивного гастрита и эзофагита, риски кровотечений и перфораций желудочно-кишечного тракта, метеоризм, повышение артериального давления, усиление свертываемости крови, нарушения сна, икоту, беспокойство, тревожность, эйфорию или депрессию, подверженность вторичным инфекциям (бактериальным, грибковым и вирусным), увеличение веса, остеопороз, изменения пигментации кожи и различные аллергические проявления.

Составитель:

Доценко Е. Г.

Ответственный за выпуск:

Ладвинская А. А.