## Протокол ведения детей с впервые диагностированной иммунной тромбоцитопенией

Протокол подготовлен экспертами [Системы Консилиум](https://1crs.ru/) на основании клинической рекомендации «Иммунная тромбоцитопения у детей».

**Разработано на основе «Иммунная тромбоцитопения у детей: клиническая рекомендация», одобренной Минздравом России**

|  |  |
| --- | --- |
| **Категория возрастная** | дети |
| **Врач** | врач-педиатр, врач-гематолог |

## Диагностика

### Осмотр врачами-специалистами

**Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный**

**Сбор жалоб и анамнеза**

При каждом приеме у врача-гематолога для:

* оценки состояния пациента и тяжести геморрагического синдрома
* выявления факторов, которые могут оказать влияние на оптимальный выбор тактики обследования и лечения

**Физикальное обследование**

При каждом приеме у врача-гематолога для оценки:

* состояния пациента
* степени тяжести геморрагического синдрома
* состояния отдельных органов и систем

Обратить внимание на наличие:

* лихорадку
* снижение массы тела
* симптомы интоксикации
* гепатомегалию
* спленомегалию
* лимфаденопатию
* задержку физического развития
* фенотипических особенностей
* скелетные аномалии
* родимые пятна
* аллергического дерматита
* особенностей состояния ногтей, волос и зубной эмали
* изменений со стороны органов зрения и слуха

### Лабораторные методы

**Общий (клинический) анализ крови**При каждом приеме у врача-гематолога для:

* оценки общего состояния пациента
* оценки риска развития тяжелого геморрагического синдрома
* оценки эффективности проводимой терапии
* определения необходимости в коррекции дозировки используемых лекарственных средств, проведения дополнительных или альтернативных терапевтических мероприятий

**Анализ крови биохимический общетерапевтический**

* для оценки функционального состояния внутренних органов, выявления сопутствующей патологии и нежелательных явлений терапии
* для определения необходимости коррекции доз используемых лекарственных средств или применения альтернативных терапевтических мероприятий, а также необходимости назначения сопроводительной терапии
* общий белок
* альбумин
* мочевина
* креатинин
* билирубин общий
* связанный (конъюгированный) и свободный (неконъюгированный)
* щелочная фосфатаза
* АСТ
* АЛТ
* ЛДГ
* сывороточное железо
* глюкоза

**Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)**

* для дифференциальной диагностики с различными формами нарушений плазменного гемостаза и наследственными тромбоцитопениями с тромбоцитопатией

**Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в кровим**

**Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови**

**Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis В virus) в крови**

**Определение суммарных антител классов М и G (anti-HCV IgG и anti-HCV IgM) к вирусу гепатита С (Hepatitis С virus) в крови**C5**Исследование уровня иммуноглобулина А в крови**

* для дифференциальной диагностики с общей вариабельной иммунной недостаточностью и другими первичными иммунодефицитными состояниями
* исследование информативно только до начала терапии иммуноглобулином или минимум через 4 недели после окончания курса

**Исследование уровня иммуноглобулина М в крови**

* для дифференциальной диагностики с общей вариабельной иммунной недостаточностью и другими первичными иммунодефицитными состояниями
* исследование информативно только до начала терапии иммуноглобулином или минимум через 4 недели после окончания курса

**Исследование уровня иммуноглобулина G в крови**

* для дифференциальной диагностики с общей вариабельной иммунной недостаточностью и другими первичными иммунодефицитными состояниями
* исследование информативно только до начала терапии иммуноглобулином или минимум через 4 недели после окончания курса

**Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)**

* при наличии анемии, сопровождающейся ретикулоцитозом, для исключения синдрома Фишера-Эванса
* с целью дифференциальной диагностики с вторичной иммунной тромбоцитопенией на фоне иммунодефицитных и лимфопролиферативных заболеваний

**Определение основных групп по системе AB0**

* при планировании гемотрансфузии

**Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)**

* при планировании гемотрансфузии

**Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус Эпштейна-Барра (Epstein - Barr virus)**

* для исключения вирус-индуцированной тромбоцитопении

**Определение антител к цитомегаловирусу (Cytomegalovirus) в крови**

* для исключения вирус-индуцированной тромбоцитопении

**Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу Эпштейна-Барра (Epstein - Barr virus) в крови**

* для исключения вирус-индуцированной тромбоцитопении

**Определение антител к парвовирусу В19 (Parvovirus В19) в крови**

* для исключения вирус-индуцированной тромбоцитопении

**Определение антител к вирусу ветряной оспы и опоясывающего лишая (Varicella-Zoster virus) в крови**

* для исключения вирус-индуцированной тромбоцитопении

**Определение содержания антинуклеарных антителк Sm-антигену**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Определение содержания антител к ДНК нативной**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Определение содержания антител к фосфолипидам в крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Определение содержания антител к тиреопероксидазе в крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Определение содержания антител к рецептору тиреотропного гормона (ТТГ) в крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Исследование уровня общего трийодтиронина (Т3) в крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Исследование уровня свободного трийодтиронина (СТ3) в крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Исследование уровня свободного тироксина (СТ4) сыворотки крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Исследование уровня общего тироксина (Т4) сыворотки крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови**

* при подозрении на вторичную иммунную тромбоцитопению

**Комплекс исследований по определению беременности**

* пациенткам пубертатного возраста

**Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции**

Пациентам с атипичными анамнестическими, физикальными и/или лабораторными признаками для дифференциальной диагностики ИТП с другими заболеваниями гематологической и негематологической природы

**Цитологическое исследование мазка костного мозга (миелограмма)**

Пациентам с атипичными анамнестическими, физикальными и/или лабораторными признаками для дифференциальной диагностики ИТП с другими заболеваниями гематологической и негематологической природы

### Инструментальные методы

**Компьютерная томография органов грудной полости**

* пациентам с атипичными анамнестическими, физикальными и/или лабораторными признаками
* для дифференциальной диагностики ИТП с другими заболеваниями гематологической и негематологической природы
* выявление сопутствующей патологии и осложнений ИТП

**Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства**

* пациентам с атипичными анамнестическими, физикальными и/или лабораторными признаками
* для дифференциальной диагностики ИТП с другими заболеваниями гематологической и негематологической природы
* выявление сопутствующей патологии и осложнений ИТП

**Компьютерная томография органов малого таза у женщин**

* пациентам с атипичными анамнестическими, физикальными и/или лабораторными признаками
* для дифференциальной диагностики ИТП с другими заболеваниями гематологической и негематологической природы
* выявление сопутствующей патологии и осложнений ИТП

**Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости**

* пациентам с атипичными анамнестическими, физикальными и/или лабораторными признаками
* для дифференциальной диагностики ИТП с другими заболеваниями гематологической и негематологической природы
* выявление сопутствующей патологии и осложнений ИТП

**Компьютерная томография головного мозга**

Пациентам с риском развития внутричерепного кровоизлияния, после травмы головы, при необъяснимой головной боли и развитии другой общемозговой симптоматики

**Магнитно-резонансная томография головного мозга**

Пациентам с риском развития внутричерепного кровоизлияния, после травмы головы, при необъяснимой головной боли и развитии другой общемозговой симптоматики

## Лечение

### Консервативные методы лечения

**Оценить тяжесть кровотечений**

**Иммуноглобулин нормальный человеческий**

* инициальная терапия детей с ИТП (терапия первой линии)
* при умеренном или тяжелом геморрагическом синдроме (3-4 степени)
* для купирования кровотечения или уменьшения степени его тяжести
* пациентам с высоким риском развития тяжелого кровотечения при неэффективности ГКС
* курсовая доза 0,8-1 г/кг/курс в течение 1-го дня
* курсовая доза 1-2 г/кг/курс в течение 2-5 дней

**Глюкокортикостероид**

Для инициальной терапии (терапия первой линии) пациентов с впервые диагностированной ИТП при отсутствии симптомов тяжелой кровоточивости или риска ее развития

* Преднизолон 1,5-2 мг/кг в сутки (стандартные дозы) per os на 21 день с постепенным снижением дозы до полной отмены
* Дексаметазон 40 мг/кг в сутки (повышенные дозы) per os на 4 дня с одномоментной отменой, 1-3 курса

**Агонисты тромбопоэтиновых рецепторов**

* при тяжелой впервые диагностированной ИТП
* при отсутствии эффекта от терапии 1-ой линии (резистентности)
* Ромиплостим 1-10 мкг/кг в неделю подкожно (доза и длительность терапии подбираются индивидуально) – детям младше 1-го года и/или при длительности заболевания менее 12 месяцев
* Элтромбопаг 25-75 мг/сутки per os (доза и длительность терапии подбираются индивидуально) – детям младше 3-х лет и/или при длительности ИТП менее 6 месяцев — вне зарегистрированных показаний

**Моноклональные антитела**

* при тяжелой впервые диагностированной ИТП
* при отсутствии эффекта от терапии 1-ой линии (резистентности)
* Ритуксимаб 375 мг/м2×4 еженедельных внутривенных введения

**Антифибринолитические средства**

* при кровоточивости со слизистых оболочек
* противопоказаны при гематурии

**Гормональные пероральные контрацептивы**

* для купирования маточных кровотечений

**Факторы свертывания крови**

* при массивном кровотечении, связанном с травмой

## Профилактика и диспансерное наблюдение

**Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гематолога**

* график наблюдения устанавливается индивидуально для каждого пациента в зависимости от тяжести и длительности течения ИТП
* при достижении ремиссии следует проводить физикальные осмотры и лабораторную оценку количества тромбоцитов не менее 2-х раз в год

**Вакцинация**

По индивидуальным вакцинальным графикам

* не рекомендуется проведение вакцинаций во время иммуносупрессивной терапии
* интервал между ВВИГ и началом вакцинации должен составлять не менее 3-х месяцев

© Материал из Справочной системы «Главный врач»
https://vip.1glv.ru
Дата копирования: 06.02.2023