Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (ИТП) у взрослых

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: D69.3 · Национальное гематологическое общество

ИТП у взрослых — аутоиммунное заболевание с изолированной тромбоцитопенией менее 100×10⁹/л, которая может сочетаться с кровотечениями разной степени. Рекомендация посвящена подтверждению диагноза методом исключения, выбору лечения по уровню тромбоцитов и геморрагическому синдрому, а также тактике при впервые диагностированной, персистирующей, хронической и рефрактерной ИТП.

Главное

- ИТП диагностируют при изолированной тромбоцитопении менее 100×10⁹/л, подтвержденной минимум в двух последовательных анализах крови; специфического диагностического маркера нет, поэтому диагноз устанавливают методом исключения.
- По длительности ИТП бывает впервые диагностированной — до 3 месяцев, персистирующей — 3–12 месяцев и хронической — более 12 месяцев.
- Основной ориентир для начала лечения — геморрагический синдром. При его наличии лечение обычно начинают при тромбоцитах менее 30–50×10⁹/л, а без кровотечения — при уровне менее 20×10⁹/л.
- Ответ на лечение означает тромбоциты более 30×10⁹/л либо их удвоение от исходного уровня при отсутствии кровотечений; полный ответ — более 100×10⁹/л.
- При тромбоцитах выше 30–50×10⁹/л и отсутствии геморрагического синдрома активное лечение ИТП не начинают: проводят динамическое наблюдение.
- НПВП при ИТП не применяют из-за риска усиления кровотечения, нарушения функции тромбоцитов и повреждения слизистой желудочно-кишечного тракта (УУР С, УДД 4).
- Пациенты с ИТП должны наблюдаться у гематолога; после достижения ремиссии контроль проводят 1–2 раза в год с последующим увеличением интервалов (УУР С, УДД 5).

Диагностика

1. Собрать анамнез заболевания и семейный анамнез: уточнить инфекции, вакцинацию, лекарства, алкоголь и хининсодержащие напитки, кровотечения, тромбозы, трансфузии, трансплантации, беременность и семейные случаи тромбоцитопении или кровоточивости (УУР С, УДД 5).
2. Провести осмотр с оценкой характера и тяжести геморрагического синдрома, температуры, массы тела, признаков интоксикации, лимфаденопатии, гепато- и спленомегалии и сопутствующей патологии (УУР С, УДД 5).
3. Выполнить общий анализ крови с дифференциальным подсчетом клеток, ретикулоцитами и исследованием мазка; проверить морфологию клеток и наличие агрегатов тромбоцитов, чтобы исключить ложную тромбоцитопению (УУР С, УДД 5).
4. Провести коагулограмму для дифференциации ИТП с другими нарушениями гемостаза; расширенное исследование включает АЧТВ, МНО и/или протромбин по Квику, тромбиновое время, фибриноген, антитромбин III, протеины С и S и фактор Виллебранда (УУР С, УДД 5).
5. Исключить вторичную и вирус-индуцированную тромбоцитопению: исследовать кровь на сифилис, ВИЧ, гепатиты В и С, вирусы герпеса, Эпштейна—Барр, ветряной оспы и опоясывающего лишая, цитомегаловирус; определить IgG, IgM и IgA. ПЦР на вирусы выполняют при положительной серологии или подозрении на рецидив, латентную инфекцию либо персистенцию вируса (УУР С, УДД 4–5).
6. Исследовать костный мозг: стернальная пункция и миелограмма выполняются всем пациентам; трепанобиопсия нужна по показаниям, в том числе при рецидивирующей или резистентной ИТП, перед спленэктомией, у пациентов старше 60 лет и при подозрении на вторичный генез тромбоцитопении (УУР С, УДД 5).

7. Выполнить УЗИ или КТ брюшной полости для оценки печени, селезенки и внутрибрюшных лимфоузлов, а также рентгенографию или КТ органов грудной клетки для исключения внутригрудной лимфаденопатии и патологии грудной клетки (УУР С, УДД 5).

Лечение

- При тяжелом кровотечении или кровоизлиянии в головной мозг, орбиту и другие органы применяют экстренную терапию: метилпреднизолон 1000 мг/сут внутривенно капельно 3–5 дней или дексаметазон 40 мг внутривенно ежедневно 4 дня. Для наиболее быстрого купирования геморрагического синдрома используют ВВИГ: суммарно 2 г/кг за 2–5 дней, суточно 0,4–1 г/кг (УУР С, УДД 5).
- Первая линия при впервые диагностированной ИТП — ГКС и ВВИГ. Преднизолон назначают по 1 мг/кг внутрь на 2–4 недели с постепенным снижением; лечебные дозы ГКС не должны продолжаться более 2–3 недель, а доза преднизолона — превышать 80 мг. Возможны пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг/сут 3–5 дней или дексаметазоном 40 мг/сут 4 дня.
- При впервые диагностированной ИТП без кровотечения и при тромбоцитах выше 30–50×10⁹/л проводят наблюдение. В разделе о впервые диагностированной ИТП дополнительно указана ангиопротекторная терапия: этамзилат 0,25–0,5 г 3–4 раза в сутки внутрь либо 2–4 мл внутривенно 1–2 раза в сутки, аскорбиновая кислота 50–100 мг 2 раза в день.
- При отсутствии или потере ответа на первую линию при персистирующей ИТП используют ромиплостим, элтромбопаг или спленэктомию. Ромиплостим титруют в диапазоне 1–3 до 10 мкг/кг; элтромбопаг применяют в индивидуально подобранной дозе. Спленэктомию целесообразно выполнять не ранее чем через 12–24 месяца от постановки диагноза.
- При хронической ИТП после неэффективности первой линии вторая линия включает элтромбопаг, ромиплостим или аватромбопаг; эти препараты применяют при неэффективности терапии 1-й линии, осложнениях и противопоказаниях к ГКС и ВВИГ, отсутствии возможности проведения спленэктомии, а также для уменьшения риска кровотечения перед плановым хирургическим вмешательством. Начальная доза аватромбопага — 20 мг 1 раз в сутки во время еды, максимальная — 40 мг/сут.
- Ритуксимаб применяют при потере ответа на вторую линию по решению врачебной комиссии и при информированном согласии пациента, поскольку препарат не зарегистрирован для лечения ИТП. Стандартная схема — 375 мг/м² внутривенно 1 раз в неделю, 4 введения; противопоказанием указан хронический вирусный гепатит В (УУР В, УДД 2).
- При рефрактерной ИТП после неэффективности спленэктомии и консервативной терапии применяют комбинации двух и более препаратов. Один из вариантов — ритуксимаб 375 мг/м² еженедельно 4 раза в сочетании с дексаметазоном 28 мг/м², но не более 40 мг/сут, тремя четырехдневными курсами; также возможны комбинации ГКС с элтромбопагом, аватромбопагом или ромиплостимом.
- Трансфузии тромбоцитарной массы не используют рутинно из-за риска аллоиммунизации; они допустимы как исключение при массивном некупируемом кровотечении (УУР С, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- Большинство пациентов, кроме больных с тяжелыми формами, могут лечиться амбулаторно. Плановая госпитализация нужна при высокодозной терапии ГКС, спленэктомии, осложнениях лечения, отягощающих сопутствующих заболеваниях или невозможности соблюдать амбулаторный режим.
- Экстренная госпитализация показана при геморрагическом синдроме III–IV степени либо при глубокой тромбоцитопении не более 20×10⁹/л в сочетании с выраженным геморрагическим синдромом в анамнезе.
- При ремиссии контроль у гематолога проводят 1–2 раза в год с последующим урежением визитов.
- Беременные с ИТП должны наблюдаться совместно акушером-гинекологом и гематологом каждые 1–2 недели.

Частые вопросы

Когда при ИТП начинать лечение?

При впервые диагностированной ИТП лечение начинают при геморрагическом синдроме и тромбоцитах менее 30–50×10⁹/л либо при отсутствии кровотечения и тромбоцитах менее 20×10⁹/л. При более высоком уровне без кровотечения проводят наблюдение.

Какую дозу преднизолона используют в первой линии?

Преднизолон назначают по 1 мг/кг внутрь на 2–4 недели с последующим постепенным снижением. Лечебные дозы ГКС не должны продолжаться более 2–3 недель, а доза преднизолона — превышать 80 мг.

Как быстро повысить тромбоциты при тяжелом кровотечении?

Используют ВВИГ в суммарной дозе 2 г/кг за 2–5 дней, суточно 0,4–1 г/кг, в сочетании или отдельно от пульс-терапии ГКС. Для пульс-терапии указаны метилпреднизолон 1000 мг/сут 3–5 дней или дексаметазон 40 мг/сут 4 дня.

Что назначать после неэффективности ГКС и ВВИГ?

При хронической ИТП второй линией являются элтромбопаг, ромиплостим или аватромбопаг. Их рекомендуют при неэффективности терапии 1-й линии, осложнениях и противопоказаниях к ГКС и ВВИГ, отсутствии возможности проведения спленэктомии, а также для уменьшения риска кровотечения перед плановым хирургическим вмешательством.

Можно ли применять ритуксимаб при ИТП?

Да, но препарат не зарегистрирован для лечения ИТП и применяется по жизненным показаниям по решению врачебной комиссии при информированном согласии пациента. Стандартная схема — 375 мг/м² внутривенно еженедельно, всего 4 введения; при хроническом вирусном гепатите В препарат противопоказан.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/150-idiopaticheskaya-trombocitopenicheskaya-purpura-itp-u-vzroslyh. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/150_3