Иммунная тромбоцитопения

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

Иммунная тромбоцитопения (ИТП) — приобретённое иммуноопосредованное заболевание с изолированным снижением тромбоцитов менее 100 × 10⁹/л и риском кровоточивости. Рекомендация посвящена диагностике и лечению преимущественно детей: тактику определяют тяжесть кровотечения, индивидуальные факторы риска и качество жизни, а не только число тромбоцитов.

Главное

- ИТП диагностируют при изолированной тромбоцитопении менее 100 × 10⁹/л, геморрагическом синдроме различной выраженности и исключении других причин тромбоцитопении.
- По длительности ИТП бывает впервые диагностированной — до 3 месяцев, персистирующей — 3–12 месяцев без спонтанной ремиссии или стабильного полного ответа, и хронической — более 12 месяцев.
- Спонтанная кровоточивость редко возникает при тромбоцитах выше 50 × 10⁹/л; риск тяжёлого кровотечения максимален при 10–20 × 10⁹/л, но тяжесть кровотечения не всегда соответствует числу тромбоцитов.
- При впервые диагностированной ИТП с кровоточивостью 1–2-й степени и без дополнительных факторов риска обычно выбирают наблюдение; при 3-й степени или наличии медицинских и социальных факторов риска требуется медикаментозное лечение, при 4-й степени — неотложная терапия независимо от числа тромбоцитов.
- К факторам высокого риска тяжёлого кровотечения относятся тромбоциты менее 10–20 × 10⁹/л, тяжёлая кровоточивость в анамнезе, кровотечение со слизистых, гематурия, несколько источников кровотечения, возраст младше 3 лет или активное поведение, травма головы, предшествующее или планируемое хирургическое вмешательство и приём НПВП или антикоагулянтов.
- Полный ответ — тромбоциты ≥100 × 10⁹/л без кровоточивости; парциальный — ≥30 × 10⁹/л или двукратный прирост без кровоточивости. Ремиссия означает сохранение полного ответа более 6 месяцев без специфической терапии.
- При тяжёлой хронической ИТП предпочтительными последующими препаратами являются агонисты тромбопоэтиновых рецепторов; при их неэффективности, утрате ответа или плохой переносимости возможны смена препарата, ритуксимаб или спленэктомия в соответствующих клинических ситуациях.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: уточнить начало кровоточивости, связь с инфекцией, вакцинацией и лекарствами, перенесённые травмы и операции, семейные случаи тромбоцитопении, показатели общего анализа крови с рождения и ответ на ранее проведённую терапию. УУР С, УДД 5.
2. Провести осмотр, пальпацию и аускультацию с оценкой кожи и слизистых, тяжести кровоточивости по шкале ВОЗ 1–4-й степени, а также температуры, массы тела, печени, селезёнки, лимфоузлов, физического развития и фенотипических особенностей. УУР С, УДД 5.
3. Выполнить развёрнутый общий анализ крови с ретикулоцитами, лейкоформулой и СОЭ, оптический подсчёт клеток и исследование мазка периферической крови. Для ИТП типична изолированная тромбоцитопения; оценивают также морфологию эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов, при необходимости исключают псевдотромбоцитопению в пробирке с цитратом натрия. УУР С, УДД 5.
4. Провести биохимический анализ крови, коагулограмму и исследование агрегации тромбоцитов для оценки органов, сопутствующей патологии и исключения нарушений плазменного гемостаза или качественных дефектов тромбоцитов. УУР С, УДД 5.
5. Исключить вторичные и неиммунные причины: исследовать ВИЧ, HBsAg, антитела к ВГС, вирусы Эпштейна–Барр, ЦМВ, парвовирус B19 и вирус ветряной оспы; определить иммуноглобулины A, M и G, выполнить прямую пробу Кумбса, а дополнительные тесты назначать по клинической ситуации. УУР С, УДД 5.
6. При атипичных анамнестических, клинических или лабораторных признаках, резистентности или отсутствии ответа после первой линии выполнить пункцию костного мозга с миелограммой; у детей с

типичной картиной и изолированной тромбоцитопенией без признаков злокачественной гемопатии костномозговая пункция не обязательна.

7. При риске внутричерепного кровоизлияния, травме головы, необъяснимой головной боли или общемозговой симптоматике выполнить КТ или МРТ головного мозга. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При впервые диагностированной ИТП с кровоточивостью 1–2-й степени без дополнительных факторов риска проводят наблюдение с регулярной оценкой состояния и числа тромбоцитов. При 3-й степени и/или медицинских или социальных факторах риска назначают лечение; при 4-й степени начинают неотложную терапию при любом количестве тромбоцитов.
- Для инициальной терапии используют ВВИГ: 0,8–1 г/кг внутривенно за 1 день, либо 2 г/кг за 2 дня по 1 г/кг/сут, либо 2 г/кг за 5 дней по 0,4 г/кг/сут. При продолжающемся или вновь возникшем кровотечении и тромбоцитах менее 50 × 10^9/л через 24 часа рекомендуется повторное введение 0,8–1 г/кг за 1 день. УУР С, УДД 5.
- Для инициальной терапии используют преднизолон или метилпреднизолон 1–2 мг/кг/сут внутрь 21 день с постепенной отменой либо преднизолон 4 мг/кг/сут внутрь 4–7 дней с одномоментной отменой. УУР С, УДД 5.
- При тяжёлой впервые диагностированной ИТП и отсутствии эффекта от первой линии применяют ромиплостим 1–10 мкг/кг подкожно 1 раз в неделю, элтромбопаг 25–75 мг/сут внутрь или ритуксимаб 375 мг/$м^2$ внутривенно 1 раз в неделю, всего 4 введения. УУР С, УДД 5.
- При тяжёлой персистирующей ИТП агонисты тромбопоэтиновых рецепторов являются предпочтительной последующей терапией в стандартных дозировках; при неэффективности, утрате ответа или плохой переносимости возможна смена ромиплостима на элтромбопаг или наоборот. УУР С, УДД 4.
- При неотложном кровотечении применяют ВВИГ 1–2 г/кг внутривенно за 1–2 дня в сочетании с высокими дозами ГКС: метилпреднизолон 10–30 мг/кг/сут внутривенно 3 дня, максимум 1000 мг/сут, либо дексаметазон 28 мг/$м^2$/сут внутривенно 3–4 дня, максимум 40 мг/сут. УУР С, УДД 5.
- При экстренном кровотечении переливают тромбоцитарную массу в сочетании с препаратами первой линии; при угрожающем жизни кровотечении суточная доза должна превышать обычную в 2–3 раза. Эритроцитарную массу используют при тяжёлой постгеморрагической анемии или когда объём кровопотери невозможно оценить. УУР С, УДД 5.
- На фоне ГКС назначают гастропротекцию и профилактику остеопороза; при кровоточивости со слизистых используют антифибринолитические средства, но системно их не применяют при гематурии. При числе тромбоцитов менее 50 × 10^9/л анальгетики и антипиретики назначают только при крайней необходимости.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренная госпитализация показана при впервые диагностированной ИТП с тромбоцитами менее 30 × 10^9/л и при клинически значимом кровотечении 3–4-й степени независимо от длительности заболевания.
- Детей с тяжёлой хронической ИТП и геморрагическим синдромом 4-й степени госпитализируют для неотложной терапии независимо от числа тромбоцитов.
- Плановая госпитализация нужна для комплексного или инвазивного обследования, терапии ВВИГ или высокими дозами ГКС, лечения ритуксимабом, спленэктомии, коррекции серьёзных нежелательных явлений, а также по индивидуальным медицинским или психосоциальным показаниям.
- Пациентов с хронической ИТП и угрозой кровотечений наблюдают у гематолога до перевода во взрослую медицинскую сеть; при ремиссии проводят осмотр и лабораторную оценку тромбоцитов не менее двух раз в год.

Частые вопросы

Когда ребёнка с ИТП можно только наблюдать?

При впервые диагностированной ИТП с кровоточивостью 1–2-й степени, если нет других медицинских или социальных факторов риска. Нужны регулярные осмотры, контроль геморрагического синдрома и числа тромбоцитов, а также доступ к медицинской помощи круглосуточно.

Нужно ли лечить ИТП только из-за низких тромбоцитов?

Нет. Решение принимают прежде всего по тяжести кровотечения и индивидуальному риску; число тромбоцитов учитывают вместе с анамнезом кровоточивости, травмами, сопутствующими состояниями, предстоящими вмешательствами и возможностью наблюдения.

Какие препараты являются первой линией?

ВВИГ и глюкокортикостероиды. ВВИГ применяют по схемам 0,8–1 г/кг за 1 день, 2 г/кг за 2 дня или 2 г/кг за 5 дней; варианты ГКС включают преднизолон или метилпреднизолон 1–2 мг/кг/сут 21 день либо преднизолон 4 мг/кг/сут 4–7 дней.

Что делать при внутричерепном кровоизлиянии или другом угрожающем кровотечении?

Нужна неотложная терапия с быстрым повышением тромбоцитов: ВВИГ и высокие дозы ГКС, при необходимости — трансфузия тромбоцитарной массы.

Когда нужна пункция костного мозга при ИТП?

При атипичных симптомах или лабораторных признаках, появлении новых нетипичных проявлений, а также при отсутствии ответа после первой линии терапии. При типичной картине, изолированной тромбоцитопении и нормальной морфологии клеток периферической крови у детей пункция не является обязательной.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/699-immunnaya-trombocitopeniya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/699_2