

## Ребенок с геморрагической сыпью



Рис. 1. Экхимозы на лице ребенка



Рис. 2. Петехиальная сыпь на конечностях

На приеме у педиатра мальчик 2,5 лет с жалобами на синячки на лице (рис. 1), точечные кровоизлияния на слизистых оболочках рта, а также туловище и конечностях (рис. 2). Высыпания появились сутки назад. Неделю назад ребенок перенес острую респираторную вирусную инфекцию, которая протекала с фебрильной лихорадкой, явлениями ринофарингита. В лечении респираторной инфекции использовались противовирусные средства (интерферон); в течение 5 дней, пока сохранялись подъемы температуры, ребенок получал ибупрофен в качестве жаропонижающего средства, а также дважды аналгин. Синячки появились на лице уже после выздоровления, без очевидной связи с какими-либо провоцирующими факторами. Анамнез не отягощен, болезней крови у родственников нет.

При осмотре: элементы сыпи не пальпируются, не исчезают при растягивании кожи.

### Вероятный диагноз?

1. Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна–Геноха).
2. Гемофилия.
3. Кровоточивость на фоне недостаточности витамина К.
4. Тромбоцитопеническая пурпура.

**Правильный ответ: 4. Тромбоцитопеническая пурпура.**

При геморрагическом васкулите сыпь имеет характер пальпируемой пурпуры, то есть возвышающейся над поверхностью кожи, в результате развития воспалительных инфильтратов. Пальпируемая пурпура — патогномоничный симптом аллергических васкулитов, в том числе болезни Шенлейна–Геноха. Кроме того, при геморрагическом васкулите обычно отмечаются артралгии, миалгии, боли в животе. При тромбоцитопении петехии представляют собой мелкие пятна, не выступающие над поверхностью кожи.

Гемофилия — наследственная патология системы гемостаза, в основе которой снижение или нарушение синтеза VIII, IX или XI факторов свертывания крови. Специфическое проявление гемофилии — склонность больного к различным кровотечениям — гемартрозам, внутримышечным и забрюшинным гематомам, гематурии, желудочно-кишечным кровотечениям, длительным кровотечениям при операциях и травмах и др. Спонтанная петехиальная сыпь на коже и слизистых оболочках, экхимозы для гемофилии не характерны.

Недостаточность витамина К может приводить к развитию кровоточивости в периоде новорожденности, особенно в отсутствии его профилактического введения в роддоме. Витамин К необходим для  $\gamma$ -карбоксилирования прокоагулянтов и антикоагулянтов, которое происходит в печени. Организм получает витамин К из трех источников — с пищей (из листовых овощей и фруктов), в качестве продукта синтеза кишечными бактериями и в процессе химического синтеза. Нарушения всасывания, продолжительная антибиотикотерапия, следствием которой является гибель кишечной флоры, длительное небогатое парентеральное или недостаточное питание могут приводить к снижению запасов витамина К в организме, что клинически будет проявляться геморрагическим синдромом. Однако, у нашего пациента нет нарушения всасывания и недостаточности питания, он также не получал антибиотики во время болезни.

Острая идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура проявляется распространенной петехиальной сыпью на слизистых оболочках и коже, множественными экхимозами и снижением количества тромбоцитов ниже  $150 \times 10^9$ /л. Это частая причина нарушения свертываемости крови у детей и в половине случаев возникает после перенесенного инфекционного заболевания. При идиопатической тромбоцитопенической пурпуре наблюдается повышенное разрушение тромбоцитов (а не снижение их продукции). В некоторых случаях период полураспада может составлять не более 10 мин (в норме 7–10 сут). С лечением или без него у 50–60% больных острой тромбоцитопенической пурпурой нормальное количество тромбоцитов будет через 1–3 мес после постановки диагноза, у 75% — через 6 мес. Через 12 мес только у 10% таких пациентов сохраняется тромбоцитопения; у отдельных больных хронической идиопатической тромбоцитопенической пурпурой выздоровление может произойти через годы. Учитывая побочные эффекты от применяемых препаратов, в большинстве случаев доброкачественного течения пурпуры необходимость назначения специфического лечения тщательно взвешивается. На принятие решения о лекарственной терапии влияет активность развивающихся кровотечений. Серьезное опасение вызывает вероятность внутричерепного кровоизлияния при снижении уровня тромбоцитов менее  $20 \times 10^9$ /л (частота развития составляет менее 1%, но смертность при этом достигает 50%). Именно поэтому в большинстве случаев уровень тромбоцитов менее  $20 \times 10^9$ /л является показанием для назначения лекарственной терапии.

У нашего пациента уровень тромбоцитов составлял  $8 \times 10^9$ /л. В связи с высоким риском развития кровотечения мальчик был госпитализирован в стационар, где в течение нескольких недель продолжалось лечение преднизолоном. Ребенок полностью выздоровел через 2 мес.

Кроме кортикостероидов может применяться внутривенный иммуноглобулин: его однократное введение в дозе 0,8–1,0 г/кг в сут повышает уровень тромбоцитов приблизительно у 85% больных. Однако, лечение иммуноглобулинами значительно дороже, чем кортикостероидами. Переливание тромбоцитарной массы не является эффективным, поскольку антитромбоцитарные антитела, продуцируемые организмом больного, настолько же быстро разрушают тромбоциты донора, как и собственные. Таким образом, переливание донорских тромбоцитов обычно не повышает их количество в периферической крови. Тем не менее у больных идиопатической тромбоцитопенической пурпурой с угрожающими жизни кровотечениями переливание тромбоцитарной массы может быть результативным ввиду возможности местного гемостатического эффекта. У взрослых при хронической тяжелой идиопатической тромбоцитопенической пурпуре в последние годы используется также ритуксимаб.

*Т. В. Куличенко, М. А. Лазарева  
Научный центр здоровья детей, Москва, Российская Федерация*

**КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ**

Авторы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, который необходимо обнародовать.

**СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Neunert C., Lim W., Crowther M., Cohen A., Solberg L., Crowther M. A. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood*. 2011 Apr 21; 117 (16): 4190–207.
2. Schultz C. L., Mitra N., Schapira M. M., Lambert M. P. Influence of the American Society of Hematology guidelines on the management of newly diagnosed childhood immune thrombocytopenia. *JAMA Pediatr*. 2014 Oct; 168 (10): e142214.
3. Khellaf M., Charles-Nelson A., Fain O., Terriou L., Viillard J. F., Cheze S. et al. Safety and efficacy of rituximab in adult immune thrombocytopenia: results from a prospective registry including 248 patients. *Blood*. 2014 Nov 20; 124 (22): 3228–36.