

Одобрено  
Объединенной комиссией  
по качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан  
от «29» ноября 2016 года  
Протокол № 16

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### ИММУННАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ У ДЕТЕЙ

#### 1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	2
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	4
Показания для госпитализации	11
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	12
Диагностика и лечение на стационарном уровне	12
Медицинская реабилитация	23
Паллиативная помощь	23
Сокращения, используемые в протоколе	23
Список разработчиков протокола	24
Конфликт интересов	24
Список рецензентов	24
Список использованной литературы	24

**2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:**

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
D69.3	иммунная тромбоцитопения	—	—

**3. Дата разработки протокола:** 2016 год.

**4. Пользователи протокола:** ВОП, терапевты, кардиологи, гематологи, педиатры, онкологи.

**5. Категория пациентов:** дети.

**6. Шкала уровня доказательности:**

<b>A</b>	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
<b>B</b>	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
<b>C</b>	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или +), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
<b>D</b>	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

**7. Определение:** Имунная тромбоцитопения – аутоиммунное заболевание, характеризующееся изолированной тромбоцитопенией (меньше 100 000/мкл) при неизменном/овышенном количестве мегакариоцитов в костном мозге и присутствием на поверхности кровяных пластинок и в плазме больных антитромбоцитарных антител, обычно воздействующими на мембранных гликопротеиновых комплексах IIb/IIIa и/или GPIb/IX, что приводит к разрушению тромбоцитов клетками системы фагоцитирующих мононуклеаров, проявляющееся геморрагическим синдромом.

## 8. Классификация American Society of Hematology, 2013 [2]:

### По течению:

- впервые выявленная - длительность до 3 месяцев;
- персистирующая (затяжная) ИТП - длительность 3-12 месяцев;
- хроническая ИТП - длительность более 12 месяцев.

### По степени тяжести геморрагического синдрома [1, страница 246]:

- тяжелая – пациенты с клинически значимой кровоточивостью не зависимо от уровня тромбоцитов. Случаи, сопровождавшиеся симптомами кровотечения в дебюте заболевания, потребовавшие инициации терапии, или случаи возобновления кровотечений с потребностью в дополнительных терапевтических пособиях разными препаратами, повышающими число тромбоцитов, или в увеличении дозировки используемых лекарственных средств.
- рефрактерная – невозможность получения ответа или полного ответа (тромбоциты менее  $30 \times 10^9/\text{л}$ ) на терапию после спленэктомии; потеря ответа после спленэктомии и необходимость медикаментозного лечения с целью минимизации клинически значимых кровотечений. При этом обязательно повторное обследование для исключения других причин тромбоцитопении и подтверждения диагноза ИТП. В основном встречается у взрослых.

### По стадиям [3]; Standardization of ITP, Sept 2006 IMBACH]:

Стадия	Кровотечения		Количество тромбоцитов	Тактика ведения
	Кожа и слизистые	Другие кровотечения		
1. минимальная/ нормальный образ жизни	Единичные петехии и экхимозы	Самостоятельно купируемые носовые и десневые кровотечения. И нет других видов кровотечения	> 10-150	Наблюдение
2. умеренная/ средний образ жизни	Множественные петехии и экхимозы (диаметром > 5 см)	Длительные, не купируемые носовые кровотечения, продолжительностью более чем 15 мин. Периодическое кровотечение из десен, губ, трансбуккального, ротоглотки или желудочно-кишечного тракта. Длительные меноррагии, гематемезис, гематурия, мелена	>10-20	Госпитализация в стационар
3. тяжелая/ жизнеугрожающий, опасный образ жизни	Обильные, сливающиеся петехии и гематомы	Непрерывное кровотечение из десен, слизистой щек, ротоглотки. Подозрение на	< 10-20	Неотложная помощь

		внутренние кровоизлияния в мозг (мозг, легкие, мышцы, сустав, другие)		
--	--	--	--	--

## 9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

### 1) Диагностические критерии:

**NB!** Первичная иммунная тромбоцитопения диагностируется при снижении тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$  при исключении других причин тромбоцитопении.

### Диагностические критерии постановки диагноза:

#### Жалобы:

- повышенную кровоточивость из слизистых оболочек;
- геморрагические высыпания в виде петехий и экхимозов на коже.

#### Анамнез:

- носовые, десневые кровотечения;
- меноррагии, метроррагии;
- кровоизлияния в склеру;
- кровоизлияния в головной мозг;
- гематурия;
- кровотечения из ЖКТ (кровавая рвота, мелена);
- геморрагические высыпания в виде петехий и экхимозов на коже.

#### Физикальное обследование:

##### Общий осмотр:

Характер кожного геморрагического синдрома:

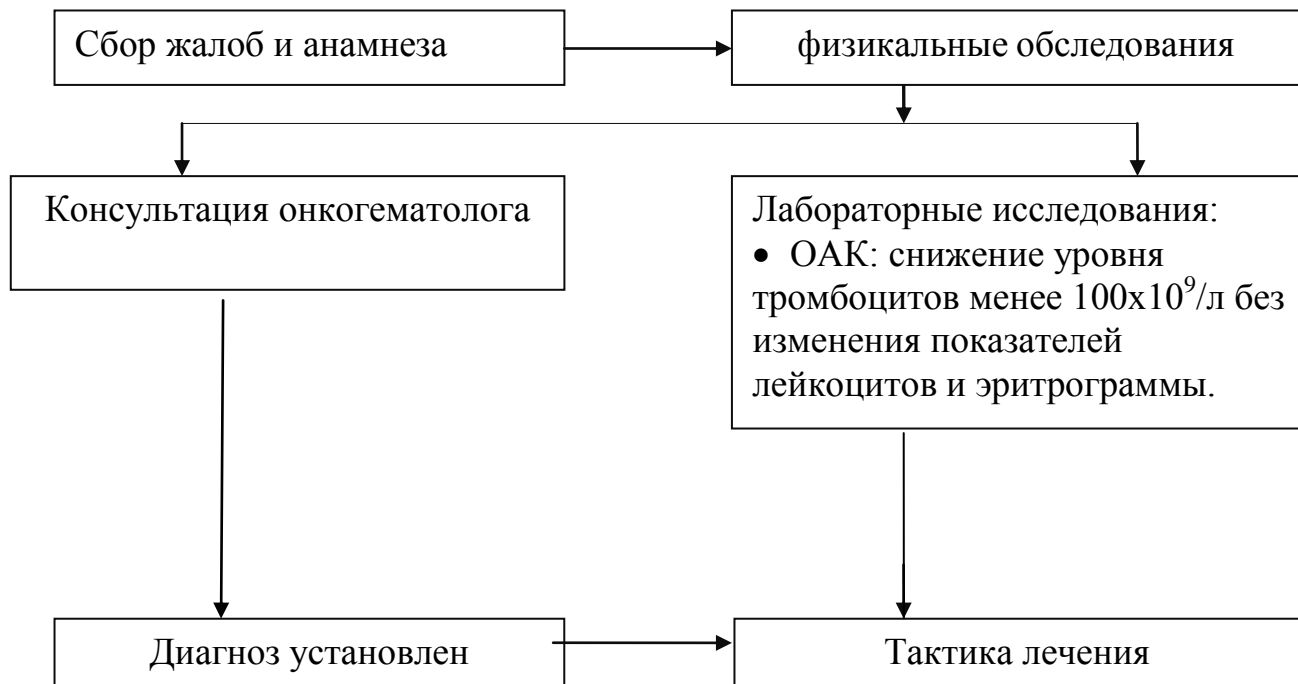
- расположение и величина петехий и синяков;
- наличие геморрагий на слизистой полости рта, конъюнктивах;
- стекание крови по задней стенке глотки;
- аномалии строения лица (треугольное лицо, маленькие глаза, эпикант, мелкие черты лица) и конечностей (аномалии 1-го пальца кистей, шестипалость, синдактилия, клинодактилия);

#### Лабораторные исследования:

- **ОАК с ручным подсчетом лейкоцитарной формулы и морфологии тромбоцитов** – в гемограмме отмечается изолированная тромбоцитопения - снижение тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$  без изменения показателей лейкоцитов и эритрограммы. В отдельных случаях может регистрироваться постгеморрагическая анемия, сдвиги в лейкограмме, связанные с сопутствующим инфекционным заболеванием, аллергией;

**Инструментальные исследования:** нет.

## 2) Диагностический алгоритм на амбулаторном уровне:



### 3) Дифференциальный диагноз:

<i>Диагноз</i>	<i>Обоснование для дифференциальной диагностики</i>	<i>Обследование</i>	<i>Критерии исключения диагноза</i>
ТАR-синдром	Характеризуется патологией мегакариоцитов и тромбоцитов с их гипоплазией и дисфункцией, что приводит к кровотечениям	Сбор жалоб и анамнеза, физикальный метод обследования.	Характерны отсутствие лучевых костей, врожденная патология мегакариоцитов и тромбоцитов с их гипоплазией и дисфункцией, что приводит в кровотечениям. Дети болеют наиболее часто сопровождается с врожденными аномалиями органов (часто пороки сердца)
Апластическая анемия	В мазках крови тромбоцитопения изолированная часто глубокая до выявления единичных кровяных пластинок.	ОАК с подсчетом лейкоформулы, ретикулоцитов. Миелограмма, трепанобиопсия.	Аспират костного мозга беден ядродержащими элементами. Снижено суммарное процентное содержание клеточных элементов. В гистологических препаратах трепанобиоптатов подвздошных костей аплазия костного мозга с замещением жировой ткани, исключает ИТП. Содержание железа нормально или повышено.
Миелодиспластический синдром	Геморрагический синдром	ОАК (с подсчетом лейкоформулы, ретикулоцитов). Миелограмма, трепанобиопсия.	Для МДС характерны признаки дисплазии, избыток бластов в костном мозге, хромосомные aberrации, что исключает ИТП
Гематобласты	Панцитопения, геморрагический синдром	ОАК (с подсчетом лейкоформулы, ретикулоцитов). Миелограмма.	Результаты проточной цитометрии, иммуногистохимических, гистологических исследований костного мозга исключают ИТП.
Пароксизмальная ночная	Геморрагический синдром	ОАК; Биохимический анализ	Для ПНГ характерны гемосидеринурия, гемоглобинурия, повышение уровней билирубина,

гемоглобинурия		крови; Коагулограмма; ОАМ; ИФТ на ПНГ.	ЛДГ, снижение либо отсутствие гаптоглобина. Кровоточивость редко наблюдается, типична гиперкоагуляция (активация индукторов агрегации). Исключается при отсутствии ПНГ клона по результатам ИФТ.
Мегалобластные анемии.	тромбоцитопения	ОАК + морфология периферической крови; Миелограмма; Биохимический анализ крови (уровня цианкобаламин и фолиевой кислоты).	Косвенными признаками, характерными для мегалобластных анемий являются повышение среднего содержания гемоглобина в эритроцитах, повышение среднего объема эритроцитов, мегалобластный тип кроветворения по данным миелограммы. В отличие от ИТП при мегалобластных анемиях несмотря на тромбоцитопению отсутствует геморрагический синдром.
Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура.	Геморрагический синдром	ОАК; УЗИ ОБП; Оценка неврологического статуса; Рентген суставов.	Исключается на основании неврологической симптоматики, образованием множественных тромбов, суставного синдрома, часто увеличением печени и селезенки.

- 4) **Тактика лечения:** нет.
- **Немедикаментозное лечение:** нет.
  - **Медикаментозное лечение:** нет.
  - **Алгоритм действий при неотложных ситуациях:**



**Другие виды лечения:** нет.

5) **Показания для консультации специалистов:**

- консультация онкогематолога – при подозрении на гематобласты;
- консультация гинеколога – при метроррагиях, меноррагиях;
- консультация других узких специалистов – по показаниям.

6) **Профилактические мероприятия:** нет.

7) **Мониторинг состояния пациента:** нет.

8) **Индикаторы эффективности лечения:**

**10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:**

**10.1 Показания для плановой госпитализации:**

**10.2 Показания для экстренной госпитализации:**

- снижение уровня тромбоцитов в ОАК  $<50 \times 10^9/\text{л}$ .
- наличие геморрагического синдрома (кровотечения из слизистых носоглотки, ротовой полости, желудочно-кишечное кровотечение, маточное кровотечение).



## **11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:**

### **1) Диагностические мероприятия:**

- сбор жалоб и анамнеза заболевания;
- физикальное обследование.

### **2) Медикаментозное лечение:**

- симптоматическая терапия, согласно ИВБДВ – руководство ВОЗ по ведению наиболее распространенных заболеваний в стационарах первичного уровня, адаптированное к условиям РК [4].

## **12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:**

### **Диагностические критерии:**

**Жалобы:** смотреть пункт 9, подпункт 1.

### **Анамнез:**

- длительность и характер кровоточивости;
- проведение вакцинации (особенно комбинированной вакцинации против кори, паротита и краснухи) за 2-3 недели до развития геморрагического синдрома;
- перенесенные (респираторной вирусной, краснухи, инфекционного мононуклеоза) за 2-3 недели до развития геморрагического синдрома;
- применение в течении последних 2-3 недель препараты (в частности гепарин);
- наличие болей в костях и потери в весе;

**Физикальное обследование:** смотреть пункт 9, подпункт 1.

### **Лабораторные исследования:**

- **ОАК** с ручным подсчетом лейкоцитарной формулы и морфологии тромбоцитов – в гемограмме отмечается изолированная тромбоцитопения - снижение тромбоцитов менее  $100 \times 10^9/\text{л}$  без изменения показателей лейкоцитов и эритрограммы. В отдельных случаях может регистрироваться постгеморрагическая анемия, сдвиги в лейкограмме, связанные с сопутствующим инфекционным заболеванием, аллергией;

**Инструментальные исследования:** нет.

**2) Диагностический алгоритм на стационарном уровне: нет.**



### **3) Перечень основных диагностических мероприятий, проводимые на стационарном уровне:**

- ОАК (подсчет тромбоцитов и ретикулоцитов в мазке);
- группа крови и резус фактор;
- биохимический анализ крови (белок, альбумин, АЛат, АСат, билирубин, креатинин, мочеви́на, декстроза);
- миелограмма: гиперплазия мегакариоцитарного ростка с появлением молодых генераций мегакариоцитов и повышенным содержанием их предшественников;
- длительность кровотечения по Сухареву;
- ОАМ;
- ИФА на маркеры вирусных гепатитов (HbsAg);
- ИФА на маркеры вирусных гепатитов HCV;
- ИФА на маркеры на ВИЧ.

### **4) Перечень дополнительных диагностических обследований, проводимые на стационарном уровне:**

- биохимический анализ: ГГТП, электролиты;
- коагулограмма;
- ИФА на антитромботические антитела;
- иммунофенотипирование клеток периферической крови;
- иммунограмма;
- антифосфолипидные антитела;
- ПЦР на вирусные инфекции (вирусные гепатиты, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, вирус Эпштейна-Барр, вирус Varicella/Zoster);
- эхокардиография;
- УЗИ органов брюшной полости (печени, селезенки, поджелудочной железы, желчного пузыря, лимфатических узлов, почки), средостения, забрюшинного пространства и малого таза – для исключения кровоизлияния во внутренние органы;
- компьютерная томография головного мозга: проводится при наличии подозрений на внутричерепное кровоизлияние - головная боль, рвота, парезы, нарушения сознания; для исключения ОНМК;
- УЗИ ОБП.

### **5) Тактика лечения:**

При иммунных тромбоцитопениях тактика лечения начинается с назначения гормонального препарата (преднизолона). При благоприятном ответе на лечение количество тромбоцитов увеличивается (обычно на 7-10 день) и держится на высоком уровне даже после отмены препарата. Если ремиссия не наступила, назначается иммунотерапия - внутривенный иммуноглобулин. Если не удалось вывести пациента в ремиссию при помощи медикаментозной терапии в течение 6 месяцев, рекомендуется спленэктомия. При тяжелом течении заболевания спленэктомия может быть проведена в более ранние сроки.

Для принятия решения в тактике лечения, международной группой экспертов разработана шкала кровоточивости и рекомендации по подходу к терапии [4]:

Кровоточивость/качество жизни	Лечебный подход
<b>Степень 1.</b> Минорная кровоточивость, <100 петехий и/или < 5 мелких синяков (<3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых	Наблюдение
<b>Степень 2.</b> Легкая кровоточивость. Множественные петехии > 100; и/или > 5 крупных синяков (>3 см в диаметре); отсутствие кровоточивости слизистых	Наблюдение или, у некоторых пациентов мембраностабилизирующая терапия
<b>Степень 3.</b> Умеренная кровоточивость. Наличие кровоточивости слизистых, «опасный» стиль жизни	Консультация гематолога
<b>Степень 4.</b> Кровоточивость слизистых или подозрения на внутреннее кровотечение	Лечение всех пациентов в условиях стационара

**Немедикаментозное лечение:**

**Режим:** II.III;

**Диета:** № 11.

**Медикаментозное лечение:**

**Лечение в зависимости от степени тяжести:**

Использование стандартной дозы преднизолона в течение максимум 14 дней/повышенной в течение 4-х дней [1 стр. 253-254]

**А. Препараты первой линии терапии ИТП [6,9]:**

Препараты	Доза	Длительность терапии	УД, ссылка
Преднизолон	0.25 мг/кг	21 дней	Grade A
	2 мг/кг	14 дней с постепенной отменой	
	60мг/м <sup>2</sup>	21 дней	
	4мг/кг	7 дней с постепенной отменой	
	4мг/кг	4 дня	
Метилпреднизолон	30 или 50мг/кг	7 дней	Grade A
	20-30мг/кг	2 – 7 дня	
	30мг/кг	3 дня	
ВВИГ	0.8-1 г/кг	1-2 дня	Grade A

	0.25 г/кг	Однократно	
	0.4 г/кг	5 дней	
Anti-D	25мкг/кг	2 дня	Grade A
	50-60мкг/кг	Однократно	
	75мкг/кг	Однократно	
Дексаметазон	20 - 40 мг/кг/день	в течение 4 дней подряд (каждый месяц, 6 циклов)	Grade A

### **Персистирующая и хроническая ИТП:**

- схемы глюкокортикоидной терапии: высокие дозы метилпреднизолона в/в 30 мг/кг х 3 дня, далее 20 мг/кг х 4 дня;
- ВВИТ могут использоваться и при хИТП, перед оперативными вмешательствами, удалением зубов/в случае травмы. Режимы применения ВВИТ при хИТП идентичны таковым при впервые возникшей ИТП;
- рекомендуемая доза ВВИТ 0,8-1,0 г/кг массы тела с последующим повторным введением в пределах 48 часов, если после первого введения уровень тромбоцитов не выше  $20 \times 10^9/\text{л}$  [1, стр. 255].

### **В. Медикаментозная терапия второй линии:**

#### **Ритуксимаб (УД-В):**

- разовая доза:  $375 \text{ мг/м}^2/\text{нед}$ , длительность курса: 4 недели (всего 4 введения);

#### **Показания:**

- не ответившие на высокие дозы дексаметазона;
- при наличии противопоказаний к спленэктомии;
- рецидивирующее и рефрактерное течение ИТП.

#### **Циклоспорин А:**

- 2,5 – 3 мг/кг/сут. В комбинации с Преднизолоном (УД-В)

**Циклофосфамид:**  $200 \text{ мг/м}^2$  1 раз в день;

#### **Показания:**

- у пациентов резистентных к гормонотерапии и/или после спленэктомии;
- вторичная ИТП [5].

**Микофенолат мофетин:** 20-40мг/кг, длительность курса 30 дней.

#### **Показания:**

- некоторым пациентам с антипролиферативной и иммуносупрессивной целью.

### **С. Медикаментозная терапия третьей линии:**

#### **Агонисты ТРО-рецепторов (УД-А):**

- Элтромбопаг 25-75 мг внутрь 1-10мг/кг/нед.

#### **Алемтузумаб\*:**

- альтернативная терапия для хИТП и рефрактерной ИТП.

NB! используется на фоне сопроводительной терапии (антибактериальной, противогрибковой, противовирусной).

**Перечень основных лекарственных средств:**

<b>МНН препарата</b>	<b>Форма выпуска</b>	<b>УД, ссылка</b>
<b>Иммуносупрессивные препараты</b>		
дексаметазон	таблетки по 0,5 мг раствор 4мг/2 мл	УД В [1,2,5]
преднизолон	таблетки по 5 мг	УД А [1,2,5]
иммуноглобулин человеческий Ig G	для в/в введения 10% 2 гр/20 мл	УД А [1,2,5]
иммуноглобулин человеческий Ig G	для в/в введения 10% 5 гр/50 мл	УД А [1,2,5]
циклофосфамид	порошок для приготовления раствора для в/в введения 500 мг	УД С [1,2,5]
микофенолат мофетил	капсулы по 250 и 500 мг	УД С [1,2,5]
ритуксимаб	флаконы 10 мл/100 мг флаконы 50 мл/500 мг	УД В [1,2,5]
циклоспорин А	капсулы по 25 мг, 50 мг, 100 мг	УД В [1,2,5]
Элтромбопаг	таблетки 31,9 мг и 63,8 мг	УД А [2,5]
Алемтузумаб (после регистрации в РК)	раствор для инфузий 1мл	УД А [2,5]
<b>Противогрибковые препараты (по показаниям)</b>		
флуконазол	раствор для в/в инъекций, 50 мл, 2мг/мл, капсулы 150 мг	УД В [1,2,5,7]
<b>Антимикробные препараты</b> применяется для профилактики развития гнойно - септических осложнений, а также после определения чувствительности к антибиотикам		
азитромицин или	таблетка/капсула, 500 мг, порошок лиофилизированный для приготовления раствора для в/в инфузий, 500 мг;	УД В [1,2,5,8]
пиперациллин/тазобактам или	порошок для приготовления инъекционного раствора для в/в введения 4,5 гр	УД В [1,2,5,8]
цефтазидим или	порошок для приготовления инъекционного раствора для в/в введения 1000 мг	УД В [1,2,5,8]
амоксоциллин + клавулановая кислота	таблетка, покрытая пленочной оболочкой, 500 мг/125 мг, порошок для приготовления суспензии для приема внутри 135 мг/5мл, порошок для приготовления раствора для в/в и в/м введения 600 мг.	УД В [1,2,5,8]
<b>Противовирусные (по показаниям, в случаях присоединения</b>		

инфекции)		
ацикловир	крем для наружного применения 5%-5,0, таблетка 200 мг, порошок для приготовления раствора для инфузий 250 мг;	УД С
<b>Лекарственные средства, влияющие на свертывающую систему крови</b>		
фибриноген+тромбин	губка гемостатическая, размер 7*5*1, 8*3;	УД В [1,2,5,7]

#### Перечень дополнительных лекарственных средств:

МНН препарата	Путь введения	УД, ссылка
омепразол (профилактика противоязвенной терапии)	для приема внутрь 20мг	УД В [1,7]
панкреатин (при гастрите, улучшает процесс пищеварения при гормонотерапии)	10000 МЕ	УД В [1,7]
каптоприл (при повышении АД)	таблетка для приёма внутрь 12,5 мг	УД В [1,7]
парацетамол (жаропонижающее)	таблетка для приема внутрь 200 мг	УД В [1,7]
этамзилат натрия (при кровотечениях)	для приема внутрь для в/в введения 2 мл	УД В [1,7]
колекальциферол (при гипокальциемии)	таблетки по 500 мг	УД В [1,7]

#### Применение трансфузий тромбоконцентрата:

##### Показания:

- наличии жизнеугрожающего кровотечения.

Трансфузии тромбоконцентрата всегда должны дополнять специфическую терапию ИТП (ВВИГ или/и глюкокортикоиды) и не должны применяться в качестве монотерапии. Если тяжесть кровоточивости при ИТП такова, что требует трансфузии тромбоконцентрата, рекомендуется дробное переливание – каждые от 6-8 часов. В особо тяжелых случаях применяются «гиперфракционные» трансфузии малыми дозами тромбоконцентрата: по 1-2 дозы ( $0,7-1,4 \times 10^{11}$ ) каждые два часа. В качестве дополнительной гемостатической терапии применяют этамзилат, антифибринолитические препараты.

**NB!** При почечных кровотечениях введение ингибиторов фибринолиза противопоказано.

## **Хирургическое вмешательство:**

### **Спленэктомия (УД-В)**

#### **Показания для проведения вмешательства:**

- рецидивирующее, тяжелое течение болезни более 6 месяцев;
- пациенты старше 6 лет после предварительной вакцинации *Haemophilus influenzae* типа b + *S.pneumoniae* + *N.Meningitidis*.

#### **Противопоказания для проведения вмешательства:**

- дети младше 6 лет;
- первичные ИТП.

**Другие виды лечения:** нет.

#### **Вспомогательная гемостатическая терапия:**

- этамзилат натрия 12.5% в дозе 10-15мг/кг;
- парааминобензойная кислота- транексамовая кислота: в возрасте старше 12 лет в дозе 20-25мг/кг.

#### **6) Показания для консультации специалистов:**

- консультация инфекциониста – при подозрении на инфекционный процесс;
- консультация эндокринолога – при развитии эндокринных нарушений на фоне лечения;
- консультация акушер-гинеколога – при беременности, метроррагии, меноррагии, при назначении комбинированных оральных контрацептивов;
- консультация других узких специалистов – по показаниям.

#### **7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:**

- отсутствие/нарушение сознания (оценка по шкале Глазго); приложение №1
- острая сердечно-сосудистая недостаточность (ЧСС менее 60, или более 200 в минуту);
- острое нарушения дыхания (ДН 2 – 3 степени, ЧД более 50, снижение сатурации менее 88 %, необходимость проведения ИВЛ);
- острое нарушение кровообращения (шоковые состояния);
- АД систолическое, менее 60/более 180 (требующие постоянного введения вазоактивных препаратов);
- нарушение обмена веществ критические (электролитного, водного, белкового, КЩС, кетоацидоз);
- интенсивное наблюдение и интенсивная фармакотерапия, требующее постоянного мониторинга витальных функции;
- нарушение свертывающей и антисвертывающей систем крови.

#### **8) Индикаторы эффективности лечения:**

- через 4 недели от начала лечения повышение тромбоцитов выше  $100 \times 10^9/\text{л}$  (75% пациентов с ИТП).



- после удаления селезёнки – повышение уровня тромбоцитов в периферической крови.

## 9) Дальнейшее ведение

### Лабораторные исследования:

- ОАК с определением количества тромбоцитов и ручным подсчетом лейкоцитарной формулы (обязательным) проводится 1 раз в месяц на первом году наблюдения. Далее в зависимости от клинического состояния и стабильности гематологической картины;
- биохимический анализ крови в динамике проводится при наличии показаний;
- серологическое исследование маркеров ВИЧ, гепатитов В и С, проводятся через 3 месяца после выписки из стационара и через 3 месяца от каждой трансфузии препаратов крови.

### Условие передачи пациента по месту жительства:

- педиатр (детский гематолог) по месту жительства руководствуется рекомендациями, данными специалистами стационара;
- частота осмотра пациента с ИТП составляет 1 раз в 2-4 недели в первые 3 месяца лечения, далее в зависимости от клинического состояния и гематологической динамики, но не реже 1 раза в 2 месяца.

**Инструментальные исследования** проводятся при наличии клинических показаний.

**13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:** смотрите протокол медицинская реабилитация по профилю.

**14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ:** нет.

### 15. Сокращения, используемые в протоколе:

АГ	артериальная гипертензия;
АД	артериальное давление;
АЛаТ	аланинаминотрансфераза
АСа Т	аспартатаминотрансфераза
в/в	внутривенно
в/м	внутримышечно
ВВИД	внутривенная высокодозная иммуноглобулинотерапия
ВИЧ	вирус иммунодефицита человека;
ГГТП	гаммаглутамилтранспептидаза;
ИББДВ	интегрированное ведение болезней детского возраста
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
ИТП	имунная тромбоцитопения
ИФА	иммуноферментный анализ;
ИФТ	иммунофенотипирование;

КТ	компьютерная томография;
КЩС	кислотно-щелочное состояние
ЛДГ	лактатдегидрогеназа;
ЛПУ	лечебно-профилактическое учреждение
МДС	миелодиспластический синдром;
МЕ	международных единиц
ММФ	микофенолат мофетин
МРТ	магнитно-резонансная томография
ОАК	общий анализ крови
ОАМ	общий анализ мочи;
ОМЛ	острый миелобластный лейкоз;
ПНГ	пароксизмальная ночная гемоглобинурия;
ОНМК	острое нарушение мозгового кровообращения
ПЦР	полимеразная цепная реакция;
СОЭ	– скорость оседания эритроцитов;
ТГСК	трансплантация гемопоэтических стволовых клеток
УЗДГ	ультразвуковая доплерография
ФГДС	фибро-гастро-дуоденоскопия
хИТП	хроническая иммунная тромбоцитопения
ЦМВ	цитомегаловирус
ЧД	частота дыхания;
ЧСС	частота сердечных сокращений;
ЭКГ	электрокардиография;
ЭхоКГ	эхокардиография;
Ig	иммуноглобулин

## 16. Список разработчиков протокола с указанием квалификационных данных:

- 1) Омарова Гульнара Ербосыновна – детский врач гематолог/онколог, Филиал Корпоративного Фонда «УМС», «Национальный научный центр материнства и детства», г.Астана.
- 2) Тастанбекова Венера Булатовна – детский врач гематолог/онколог, Филиал Корпоративного Фонда «УМС», «Национальный научный центр материнства и детства», г. Астана.
- 3) Умирбекова Балжан Болатовна – детский врач гематолог/онколог, Филиал Корпоративного Фонда «УМС», «Национальный научный центр материнства и детства», г.Астана.
- 4) Омарова Кулян Омаровна – доктор медицинских наук, профессор, РГКП «Национальный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы.
- 5) Манжуова Ляззат Нурпапаевна – кандидат медицинских наук, заведующий отделением онкологии №1, РГКП «Национальный центр педиатрии и детской хирургии», г. Алматы.

6) Калиева Мира Маратовна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры клинической фармакологии и фармакотерапии КазНМУ им. С. Асфендиярова.

**17. Указание на отсутствие конфликтов:** нет.

**18. Список рецензентов:** Кемайкин Вадим Матвеевич – врач гематолог высшей квалификационной категории, кандидат медицинских наук, главный внештатный гематолог, онкогематолог Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан.

**19. Список использованной литературы:**

- 1) Детская гематология, 2015. Под редакцией А.Г.Румянцева, А.А.Масчана, Е.В.Жуковской. Москва. Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа» 2015г. С – 656, С-251, таблица 6.
- 2) The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia Cindy Neunert, Wendy Lim, Mark Crowther, Alan Cohen, Lawrence Solberg, Jr and Mark A. Crowther 2011; 16:4198-4204
- 3) Standardization of ITP, Sept 2006 IMBACH.
- 4) Оказание неотложной помощи, 2005. Алгоритм действий при неотложных ситуациях: согласно ИВБДВ – руководство ВОЗ по ведению наиболее распространенных заболеваний в стационарах первичного уровня, адаптированное к условиям РК (ВОЗ 2012 г.).
- 5) ESH. The Handbook «Immune thrombocytopenia» 2011.
- 6) Tarantino & Buchanan, Hematol Oncol Clin North Am, 2004, 18:1301-1314.
- 7) Guidelines for the adminis parenteral nutritrion Canada 2010.
- 8) SIGN 104. Antibiotic prophylaxis in surgery.2014.

Приложение №1:

Таблица 1. Педиатрическая шкала ком Глазго (ШКГ)

Открытие глаз (баллы)	Старше 1 года		Младше 1 года	
4	4	Спонтанное	Спонтанное	
3	3	На речевую команду	На речевую команду	
2	2	На боль	На боль	
1	1	Нет ответа	Нет ответа	
6		Выполнение команды		
Наилучший двигательный ответ (баллы)	6			
	5	Локализация боли	Локализация боли	
	4	Сгибание — отдергивание	Нормальное сгибание	
	3	Патологическое сгибание (декортикационная ригидность)	Патологическое сгибание (декортикационная ригидность)	
	2	Разгибание (децеребрационная ригидность)	Разгибание (децеребрационная ригидность)	
	1	Нет ответа	Нет ответа	
Наилучший речевой ответ (баллы)		Старше 5 лет	2–5 лет	0–23 месяца
	5	Ориентирован и контактен	Соответствующая возрасту речевая продукция	Гулит, улыбается, или проявляет неудовольствие
	4	Бессвязная речевая спутанность	Бессвязная речевая спутанность	Эпизодический крик, плач
	3	Отдельные слова в ответ на раздражение или спонтанно	Крик и/или плач	Постоянный крик или плач
	2	Нечленораздельные звуки на раздражения или спонтанно	Стон	Стон
	1	Нет ответа	Нет ответа	Нет ответа