

Д.Ю. Овсянников^{1,2}, Г.А. Генералова³, Л.В. Пушко¹, С.С. Паунова^{2,4}, А.С. Казанкова²,
Е.А. Яценко², В.Ю. Петров², Л.Е. Ларина^{2,4}, Ф.И. Руснак², И.Р. Самсонович²,
А.Л. Музуров^{3,5}, Е.С. Столяревич⁶, Л.Б. Канахина¹, Ю.С. Мещерская¹, П.А. Фролов¹,
О.А. Коровина^{1,2}, М.Г. Кантемирова^{1,2}, О.В. Алексеева¹, И.Е. Колтунов^{1,2}

ТРОМБОТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА (БОЛЕЗНЬ МОШКОВИЦА): ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ У РЕБЕНКА 7 ЛЕТ

¹Российский университет дружбы народов, ²Морозовская детская городская клиническая больница,
³Детская городская клиническая больница святого Владимира, ⁴Российский национальный исследовательский
медицинский университет им. Н.И. Пирогова, ⁵Российская медицинская академия непрерывного
профессионального образования, ⁶Городская клиническая больница № 52, Москва, РФ

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) – это редкая клиническая форма тромботической микроангиопатии (ТМА), характеризующаяся триадой симптомов, включающей неиммунную гемолитическую анемию, тромбоцитопению и полиорганные нарушения (поражение почек, ЦНС, легких, сердца, желудочно-кишечного тракта). Нарушение функций жизненно важных органов обусловлено микротромбозами и ишемией тканей. Это единственная форма ТМА, имеющая 100% лабораторное подтверждение. Причина ТТП – абсолютный дефицит или снижение активности металлопротеазы ADAMTS13, которые приводят к повышению концентрации в кровотоке сверхкрупных мультимеров фактора фон Виллебранда, обладающих высокой адгезивной и агрегационной активностью. Уровень ADAMTS13 менее 10% свидетельствует о выраженном дефиците металлопротеазы, предопределяющем развитие тяжелых тромботических осложнений. Диагностика ТТП основана на алгоритме выявления и подтверждения симптомокомплекса ТМА и исключения других вариантов первичной и вторичной ТМА, которыми являются типичный и атипичный гемолитико-уремический синдром и множество вторичных ТМА. В статье представлено клиническое наблюдение ТТП у 7-летнего мальчика. Ребенок поступил в стационар по экстренным показаниям с жалобами на повышение температуры тела до 40,7 °С, головную боль, влажный кашель, желтуху, петехиальные элементы на коже, потемнение мочи. При обследовании в общем анализе крови обнаружены тяжелая анемия (Hb 46 г/л), отсутствие тромбоцитов; уровень ADAMTS13 составил 4%. Клиническая картина, представленная симптомокомплексом полиорганного нарушения, включающих, кроме типичных для данного заболевания поражения почек и головного мозга, также поражения легких и глаз, лабораторные данные позволили диагностировать ТТП. Пациенту была назначена патогенетическая терапия, на фоне которой достигнута ремиссия ТТП, однако тяжелое ишемическое поражение нефронов с клинико-лабораторным комплексом полного нефротического синдрома на протяжении 8 месяцев от дебюта ТТП не имеет полной лабораторной ремиссии. В статье представлены новые данные о патогенезе заболевания, диагностике и лечении ТТП.

Ключевые слова: тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, болезнь Мошковица, тромботическая микроангиопатия, поражение легких, гемофтальм, дети.

Цит.: Д.Ю. Овсянников, Г.А. Генералова, Л.В. Пушко, С.С. Паунова, А.С. Казанкова, Е.А. Яценко, В.Ю. Петров, Л.Е. Ларина, Ф.И. Руснак, И.Р. Самсонович, А.Л. Музуров, Е.С. Столяревич, Л.Б. Канахина, Ю.С. Мещерская, П.А. Фролов, О.А. Коровина, М.Г. Кантемирова, О.В. Алексеева, И.Е. Колтунов. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Мошковица): обзор литературы и клиническое наблюдение заболевания у ребенка 7 лет. Педиатрия. 2017; 96 (5): 167–176.

Контактная информация:

Овсянников Дмитрий Юрьевич – д.м.н., зав. каф. педиатрии медицинского факультета Российского университета дружбы народов
Адрес: Россия, 117198, г. Москва, ул. Миклухо-Маклая, 6
Тел.: (499) 236-11-52,
E-mail: mdovsyannikov@yahoo.com
Статья поступила 11.07.17,
принята к печати 15.09.17.

Contact Information:

Ovsyannikov Dmitry Yuryevich – MD., head of Pediatrics Department, Medicine Faculty, People's Friendship University of Russia
Address: Russia, 117198, Moscow, Miklukho-Maklaya str., 6
Tel.: (499) 236-11-52,
E-mail: mdovsyannikov@yahoo.com
Received on Jul. 11, 2017,
submitted for publication on Sep. 15, 2017