

Государственная образовательная организация высшего профессионального образования «Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького»

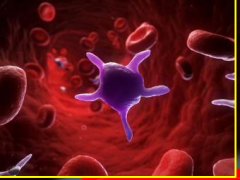
Синдром тромбоцитопении в практике ревматолога

Проф. Багрий А.Э., зав. р/о Супрун О.Е., доц. Михайличенко Е.С.,
орд. Вильховик М.С., Храповицкая Е.А.

«Актуальные вопросы терапии: ревматология, нефрология –
памяти проф. А.И. Дядыка»

17 февраля 2023 г





ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ

ТРОМБОЦИТОПЕНИИ ПРИ СКВ:
ИТП, ТТП, ЛЕК ПР-ТЫ

Тромбоциты

Образуются в костном мозге путем фрагментации мегакариоцитов

Тр – мелкие бесцветные клет фрагменты неправильн формы, без ядер, размер 2-5 мкм

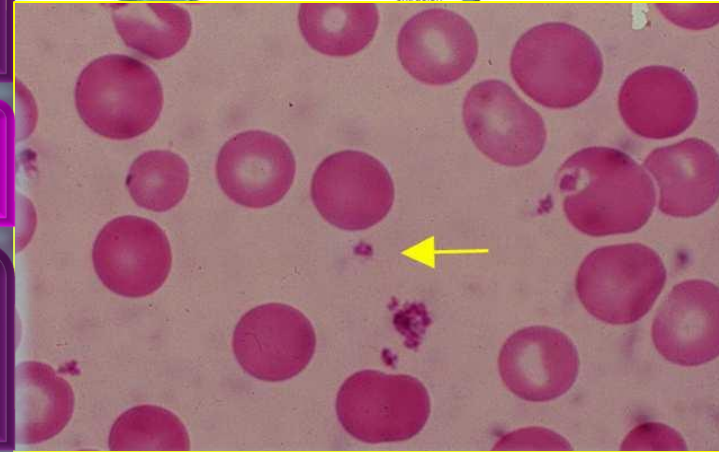
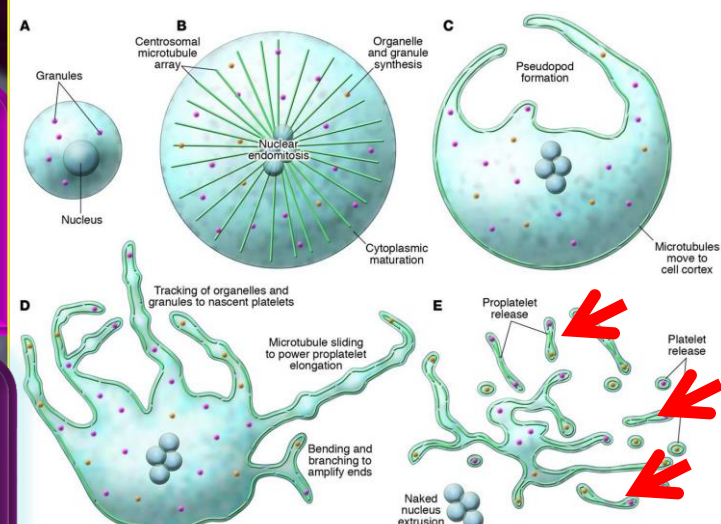
Продолжит жизни - 5-10 дней

Ежедневно образуется 10^{11} , при необх их к-во ↑ в 10 раз

2/3 – в крови,
1/3 – в селезенке

Выводятся моноцитарно-макрофагальной с-мой

Функции: 1 – поддержание целостности эндотелия сосудов; 2 – гемостаз; 3 - иммунорегуляция



Тромбоцитопения: номенклатура

Тр-пения – ↓ к-ва Тр $<150 \times 10^9 / л$ ($< 150.000 / мкл$)

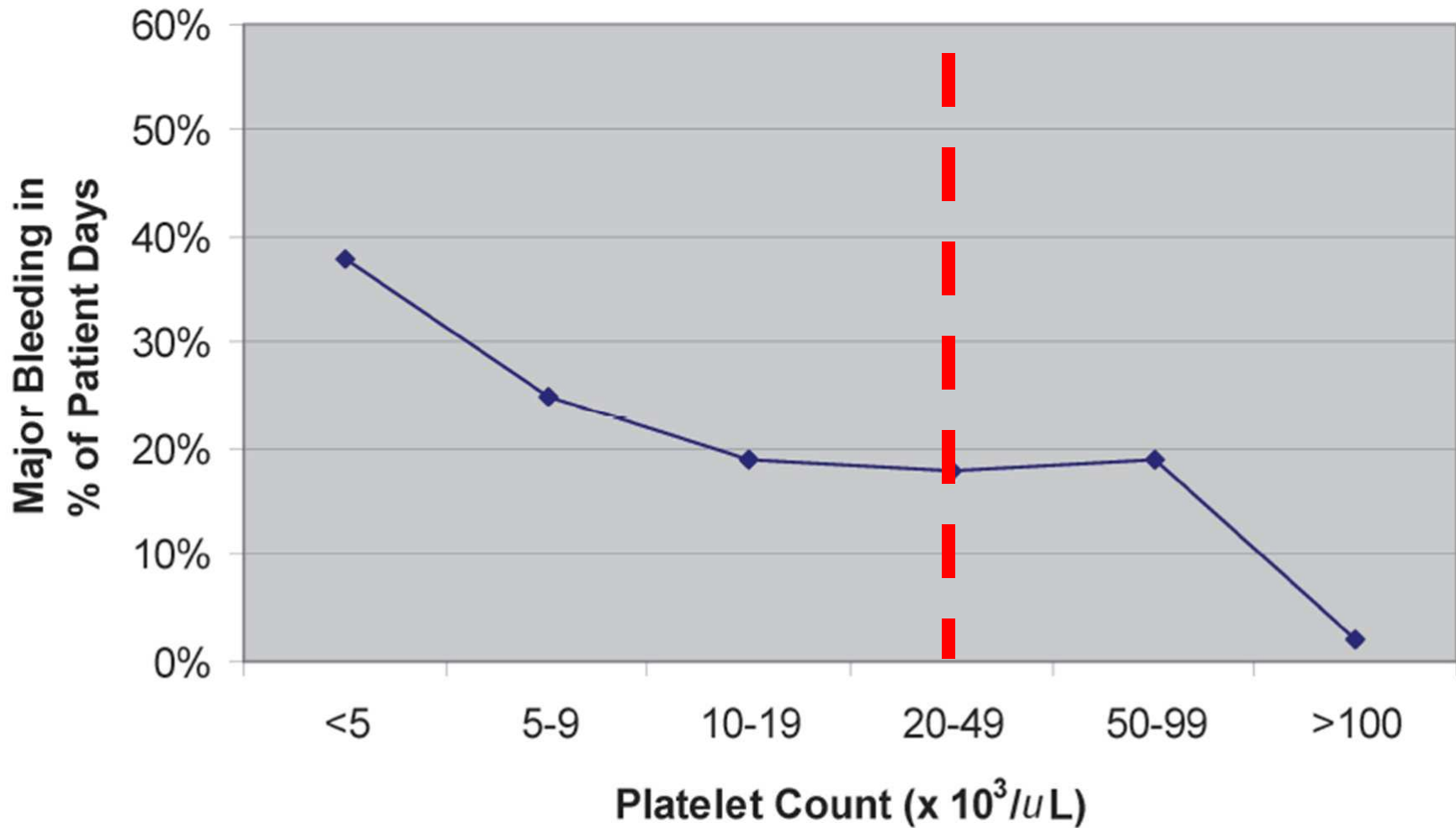
| К-во Тр ($\times 10^3 / мкл$ [$\times 10^9 / л$]) | Риск кровотечений Signs and Symptoms |
|---|---|
| > 100 | None |
| 50 to 100 | Нет |
| 20 to 50 | Минимальный (при больших травмах, хир вмеш) |
| 5 to 20 | Небольшой (кож кровоточ) |
| < 5 | Умеренный (кожные, слизистые) |
| | Высокий (слизистые, ЦНС) |

Также учитывается состояние ф-ции Тр, соп коагулопатии, др ф-ры

Обычно при уровнях Тр >30 риск кровотечений считается невысоким

Количество Тр и риск кровотечений

Platelet Count & Bleeding Risk



Вар кр-точив при Тр-пени

Петехии:

- Размером с булавочн головку, красные, плоские, дискретные
- Не бледнеют при надавливании
- Неплотные, не пальпируются
- Появляются группами

Пурпура: слившиеся петехии

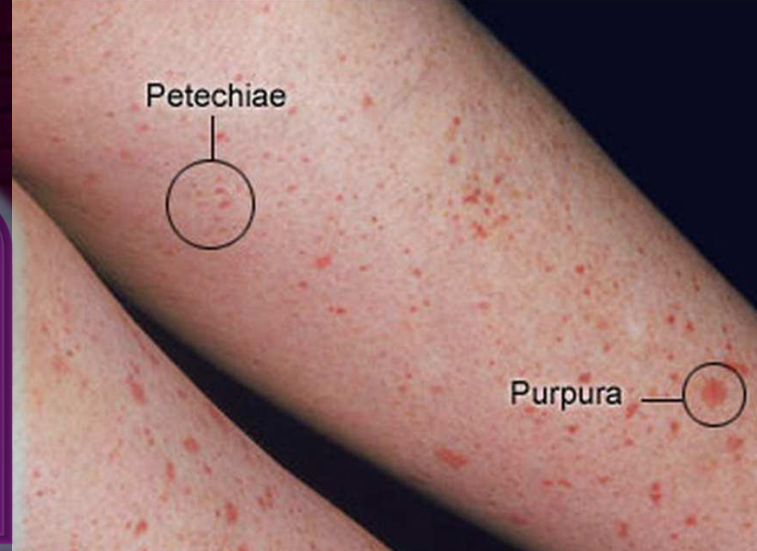
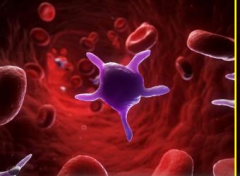
Экхимозы:

- Следствие внутрикож кровоизл
- Неплотные, разл формы и разм
- Разл цвета – разрушение гема

Слизистая кровоточивость:

носовые, десневые, ЖКТ, вагинальные

Другие: гематурия, гемофтизис, интракраниальные



Причины Тр-пении

↓ продукции Тр:

- Врожд / насл с-мы
- Апластич анемии
- Лейкозы
- Миелодисплазии

↑ разрушения Тр:

- ДВС – синдром
- **Тромботическая тромбоцитопенич пурпура / гемолитико-уремический синдром (ТТП/ГУС)**

Тр-пении, вызванные приемом **лек препаратов**

Аутоиммунные Тр-пении:

- Первичная (идиопатическая)
- Вторичные:
 - **СКВ**
 - **Антифосфолипидный синдром**
 - Синдром HELLP
 - Инфекции (ЦМВ, Н pylory, Геп С, ВИЧ, краснуха)



ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ

**ТРОМБОЦИТОПЕНИИ ПРИ СКВ:
ИТП, ТТП, ЛЕК ПР-ТЫ**

Антифосфолипидный синдром

the NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

JOURNAL OF THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY
© 2017 BY THE AMERICAN COLLEGE OF CARDIOLOGY FOUNDATION
PUBLISHED BY ELSEVIER

VOL. 69, NO. 18, 2017
ISSN 0735-1097/\$36.00
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2017.02.058>

REVIEW ARTICLE

THE PRESENT AND FUTURE

STATE-OF-THE-ART REVIEW

VOL. 69, NO. 18, 2017

Antiphospholipid syndrome

Role of Vascular Endothelial Cells and Implications for Risk Stratification and Targeted Therapeutics

Michel T. Corban, MD^a, Ali Duarte-Garcia, MD^b, Robert D. McBane, MD^a, Eric L. Matteson, MD, MPH^{b,c}



CrossMark

N Engl J Med 2018;378:2010-21.

Dan L. Longo, M.D., *Editor*

Diagnosis and Management of the Antiphospholipid Syndrome

David Garcia, M.D.

Recommendation

EULAR recommendations for the management of antiphospholipid syndrome in adults
Published Online First
15 May 2019

С-м аутоиммунной природы, характерным развитием тромботических и/или акушерских осложнений у лиц с персистирующим наличием в крови анти-фосфолипидных аутоантител

М.б. ассоциируется с СЗСТ (СКВ, РА), реже – с опух, гемобластозами, но м.б. и первичным

**10-40% б-х СКВ и 20% б-х РА имеют «+» АФ-АТ
Тромбозы / акуш осл – у 1/5-1/2 из имеющих АФ-АТ**

Для установл д-за = 1 клин + 1 лабор

Клинические

1. Сосудистые тромбозы (≥ 1 эпизода артер, вен, микрососуд тромбоза любой локализации, подтвержденного объект данными)

2. Акушерские осложнения:

- a) ≥ 1 необъясн гибели морфологически норм плода в сроке ≥ 10 нед гестации, или
- b) ≥ 1 прежд родов в сроке < 34 нед из-за ПЭ / Э или плацентарной недостаточности, или
- c) ≥ 3 необъяснимых последовательных спонтанных аборт в сроки < 10 нед, если нет др причин (анатомич, гормон, хромосомных)

Лабор

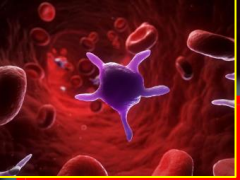
1. Волч антикоагулянт или

2. Ат к кардиолипину или

3. Ат к β_2 -гликопротеину I

IgG или
IgM в ср /
выс титре

$V \geq 2$ ана-
лизах с
разры-
вом
 ≥ 12 нед



Антифосфолипидный синдром: др проявления

Тромбоцитопения (потребления)

– одна из частых особенностей АФС (у 30-50%)

Ранее включалась в число **клин критериев АФС**

Обычно 50-100, без к/точ, редко $< 20 \times 10^9/\text{л}$; если $< 20 \times 10^9/\text{л}$ – еще раз исключи др причины Тр-пениии

Прочие:

Гемолит анемия: **без шизоцитов** – иммунная ГА или **с шизоцитами (обломки Эр)** – при тромботической микроангиопатии

Поч: **+ГУС** -тр микроангиопатия, быстрое \downarrow ф почек

Кард: **утолщ створок** (>3 мм) в прокс или ср части, непр формы на предс поверх (МК) или сосуд (АК)

Кожные: **livedo reticularis**, изъязвления

Неврол: **когнитивн нарушения** (без инсульта)

Наши возможности в диагностике тромботич нарушений (в т.ч.АФС, Тр-филии)



ДИАГНОСТИК ПАСТЕР

медицинская лаборатория с безупречной репутацией



Био-лайн
Медицинский центр

1. ОАК+ОАМ

2. Иммунологические нарушения:

- Антинуклеарные антитела
- Антитела к нативной (двуспиральной) ДНК
- Антитела к фосфолипидам (IgG + IgM)

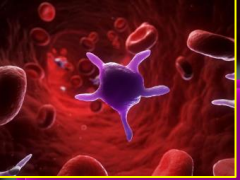
3. Маркеры АФС:

- Антитела к фосфолипидам ((IgG + IgM)
- Антитела к β 2-гликопротеину (IgG + IgM)
- Антитела к кардиолипину
- Волчаночный антикоагулянт

4. Пакетные исследования:

1) АФС (мин): ВАК, АФ-АТ (IgG+M), АТ- β 2-ГКП (IgG+M)

2) АФС: ВАК, АФ-АТ (IgG + IgM), АТ- кардиол (IgG + M), АТ- β 2-ГКП (IgG + IgM), Гомоцистеин, Антитромбин III



Антифосфолипидный синдром: профил и лечение

Первичная профилактика тромбозов:

низкодоз АСК (75-100 мг/с) – беременным с < 12 нед

Вторичная профилактика вен / артер тромбозов:

НМГ, затем варфарин (целевое НМО 2,0-3,0)

Если повт тромбозы несмотря на прием В (2,0-3,0):

- | | |
|------------------------------------|---------------------------------|
| • Варф (2,0-3,0) + АСК (75) | • Комб (В + ГОХХ + Ст) |
| • Варф (2,0-3,0) + ГОХХ | • Варфарин (3,0-4,0) |
| • Варф (2,0-3,0) + статины | • Вместо Варф - НМГ |

Новые ПОАК пока при АФС не изуч и не разрешены

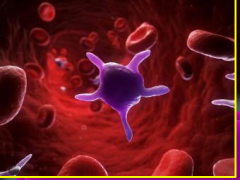
Если «катастрофич АФС» (тромбозы ≥ 3 локализ):

- | | |
|---|---------------------------------|
| • НМГ / НФГ \pm | • Плазмаферез |
| • Пульс МП 250-1000 x 3 \pm | • Ритуксимаб (анти-CD20) |
| • В/в ИГ \pm | • Экулизумаб (анти-C5) |

Рекомендации EULAR 2019

1. У бессимп носит АФС АТ с профилем высокого риска, с или без ф-в риска, профилак леч-е: аспирин в низкой дозе (75 - 100 мг в день).
2. У пациентов с СКВ и без нал в анам тромбозов или осл-й берем: аспирин в низкой дозе.
3. У неберем жен с нал в анам только акуш АФС с-а (с или без СКВ) , профилак лечение с применением аспирина в низкой дозе.
4. У пац-в с АФС с-м и впервые возн веноз тромбоз: Варф (МНО 2 – 3); нельзя ривар у пац-в с 3 + АФС АТ выс риск рецидив. Можно НОАК при нецел МНО, либо противопок к варф (аллер или неперен); у пац с непровоц впер возн вен тромбоз.
5. У пац с АФС с-м и рецид вен тромбоз и прим Варф: привержен!; при МНО 2-3 добав Аспир в низк дозе, повыш МНО до 3 - 4 или замену на НМГ.
6. У пац с АФС с-м и впер возн артер тромбоз: варфарин с цел МНО 2-3 или 3-4 (оценка риска) или варф + аспир; нельзя ривар у пац-в с 3 + подтип АФС АТ и с артер событ.
7. У пац-в с рецид артер тромбоз можно повыш МНО до 3 - 4, добавление аспирина в низкой дозе, или замену на НМГ.
8. У жен с проф АФС выс риск, но без тромбоз или осл-й берем (с или без СКВ): аспирин в низкой дозе (75 - 100 мг в день) во время беременности.
9. Неотл леч-е инф-й - ранн примен антиинфекционных препар у всех пац-в с +АФС АТ и миним-я перерывов в антикоаг или низк уровн МНО у пац-в с тромбот АФС с-м с целью профил разв-я катастроф АФС с-а.

Лечение Тромбоцитопении при АФС



Обычно при $Tr > 20-30-50$ – наблюдение!
Спец леч не требуется (если нет кровотечений)

При тяжелой Тр-пении (<20), а также при кр-теч:

- **Пульс-терапия МП** (по 1000 мг в/в – 3 дня), затем – прием внутрь в умерен дозах (Пр – 20-30 мг/с) \pm
- **Азатиоприн 100-150 мг/сут** или **ММФ 1000-3000/сут** \pm
- **Иммуноглобулин в/в** \pm
- **Ритуксимаб** (1000 иг в дни 0 и 15, затем повт каждые 6 мес)



ОБЩИЕ ВОПРОСЫ

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ

ТРОМБОЦИТОПЕНИИ ПРИ СКВ:
ИТП, ТТП, ЛЕК ПР-ТЫ

Evaluation of Thrombocytopenia in Systemic Lupus Erythematosus and Correlation with Different Organs Damages

First Latin American clinical practice guidelines for the treatment of systemic lupus erythematosus: Latin American Group for the Study of Lupus (GLADEL, Grupo Latino Americano de Estudio del Lupus)–Pan-American League of Associations of Rheumatology (PANLAR)

Bernardo A Pons-Estel,¹ Eloisa Bonfa,² Enrique R Soriano,³ Mario H Cardiel,⁴

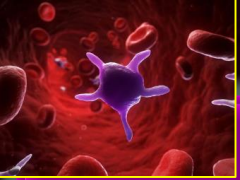
2011 Clinical Practice Guideline on the Evaluation and Management of Immune Thrombocytopenia (ITP)

Аутоиммунная Тр-пения –

осн вариант Тр-пении при СКВ

Знач реже - ТТП

Аутоиммунная Тр-пения при СКВ



Распространенность – **10-40%**

Тяжелая (Тр < 20) – **относит нечасто**

Тр-пения < 100 – **один из критериев SLICC**
диагностики СКВ; уровни Тр – **маркеры активности**

Может сочетаться с **другими цитопениями**

С ними или без них – **Тр-пения –**
независимый маркер активности СКВ

Имеется ассоц Тр-пени с **ат-нДНК, ↓ компонента,**
наличием и активностью ВГН и нейропсихич
проявлений, ↑ смертности

Несмотря на высокую частоту Тр-пени, **эпизоды**
геморрагическй Тр-пенической пурпуры среди лиц
с СКВ относительно редки

Аутоиммунная Тр-пения при СКВ

Патогенез

Активность СКВ –
продукция ауто-ат к Тр и ауто-ат к тромбопоэтину
(и к рецепторам с-Mpl и CD40L)

ВАЖНО: нет корреляции уровней этих ауто-ат со
степенью Тр-пении

+ возможное токс д-е на костный мозг при
использовании ПЦТД (АЗ, реже – ГОХХ)

Усиление периферической деструкции Тр

Аутоиммунная Тр-пения при СКВ



Mild activity/flare
BILAG C scores or single B
score; SLEDAI <6

Moderate activity/flare
BILAG 2 or more systems with
B scores, SLEDAI 6-12

Severe activity/flare
(non-renal) BILAG 1 or more A
scores; SLEDAI >12

Item

Typical manifest-
ations attributed
to lupus

Fatigue, malar rash, diffuse
alopecia, mouth ulcers, arth-
ralgia, myalgia, platelets
 $50-149 \times 10^9/l$

Fever, lupus-related rash up to
2/9 body surface area, cuta-
neous vasculitis, alopecia
with scalp inflammation, arth-
ritis, pleurisy, pericarditis,
hepatitis, platelets $25-49 \times$
 $10^9/l$

Rash involving >2/9 body
surface area, myositis,
severe pleurisy and/or peri-
carditis with effusion, asciti-
tes, enteritis, myelopathy,
psychosis, acute confusion,
optic neuritis, platelets <25
 $\times 10^9/l$

**Миним
активность**

СКВ:

**Тр 50-149 х
 $10^9 /л$**

**Умеренная
активность**

СКВ:

**Тр 25-49 х
 $10^9 /л$**

**Высокая
активность**

СКВ:

**Тр < 25 х
 $10^9 /л$**

Место ГК

ГК – «краеугольный камень» для индукции и поддерж ремиссии при СКВ

Ингибируют транскрипц ф-р NFκB с последующ гибелью плазмоцитоидных дендритных клеток и ↓ продукции интерферонов I типа

«Б-е с СКВ обычно требуют назначения более высоких доз ГК для устранения восп с-мов, чем б-е с другими СЗСТ (напр, РА); при этом и чаще развиваются их ПЭ (↑ м.т., остеопороз и др)»

При СКВ м.б. болезнь-ассоциированная резистентность к ГК (↑ TLR 7 и 9 ↑к-ва pDC и ↑ IFN)

Пульс-терапия МП (1000 в/в x 3) и затем выс дозы внутрь – основа леч всех видов тяжелой Тр-пени при СКВ



Место гидроксихлорохина

**ГОХХ – ↓ активности СКВ,
↓ риск тромбоза, ↓ риск инфекций,
↑ выживаемости**



«ГК – сберегающий эф-т»

Значит ↑ применения при СКВ в посл годы

200-400 мг/сут; ↓ дозы при ↓ ф-ции печени, почек

Нач эф-та – ч/з 2-3 мес. Неопред долгий прием

Разрешен при беременности

1 р / 3 мес – конс окулиста (гл дно, поля)

**При Тр-пении у лиц с СКВ –
самостоятельного значения не имеет
Как ГК-сберегающий пр-т ?**

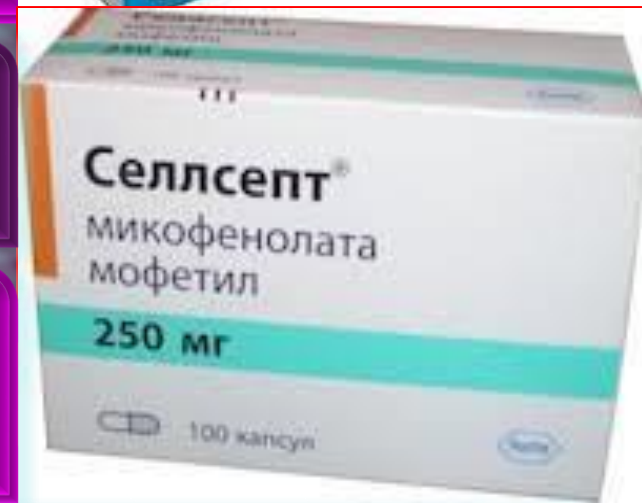
Место АЗ, ММФ

Препараты цитотоксического д-я группы антиметаболитов, **широкое примен при умерен и тяж СКВ**, включая не-почечные проявления, а также ВГН

ММФ – часто как **«индукционная терапия»** при ВГН

АЗ – обычно как **поддерж терапия после ММФ / ЦФ**
Разрешен при беременности

Оба пр-та в лечении Тр-пени при СКВ – как **ср-ва 2 ряда**, преимущественно **при рефрактерной к лечению ИТП и ТТП**



Место циклофосфида

Алкилирующий ПЦТД,
широкое применение при СКВ, особенно
при **ВГН**, особенно при **умеренной и**
высокой активности

Евро-люпус протокол: **по 500 мг в/в**
каждые 2 недели – до 6 доз; затем
перевод на АЗ внутрь

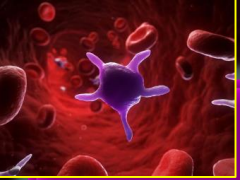
В/в терапия ЦФ ассоциирована с «+» эф-тами
на проявления **тяжелого ВГН**, а также
практически на все **не-почечные проявления** СКВ,
кроме, пожалуй, гематологических...»

В особенности – **тяж варианты нейро-псих** люпуса
(психозы, нейро-офтальм) и **ВГН** (БПГН, III / IV кл)
Также – возможно, **васкулит, миокардит**

При рефрактерн Тр-пенин (ИТП, ТТП) – **пр-т 2 ряда**



Место плазмафереза (ПФ)



ПФ при СКВ –
с конца 1970-х у **небольших к-в б-х** с противоречив рез-тами



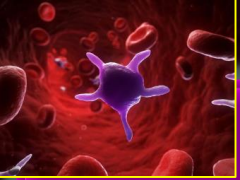
«Док база» – небольшая и исчерп след сост:

- **Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура**
Катастрофический вариант АФС
- Рефрактерные нейропсихич проявления
- Диффузные альвеолярные геморрагии

БПГН – данные недостаточны !

ПФ → **↓↓** уровни ИК и ауто-ат к н-ДНК, затем –
«быстрый отскок» (ИК и ауто-ат) – «rapid rebound»

Для преодол «отскока» - **ПФ (3 x 60 мл/кг) +**
пульс ЦФ (36 мг/кг), затем 6 мес ЦФ per os



Место в/в иммуноглобулина

Снижает уровни ауто-ат,
↑ уровни комплемента



«Высокодозовый режим в/в ИГ может оказывать некоторые «+» эф-ты на активность СКВ в краткосрочном периоде, но для достижения устойчивого эф-та требуются интермиттир курсы»

Интермиттир в/в ИГ может давать стероид-сберегающий эффект

В/в ИГ: 400 мг/кг/сут в теч 5 последовательных дней – ежемесячно в течение 6-24 месяцев

Обычно – низкая частота ПЭ (без ВГН)
При ВГН возможна нефротоксичность

Показ в целом -СКВ, рефр к др лечению. + Катастрофич АФС

Возм – при берем
Не предотвр
ВАВБ

Данные при Тр-пени – противореч. Возм – при ТТП

Место ритуксимаба

МКА против **CD 20** (на пре-В-лф и В-лф), **снижает уровни В-лф**

Исп в лечении не-ходжк лимфом, ХЛЛ, РА, микроскопич полиангиита, реже – при СКВ

Показания при СКВ в целом: «возможно – при высокой / умеренной активн, если нет успеха от лечения ММФ или ЦФ (или есть их ПЭ или п/пок)»

Дополнительные данные из РКИ:

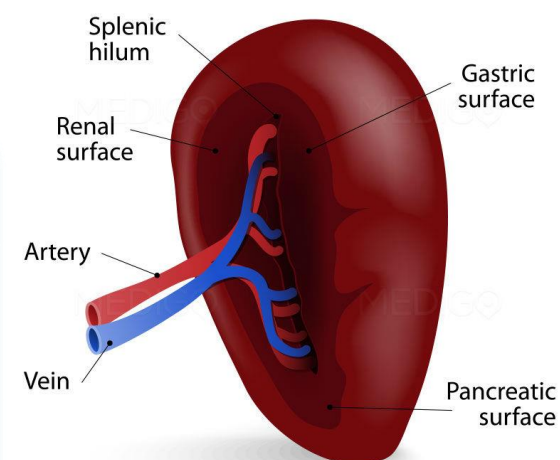
- Эффективен при **рефрактерных к другому леч:**
 - **нейропсих** проявлениях СКВ
 - **идиопатич аутоиммун Тр-пениии**
 - **гемолитич анемии**
 - иногда – при **тяжелом ВГН (IV морф класс)**
- Оказывает **стероид – сберегающий эффект**



Место спленэктомии

Применяется

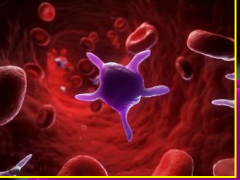
при первичной ИТП, чаще у детей
Д.б отложена до 12 месяцев от
момента постановки диагноза
(РКИ РФ 2021)



У взрослых – **если нет эф-та от ГК,**
только в крайних, клинически
тяжелых случаях

Откр и лапароск вмеш – одинак эф

При ИТП у б-х СКВ – «док база» отсутствует



Лицам с СКВ, **имеющим тяжелую Тр-пению ($<30 \times 10^9/\text{л}$)**, показано назначение **высоких доз ГК**

Recommendations

The panel suggests using high-dose GCs in patients with lupus with severe lupus thrombocytopenia (weak recommendation based on moderate certainty of the evidence).

It also recommends intravenous Ig with/without GCs or RTX plus GCs for patients who are refractory to high-dose GCs, those with life-threatening bleeding, those requiring urgent surgery and those with infections (strong recommendation based on moderate certainty of the evidence). Cost and availability, however, may prompt the use of IS instead of RTX although there are no data to support this assertion (table 4).

Применение

1. внутривенных препаратов **иммуноглобулина \pm ГК**
2. или **ритуксимаба + ГК**

показано лицам:

- **рефрактерным** к применению высоких доз ГК
- имеющим **жизне-угрожающее кровотечение**
- требующим **ургентного хирургич вмешательства**
- имеющим **инфекции**

Стоимость и доступность препаратов могут диктовать необходимость **применения ПЦТД (АЗ, ММФ, ЦФ !)**, однако данных, которые бы поддерживали эту рекомендацию, недостаточно

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура

Int J Hematol
DOI 10.1007/s12185-017-2264-7



GUIDE LINE

Diagnostic and treatment guidelines for thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) 2017 in Japan

Masanori Matsumoto¹ · Yoshihiro Fujimura² · Hideo Wada³ · Koichi Kokame⁴ · Yasunori Ueda⁶ · Satoshi Higasa⁷ · Takanori Moriki⁸ · Hideo Yagi⁹ · Toshiyuki M
For TTP group of Blood Coagulation Abnormalities Research Team, Research supported by Health, Labour, and Welfare Sciences Research Grants

Клинические рекомендации – Иммунная тромбоцитопения – 2021-2022-2023 (10.11.2021) – Утверждены Минздравом РФ

Клинические рекомендации – Иммунная тромбоцитопения – 2021-2022-2023 (10.11.2021) – Утверждены Минздравом РФ

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: D69.3

Год утверждения (частота пересмотра): 2021

Возрастная категория: Дети

Год окончания действия: 2023

ID: 699

По состоянию на 10.11.2021 на сайте МЗ РФ

Редкое (10 сл на 1 млн; ежегодно-1 новый сл на млн) жизнеугрожающее состояние

У детей частота ИТП составляет 4-6 на 100000 в год

Микроангиопатическая гемолитическая анемия

Тр-пения ($10-30 \times 10^9/\text{л}$), кровоточивость

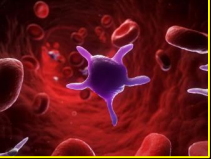
Лихорадка

Неврологические нарушения

Чаще – возраст 30-40 лет

Ж : М = 3 : 1

1/3 – идиопатич; 2/3 – вторичн - вир инфекц. ВИЧ.



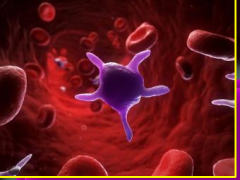
Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура

Классификация

- 0 степень – отсутствие геморрагического синдрома**
- 1 степень – петехии и экхисозы**
- 2 степень – незначительная кровопотеря**
- 3 степень – большая кровопотеря**
- 4 степень – угрожающая кровопотеря**

Критерии установления диагноза:

- 1. Изолированная тромбоцитопения $100 \times 10^9/\text{л}$ в клин. анализе крови**
- 2. Геморрагический синдром различной степени выраженности при физикальном осмотре**
- 3. Исключение других состояний и заболеваний, вызывающих тромбоцитопению**



Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура

Патогенез – антитела к ADAMTS-13 – ферменту, расщепляющему ф-р Виллебранда -vWF

Появление **чрезмерно крупных молекул vWF** в крови

Крупные агрегаты Тр в **микрососудах** гол **мозга, почек, сердца**

Мех гемолиз эритроцитов в микрососудах – **анемия, обломки эр (шизоциты)**; тк ишемия **мозга, почек,...**

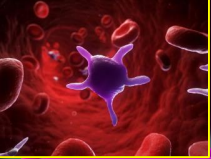
Микроангиопатич гемолит анемия: обычно **Hb = 80-100**; **шизоциты - >1% от всех эр**; ретикулоцитоз

Почки: протеинурия, гематурия, олигурич **ОПП**

ЦНС: гол боль, спут **созн, нар зрения, судороги, кома**

Сердце: нар **провод, ОСН, ↑ Тп**

Могут быть: слаб, артралгии, тошн, рвота, диарея



Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура

Лечение

Пульс-терапия ГК – МП 1000 x 3 и ВВИГ- 0,8-1 г/кг/курс 1 день или 1-2 г/кг/курс 2-5 дней, затем переход на прием **высоких / умеренных доз** **Пр**
внутри

+ !!! Плазмаферез (50 – 75 мл/кг в день, 2 дня)

Агонисты тромбопоэтиновых рецепторов –
ромиплостим, элтромбопаг

± Ритуксимаб

Если рефрактерность –
+ ММФ или **ЦФ** или винкристин

± Каплацизумаб (к vWF)

+ АСК если **Тр > 50**