

Особливості ведення вагітності та пологів у пацієнток з ідіопатичною тромбоцитопенічною пурпурою

О.В. Голяновський, Л.А. Журавльова, А.Б. Шутка, І.Д. Галич, А.М. Рубінштейн

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ
Київський обласний центр охорони здоров'я матері та дитини

У статті наведено сучасні дані щодо етіології, патогенезу та діагностики хвороби Верльгофа, особливостей ведення вагітності, пологів та післяпологового періоду у пацієнток з даною патологією. Наведено клінічний випадок успішної комплексної терапії масивної акушерської кровотечі (МАК) у ранній післяпологовий період на фоні ідіопатичної тромбоцитопенічної пурпури.

Ключові слова: хвороба Верльгофа, ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура, вагітність, МАК.

Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура (ІТП, хвороба Верльгофа) – хронічне захворювання, яке має хвилеподібний перебіг, представляє собою первинний геморагічний діатез, зумовлений імунно-опосередкованою кількісною та/або якісною недостатністю тромбоцитарної ланки гемостазу [1, 15, 18, 24].

У 50–60% пацієнтів з ІТП тромбоцити зв'язані антитілами – імуноглобулінами класу G (IgG), які розпізнають один з багатьох глікопротеїнів (GP) поверхні мембрани тромбоцитів, включаючи GPIIb-IIIa, GPIb-IX і GPIa-IIa [23]. Зв'язані з антитілами тромбоцити розпізнаються Fc-γ-рецепторами тканинних макрофагів, де в результаті відбувається їхній фагоцитоз. Основні причини, що призводять до продукції аутоантитіл, невідомі. Т- та В-лімфоцити, що реагують з тромбоцитарними аутоантигенами можуть бути виявлені в периферійній крові та селезінці пацієнтів з ІТП, також відома продукція аутоантитіл клітинами селезінки, крові та кісткового мозку [20–22]. Спостерігають порушення продукції цитокінів в поєднанні з активацією Th0 / Th1-клітин (зростання IL-2 та IFN-γ, зниження аж до відсутності IL-10) та редукцію Th3-відповіді [13, 25, 27].

Нормальний рівень тромбопоєтину може свідчити про нормальну або підвищену кількість мегакаріоцитів. Проте вивчення життєвого циклу тромбоцитів у пацієнтів з ІТП частіше показує нормальну або редуковану, ніж підвищену, як очікувалося, продукцію тромбоцитів. Це свідчить як про пригнічення продукції, так і про підвищення деструкції тромбоцитів. Нещодавні дослідження *in vitro* свідчать про зниження продукції і дозрівання мегакаріоцитів у присутності плазми хворого з ІТП, що дає змогу підозрювати індуквану антитілами супресію мегакаріоцитів [14, 17, 19, 28].

Відсутність визначених антиген-специфічних аутоантитіл на тромбоцитах у низки хворих з ІТП може означати присутність антитіл до інших поверхневих мембранних антигенів тромбоцитів, виявлення яких лімітовано чутливістю методів визначення, або ж наявність інших механізмів. Нещодавні дослідження свідчать, що деструкції тромбоцитів може сприяти індукований Т-лімфоцитами лізис [26].

За перебігом виділяють гостру (до 6 міс) та хронічну (більше 6 міс) форми захворювання. Під час первинного огляду встановити характер перебігу ІТП неможливо. Залежно від ступеня прояву геморагічного синдрому, показників крові в

перебігу захворювання виділяють три періоди: геморагічний криз, клінічну ремісію та клініко-гематологічну ремісію [3].

Геморагічний криз характеризується вираженим синдромом кровоточивості, значними змінами лабораторних показників. Під час клінічної ремісії зникає геморагічний синдром, скорочується час кровотечі, зменшуються вторинні зміни в системі згортання крові, але тромбоцитопенія зберігається, хоча вона менш виражена, ніж при геморагічному кризі. Клініко-гематологічна ремісія – це не тільки відсутність кровоточивості, а й нормалізація лабораторних показників.

За клінічними проявами виділяють два варіанти маніфестації ІТП: «сухий» – у хворого виникає тільки шкірний геморагічний синдром; «вологий» – крововиливи в поєднанні з кровотечами.

Шкірний геморагічний синдром виникає у 100% хворих. Тип кровоточивості – петехіально-плямистий, кількість ехімозів варіює від поодиноких до множинних. Основні характеристики шкірного геморагічного синдрому за ІТП такі [9]:

- невідповідність вираженості геморагії ступеню травматичного впливу; можлива їхня спонтанна поява (переважно вночі);
- поліморфізм геморагічних висипань (від петехій до великих крововиливів);
- поліхромність шкірних геморагій (забарвлення від багряного до синьо-зеленого і жовтого кольору залежно від давності їхньої появи), що пов'язано з поступовим перетворенням гемоглобіну через проміжні стадії розпаду на білірубін;
- асиметрія (відсуття певна локалізації) геморагічних елементів;
- безболісність;
- нерідко виникають крововиливи в слизові оболонки, найбільш часто мигдалики, м'яке і тверде піднебіння. Можливі крововиливи в барабану перетинку, склери, склоподібне тіло, очне дно.

Поширеність ІТП серед дорослих і дітей коливається від 7 до 13 на 10 000 чоловік [6]. За даними З.С. Баркагана, на 100 000 населення припадає 7,5 осіб жіночої статі та 4,5 – чоловічої [4]. В.А. Кліманський вважає, що серед хворих на ІТП переважають жінки у співвідношенні 3,9:1, а в репродуктивному віці це співвідношення збільшується до 8:1 [5]. Переважне ураження жінок може бути зумовлене досить частим розвитком ендокринних порушень у пубертатному віці.

У пацієнток з ІТП часто спостерігають порушення менструальної функції (59%) у вигляді: пізнього менархе, олігоопсоменореї, аменореї, появи аномальних маткових кровотеч. Їхня частота та вираженість корелюють зі ступенем гематологічної активності ІТП. Інколи рясні менструації були у хворих першою та єдиною ознакою [7].

Схильність до кровотеч зі статевих органів у жінок, хворих на тромбоцитопенічну пурпуру, пояснюють зниженням кількості тромбоцитів під час менструацій. Якщо у здорових жінок на перший-другий день менструації кількість

кров'яних пластинок знижується на 30–50%, то у хворих на тромбоцитопенічну пурпуру в дні менструації пластинки майже зникають, згусток стає ірретрактивним, а час кровотечі різко подовжується.

Одночасно або через кілька днів до настання менструації виявляються загальні геморагічні явища (синці на тілі, носові та інші кровотечі). Картина крові у стадії ремісії або у випадках, що перебігають з одними підшкірними крововиливами, нормальна, за винятком тромбоцитопенії. При значних крововтратах розвивається постгеморагічна анемія, нейтрофільний лейкоцитоз. Найбільш характерні в цей період тяжка тромбоцитопенія, різке порушення ретракції кров'яного згустку, різке подовження часу кровотечі (до 5 хв і більше). У більшості випадків позитивні симптоми джгута і щипка.

Питання про збереження вагітності у хворих на тромбоцитопенічну пурпуру вирішується суворо індивідуально. При тяжкій формі з частими кровотечами збереження вагітності не показано, при спокійному перебігу захворювання вагітність може бути збережена.

Поєднання вагітності з ІТП зустрічається нечасто. Деякі автори підкреслюють особливо несприятливий результат вагітності при такому поєднанні: більшу частоту передчасного її переривання, високу втрату дітей (до 50%) і величезну материнську смертність, головним чином у зв'язку з матковою кровотечею.

Однак більшість авторів не спостерігали таких несприятливих наслідків і не погоджуються з думкою, що хвороба Верльгофа завжди є протипоказанням до народження. За наявності вагітності штучне її переривання може виявитися навіть більш ризикованим, ніж продовження вагітності та перебіг пологів.

У.А. Алтибаєв зазначає, що хвороба Верльгофа не тільки не є протипоказанням до народження, але, навпаки, з огляду на те, що явища кровоточивості під час вагітності нерідко зникають, а пологи, як правило, перебігають з нормальною крововтратою, лікар має всі підстави навіть рекомендувати окремим хворим завагітніти [2].

Мета дослідження: аналіз проведеного у Київському обласному центрі охорони здоров'я матері та дитини (КОЦОЗМіД) клінічного випадку вагітності та пологів, що ускладнилися масивною акушерською кровотечею (МАК) у ранній післяпологовий період на фоні ІТП.

Вагітна Т., 1996 р.н. поступила на стаціонарне лікування в КОЦОЗМіД 11.02.15 р. з діагнозом: «Вагітність І, 33–34 тиж. Очікувані І пологи в головному передлежанні. Багатоводдя. Обтяжений перебіг вагітності (ранній гестоз, загроза переривання вагітності). ОГА (пубертатна менорагія 2009 р.) Обтяжений соматичний анамнез (ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура, хронічний холецистит). На обліку в жіночій консультації не перебувала.

На момент госпіталізації скарг не пред'являла. 09.02.15 р. консультована лікарем гематологом, підтверджено діагноз: «Ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура»; рекомендовано: спостереження за станом вагітної в динаміці. Клініко-лабораторно обстежена в повному обсязі. Призначено антибактеріальну, антигіпоксичну, вітамінотерапію.

Розроблено та узгоджено з вагітною план ведення пологів: з початком регулярної пологової діяльності пологи вести консервативно з профілактикою кровотечі та лабораторним контролем показників крові. ІІ період пологів вести з катетером (G18) у вені. Мати запас свіжозамороженої плазми, сучасних утеротонічних препаратів (карбетоцин), антифібринолітиків (транексамова кислота), препаратів протромбінового комплексу, крові. Згоду на консервативне ведення пологів від вагітної отримано.

Результати лабораторних аналізів: загальний аналіз крові (ЗАК) від 13.02.15 р. НЬ – 125 г/л; тр – 29,0×10⁹/л; ерит. – 4,21×10¹²/л; л-ти – 7,7×10⁹/л.

Біохімія крові від 18.02.15р.: ПТІ – 78%; протр. час – 12,7”;

МНВ – 0,91, АЧТЧ – 27,9; Нт – 45%; фібрин – 19 г/л; фібриноген – 4,75 г/л; ф-ген В – (-).

ЗАК від 23.03.15 р.: НЬ – 133 г/л; ерит. – 4,16×10¹²/л; тр – 26×10⁹/л; л-ти – 7,5×10⁹/л.

27.03.15 р. о 6.50 почалися регулярні перейми задовільної сили. Пологи І, на 40-у тижні, в головному передлежанні. Згідно з розробленим планом пологи вирішено вести консервативно під контролем партограми з профілактикою кровотечі. О 7.40 вагітна переведена до індивідуальної пологової зали. Перебіг І періоду пологів – без особливостей. О 13.40 – початок потужного періоду. Потуги через 1–1,5 хв по 45–50 с, регулярні в положенні на боці.

О 14.15 27.03.15 р. за біомеханізмом пологів у передньому виді потиличного передлежання народився живий доношений хлопчик масою 3900,0 г; зростом – 55,0 см з оцінкою за шкалою Апгар 8/8б.

Активне ведення ІІІ періоду пологів. Народився послід з усіма частками, оболонками та пупковим канатиком. Огляд пологових шляхів: розрив шийки матки І ступеня праворуч. Розрив промежини ІІ ступеня. Цервікоррафія та епізіоррафія вікриловими швами. Ушивання післяпологових розривів проводили під внутрішньовенним знеболюванням. Загальна крововтрата – 350,0.

Загальний аналіз крові від 27.03.15 р.: НЬ – 107 г/л; ер – 3,43×10¹²/л; тр – 25,0×10⁹/л; л-ти – 20,4×10⁹/л. АЧТЧ – 35 с. Біохімічні показники крові – в межах норми.

З метою попередження кровотечі в післяпологовий період проводили масаж матки кожні 15 хв протягом 2 год, контроль гемодинамічних і лабораторних показників, зважаючи на хворобу Верльгофа та рекомендації лікаря-гематолога, провели медикаментозну профілактику кровотечі протягом наступних 4 год після пологів:

1. Карбетоцин 100 мкг – внутрішньовенно, струминно.
2. Фізіологічний розчин 200,0 мл + СаСl₂ 10% – 20,0 мл – внутрішньовенно, краплинно.
3. Етамзилат 12,5% 6,0 – внутрішньовенно, струминно.
4. Гемоксам 10,0 – внутрішньовенно, струминно.
5. Преднізолон 2 мг/кг – внутрішньом'язово.
6. Волотенз 500,0 – внутрішньовенно, краплинно.
7. Метилергометрин 2,0 – внутрішньовенно, струминно.

Ранній післяпологовий період: загальний стан задовільний, скарги відсутні. Матка щільна, виділення кров'яністі, помірні.

О 20.20 – виділення кров'яністі, значні. Матка розслаблюється, м'яка при пальпації. Під час проведення зовнішнього масажу матки виділилося близько 500 мл крові зі згортками.

О 20.30 – ефект від зовнішнього масажу матки відсутній, матка атонічна, не скорочується. Прийнято рішення проведення балонної тампонади стінок порожнини матки. О 20.35 в асептичних умовах *проведена балонна тампонада матки*. Балонний катетер заповнений 300,0 мл теплої фізіологічного розчину. Одночасно проводиться трансфузія одноступінної свіжозамороженої плазми (270,0 мл). 20.45 – матка щільна, виділення – кров'яністі, помірні. Продовжується інфузійно-трансфузійна терапія. Про стан породіллі доведено до відома адміністрації КОЦОЗМіД, завідувача профільної кафедри та головного акушера-гінеколога області.

О 21.45 самостійно відбулася експульсія балонного катетеру з матки. Під час зовнішнього масажу матки виділилося близько 450,0 мл крові зі згортками. Ефект від зовнішнього масажу матки відсутній, матка атонічна, не скорочується, кровотеча продовжується. Дворучна компресія матки з метою тимчасового гемостазу. Для зупинення кровотечі показаний хірургічний гемостаз. В ургентному порядку породіллі транспортована в операційну. Об'єм крововтрати на час прийняття рішення про необхідність проведення хірургічного гемостазу склав близько 1500,0 мл. Гемоди-

наміка залишалася стабільною – АТ 110/70; Ps 98 уд/хв (закатетеризовано ІІ периферійну вену); ЧД – 20 за 1 хв. Розпочато швидко внутрішньовенне введення гекотону 400,0 і волютензу 500,0 у дві периферійні вени з темпом інфузійно-трансфузійної терапії 50–70 мл/хв).

Операція (27.03.15 р. з 22.00–23.00): нижньосерединна лапаротомія. Білатеральне перев'язування внутрішніх клубових артерій та яєчникових судин. Дренування черевної порожнини.

Під час ревізії органів черевної порожнини: тіло матки атонічне, не реагує на механічні подразники та введення медикаментозних засобів. Вирішено провести хірургічний гемостаз за органозберігальною методикою з типом білатеральним перев'язуванням внутрішніх клубових артерій на І рівні та яєчникових судин з обох сторін. Матка добре скоротилася, щільна, ішемізована. Після такого хірургічного гемостазу – інтраопераційна пауза 15 хв. Відзначено підвищену кровоточивість тканин (м'язів, підшкірно-жирової клітковини, параметральної клітковини в місцях перев'язування клубових артерій). Проводиться інфузійно-трансфузійна терапія з введенням антифібринолітиків, інгібіторів протеолітичних ферментів, препаратів протромбінового комплексу, еритроцитарної і тромбоцитарної маси. За лабораторними показниками крові: ЧЗК – 8–9 хв; Нб – 80 г/л; АЧТЧ – 40 с; ПТИ – 70%; тромбоцити – $25,0 \times 10^9$ /л.

Зважаючи на такі лабораторні показники, вирішено провести тампонаду стінок порожнини матки та прямої кишки тампонами з амінокапроновою кислотою. Загальна крововтрата склала 2100,0 мл. Пологові шляхи оглянуті в дзеркала, шви – спроможні. ІТТ проведена кількісно і якісно з урахуванням тяжкої тромбоцитопенії та початку коагулопатичних порушень:

1. Тромбоконцентрат 200,0.
2. Одногрупна ер. маса – 950,0 мл.
3. Гекотон 400,0.
4. Волютенз – 1500,0 мл.
5. Розчин Рінгера лактат – 1000,0 мл.
6. Свіжозаморожена плазма А (ІІ) – 564,0 мл.
7. Метрогіл – 100,0 мл.

Внутрішньовенно введено:

1. Контрикал – 300 000. ОД.
2. Октаплекс – 500 МО.
3. Цефепім 1,0.

Після проведеної терапії гемостаз повний, матка щільна, кровоточивість тканин на тлі патогенетичної терапії зменшилась. 28.03.15 р. видалено тампони з порожнини матки та прямої кишки, продовження запланованої ІТТ.

Лабораторні показники прогресивно покращувалися. **ЗАК від 29.03.15 р.:** Нб – 74 г/л; ер – $2,34 \times 10^{12}$ /л; тр – $31,0 \times 10^9$ /л; л-ти $15,9 \times 10^9$ /л.

ЗАК від 03.04.15 р.: Нб – 101 г/л; еритр. – $3,2 \times 10^{12}$ /л; тр – $118,0 \times 10^9$ /л; л-ти – $14,8 \times 10^9$ /л. Показники коагулограми в межах норми.

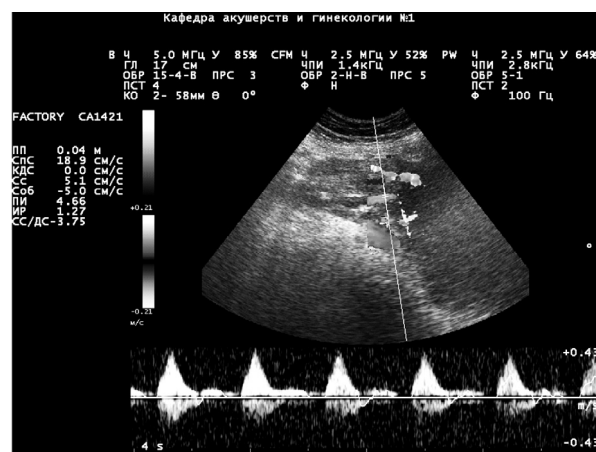
Проведено УЗД органів малого таза 03.04.15 р.: матка однорідної ехоструктури розмірами 107×92×71 мм – задовільна інволюція матки, що відповідає добі післяпологового періоду; порожнина матки не розширена (мал. 1).

Допплерометричні показники швидкості кровотоку в магістральних артеріях матки були дещо знижені, але відповідали нижнім показникам норми (мал. 2).

Перебіг післяопераційного періоду у породіллі Т. відповідав об'єму проведеного хірургічного втручання та екстрагенітального захворювання, ми не спостерігали розвиток гнійно-запальних, геморагічних та гематологічних ускладнень. Для лікування постгеморагічної анемії ми з успіхом використовували препарати ІІІ валентного заліза (Суфер – 400 мг/раз, ч/з 1 день – 4 рази) для парентерального введення



Мал. 1. Ехоскопічна картина матки на 7-му добу після операції



Мал. 2. Показники кровотоку у внутрішній клубовій артерії на 7-у добу після її перев'язування

під контролем рівня сироваткового заліза. На момент виписки зі стаціонару показники гемоглобіну становили 102 г/л, еритроцити $2,92 \times 10^{12}$ /л, рівень сироваткового заліза 27,6 мкмоль/л.

Загоєння лапаротомної рани відбулося первинним натяганням. Пацієнтка виписана додому на 8-у добу після лапаротомії в задовільному стані під нагляд акушера-гінеколога, гематолога та неонатолога.

Обговорення даного випадку. Вплив вагітності на ІТП. Як розвиток ІТП, так і перебіг вагітності, супроводжуються значними змінами гормонального метаболізму, імунного статусу, стану тромбоцитарної ланки системи гемостазу. Це дозволяє припустити, що вагітність повинна призводити до загострення ІТП під час гестації. Проте, вагітність у більшості випадків (70%) не спричиняє погіршення стану у жінок з хворобою Верльгофа. Загострення виникає переважно в першій половині вагітності, рідше – після вагітності (як після пологів, так і після абортів, і, як правило, через 1–2 міс) [3, 9].

Лікування хворих з ІТП під час вагітності. Під час призначення терапії вагітним рекомендують дотримуватися основного принципу: спектр препаратів, їхні дози повинні бути необхідними та достатніми для пригнічення активності захворювання, а також забезпечувати успішний розвиток вагітності (мінімізувати вплив медикаментів на ембріон та плід), перебіг пологів і післяпологового періоду [8]. Усі методи терапії повинні бути спрямовані або на пригнічення вироблення автоантител і патологічних імунних комплексів або на їхнє механічне видалення.

Під час лікування хворої, що страждає на ІТП, необхідно

намагатися підтримувати число тромбоцитів на «безпечному» рівні ($>50\,000 \times 10^9/\text{л}$). Якщо під час пологів планують використання деяких видів анестезії (наприклад, епідуральної), необхідно, щоб рівень тромбоцитів був вищим ніж $50\,000 \times 10^9/\text{л}$ [12]. Перевагу надають загальним методам знеболювання

Основними методами лікування ІТП під час вагітності є *призначення кортикостероїдів, внутрішньовенне введення імуноглобуліну, а також спленектомія*. Інші методи терапії використовують лише за неефективності основних. До них відносять: призначення ангіопротекторів, введення транексамової кислоти, плазмаферез та ін. [12].

Вплив ІТП на перебіг вагітності та пологів. Вагітність у хворих з таким тяжким екстрагенітальним захворюванням, як ІТП, відносять до категорії високого ризику і потребує ретельного нагляду. У таких пацієнток в 2–3 рази збільшується частота таких ускладнень, як загроза переривання вагітності у I (30%) і в II (16%) триместрах, мимовільні викидні (17%), загроза передчасних пологів (18%), ранні (18%) та пізні (20%) гестози, ускладнення пологів (26%) [8].

Пологи настають своєчасно, але в кожній четвертій хворій ускладнюються слабкістю пологових сил, гіпоксією плода. Найбільш небезпечними ускладненнями є передчасне відшарування нормально розташованої плаценти, кровотечі у III період пологів і ранній післяпологовий період, які спостерігають у 25% жінок. Слід звернути увагу, що кровотеча відразу після пологів частіше буває з місць розривів, з плацентарної ділянки та матки. Ускладнення під час вагітності та пологів розвиваються переважно в жінок із загостренням хронічної рецидивної форми хвороби. Спленектомія, що була проведена до вагітності, нерідко знижує частоту та тяжкість ускладнень для матері [11].

Вплив ІТП на стан плода. У новонароджених, чий матері хворі на ІТП, іноді спостерігають неонатальну тромбоцитопенію та підвищений ризик розвитку внутрішньочерепних крововиливів під час пологів або після них. У 10–13% таких

новонароджених число тромбоцитів може бути $<50\,000$ мкл і ризик розвитку внутрішньочерепних крововиливів або смерті в них складає 12%. Число тромбоцитів може знижуватися й далі в перший тиждень життя, звичайно досягаючи мінімальних значень на першій-другий день життя [16].

Причиною загибелі дітей є глибока недоношеність та внутрішньочерепні крововиливи. У новонароджених відзначають гіпотрофію та ознаки гіпоксії. За даними М. М. Шехтмана, до найбільш частих ускладнень періоду новонародженості відносять тромбоцитопенію, яка виявляється у 60–80% дітей.

ВИСНОВКИ

1. Вагітність та пологи на тлі ідіоматичної тромбоцитопенічної пурпури (ІТП) відносять до групи високого ризику розвитку ускладнень та потребують ретельного динамічного спостереження і сумісного ведення разом з лікарем-гематологом.

2. Під час вагітності необхідно проводити щомісячний моніторинг рівня тромбоцитів та показників коагулограми, а за необхідності проводять відповідну корекцію за призначеннями профільного спеціаліста.

3. За відсутності протипоказань у таких пацієнток перевагу надають методу розродження *per vias naturalis* з проведенням профілактики геморагічних ускладнень.

4. У разі розвитку масивної акушерської кровотечі (МАК) з метою хірургічного гемостазу необхідно застосовувати органозберігальні методи (білатеральне перев'язування маткових та яєчникових судин, внутрішніх клубових артерій).

5. Медикаментозна терапія геморагічних ускладнень передбачає трансфузію тромбоцитарної маси та свіжозамороженої плазми, адекватну за об'ємом та якістю інфузійно-трансфузійну терапію з використанням сучасних комбінованих кристалоїдо-колоїдних плазмозамінників (гекотон, Рінгера лактат, волютенз), введення препаратів, що покращують функцію тромбоцитарної ланки гемостазу.

Особенности ведения беременности и родов у пациенток с идиопатической тромбоцитопенической пурпурой

О.В. Голяновский, Л.А. Журавлева, А.Б. Шутка, И.Д. Галич, А.М. Рубинштейн

В статье представлены современные данные по этиологии, патогенезу и диагностике болезни Верльгофа, особенностям ведения беременности, родов и послеродового периода у пациенток с данной патологией. Описан клинический случай успешной комплексной терапии массивного акушерского кровотечения (МАК) в ранний послеродовой период на фоне идиопатической тромбоцитопенической пурпуры.

Ключевые слова: *болезнь Верльгофа, идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, беременность, МАК.*

The main features of pregnancy and delivery management in patients with idiopathic thrombocytopenic purpura

O.V. Golyanovskyy, L.A. Zhuravlova, A.B. Shutka, I.D. Galich, A.M. Rubinshtein

The article presents modern data on the etiology, pathogenesis and diagnostics of the Verlgofa disease, peculiarities of pregnancy, delivery and the postpartum period management in patients with this pathology. A clinical case of successful complex therapy of MOH in the early postpartum period on the background of idiopathic thrombocytopenic purpura has been described.

Key words: *Verlgofa disease, idiopathic thrombocytopenic purpura, pregnancy, PPH.*

Сведения об авторах

Голяновский Олег Владимирович – Кафедра акушерства и гинекологии № 1 Национальной медицинской академии последипломного образования имени П.Л. Шупика, Киевский областной центр охраны здоровья матери и ребенка, 04107, г. Киев, ул. Багговутовская, 1. E-mail: Golyanovskyy@bigmir.net

Журавлева Лариса Андреевна – Кафедра акушерства и гинекологии № 1 Национальной медицинской академии последипломного образования имени П.Л. Шупика, Киевский областной центр охраны здоровья матери и ребенка, 04107, г. Киев, ул. Багговутовская, 1; тел.: (044) 489-49-35

Шутка Андрей Богданович – Департамент здравоохранения Киевской областной государственной администрации, 04053, г. Киев, ул. Артема, 45

Галич Илья Дмитриевич – Кафедра акушерства и гинекологии № 1 Национальной медицинской академии последипломного образования имени П.Л. Шупика, Киевский областной центр охраны здоровья матери и ребенка, 04107, г. Киев, ул. Багговутовская, 1; тел.: (044) 489-49-35

Рубинштейн Анна Моисеевна – Кафедра акушерства и гинекологии № 1 Национальной медицинской академии последипломного образования имени П.Л. Шупика, Киевский областной центр охраны здоровья матери и ребенка, 04107, г. Киев, ул. Багговутовская, 1; тел.: (044) 489-49-35

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Аллергология и иммунология: национальное руководство. под. ред. Р.М. Хаитова, Н.И. Ильиной – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009.
2. Алтыбаев У.А. Выявление, методы лечения, диспансеризация и реабилитация больных тромбоцитопенической пурпурой: Автореф. дис. ... д-ра мед. наук. – М., 1984.
3. Андреева Н.Е., Идельсон Л. И. Тромбоцитопенические геморрагические состояния. – М., 1978.
4. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. – М., 1988.
5. Климанский В.А. // Клин. мед., 1984. – Т. 62, № 1. – С. 140–146.
6. Корнеева Е.А. // Физиология человека, 1994. – Т. 20, № 2. – С. 199–201.
7. Кульберг А.А. Регуляция иммунного ответа. – М., 1996. – С. 57–64.
8. Соколова М. Ю. // Акуш. и гин., 2002. – № 6. – С.65–68.
9. Цепя Л.С. Тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа). Патогенез, клиника, лечение: Дис. ... д-ра мед. наук. – М., 1986.
10. Шехтман М.М., Бурдули Г.М. Болезни органов пищеварения и крови у беременных. – М., 1997. – С. 218–307.
11. Шехтман М.М. Руководство по экстрагенитальной патологии. – М., 1999. – С. 435–514.
12. Arnold D.M., Kelton J.G. Current options for the treatment of idiopathic thrombocytopenic purpura. *Semin Hematol* 2007;44:S12–S23.
13. Andersson P.-O., Olsson A., Wadenvik H. 2002. Reduced transforming growth factor- β 1 production by mononuclear cells from patients with active chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. *Br. J. Haematol.* 116:862–67.
14. Chang M., Nakagawa P.A., Williams S.A., et al. 2003. Immune thrombocytopenic purpura (ITP) plasma and purified ITP monoclonal autoantibodies inhibit megakaryocytopoiesis in vitro. *Blood* 102:887–95.
15. Cines D.B., Blanchette V.S. 2002. Immune thrombocytopenic purpura. *N. Engl. J. Med.* 346:995–1008.
16. Cooper N, Bussell J. The pathogenesis of immune thrombocytopenic purpura. *Br J Haematol* 2006;133: 364–374.
17. Emmons R.V.B., Reid D.M., Cohen R.L., et al. 1996. Human thrombopoietin levels are high when thrombocytopenia is due to megakaryocyte deficiency and low when due to increased destruction. *Blood* 87:4068–71.
18. George J.N., El-Harake M.A., Aster R.H. 1995. Thrombocytopenia due to enhanced platelet destruction by immunologic mechanisms. In Williams Hematology, ed. E Beutler, M.A. Lichtman, B.S. Collier, T.J. Kipps, pp. 1315–55. New York: McGraw-Hill
19. Heyns A.P., Badenhorst P.N., Lotter M.G., et al. 1986. Platelet turnover and kinetics in immune thrombocytopenic purpura: results with autologous ^{111}In -labeled and homologous ^{51}Cr -labeled platelets differ. *Blood* 67:86–92.
20. Kuwana K, Kaburaki J., Ikeda Y. 1998. Autoreactive T cells to platelet GPIIb-IIIa in immune thrombocytopenic purpura. Role in production of antiplatelet autoantibody. *J. Clin. Invest.* 102:1393–402.
21. Kuwana M., Okazaki Y., Kaburaki J., et al. 2003. Spleen is the primary site for activation of platelet-reactive T and B cells in patients with immune thrombocytopenic purpura. *J. Immunol.* 168:3675–82.
22. McMillan R., Yelenosky R.J., Longmire R.L. 1976. Antiplatelet antibody production by the spleen and bone marrow in immune thrombocytopenic purpura. In *Immunoaspects of the Spleen*, ed. J.R. Battisto, J.W. Streinlein, pp. 227–37. Amsterdam: North Holland Biomed.
23. McMillan R. 2000. Autoantibodies and autoantigens in chronic immune thrombocytopenic purpura. *Semin. Hematol.* 37: 239–48.
24. McMillan R., Imbach P. 2003. Immune thrombocytopenic purpura. In *Thrombosis and Hemorrhage*, ed. J Loscalzo, A.I. Schafer, pp. 476–95. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins
25. McMillan R., Wang L., Tomer A., et al. 2004. Suppression of in vitro megakaryocyte production by antiplatelet autoantibodies from adult chronic ITP patients. *Blood* 103:1364–69
26. Mouzaki A., Theodoropoulou M., Gianakopoulos I., et al. 2002. Expression patterns of Th1 and Th2 cytokine genes in childhood idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP) at presentation and their modulation by intravenous immunoglobulin G (IVIg) treatment: their role in prognosis. *Blood* 100:1774–79.
27. Olsson B., Andersson P., Jernas M., et al. 2003. T-cell-mediated cytotoxicity toward platelets in chronic idiopathic thrombocytopenic purpura. *Nat. Med.* 9:1123–24.
28. Semple J.W., Milev Y., Cosgrave D., et al. 1996. Differences in serum cytokine levels in acute and chronic autoimmune thrombocytopenic purpura: relationship to platelet phenotype and antiplatelet T-cell reactivity. *Blood* 87:4245–54.
29. Stoll D., Cines D.B., Aster R.H., et al. 1985. Platelet kinetics in patients with idiopathic thrombocytopenic purpura and moderate thrombocytopenia. *Blood* 65:584–88.

Статья поступила в редакцию 19.05.2015