

this parameter was decreasing. At the children of 7 and 8 years old at the moment of school entry were prevailed average values of these parameters with the increase of their activity during school education. The parameters of arbitrary sphere, the level of voluntary attention, spatial perception, focusing on the task, the amount of logical memory of the children, the level of intellectual development, functional status and operability of schoolchildren who come to school at age of 6 years old, was on the lower level. In the process of learning these options grew, but compared with classmates who began training with 7 and 8 years old, remained at a lower level. Low levels of educational motivation were identified in schoolchildren who have started training with 6 years old age during their study at school.

**Key words:** schoolchildren, age of beginning the education, mental maturity, educational achievement.

### Литература

1. Авдеева М.С., Тулякова О.В. Влияние перинатальных факторов на развитие двигательных функций первоклассников // Педиатрия. – 2012. – Т. 91, № 2. – С. 133-135.
2. Беспанская-Павленко Е.Д. Развитие ведущих психических функций в дошкольном и младшем школьном возрасте. – Минск: БГУ, 2008. – 200 с.
3. Гаврилычев Г.Ф. Современный младший школьник. Какой он? // Начальная школа. – 2004. – № 3. – С. 13-19.
4. Дубских В.А. Современные подходы в организации учебно-познавательной деятельности детей дошкольного возраста // Сибирский педагогический журнал. – 2010, № 6. – С. 234-239.
5. Князева Т. Н. Психологическая готовность ребенка

к обучению в основной школе: структура, диагностика, формирование. – СПб.: Речь, 2007. – 119 с

6. Кучма В.Р. Гигиена детей и подростков. – М.: Медицина, 2001. – 384 с.

7. Микадзе Ю. В. М59 Нейропсихология детского возраста. – СПб.: Питер, 2008. – 288 с.

### Сведения об авторах

Теппер Елена Александровна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры поликлинической терапии, семейной медицины и ЗОЖ с курсом ПО ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 1; тел. 8(391) 221777; e-mail: eltepper@mail.ru.

Таранушенко Татьяна Евгеньевна – доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой педиатрии ИПО ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 1; тел. 8(391) 2201572; e-mail: etar@rambler.ru.

Логинава Ирина Олеговна – доктор психологических наук, доцент, заведующая кафедрой психологии и педагогики с курсом медицинской психологии, психотерапии и педагогики ИПО ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 1; тел. 8(391) 2201357; e-mail: loginova70\_70@mail.ru.

Каскаева Дарья Сергеевна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры поликлинической терапии, семейной медицины и ЗОЖ с курсом ПО ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 1; тел. 8(391) 2280068; e-mail: dashakas.ru@mail.ru.

Гришкевич Наталья Юрьевна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры сестринского дела и клинического ухода ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 1; тел. 8(391) 2201357; e-mail: grishkevitch@mail.ru.

Кустова Татьяна Владимировна – очный аспирант кафедры педиатрии ИПО ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 1; тел.: 8(391) 2201357, 2280821; e-mail: etar@rambler.ru.

## Случаи из практики



© ТЕРЕЩЕНКО Ю. А., МОСКОВ В. И., ЛАВРОВА Г. Д., ЗАМЯТИНА В. И., ТЕРЕЩЕНКО С. Ю.  
УДК 616.1155.294

### ТРОМБОТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА (БОЛЕЗНЬ МОШКОВИЦА)

Ю. А. Терещенко<sup>1</sup>, В. И. Москов<sup>2</sup>, Г. Д. Лаврова<sup>2</sup>, В. И. Замятина<sup>1,2</sup>, С. Ю. Терещенко<sup>3</sup>

<sup>1</sup> ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого Министерства здравоохранения РФ, ректор – д. м. н., проф. И. П. Артюхов; кафедра внутренних болезней № 2 с курсом ПО, зав. – д. м. н., проф. И. В. Демко; <sup>2</sup> КГБУЗ Красноярская краевая клиническая больница, гл. врач – Е. Е. Корчагин; <sup>3</sup> ФГБУ НИИ медицинских проблем Севера СО РАМН, директор – член-корр. РАМН В. Т. Манчук.

**Резюме.** Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) – редко встречающееся, тяжело протекающее заболевание с трудным прижизненным распознаванием и нередко с неблагоприятным исходом. Описан случай прижизненной диагностики ТТП. Несмотря на своевременную диагностику и адекватное лечение, заболевание оказалось рефрактерным к проводимой терапии и привело к летальному исходу.

**Ключевые слова:** тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, диагностика, лечение, исходы.

Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) — это тяжелая окклюзивная тромботическая микроангиопатия, характеризующаяся системной агрегацией тромбоцитов, ишемией различных органов, выраженной тромбоцитопенией потребления и микроангиопатической гемолитической анемией с фрагментацией эритроцитов [1,4]. Заболеваемость идиопатической ТТП составляет 4-5 случаев на 1 млн., 70% из которых составляют женщины. Летальность, даже при своевременной и правильной терапии, составляет 8-18 % в течение одного месяца. У 1/3 выживших наблюдается один и более эпизодов обострения через месяцы и годы [3].

В основе патогенеза ТТП лежит образование необычно больших мультимеров фактора Виллебранда, обладающих выраженной способностью к фиксации на эндотелиальных клетках, и снижение активности металлопротеазы ADAMTS-13 за счет их аутоиммунного разрушения или же генетического дефекта их синтеза. В норме ADAMTS-13 препятствует фиксации тромбоцитов мультимерами фактора Виллебранда на поверхности эндотелия сосудов. При ТТП создаются условия для генерализованной агрегации тромбоцитов на клетках эндотелия микрососудистого русла с формированием характерной клинической картины [4,5].

Клинико-лабораторная картина ТТП включает в себя клиническую пентаду диагностических признаков: тромбоцитопению, микроангиопатическую Кумбс-негативную гемолитическую анемию, разнообразные неврологические расстройства, почечную дисфункцию и лихорадку [2].

Мультисистемность клинических проявлений ТТП с вовлечением многих органов и тканей, нередко катастрофически быстрая прогрессия заболевания, необходимость проведения серьезной дифференциальной диагностики, недостаточная осведомленность врачей об этом редком заболевании затрудняют своевременную верификацию диагноза ТТП, что приводит к удлинению сроков начала патогенетической терапии и неблагоприятному прогнозу. В настоящем сообщении мы бы хотели привлечь внимание клиницистов к этой сложной клинической проблеме, описав случай прижизненной диагностики ТТП у пожилой больной.

*Пациентка Г.*, 69 лет, 17.11.2009 г. переведена из ЦРБ в реанимационное отделение Краевой клинической больницы (ККБ) в крайне тяжелом состоянии. Тяжесть состояния обусловлена сопорозным состоянием, нестабильной гемодинамикой и признаками полиорганной дисфункции. Из медицинской документации и беседы с родственниками установлено, что пациентка в течение многих лет страдала гипертонической болезнью, лечилась нерегулярно. 10.11.09 г. наступило ухудшение состояния, появились

нарастающая слабость, заторможенность, повышение температуры тела, желтушность склер, снижение диуреза. В течение 5 дней лечилась дома (врачебная семья). При этом в лечении без контроля за показателями гомеостаза использовалось множество лекарственных препаратов: ингибиторы АПФ, диуретики, глюкокортикостероиды, антибактериальные средства, витамины. 15.11.09 г. — потеря сознания с афазией и психомоторным возбуждением. Доставлена в стационар по месту жительства, а 17.11.09 г. переведена в ККБ с диагнозом острая токсическая энцефалопатия неизвестной этиологии. При обследовании в ККБ обращала на себя внимание мультисистемность клинических проявлений. В патологический процесс были вовлечены ЦНС — нарушение сознания, речи, психомоторное возбуждение, КТ — признаки лакунарного инфаркта 3x4 мм в области внутренней капсулы слева, гидроцефалии, энцефалопатии; печень — желтуха, гипербилирубинемия (общий билирубин 101 мкмоль/л, прямой 17 мкмоль/л), признаки цитолиза гепатоцитов (АСТ 114 Ед/л), умеренная гепатомегалия; почки — олигурия, азотемия (мочевина 23,6 ммоль/л, креатинин 138 мкмоль/л); поджелудочная железа — гиперамилаземия (амилаза крови 82 Ед/л), по данным УЗИ, выраженные диффузные изменения в поджелудочной железе). Был также значительно повышен уровень ЛДГ (до 2012 Ед/л), что могло быть отражением ишемии. На коже обнаружены немногочисленные геморрагические высыпания. В такой ситуации на уровне консилиума (18.11.09 г.) первая диагностическая гипотеза представлялась в виде возможного токсического воздействия комплекса лекарственных средств с развитием полиорганной дисфункции. При этом обращали на себя внимание изменения в клиническом анализе крови: нормохромная анемия (Hb 80 г/л, эритроциты —  $2,6 \times 10^{12}/л$ , ЦП — 0,9) с ретикулоцитозом (120‰), тромбоцитопения ( $23 \times 10^9/л$ ), нейтрофильный лейкоцитоз ( $22,7 \times 10^9/л$ ) без сдвига лейкоцитарной формулы, повышение СОЭ (63 мм/час). Проба Кумбса оказалась отрицательной. Исследование стерильного пунктата показало раздражение красного ростка с единичными мегалобластами и увеличение количество костномозговых мегакариоцитов. Углубленное исследование морфологии красных кровяных телец обнаружило в мазках крови наличие фрагментированных эритроцитов (шистоцитоз до 19%). Таким образом, имела место тромбоцитопения (потребления) в сочетании с неиммунной (Кумбс - негативной) микроангиопатической гемолитической анемией, в основе которой лежит механическое разрушение эритроцитов в тромбоцитарных тромбах микрососудов различных органов. Наличие указанных выше лабораторных маркёров в сочетании с полиморфной клинической картиной позволило на 3-й день пребывания в ККБ диагностировать ТТП.

Лечебная программа включала в себя интенсивный ежедневный плазмообмен путём плазмафереза с замещением свежезамороженной плазмой, пульс - терапию метилпреднизолоном (1г в/в 3 дня) с дальнейшим назначением преднизолона в дозе 240 мг в/в в сутки, ритуксимаб (моноклональные анти- CD 20 антитела) в дозе 600 мг в/в, трансфузии компонентов крови, коррекцию газов крови, электролитных нарушений, уровня глюкозы крови и другие симптоматические средства. В течение двух недель состояние пациентки варьировало от крайне тяжёлого до тяжёлого и требовало респираторной поддержки (ИВЛ) в связи с дыхательной недостаточностью и неврологическими расстройствами. На 14-й день реализации лечебной программы состояние пациентки улучшилось – восстановились сознание и самостоятельное дыхание (снята с ИВЛ), разрешился синдром острой почечной недостаточности. Нормализовались биохимические показатели крови, количество тромбоцитов возросло до  $280 \times 10^9/\text{л}$ , СОЭ снизилось в 2 раза. Однако оставались признаки гемолитической анемии, что свидетельствовало об отсутствии полной ремиссии заболевания. На этом фоне 8.12.09 г. наступило резкое ухудшение состояния, сопровождающееся повышением температуры тела до  $39^{\circ}\text{C}$ , тяжёлой дыхательной недостаточностью, коллапсом, которые не удалось купировать. Констатирована смерть. На аутопсии клинический и патологоанатомический диагнозы по основному заболеванию совпали. При жизни имела место гипердиагностика пневмонии.

Таким образом, представленный клинический случай свидетельствует о том, что и при своевременной диагностике ТТП и адекватной лечебной программе может развиться рефрактерность к проводимой терапии с летальным исходом. Последний был связан, как показали результаты аутопсии, с прогрессированием патологического процесса и развитием практически во всех жизненно важных органах некротических изменений, обусловленных диффузным окклюзивным поражением микроциркулярного русла.

#### THROMBOTIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA (MOSCHCOWITZ SYNDROME)

Yu. A. Tereschenko<sup>1</sup>, V. I. Moscov<sup>2</sup>, G. D. Lavrova<sup>2</sup>,  
V. I. Zamiatina<sup>1,2</sup>, S. Yu. Tereschenko<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Krasnoyarsk State Medical University named  
after prof. V. F. Voyno-Yasenetsky;

<sup>2</sup> Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital;

<sup>3</sup> Scientific research institute of medical problems  
of the North, siberian department  
of the Russian Academy of Medical Sciences

**Abstract.** Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) – is a rare, severe disease with difficult intravital diagnosing and often with lethal outcome. Here is described a case of intravital diagnosis of TTP. Despite the timely diagnosis and appropriate treatment, the disease was refractory to the treatment and resulted in death.

**Key words:** thrombotic thrombocytopenic purpura, diagnosis, treatment, outcomes.

#### Литература

1. Филатов Л.Б., Спирин А.В. Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (описание двух случаев) // Терапевтический архив. – 2005. – Т. 77, № 7. – С.81-83.
2. Bouw M.C., Dors N., Van Ommer H., Ramakers- Van Woerden N.L. Thrombotic thrombocytopenic purpura in childhood // *Pediatr. Blood Cancer.* – 2009. – Vol. 53, № 4. – P. 537-542.
3. Kiss J.E. Thrombotic thrombocytopenic purpura: recognition and management // *Int. J. Hematol.* – 2010. – Vol. 91, № 1. – P. 36-45.
4. Moake J. Thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP) and other thrombotic microangiopathies // *Best Pract. Res. Clin.Hematol.* – 2009. – Vol. 22, № 4. – P. 567-576.
5. Tsai H.M. Pathophysiology of thrombotic thrombocytopenic purpura // *Int. J. Hematol.* – 2010. – Vol. 91, № 1. – P. 1-19.

#### Сведения об авторах

Терещенко Юрий Анатольевич – доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры внутренних болезней № 2 с курсом ПО ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 1; тел.: 8(391) 2201608; e-mail: ignabr@mail.ru.

Москов Виктор Иванович – кандидат медицинских наук, заведующий отделением гематологии КГБУЗ Краевая клиническая больница.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 3А; тел.: 8 (391) 2201622; e-mail: moskov3912@gmail.com.

Лаврова Галина Даниловна – врач отделения гематологии КГБУЗ Краевая клиническая больница.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 3А; тел.: 8 (391) 2201622; e-mail: e.vasiyliyev@mail.ru.

Замятина Варвара Ивановна – врач отделения гематологии КГБУЗ Краевая клиническая больница, заочный аспирант кафедры внутренних болезней № 2 с курсом ПО ГБОУ ВПО Красноярский государственный медицинский университет имени проф. В. Ф. Войно-Ясенецкого МЗ РФ.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г.3А; тел.: 8 (391) 2201622; e-mail: doctor.gem@mail.ru.

Терещенко Сергей Юрьевич – доктор медицинских наук, профессор, руководитель отделения соматического здоровья детей ФГБУ НИИ медицинских проблем Севера СО РАМН.

Адрес: 660022, Красноярск, ул. П. Железняк, г. 3г; тел. 8(391) 2280683; e-mail: legise@mail.ru.