

## АЛГОРИТМ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 1 им. С. В. Очаповского» Минздрава России,  
Россия, 350086, г. Краснодар, ул. 1 Мая, 167; тел. +7 (861) 252-52-59. E-mail: irpash@mail.ru

В практике врача часто приходится наблюдать пациентов с тромбоцитопенией, когда требуется решать вопрос о необходимости трансфузии тромбоконцентрата. Однако генез снижения содержания тромбоцитов не всегда очевиден, что требует уточнения причин возникновения тромбоцитопении. В данной статье мы осветили основные патогенетические варианты развития тромбоцитопении. Нами представлен алгоритм, который поможет практикующему врачу разобраться с причинами тромбоцитопении и определить при необходимости трансфузионную тактику пациента, так как решение о переливании тромбоцитов зависит как от клинической ситуации, так и от вида тромбоцитопении. Абсолютными показаниями для трансфузии тромбоцитов являются оперативные вмешательства и угрожающие жизни кровотечения, в то время как к относительным показаниям относится тромбоцитопения потребления.

*Ключевые слова:* тромбоцитопения, виды тромбоцитопении.

**I. A. PASHKOVA, I. V. GILEVICH, N. V. MINEEVA**

### SEARCHING ALGORITHM OF CAUSES OF THROMBOCYTOPENIA

*Krasnodar regional hospital № 1,  
Russia, Krasnodar, 350086, 1 Maya str. 167; tel. +7 (861) 252-52-59. E-mail: irpash@mail.ru*

In practice are often observed patients with thrombocytopenia requiring the correction by transfusion of platelet. However, the cause of the platelet's reduction is not always obvious, what needs to be clarified. In this article, we described the main pathogenic types of thrombocytopenia. We present an algorithm that will help the physicians to understand the causes of thrombocytopenia and to determine the necessity of platelet transfusions depending on the clinical settings and on the type of thrombocytopenia. Absolute indications for platelet transfusions are surgeries and life-threatening bleeding, while the relative indications are thrombocytopenia due to consumption.

*Key words:* thrombocytopenia, the type of thrombocytopenia.

В практике врача часто приходится наблюдать пациентов с тромбоцитопенией, когда требуется решать вопрос о необходимости трансфузии тромбоконцентрата (ТК).

Медицинские показания для трансфузий тромбоцитов противоречивы и остаются предметом дискуссии врачей различных специальностей. Решение о переливании тромбоцитов зависит от причины кровотечения, клинического состояния больного, количества и функциональной способности циркулирующих тромбоцитов. Абсолютными показаниями для переливания тромбоцитов являются тромбоцитопения, возникающие вследствие массивной кровопотери, тромбоцитопении или функциональные аномалии тромбоцитов, приводящие к развитию кровотечения. Лишь в немногих исследованиях документально подтверждена лечебная эффективность применения ТК в качестве профилактической терапии [22, 20].

Многочисленными исследованиями показано, что профилактическое назначение ТК при тромбоцитопении, обусловленной иммунными процессами,

оказывается неэффективным вследствие наличия у пациентов тромбоцитарных антител [7]. Более того, переливание таким больным тромбоцитов может не только не дать клинического эффекта, но и привести к развитию посттрансфузионной пурпуры или рефрактерности к трансфузии ТК [14].

Однако причина снижения количества тромбоцитов не всегда ясна, и только дальнейшие исследования могут выявить дополнительные признаки и симптомы системного заболевания.

Тромбоцитопения, встречающаяся в клинической практике любого врача, часто сопровождается заболеваниями, не связанными с болезнями системы крови. В многопрофильной больнице, по нашим наблюдениям, преобладают тромбоцитопении, обусловленные приемом лекарственных препаратов, нарушениями системы гемостаза, гнойно-септическими процессами и др. В нашем стационаре ежегодно около 130–150 пациентов получают трансфузии ТК. В коррекции тромбоцитопении нуждается 42% больных с тромбоцитопенией вследствие гнойно-септического процесса,

27% – с тромбоцитопенией, обусловленной кровотечением или оперативным вмешательством, сопровождающимся кровопотерей, 31% пациентов, не относящихся к вышеперечисленным группам и которым требуется уточнение этиологии тромбоцитопении.

В данной статье мы освещаем причины тромбоцитопении, не связанной с заболеваниями системы крови, а наблюдающейся при других заболеваниях у больных многопрофильного стационара. Описываем диагностический алгоритм поиска этих причин для назначения трансфузии тромбоцитов больным в многопрофильном учреждении.

**Виды тромбоцитопении.** Тромбоцитопения определяется как количество тромбоцитов менее  $100 \cdot 10^3/\text{мкл}$ . У пациентов с количеством тромбоцитов более  $50 \cdot 10^3/\text{мкл}$  тромбоцитопения часто протекает бессимптомно. У пациентов с количеством тромбоцитов  $(30-50) \cdot 10^3/\text{мкл}$  тромбоцитопеническая пурпура выявляется редко, хотя при травме возможно сильное кровотечение. В то время как при количестве тромбоцитов  $(10-30) \cdot 10^3/\text{мкл}$  возможно кровотечение при минимальном повреждении, а концентрация менее  $10 \cdot 10^3/\text{мкл}$  повышает риск спонтанного кровотечения, петехий и кровоподтеков. Спонтанные кровотечения (например, слизистой оболочки, внутричерепное, пищеварительного тракта, мочеполовой системы) происходят у больных с количеством тромбоцитов менее  $5 \cdot 10^3/\text{мкл}$  и считаются угрожающим жизни состоянием [21, 13].

Для более полного понимания причин все тромбоцитопении можно разделить на две группы: снижение продукции и увеличение потребления или разрушения [1, 3]. В таблице представлены основные причины развития тромбоцитопении в зависимости от механизма.

Для оценки тромбоцитопении необходимо использовать системный подход, так как тромбоцитопения редко наблюдается изолированно. Мы предлагаем разработанный нами алгоритм, поэтапно исключая различные причины тромбоцитопении (схема).

**Псевдотромбоцитопения.** Прежде всего следует исключить псевдотромбоцитопению, которая обусловлена *in vitro* агглютинацией, чаще всего индуцированной антикоагулянтом (например, EDTA). По данным D. Veneri и соавт. [26], она встречается с частотой 1:1000 человек в общей популяции. Такая тромбоцитопения всегда бессимптомна и не имеет клинического значения. В таких случаях рекомендуется повторить подсчет тромбоцитов в пробирке с другим антикоагулянтом, например, с гепарином или цитратом натрия.

**Механическая тромбоцитопения.** Следующим этапом является исключение механического

повреждения тромбоцитов. Механическую тромбоцитопению легко выявить, так как ее причина всегда очевидна: наличие искусственного клапана, применение аппарата искусственного кровообращения или экстракорпоральных методов лечения.

**Лекарственная тромбоцитопения.** Необходимо отдельно остановиться на лекарственной тромбоцитопении, так как в своей практической работе нам часто приходится ее наблюдать. По данным эпидемиологического исследования, проведенного в Европе и США, ежегодная заболеваемость тромбоцитопенией составляет 10 случаев на 1 млн. населения, но цифры могут быть выше у пожилых и госпитализированных пациентов [25]. Четко установить, вызвана ли тромбоцитопения приемом лекарства или нет, трудно, так как лекарственные препараты принимают вследствие патологии, которая сама по себе может привести к снижению тромбоцитов. Лекарственную тромбоцитопению следует подозревать у всех пациентов с остро возникшим снижением количества тромбоцитов, в среднем на 14-й день приема препарата.

Препараты, с которыми наиболее часто связывают развитие тромбоцитопении: гепарин, препараты золота, хинин/хинидин, сульфаниламидные препараты,  $H_2$ -блокаторы, рифампицин, карбамазепин и вальпроевая кислота [1, 19].

Лекарственно-индуцированное снижение продукции тромбоцитов может иметь как иммунный, так и неиммунный патогенез [11].

В литературе [1, 8] описано 5 механизмов развития иммунной лекарственной тромбоцитопении: гаптениндуцированная (пенициллин), лекарственно-зависимая (хинин), лекарственно-индуцированная (препараты золота), образование антител против гликопротеинов IIb/IIIa при применении ингибиторов IIb/IIIa (амциксимаб), образование иммунных комплексов (гепарин).

Общим является образование антитромбоцитарных антител, которые связываются с тромбоцитами, в результате чего происходит их потребление макрофагами в ретикулоэндотелиальной системе. Около 100 лекарственных препаратов способны вызвать формирование антител.

В основе неиммунного механизма лежит снижение продукции тромбоцитов костным мозгом, вызванное токсическим действием препарата. Чаще всего это дозозависимая миелосупрессия. Такая тромбоцитопения может сочетаться как с лейкопенией, так и с анемией. При прекращении приема препарата тромбоцитопения нивелируется. К препаратам, вызывающим миелосупрессию, относят химиотерапевтические агенты, противоэпилептические препараты. Селективная депрессия продукции мегакариоцитов связана с такими лекарствами, как тиазидные диуретики, вальпро-

евая кислота, этанол и анагрелид, и может привести к изолированной тромбоцитопении [3].

Понимание механизма развития поможет в определении дальнейшей тактики ведения пациента, смене терапии на другой препарат, с другим механизмом действия.

*Тромбоцитопения при  $V_{12}$ -дефицитной анемии.* Менее выраженная тромбоцитопения может быть выявлена при  $V_{12}$ -дефицитной анемии. Эта анемия часто сопровождается умеренным снижением количества и тромбоцитов, и гранулоцитов. В нашей практике мы наблюдали случаи  $V_{12}$ -дефицитной анемии с тромбоцитопенией тяжелой степени и выраженным геморрагическим синдромом.

*Тромбоцитопении и инфекции.* Тромбоцитопении, которые могут сопровождать инфекционный процесс, развиваются как при бактериальной, грибковой инфекции, так и при инфекции, вызванной риккетсиями и простейшими. Примерно у 30% пациентов с сепсисом обнаруживают тромбоцитопению в результате угнетения мегакариоцитарного ростка при инфекциях, вызванных грамположительными и грамотрицательными бактериями или грибами [13].

Вирусы могут оказывать прямое цитотоксическое действие на мегакариоциты, тромбоциты, связываясь с рецепторами тромбоцитов, что может привести к тромбоцитопении.

Возможен и другой путь развития тромбоцитопении при инфекции – иммунный. Вторичная иммунная тромбоцитопения может развиваться при бактериальных и грибковых инфекциях, но наиболее часто наблюдается при вирусах Эпштейна–Барра, гепатита, краснухи, цитомегаловирусе (ЦМВ) и вирусе иммунодефицита человека (ВИЧ) [9].

Выявить причину тромбоцитопении, обусловленной инфекционным процессом, помогут следующие данные: наличие лейкоцитоза или лейкопении с изменением лейкоцитарной формулы крови, белков острой фазы воспаления (С-реактивный белок, скорость оседания эритроцитов), маркеров воспаления (прокальцитонин, уровень провоспалительных цитокинов) и др.

Дальнейшее проведение бактериологического исследования, иммуноферментного анализа (ИФА), полимеразной цепной реакции, исследований крови и биологических материалов поможет идентифицировать инфекционный агент и определить тактику терапии у данной категории пациентов.

*Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура.* Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (ТТП) является редким заболеванием. По данным литературы [23], заболеваемость идиопатической ТТП составляет 4,5 на 1 млн. человек в год, из них  $\frac{2}{3}$  больных составляют женщины, а пик заболеваемости приходится на возраст от

30 до 40 лет. В основе развития ТТП лежит дефицит протеазы ADAMTS 13 (a disintegrin and metalloproteinase with a thrombospondin type 1 motif, member 13) семейства металлопротеаз [6]. Тяжелый дефицит этой протеазы может быть связан с мутациями в гене ADAMTS13 (врожденная ТТП) [17] или аутоантителами к ADAMTS13 (аутоиммунная ТТП) [12, 24]. Антителоопосредованный дефицит ADAMTS13 обнаруживают у большинства больных идиопатической ТТП, не связанной с другими заболеваниями.

Клинические проявления и тяжесть течения ТТП являются результатом потребления тромбоцитов с частичной и полной сосудистой окклюзией во многих органах, что приводит к ишемии и некрозу клеток ткани. Следствием этого являются микроангиопатическая гемолитическая анемия, тромбоцитопения, геморрагический синдром, лихорадка, неврологические симптомы и нарушение функции почек.

При исследовании мазка крови могут наблюдаться фрагментированные эритроциты, акантоциты, шизоциты и нормобласты. В общем анализе крови выявляют повышение количества ретикулоцитов, но аутоантитела на эритроцитах не определяются (прямой антиглобулиновый тест отрицательный).

Основным видом терапии является плазмаферез [6].

*Тромбоцитопения при патологии печени.* Хронические заболевания печени, такие как цирроз печени различной этиологии, в том числе вирусной, хроническое злоупотребление алкоголем, медикаментозные заболевания печени, часто сопровождаются стойкой тромбоцитопенией. Механизм развития тромбоцитопении разнообразен: это и прямое токсическое подавление костного мозга, и явления гиперспленизма (секвестрация). Развитие кровотечений как при портальной гипертензии, так и при гипокоагуляции вследствие дефицита синтеза факторов свертывания также может привести к тромбоцитопении [13]. Пациентам с патологией печени рекомендуется проводить комплексное обследование для установления истинной причины.

*Тромбоцитопении при патологии системы гемостаза.* Нередко тромбоцитопения свидетельствует о нарушениях в системе гемостаза. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание (ДВС) и тромбозы могут быть исключены, если у пациента, как правило, не имеется причинного фактора для ДВС (например, сепсис или травма), признаков тромбоза: снижение фибриногена, фибринолитических факторов, повышение D-димера и продуктов распада фибрина [1].

Для гемофилии характерны семейный анамнез, раннее развитие геморрагического синдрома и изолированное повышение активированного

частичного тромбопластинового времени (АЧТВ) в коагулограмме.

Тип IIb болезни Виллебранда как редкую причину тромбоцитопении можно заподозрить при увеличении агрегации тромбоцитов, индуцированной низкими концентрациями ристоцетина [3].

Антифосфолипидный синдром может быть как самостоятельной патологией, так и развиваться на фоне аутоиммунного процесса. Клиническим признаком этого состояния является развитие тромбозов, сопровождающееся изменениями в коагулограмме (повышение АЧТВ, фибриногена) и умеренным снижением количества тромбоцитов. Важным моментом в постановке диагноза является обнаружение волчаночного антикоагулянта и/или антител к кардиолипину. Изучение коагулограммы, клиническая картина, длительность заболевания помогут установить причину.

Исключив вышеперечисленные причины, необходимо заподозрить заболевание системы крови.

**Тромбоцитопения и заболевания крови.** При подозрении на онкогематологическое заболевание или апластическую анемию следует провести пункцию костного мозга для уточнения диагноза.

**Иммунная тромбоцитопения при аутоиммунных заболеваниях (АИЗ).** Изолированная тромбоцитопения часто может сопровождать АИЗ: болезни соединительной ткани, сосудистые (например, системную красную волчанку – СКВ, антифосфолипидный синдром, болезнь Грейвса, саркоидоз) и другую патологию, связанную с иммунологическими нарушениями. Во многих случаях при СКВ изолированная тромбоцитопения может быть долгое время единственным признаком аутоиммунного процесса [15]. При

АИЗ тромбоцитопеническая пурпура развивается вследствие выработки аутотромбоцитарных антител или фиксации на тромбоцитах циркулирующих иммунных комплексов. Лабораторная оценка у пациентов с аутоиммунной тромбоцитопенией должна включать в себя тесты на ревматоидный фактор, определение комплемента, антинуклеарных антител, в том числе одно- и двухцепочечной дезоксирибонуклеиновой кислоты.

**Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (первичная иммунная тромбоцитопеническая пурпура).** ИТП является приобретенным иммунологическим расстройством, характеризуется изолированной тромбоцитопенией и отсутствием других условий или причин, вызывающих тромбоцитопению [2]. ИТП является диагнозом исключения у пациентов с приобретенной тромбоцитопенией. Заболеваемость составляет 100 случаев на 1 млн. человек в год, около 50% случаев у детей [10].

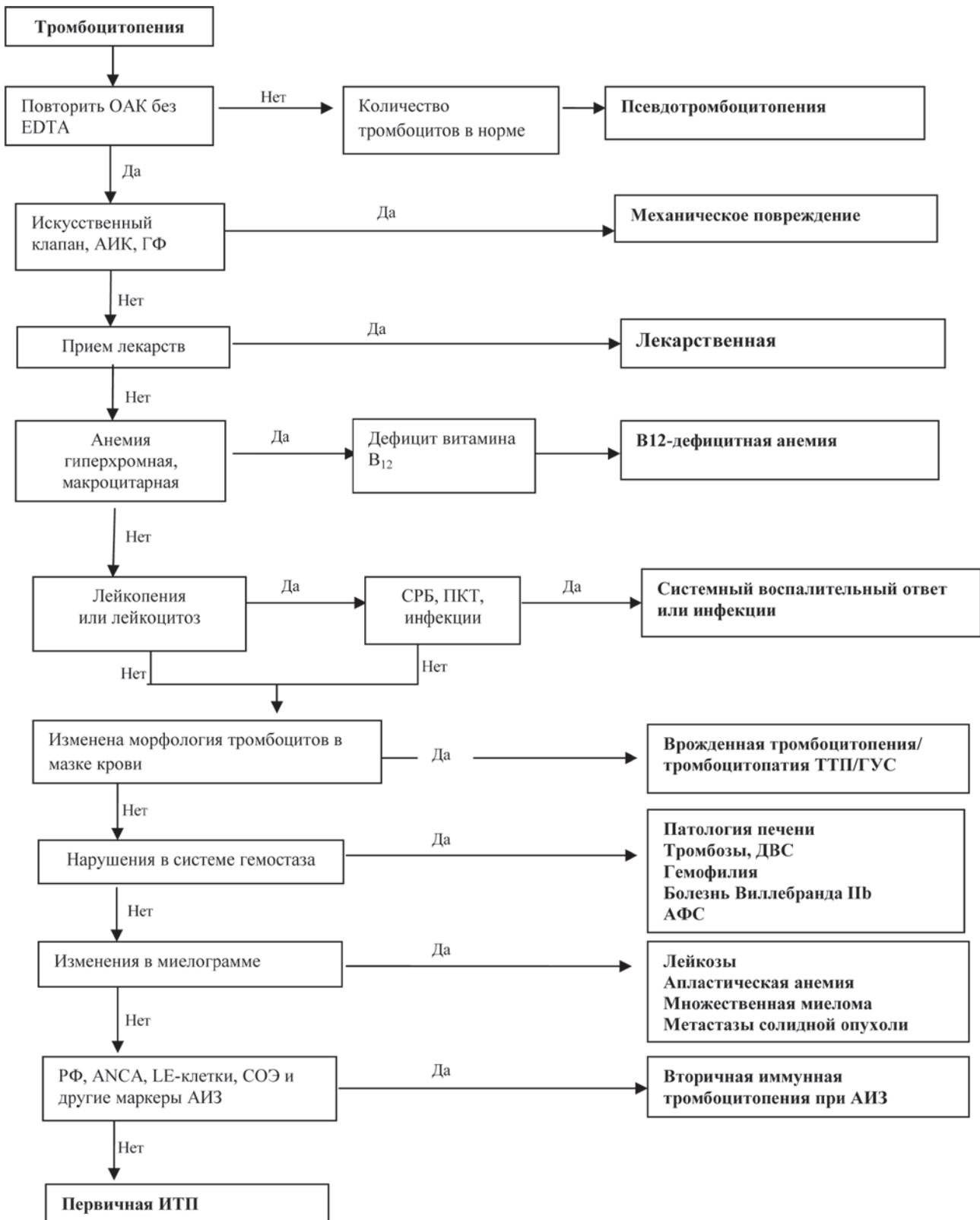
Риск кровотечений при ИТП коррелирует с тяжестью тромбоцитопении. Нормальные концентрации гемоглобина, лейкоцитов и мазки крови в отсутствие гепатоспленомегалии, лимфаденопатии или других признаков основного заболевания свидетельствуют в пользу ИТП. Анемия при наличии ИТП может означать либо кровотечение, либо развитие аутоиммунной гемолитической анемии [3].

Кровотечения у пациентов могут быть минимальными или тяжелыми (например, слизистой оболочки, внутричерепные, пищеварительного тракта, мочеполовой системы) и обычно пропорциональны уровню тромбоцитов. ИТП обусловлена образованием аутоантител к тромбо-

## Виды тромбоцитопений

| Снижена продукция тромбоцитов   | Повышено разрушение тромбоцитов   |
|---|---|
| <p>Недостаточность костного мозга (апластическая анемия, пароксизмальная ночная гемоглобинурия и др.)</p> <p>Угнетение костного мозга:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– лекарства, химиотерапия, иррадиация</li> <li>– хронический алкоголизм</li> <li>– инфекция (ЦМВ, вирус Эпштейна-Барр, гепатит С, ВИЧ, риккетсиоз, парвовирус В19)</li> </ul> <p>Врожденная макротромбоцитопения (синдром Альпорта, анемия Фанкони, болезнь Виллебранда)</p> <p>Миелодиспластический синдром</p> <p>Лейкозы</p> | <p>Иммунный механизм:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– аутоиммунный синдром (антифосфолипидный синдром, системная красная волчанка, саркоидоз)</li> <li>– лекарственно-индуцированная тромбоцитопения</li> <li>– иммунная тромбоцитопеническая пурпура</li> <li>– аллоиммунная деструкция (посттрансфузионная пурпура, неонатальная иммунная тромбоцитопения)</li> <li>– тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, гемолитико-уремический синдром</li> </ul> <p>Неиммунный механизм:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– тромбозы</li> <li>– диссеминированное внутрисосудистое свертывание</li> <li>– системный воспалительный ответ, сепсис</li> <li>– препараты с токсическим действием (протамин-сульфат, десмопрессин и др.)</li> <li>– механическая деструкция</li> <li>– заболевания печени</li> </ul> |

## Алгоритм поиска причин тромбоцитопений



**Примечание:** ОАК – общий анализ крови; EDTA – этилендиаминтетрауксусная кислота; АИК – аппарат искусственного кровообращения, ЭК – экстракорпоральные методы лечения; СРБ – С-реактивный белок, ПКТ– прокальцитониновый тест, ТТП – тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, ГУС – гемолитико-уремический синдром, ДВС – диссеминированное внутрисосудистое свертывание; АФС – антифосфолипидный синдром; РФ – ревматоидный фактор; ANCA – антинуклеарные антитела; СОЭ – скорость оседания эритроцитов; АИЗ – аутоиммунные заболевания; ИТП – идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.

цитам, которые связываются с тромбоцитами, затем быстро выводятся из кровотока мононуклеарно-макрофагальной системой через Fc-рецепторы макрофагов [16]. У больных ИТП обнаружены различные количества IgG, IgM, IgA и комплемента на поверхности тромбоцитов. Антитромбоцитарные аутоантитела класса IgG обнаружены в сыворотке примерно у 50–85% больных. Разрушение тромбоцитов в первую очередь происходит в селезенке за счет связывания в основном с IgG, вторично в печени. Аутоантитела распознают гликопротеины мембраны тромбоцитов, которые имеют различные антигенные эпитопы. В качестве основных антигенов, к которым вырабатываются антитела, были идентифицированы эпитопы тромбоцитов гликопротеина IIb и IIIa, комплекса гликопротеинов IIb/IIIa, и GPIIb-IX.

В мазке крови наиболее распространенные изменения включают в себя нарушения формы и размеров тромбоцитов. Тромбоциты могут быть аномально большими или малыми либо иметь фрагментированный вид. В костном мозге отсутствуют какие-либо изменения, специфичные для ИТП, и картина ограничена только расширением мегакариоцитарного ростка. Но исследование костного мозга иногда может быть полезно для дифференциальной диагностики с другими заболеваниями, такими как острый лейкоз, миелодиспластический синдром и апластическая анемия. У пациентов старше 60 лет с изолированной тромбоцитопенией особенно должны быть исключены миелодиспластические состояния и лимфопролиферативные заболевания [11, 18]. В качестве первой линии в лечении ИТП используют кортикостероиды, внутривенный иммуноглобулин и ритуксимаб [5]. Вторая линия лечения включает в себя агонисты к рецептору тромбопоэтина и спленэктомию [4].

Представленный алгоритм диагностики тромбоцитопении основан на выявлении основных причин и патогенеза тромбоцитопений у больных многопрофильного стационара. Данный алгоритм будет способствовать ранней диагностике онкогематологических заболеваний, поможет практикующему врачу разобраться с причинами тромбоцитопении и определить при необходимости трансфузионную тактику пациента.

Тромбоцитопении потребления, иммунная тромбоцитопения, сепсис являются относительными показаниями. Решение о переливании тромбоцитов в таких случаях зависит от клинической ситуации. При любых видах тромбоцитопений абсолютными показаниями для трансфузии тромбоцитов являются угрожающие жизни кровотечения.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Баркаган З. С. Патология тромбоцитарного гемостаза // Руководство по гематологии. – Москва, 2005. – С. 416.
2. Бессмельцев С. С. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура // Гематология: новейший справочник. – Москва, 2004. – С. 928.
3. Мамаев Н. Н. Тромбоцитопении // Гематология: руководство для врачей. – Санкт-Петербург, 2008. – С. 543.
4. Масчан А. А., Румянцев А. Г. Стимуляция продукции тромбоцитов: новый подход к лечению хронической иммунной тромбоцитопенической пурпуры // Онкогематология. – 2009. – № 1. – С. 51–56.
5. Птушкин В. В., Миненко С. В., Биячурев Э. Р., Пшонкин А. В., Шубина А. В. Лечение больных с резистентной иммунной тромбоцитопенией: обзор литературы и клинические наблюдения // Онкогематология. – 2011. – № 1. – С. 56–63.
6. Филатов Л. Б. Тромботические микроангиопатии // Клиническая онкогематология. – 2008. – № 4. – С. 366–376.
7. Armstrong B. Benefits and risks of transfusion // ISBT science series. – 2008. – Vol. 3. № 2. – P. 216–231.
8. Aster R. H., Curtis B. R., McFarland J. G., Bougie D. W. Drug-induced immune thrombocytopenia: pathogenesis, diagnosis, and management // J. thromb. haemost. – 2009. – Vol. 7. № 6. – P. 911–918.
9. Beck O. N. Thrombocytopenia. Chapter 11 // Diagnostic hematology. – London, 2009. – P. 518.
10. Cines D. B., Blanchette V. S. Immune thrombocytopenic purpura // Engl. j. med. – 2002. – Vol. 346. № 13. – P. 995–1008.
11. Cortelazzo S., Finazzi G., Buelli M., Molteni A., Viero P., Barbui T. High risk of severe bleeding in aged patients with chronic idiopathic thrombocytopenic purpura // Blood. – 1991. – Vol. 77. № 1. – P. 31–33.
12. Furlan M., Robles R., Galbusera M., Remuzzi G., Kyrle P. A., Brenner B., et al. von Willebrand factor-cleaving protease in thrombotic thrombocytopenic purpura and the hemolytic-uremic syndrome // N. engl. j. med. – 1998. – Vol. 339. № 22. – P. 1578–1584.
13. Gauer R. L., Braun M. M. Thrombocytopenia // Am. fam. physician. – 2012. – Vol. 85. № 6. – P. 612–622.
14. Godeau B., Chevret S., Varet B., Lefrère F., Zini J. M., Bassompierre F., et al. French ATIP Study Group. Intravenous immunoglobulin in high-dose methylprednisolone, with or without oral prednisone, for adults with untreated severe autoimmune thrombocytopenic purpura: a randomized, multicentre trial // Lancet. – 2002. – Vol. 359. № 9300. – P. 23–29.
15. Hillman R. S., Ault K. A., Rinder H. Thrombocytopenia. Chapter 30 // Hematology in clinical practice: a guide to diagnosis and management. – New York, 2005. – P. 512.
16. Kiefel V., Santoso S., Mueller-Eckhardt C. Serological, biochemical, and molecular aspects of platelet autoantigens // Sem. hematol. – 1992. – Vol. 29. № 1. – P. 26–33.
17. Lotta L. A., Garagiola I., Palla R., Cairo A., Peyvandi F. ADAMTS13 mutations and polymorphisms in congenital thrombotic thrombocytopenic purpura // Hum. mutat. – 2010. – Vol. 31. № 1. – P. 11–19.
18. Provan D., Stasi R., Newland A. C., Blanchette V. S., Bolton-Maggs P., Bussel J. B. International consensus report on the

investigation and management of primary immune thrombocytopenia // *Blood*. – 2010. – Vol. 115. № 2. – P. 168–186.

19. Puyo C. A. Thrombocytopenia // *Inter. anesthesiol. clin.* – 2001. – Vol. 39. № 1. – P. 17–34.

20. Schlenke P., Sibrowski W. Cross-sectional guidelines for therapy with blood components and plasma derivatives // *Transfus. med. hemotherapy.* – 2009. – Vol. 36. № 6. – P. 345–492.

21. Schoonen M., Kucera G., Coalson J., Lin Li, Rutstein M., Mowat F., Fryzek J., Kaye J. A. Epidemiology of immune thrombocytopenic purpura in the general practice research database // *Br. j. haematol.* – 2009. – Vol. 145. № 2. – P. 235–244.

22. Slichter S. J. Relationship between platelet count and bleeding risk in thrombocytopenic patients // *Transfus. med. rev.* – 2004. – Vol. 18. № 3. – P. 153–167.

23. Terrell D. R., Williams L. A., Vesely S. K., Lämmle B., Hovington J. A., George J. N. The incidence of thrombotic thrombocytopenic purpura-hemolytic uremic syndrome: all patients, idiopathic patients, and patients with severe ADAMTS-13 deficiency // *J. thromb. haemost.* – 2005. – Vol. 3. № 7. – P. 1432–1436.

24. Tsai H. M., Li A., Rock G. Inhibitors of von Willebrand factor-cleaving protease in thrombotic thrombocytopenic purpura // *Clin. lab.* – 2001. – Vol. 47. № 7. – P. 387–392.

25. Van den Bemt P. M., Meyboom R. H., Egberts A. C. Drug-induced immune thrombocytopenia // *Drug. saf.* – 2004. – Vol. 27. № 15. – P. 1243–1252.

26. Veneri D., Franchini M., Randon F., Nichele I., Pizzolo G., Ambrosetti A. Thrombocytopenia: a clinical point of view // *Blood transfus.* – 2009. – Vol. 7. № 2. – P. 75–85.

Поступила 15.04.2014

**С. В. ПОРОЙСКИЙ, А. Д. ДОНИКА, М. В. ЕРЕМИНА**

## **ВРАЧ КАК СУБЪЕКТ ЭКСТРЕМАЛЬНОЙ СИТУАЦИИ: ПРОБЛЕМА ПРОФЕССИОНАЛЬНОЙ ГОТОВНОСТИ**

*Кафедра медицины катастроф*

*ГБОУ ВПО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава РФ,  
Россия, 400081, г. Волгоград, пл. Павших борцов 1; тел. (8442) 385681. E-mail:poroyskiy@mail.ru*

В статье рассматривается проблема подготовки специалистов медицинского профиля для работы в экстремальных ситуациях. Изложены данные изучения психологической готовности врачей с учетом гендерных особенностей. В результате проведенного авторского исследования был получен инвариант социально-психологических личностных качеств врача, определяющих его готовность к профессиональной деятельности в экстремальных ситуациях. Материалы исследования могут быть рекомендованы для оптимизации методической базы подготовки специалистов медицинского профиля для работы в экстремальных ситуациях.

*Ключевые слова:* профессиональная готовность, экстремальные ситуации, личностные качества, гендерные особенности.

**S. V. POROYSKY, A. D. DONIKA, M. V. EREMINA**

**THE DOCTOR AS THE SUBJECT OF AN EXTREME SITUATION:  
THE PROBLEM OF PROFESSIONAL READINESS**

*Chair of medicine of accidents the Volgograd state medical university,  
Russia, 400081, Volgograd, sq. Pavshikh bortsov 1;  
tel. (8442) 385681. E-mail: poroyskiy@mail.ru*

The article deals with the problem of training the medical profession to work in extreme situations. Presented data of a study of psychological readiness doctors gender-specific. As a result of the author's research was obtained invariant socio-psychological personality traits doctor determine its readiness for professional activity in extreme situations. Materials research can be recommended to optimize methodological training base medical profession to work in extreme situations.

*Key words:* professional preparedness, emergency situations, personality, gender-specific.

### **Введение**

Формирование готовности врачей к профессиональной деятельности в чрезвычайных ситуациях строится на основе государственных,

социальных, профессиональных и личностных требований, предъявляемых к специалисту в данной области, с учётом мнений экспертов – сотрудников аварийно-спасательных служб МЧС