

---

# **Геморрагический васкулит** *у детей*

---

Впервые заболевание в 1801 году  
описал Хебердел

в МКБ X – «аллергическая  
пурпура»

болезнь или пурпура Шейнлейн-  
Геноха

Геморрагическая пурпура

# ГВ относится к группе геморрагических диатезов - вазопатиям

Классификация вазопатий:

1. Наследственные:

- Болезнь Рэндю-Ослера
- Ангиоматоз сетчатки Гиппеля-Линдау
- Синдром Луи-Барр

2. Приобретенные:

- Системные васкулиты
- Симптоматические васкулиты при системных заболеваниях соединительной ткани
- Инфекционные и токсические вазопатии
- Геморрагическая саркома Капоши

# Системные васкулиты

- заболевания характеризующиеся первичным поражением стенки сосудов различного калибра по типу очагового воспаления и некроза и вторичным вовлечением в патологический процесс органов и тканей области сосудистого повреждения.

# Диагностическая классификация ВАСКУЛИТОВ

Jennette JC, Falk RJ. *N Engl J Med.* 1997;337:1512-1523

## ***Поражение артерий крупного калибра:***

- Гигантоклеточный артериит
- Неспецифический аортоартериит (Такаясу)

## ***Поражение артерий среднего калибра:***

- Узелковый полиартериит
- Синдром Кавасаки

## ***Поражение артерий мелкого калибра с отложением иммунных комплексов:***

- Васкулит гиперчувствительности
- Пурпура Шенлейна-Геноха
- Синдром Бехчета
- Криоглобулинемия
- Вторичный васкулит (СКВ, ДМ, РА)

## ***Поражение артерий мелкого калибра без иммунокомплексных депозитов (пауцииммунные)***

- Гранулематоз Вегенера
- Васкулит Чарга – Стросса
- Микроскопический полиангиит

# Геморрагический васкулит или болезнь Шейнлейн-Геноха

**Геморрагический иммунный микротромбоваскулит –  
иммуннокомплексное заболевание,  
характеризующееся повреждением микрососудов  
циркулирующими иммунными комплексами с  
последующим множественным  
микротромбообразованием в сосудах кожи,  
суставов, внутренних органов**

**Чаще болеют мальчики 2:1**

**Пик заболеваемости в возрасте от 2 до 8 лет**

**Распространенность 13,5-25 :100000**

# Этиология:

- Инфекционные агенты
- Вакцинации
- Пищевая и медикаментозная аллергия
- Переохлаждение
- Стресс

# Патогенез ГВ

- Образование ЦИК
- Феномен Артюсса
- Активация тромбоцитов
- 1 фаза ДВС-синдрома

Общепринятой классификации  
ГВ у детей до настоящего  
времени нет

С практической точки зрения следует  
выделять

### **Клинические формы:**

1. Простая (кожная, изолированная)
2. Смешанные формы:
  - Кожно-суставной синдром
  - Пурпура с абдоминальным синдромом
  - Пурпура с поражением почек
  - Редкие варианты (кардит, неврологические расстройства)

## **Течение ГВ:**

- Острое (3-4 недели)
- Затяжное (до 3-6 мес)
- Волнообразное
- Рецидивирующее

## **Осложнения:**

- Инвагинация кишечника, перфорация,
- Тромбозы и инфаркты органов
- Кровотечения из ЖКТ, почек, ВЧК
- Церебральные расстройства, невриты
- Развернутая клиника ДВС-синдрома

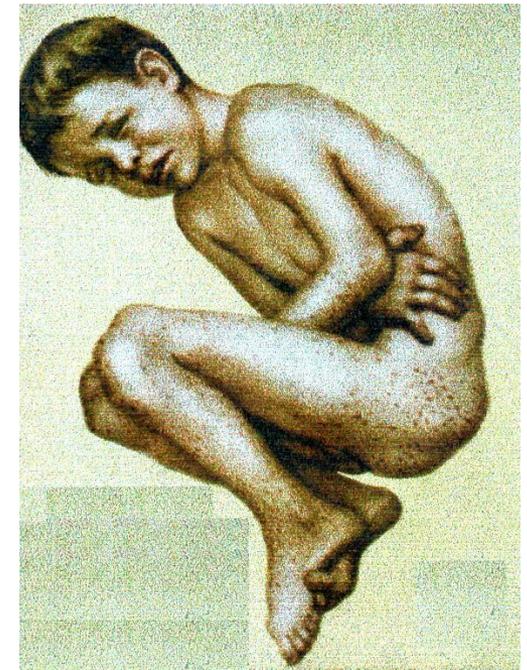
# ***Клинические проявления ГВ***

**Кожный синдром (пурпура)** - пятнисто-папулезные, экссудативно-геморрагические элементы сыпи симметрично располагающиеся преимущественно на разгибательных поверхностях конечностей, ягодицах и других частях тела.

**Суставной синдром** в виде артралгий или артритов крупных суставов с выраженным болевым синдромом.

**Абдоминальный синдром –**  
результат нарушения  
микроциркуляции в брыжейке,  
растяжения капсулы почки и других  
органов, реактивного панкреатита.

**коликообразные боли в животе,**  
рвота иногда с гематином, жидким  
стулом с примесью крови, мелена



### **Клинические варианты почечного синдрома:**

- Транзиторный мочево́й синдром (микрогематурия)
- Нефрит – гематурическая форма, смешанная форма, нефротический синдром, быстро прогрессирующий гломерулонефрит

# Алгоритм диагностики

- Определение синдрома гиперкоагуляции
- Определение серологической и иммунологической активности
- Оценка мочевого синдрома
- Выявление очагов инфекции
- Контроль эффективности терапии

# Оценка геморрагического синдрома

- ОАК с обязательным определением ВСК, ДК и количества тромбоцитов и их функциональных свойств.
- ВСК по Ли-Уайту (N 5-7 min)
- АЧТВ (35-45 сек)
- коагулограмма

# Определение серологической и иммунологической активности

- Острофазовые показатели (СОЭ, СРБ, серомукоиды,  $\alpha$ 2-глобулины)
- ЦИК, Ig A, Ig M, Ig E

# Оценка мочевого синдрома

- ОАМ
- Проба Нечипоренко
- Проба Земницкого
- Мочевина, креатинин

УЗИ почек, γ-сцинтиграфия почек

# Выявление очагов инфекции

- Посевы зева, носа, мочи, крови на флору и чувствительность к антибиотикам
- ИФА ВПГ, ВЭБ, ЦМВ, микоплазмы, хламидии
- ПЦР гепатиты В, С
- Посев кала на дисбактериоз
- Кал на я/г, соскоб на э/б

УЗИ ГБС, по показаниям ФГДС

Консультации:

ЛОР, стоматолог, фтизиатр, гинеколог (у девочек)

# Контроль эффективности терапии

- Определение в динамике ВСК по Ли-Уайту и АЧТВ
- Динамика мочевого синдрома

# Дифференциальный диагноз:

Кожный синдром:

- Тромбоцитопении, тромбоцитопатии,  
Системные васкулиты

Суставной синдром:

- Реактивные артропатии, системные  
заболевания соединительной ткани  
(ЮРА, СКВ, ЮДМ, СС)

# Дифференциальный диагноз:

Абдоминальный синдром:

- «острый живот» (острый аппендицит, кишечная непроходимость, перитонит)

Поражение почек:

- Острый гломерулонефрит
- СКВ
- ГУС

# СХЕМА ЛЕЧЕНИЯ

- Базисная терапия
- Симптоматическая терапия
- Альтернативная терапия

# Базисная терапия

- Ограничение двигательной активности
- ДИЕТА
- Антикоагулянты (+АТ III)
- Дезагреганты
- Энтеросорбенты
- ГКС
- Антигистаминные препараты

# Применение гепарина

Вариант	Суточная доза ед/кг	Курс	Схема отмены
Кожный	100-250	7-10 дней	По 100 ед/кг/сут каждые 2-3 дня не уменьшая кратности введения
Кожно-суставной	250-300	До 4-х недель	
Абдоминальный	До 400-500	4-6 недель	
Почечный	100-150	4-6 недель	

# Дезагреганты

Препарат	Суточная доза	Курс лечения	Курс лечения при нефрите
Дипиридамола (Курантил)	3-5 мг/кг	3-4 недели	3-6 мес. С повтор. курсами 1-3 месяца
Пентоксифиллин (Трентал)	5-10 мг/кг		

# Энтеросорбенты

Препараты	Курс лечения
Полисорб	От 2 недель до 1 мес. При волнообразном течении до 3 мес.
Полифепан	
Энтеросгель	

# Применение ГКС

показано при кожно-суставной, абдоминальной форме, волнообразном течении, нефрите с макрогематурией и нефротическим синдромом

- Преднизолон, метилпреднизолон  
суточная доза 1-2 мг/кг для перорального применения  
5-10 мг/кг для внутривенного введения  
(каждые 8 часов)

Курс лечения 7-21 день

# Антигистаминные препараты показаны

При наличии достоверных проявлений аллергии в дебюте заболевания или подтвержденной аллергии в анамнезе

Рекомендуемые препараты:

Кларитин, фенкарол

Тавегил, супрастин

Последовательными курсами по 14 дней

При абдоминальном синдроме  
необходимо максимально  
перейти на парентеральное  
введение препаратов

# Инфузионная терапия

показана при абдоминальном синдроме, тяжелом течении  
кожно-суставного синдрома

Препарат	Суточная доза
Реосорбилакт	10-20 мл/кг
Глюкозо (5%) - новокаиновая (0,25%) смесь 1:2 1:4	10мл/год жизни, но не более 100 мл Под контролем АД!!!
Контрикал ( )	До 20-40 тыс. ед
Стрептокиназа, урокиназа	4000 ед/кг за 10 мин, затем по схеме

# Использование СЗП (заместительная терапия АТIII)

Показания:

Абдоминальный синдром

Кожная пурпура с некротическими элементами

Противопоказание:

Поражение почек

Суточная доза: 10-15 мл/кг

Кратность введения: каждые 6-8 часов

# Лечение почечного синдрома

- Производные гидроксихинолина (плаквенил, хингамин) – 4-6 мг/кг 1 р/д 6-12 недель с последующим снижением дозы до  $\frac{1}{4}$  от начальной
- Азатиоприн – 2 мг/кг/сут до 6 мес

# Симптоматическая терапия

- Спазмолитические и обезболивающие средства
- Ингибиторы протеолиза
- Санация очагов инфекции

# Альтернативная терапия

- НПВС (диклофенак)
- Мембраностабилизаторы (витамин E, рутин)

# Диспансерное наблюдение больных системными васкулитами

1. Наблюдение у кардиоревматолога с привлечением при необходимости специалистов.
2. Ежемесячное наблюдение в течение первого года, затем (до двух лет) – раз в квартал, далее – раз в 6 мес:
  - Разработка индивидуального режима;
  - Систематическое обследование;
  - Контроль лечения, предупреждение осложнений;
  - Санация очаговой инфекции
3. Преимущество между педиатрической и терапевтической, ревматологической службами.

# Прогноз

- Выздоровление 50 %
- Рецидивирующее течение, моносиндромное (только кожная пурпура или хронический нефрит)
- Возможен исход в ХПН