

Министерство здравоохранения РФ
Сибирский государственный медицинский университет
Кафедра факультетской педиатрии
с курсом детских болезней лечебного факультета

И.И. Балашева, З.А. Маевская, И.Э. Гербек, М.Н. Бочарова

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

Учебно-методическое пособие

Томск 2003

Министерство здравоохранения РФ
Сибирский государственный медицинский университет
Кафедра факультетской педиатрии
с курсом детских болезней лечебного факультета

И.И. Балашева, З.А. Маевская, И.Э. Гербек, М.Н. Бочарова

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

Учебно-методическое пособие

Томск 2003

УДК 616.13-002.151
ББК Р410.210.11+Р627.703.2
Г 337

Балашева И.И., Маевская З.А., Гербек И.Э., Бочарова М.Н. Геморрагический васкулит: Учебно-методическое пособие. -Томск, -2003. – 19 с.

В пособии изложены современные взгляды на этиопатогенетические аспекты и клинические особенности геморрагического васкулита. Дан алгоритм диагностики заболевания. Описаны подходы к лечению геморрагического васкулита, и приведены примерные схемы терапии в зависимости от формы заболевания.

Пособие предназначено для студентов, интернов, ординаторов и врачей-педиатров.

Пособие для врачей и студентов составлено в Сибирском государственном медицинском университете на кафедре факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета.

Рецензент: д.м.н., ведущий научный сотрудник отделения детской кардиологии НИИ кардиологии ТНЦ СО РАМН
Ковалев И.А.

Утверждено на заседании учебно-методической комиссии педиатрического факультета, протокол № 20 от 24.01.02.

Геморрагический васкулит – это классическое иммунокомплексное заболевание, в основе которого лежит множественный системный микротромбоваскулит.

ГВ (болезнь Шейлейн - Геноха) – полиэтиологическое заболевание, развитию которого способствуют факторы:

- ✓ стрептококковая инфекция,
- ✓ ОРВИ (обычно через 1–2 недели после начала заболевания),
- ✓ прививки,
- ✓ пищевая аллергия (цитрусовые, земляника, клубника, шоколад, яйцо, мясо, рыба, грибы, фасоль, икра, искусственные красители, ароматизаторы, стабилизаторы и др.),
- ✓ глистная инвазия (описторхоз, лямблиоз, энтеробиоз и т.д.),
- ✓ хронические очаги инфекции (тонзиллит, синусит, отит, гайморит, кариес зубов и др.),
- ✓ психическая или физическая травма,
- ✓ перегревание,
- ✓ укусы насекомых.

Эти предрасполагающие факторы вызывают сенсibilизацию организма и таким образом могут являться разрешающим для развития заболевания.

Патогенез.

В основе процесса лежит иммуноаллергическая реакция с отложением иммунных комплексов преимущественно в сосудистой стенке микроциркуляторного русла (III тип реакции по Джеллу - Кумбсу). Образование циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) является физиологической реакцией человеческого организма на внедрение антигенов (АГ). В этом процессе участвуют АГ, антитела (АТ) и система комплемента. Однако в норме ЦИК быстро подвергаются элиминации из кровотока фагоцитирующими клетками (нейтрофилы, макрофаги печени). При геморрагическом васкулите ЦИК образуются в условиях преобладания АГ, поэтому обычно имеют малую молекулярную массу (растворимый ЦИК). Также в ряде случаев имеет место дефицит комплемента, приобретенный или наследственный (HLA, В35). Эти факторы способствуют недостаточному фагоцитозу, длительной циркуляции комплексов в сосудистом русле, что действует повреждающе на сосудистую стенку, вызывая асептическое воспаление и дезорганизацию. Повышение проницаемости пораженной сосудистой стенки приводит к геморрагическому синдрому.

Возникают следующие сдвиги в системе гемостаза:

1. Значительная активация тромбоцитов, частая циркуляция в кровотоке спонтанных агрегатов.

2. Выраженная гиперкоагуляция, сочетающаяся в тяжелых случаях со снижением в плазме уровня антитромбина III (АТ III), что приводит к вторичному тромбофилитическому состоянию, усилению гепаринорезистентности.
3. Выявлению тромбинемии в тяжелых случаях.
4. Выявление повышенного уровня фактора Виллебранда (ФВ).
5. Тромбогенные сдвиги усиливаются депрессией фибринолиза, особенно внутреннего его механизма (фактор XIIIa - зависимого).

Гиперкоагуляция присуща на всех стадиях заболевания. Таким образом, в процесс вовлекаются как тромбоцитарное, так и коагуляционное звенья гемостаза.

Тип кровоточивости васкулитно–пурпурный.

Наиболее часто при этом заболевании поражаются микрососуды кожи, суставов, брыжейки и слизистой оболочки кишечника, почек.

Эти изменения гемостаза во многом сходны с классическим ДВС–синдромом, но имеется ряд отличий:

- ✓ присутствует только I фаза;
- ✓ II и III фаза развиваются крайне редко (только при молниеносной форме ГВ).

Клиника.

Кожный синдром геморрагического васкулита является патогномоничным для данного заболевания и отмечается у 100% больных. Установление диагноза ГВ без специфического поражения кожи представляется сомнительным. Экзантема обычно предшествует другим проявлениям васкулита на 1–2 дня, однако, возможно развитие ее в более поздние сроки, на первой неделе заболевания.

Сыпь при ГВ монохромная, мономорфная, симметричная. Наиболее характерная локализация на голенях, задней и внутренней поверхности бедер, ягодицах, пояснице. Более редкая локализация – разгибательная поверхность рук. Также характерно распространение кожных элементов вокруг крупных суставов (голеностопных, коленных, локтевых). Сыпь практически никогда не появляется на лице, груди, животе. Основной отличительной чертой кожных проявлений является папулезно–геморрагический характер сыпи. Элементы ее выступают над поверхностью кожи, диаметр их обычно 2–3 мм, хотя возможно и возникновение более крупных элементов. Элементы могут сливаться, преимущественно вокруг крупных суставов и на ягодицах. В ранний период высыпания кожные элементы имеют красноватое окрашивание, однако быстро приобретают характерный синюшно–багровый цвет. В ряде случаев можно наблюдать пурпуру в виде кокарды, при этом вначале возникает папула, в центре которой вторично развивается точечное кровоизлияние. При тяжелом течении геморрагического васкулита и высокой активности процесса часть кожных элементов

некротизируется, что связано с ишемией ткани вследствие микротромбоза. Необходимо отметить, что в настоящее время преимущественно у детей младшего и дошкольного возраста наряду с характерной геморрагической могут встречаться элементы аллергической сыпи. Достаточно частым проявлением кожного синдрома являются ангионевротические отеки различной локализации. Наиболее часто отмечается отек голеностопных, коленных, реже - локтевых суставов, тыла кисти и стоп. У мальчиков дошкольного возраста может быть отек мошонки. Пораженные ткани при этом пастозны, имеют синюшную окраску. После уменьшения отека остается экхимоз.

Папулезно-геморрагическая сыпь подвергается обратному развитию в течение 3–5 дней, приобретая желтовато-коричневый оттенок. Характерна остаточная пигментация. Для кожного синдрома ГВ зачастую присуще волнообразное течение. Новые высыпания могут возникать после погрешности в диете, нарушения постельного режима. Число волн у пациентов может быть различным, но чаще отмечается 3–5 эпизодов. Нередко у выздоравливающих пациентов после расширения режима возникают единичные высыпания (петехии), не выступающие над поверхностью кожи. Эти элементы расцениваются как остаточные явления васкулита и не требуют специального лечения.

Суставной синдром встречается в 47% случаев. Для него характерны артралгии летучего характера, а также отек суставов. Возможно развитие болевых контрактур. В процесс вовлекаются крупные суставы. Вовлечение в процесс мелких суставов кисти не характерно. Поражение, как правило, симметричное. Течение суставного при ГВ доброкачественное, и при назначении патогенетической терапии через несколько дней проявления его купируются без развития стойких деформаций.

Абдоминальный синдром встречается, по данным различных авторов, в 52,5–64% случаев, при этом чаще страдают дети, в анамнезе которых имелись заболевания желудочно-кишечного тракта (гастриты, гастродуодениты, глистные инвазии и т.д.). Развитие его связано с кровоизлияниями в стенку кишечника и брыжейку. Возникают схваткообразные боли в животе, локализующиеся преимущественно вокруг пупка. Во время болевого приступа дети занимают вынужденное положение с притянутыми к животу ногами. Несмотря на выраженность болевого синдрома, живот мягкий и доступен пальпации, что является важным дифференциальным признаком при решении вопроса о наличии острой хирургической патологии. Увеличение печени и селезенки не характерно. Реже отмечается многократная рвота, иногда с прожилками крови. Возможно появление мелены. Особенностью абдоминальной пурпуры является склонность к рецидивам, чаще всего спровоцированным погрешностью в диете. Обычно рецидив болей в животе сочетается с новой волной кожного

синдрома. Абдоминальный синдром придает особую тяжесть и остроту процессу и требует назначения интенсивной терапии.

Почечный синдром поражает 45,1–47,5 % пациентов. Он является наиболее серьезным проявлением ГВ, определяющим хронизацию процесса и отдаленный прогноз. Наиболее часто почечный синдром наблюдается у мальчиков 4–7 лет и в весенний и летний периоды. Необходимо отметить, что по данным детской клиники СГМУ, частота возникновения синдрома подвержена колебаниям с пиком в 4–5 лет, что, очевидно, связано с особенностями метаболизма вирусно–микробной ассоциации. В большинстве случаев поражение почек развивается на 2–4-й неделе заболевания. Наиболее частым проявлением синдрома является гематурия. Экстраренальные проявления (гипертензия и отеки) либо отсутствуют, либо выражены незначительно. Реже могут встречаться нефротическая и нефритическая формы. Длительность процесса различна – от нескольких недель до нескольких лет, причем переход в хронический гломерулонефрит наступает в 21–50 % случаев. Для гематурии при ГВ свойственна торпидность к лечению, однако явления почечной недостаточности возникают редко.

Распространенность микротромбоваскулита определяет более редкие поражения различных органов и систем. При поражении центральной нервной системы могут появляться преходящие парезы и параличи, эпилептиформные судороги.

Изменения сердечно–сосудистой системы при ГВ носят функциональный характер и проявляются приглушением сердечных тонов, систолическим шумом на верхушке сердца, тахикардией, аритмией, в редких случаях – перикардитом.

В последнее время чаще встречаются смешанные формы геморрагического васкулита с поражением нескольких органов и систем. Современная классификация заболевания представлена в таблице 1.

Таблица 1

**Классификация геморрагического васкулита у детей
(по А.А. Ильину, 1984)**

Клинико-анатомические формы	Синдромы	Тяжесть процесса	Фазы активности	Течение процесса
------------------------------------	-----------------	-------------------------	------------------------	-------------------------

Простая Смешанная	Кожный Суставной Абдоминальный Почечный	Легкая Средняя Тяжелая	Активная Стихания	Острая (1,5-2 мес.) Подострое (2-6 мес.) Хроническая (> 6 мес)
----------------------	--	------------------------------	----------------------	---

Течение ГВ может быть острым: в этом случае процесс завершается за 1,5–2 месяца. Если в течение данного времени у пациента отмечается несколько эпизодов экзантемы и болей в животе, можно говорить об остром волнообразном течении.

Рецидивирующее течение болезни характеризуется чередованием процессов ремиссии и рецидивов более 6 месяцев. Наиболее характерно такое течение кожной и почечной форм ГВ.

Диагноз геморрагического васкулита может быть сформулирован следующим образом:

- ✓ ГВ, кожная форма, легкая, острое волнообразное течение;
- ✓ ГВ, смешанная форма (кожно–суставно-абдоминальная), средней тяжести, острое течение.

Лабораторная диагностика

1. Общий анализ крови:

- Анемия – развивается при тяжелом течении геморрагического васкулита, при наличии желудочно-кишечного или почечного кровотечения.
- Ускорение СОЭ.
- Нейтрофильный лейкоцитоз.
- Эозинофилия.
- Возможен гипертромбоцитоз.
- Сокращение времени проб на длительность и величину капиллярного кровотечения:

Время кровотечения по Дюке (N = 1- 4 мин.).

Время кровотечения по Айви (N до 8 мин.).

2. Биохимический анализ крови:

- увеличение α_2 -глобулинов;
- увеличение γ -глобулинов,
- повышение содержания белков острой фазы воспаления.

3. Иммунологический анализ:

- повышение уровня ЦИК (N 35-54 о.е.);

- снижение фагоцитарной активности нейтрофилов (N 70-80 %);
- снижение количества Т-лимфоцитов (N 54-56 %);
- повышение количества В-лимфоцитов (N 17-19 %);
- при наличии у ребенка стрептококковой инфекции, являющейся пусковым фактором заболевания, характерно повышение содержания в сыворотке крови антистрептококковых антител:
 - антистрептогиалуронидаза (N 250 ЕД),
 - антистрептокиназа (N 200 ЕД),
 - антистрептолидаза-О (N 250 ЕД).

4. Коагулограмма: у больных геморрагическим васкулитом отмечается гиперкоагуляция, наиболее выраженная при смешанной форме заболевания (табл. 2).

Таблица 2

Показатели коагуляционного гемостаза

Тест	N	Гипокоагуляция	Гиперкоагуляция
1. Время свертывания по Ли-Уайту	7–10 мин.	↑	↓
2. Толерантность плазмы к гепарину	6–11 мин.	↑	↓
3. Тромбиновое время	—	↓	↑
4. Коаиноное время	60–80 сек.	↑	↓
5. Протромбиновый индекс	80–100 %	↓	↑
6. Содержание фибриногена	2,5–3,5 г/л	↓	↑
7. Содержание фибриногена В	—	—	↑
8. Содержание АТ III	75–100 %	↑	↓
9. Содержание фактора Виллебранда	150–200 %	↓	↑
10. РФМК*	$0 - 3,5 \times 10^{-2}$ г/л	-	↑
11. Время рекальцификации плазмы	60–120сек.	↑	↓
12. Гемоллизат – агрегационный тест	11–16 сек.	↑	↓

*РФМК – растворимый фибрин-мономерный комплекс, показатель несостоятельности конечного этапа свертывания крови.

5. Общий анализ мочи: при вовлечении в процесс почек:

- гематурия;
- протеинурия;
- цилиндрурия.

Для почечной формы геморрагического васкулита не характерна бактериурия. Лейкоцитурия встречается крайне редко и носит мононуклеарный характер.

6. Анализ кала на скрытую кровь: может быть положительным при абдоминальной форме.
7. ЭКГ
8. Глазное дно – возможны мелкие кровоизлияния, отек сетчатки.
9. Мазок из зева на микрофлору – необходим при наличии у ребенка очага хронической инфекции в носоглотке.
10. Консультация ЛОР-врача – для санации хронических очагов инфекции.
11. Консультация хирурга – при подозрении на острый живот.
12. Посев мочи на ВК – при гематурии для исключения специфического процесса.

Лечение

Осуществляется только в стационаре.

Режим: постельный на период геморрагических высыпаний и спустя 7-10 дней после стойкого исчезновения геморрагического синдрома. Возобновление геморрагического синдрома требует возврата к постельному режиму. Переход от постельного режима к палатному постепенный, в течение 3-4 дней.

Диета: гипоаллергенная с исключением цитрусовых, яиц, шоколада, какао, кофе, клубники, яблок, арбузов, сдобы, продуктов, содержащих красители и растительные пигменты, пищевые консерванты и ароматизаторы. Также исключаются индивидуально непереносимые продукты. Гипоаллергенная диета соблюдается в течение года после достижения ремиссии.

При абдоминальном синдроме в первые дни болезни до стихания болей назначается **диета № 1а**, предполагающая максимальное механическое, химическое и термическое щажение желудочно-кишечного тракта. Исключаются продукты и блюда, возбуждающие секрецию желудка и раздражающие слизистую оболочку ЖКТ: сырые овощи и фрукты, хлеб и хлебобулочные изделия, сухие продукты, мясные бульоны, тугоплавкие жиры, острые продукты и приправы. Также исключаются горячие и холодные блюда. Пищу готовят в протертом виде, отваривают на воде или пару, подают в жидком или кашицеобразном состоянии. При стихании болевого синдрома больного переводят на **диету № 1**, при этом пищу готовят вареной, но не протертой. Допускается расширение диеты за счет бульонов, несвежего хлеба. По-прежнему исключаются овощи и фрукты, жирные и острые блюда. После достижения ремиссии больной в течение года соблюдает гипоаллергенную диету.

При почечной форме ГВ назначается **диета № 7**, направленная на улучшение выведения из организма продуктов обмена веществ, уменьшение гипертензии и отеков. Преимущественно растительная диета с исключением поваренной соли и мяса. При отсутствии отеков количество жидкости не ограничивается. При отеках объем введенной жидкости зависит от количества мочи, выделенной за предыдущие сутки. Разрешается употребление в пищу хлеба, приготовленного по стандартным технологиям, с использованием соли. Исключают продукты, богатые экстрактивными веществами, эфирными маслами, щавелевой кислотой. Через 2 недели после достижения ремиссии допускается включение в рацион больного 2 г соли в сутки, с постепенным увеличением дозы. Через 1 месяц ремиссии – 1 раз в день вареное мясо, в первую половины дня, через 3 месяца – мясной бульон.

В базисную терапию геморрагического васкулита включают: антикоагулянты, антиагреганты, энтеросорбенты, антигистаминные препараты, глюкокортикоиды, антибиотки.

Антикоагулянты:

а) Прямые:

Гепарин: назначается при всех формах геморрагического васкулита, исключение составляет кожная форма с необильной геморрагической сыпью и без признаков гиперкоагуляции. Доза 200–400 ЕД/кг/сутки подкожно в 4 приема. Препарат вводится в переднюю брюшную стенку или плечо. Отмена препарата начинается через 7 дней после стойкого исчезновения геморрагических высыпаний. Снижение дозы постепенное по 100 ЕД/кг/сутки через 2-3 дня, но не уменьшая кратность введения. В среднем курс лечения составляет 10-14 дней, исключение – почечная форма, при которой гепарин вводится в течение 4 недель. При улучшении анализов мочи можно перейти на введение гепарина методом электрофореза в паранефральную область, при этом суточная доза вводится за 1 раз. К осложнениям гепаринотерапии относятся тромбоцитопения, выраженные экхимозы в местах введения. Доза препарата при этом пересматривается.

Например: лечебная суточная доза 5000 ЕД/сутки (гепарин 1 мл – 5000 ЕД)

- ✓ 1-й день отмены: 500 ЕД (0,1 мл) 4 раза в сутки в переднюю брюшную стенку.
- ✓ 3-й день отмены: по 400 ЕД 4 раза в сутки.
- ✓ 5-й день отмены: по 300 ЕД 4 раза в сутки.
- ✓ 7-й день отмены: по 200 ЕД 4 раза в сутки.

б) Низкомолекулярные гепарины обладают более слабой антикоагулянтной активностью, но более выраженным антитромботическим эффектом по сравнению с гепарином. При их назначении редко развивается геморрагический синдром, поэтому возможно назначение препаратов без лабораторного контроля.

К данной группе относятся препараты: логипарин, фраксипарин, эноксапарин (клексан, ловенокс), фраксипарин (нордапарин).

Фраксипарин: вводится 1 раз/сутки подкожно в переднюю брюшную стенку в дозе 150-200 МЕ/кг, курс лечения 5-7 дней.

в) Гепариноиды: данные препараты могут быть применены при умеренной тромбоцитопении, в том числе и вызванной применением гепарина. В данную группу препаратов входят вэссел (сулодексид), оргаран (ломопаран). Вэссел (сулодексид): оказывает антитромботическое, фибринолитическое и ангиопротективное действия, применяется 1 раз/сутки внутримышечно (по 1-2 мл) или через рот (по 1 капсуле). В острый период заболевания на 7 дней назначается парентеральное введение препарата, затем на 20-30 дней пероральное. При применении вессела не назначаются антиагреганты.

г) Непрямые антикоагулянты:

Фенилин: при ГВ назначается для оказания длительного антикоагуляционного эффекта при почечной форме после курса гепарина. Необходим индивидуальный подбор дозы, критерием эффективности является удлинение в 1,5–2 раза любого временного показателя коагулограммы. Возможные побочные эффекты: гематурия, аллергические реакции.

- до 3 лет – 0,015 г/сутки в 2 приема;

- более 3 лет – 0,03–0,06 г/сутки в 2 приема.

Дезагрегантная терапия: назначается с первых дней болезни, так как пусковым механизмом в нарушении микроциркуляции и последующей гиперкоагуляции являются тромбоциты.

- Курантил (дипиридамол) – 2–4 мг/кг/сутки в 3-4 приема;

- Трентал (пентоксифиллин) – 50–100 мг/кг/сутки в 3 приема;

- Клопидакрель (плавикс) – 50-75 мг/сутки.

- Индометацин – 2–4 мг/кг/сутки в 3 приема 10–14 дней.

При геморрагическом васкулите не применяются такие дезагреганты, как аспирин, тиклид, так как они повышают кровоточивость слизистых оболочек.

Курс лечения 4 – 5 недель. Возможна комбинация двух дезагрегантов, что обеспечивает более надежное антиагрегационное действие (курантил+трентал, курантил+индометацин).

Коррекция фибринолиза (с целью активации фибринолиза): данная группа препаратов применяется только в том случае, если лабораторно доказана депрессия фибринолиза. У детей такие препараты, как стрептокиназа, урокиназа, применяются только по жизненным показаниям.

- никошпан: 0,1– 2 раза/день.

При тяжелом течении абдоминального синдрома, некрозе кожных элементов возможно применение биологических ингибиторов фибринолиза – контрикала, трасилола и ингитрила. Контрикал вводится внутривенно в дозе 5 –20 тыс. ед в сутки.

Антигистаминные препараты: назначаются у детей с отягощенным аллергологическим анамнезом, на высоком алергизирующем фоне, преимущественно препараты первого поколения (супрастин, тавегил, фенкарол, трексил, зиртек, гисталонг). Препараты назначаются в возрастных дозах, курс 5-7 дней, в первые 2-3 дня болезни возможно внутримышечное введение.

Антибиотики: назначаются только при сопутствующей инфекции или обострении хронических очагов инфекции. Суставной синдром, повышение температуры, лейкоцитоз и ускоренная СОЭ не служат показанием к назначению антибиотиков, так как являются проявлением асептического иммунного воспаления. Показаны макролиды нового поколения (сумамед, рулид, клацид), курс 5-7 дней, при почечном синдроме – до 4 недель.

Сорбционная терапия: способствует удалению эндотоксинов, применение препаратов этой группы ограничено при абдоминальной форме ГВ, так как возможно усиление болевого синдрома, кишечные кровотечения.

- активированный уголь 1-2 табл. 3 раза/день
- смекта ½ - 1 пакет 3 раза/день
- полифепан 1ч.л. 3 раза/день
- энтеродез ½ - 1 пакет 3 раза/день
- литовит 1-2 ч.л. 2 раза/день

Глюкокортикоиды: применяется при высокой степени активности процесса (при абдоминальном, почечном синдромах, ангионевротических отеках) (табл. 3). Учитывая наличие гиперкоагуляционного эффекта ГК, препараты назначаются только в комплексе с антиагрегантами, антикоагулянтами.

Таблица 3

Показания к применению глюкокортикоидов

Клинический вариант	Сут. доза	Курс	Схема отмены
Распространенная кожная пурпура, буллезно-некротическая, экссудативные элементы	2 мг/кг/сут per os	7–14 дней	5 мг через 1-2 дня
Абдоминальный синдром	2 мг/кг/сут в/в или per os	7–14 дней	5 мг через 1-2 дня

Волнообразное течение пурпуры	2 мг/кг/сут per os	7–21 день	5 мг через 1-3 дня
Нефрит при ГВ с макрогематурией, нефротический синдром	2 мг/кг/сут per os	21 день	5 мг через 5-7 дней

Плазмаферез, как метод экстракорпоральной сорбции, может быть применен при ГВ у детей, однако необходимо помнить о возможности усиления гиперкоагуляции. В связи с этим данный метод лечения используется только при формах заболевания, рефрактерных к базисной терапии, в частности, при непрерывно рецидивирующей форме ГВ. При почечной форме плазмаферез не эффективен.

Мембраностабилизаторы и антиоксиданты: применяются для снижения активности воспалительного процесса и как естественные катализаторы синтеза урокиназы.

Эссенциале–Форте: 2 мг/кг/сутки.

Липостабил: в возрастной дозе.

Лохеин (экстракт) в возрастной дозе.

Инфузионная терапия: проводится для улучшения реологических свойств крови, нормализации ОЦК, снижения коагуляционного потенциала крови. Назначается при абдоминальной форме геморрагического васкулита, высокой остроте процесса (табл. 4).

Таблица 4

**Препараты, применяемые при инфузионной терапии
геморрагического васкулита у детей**

Препарат	Показания	Суточная доза
Реополиглюкин	Кожная пурпура с тромбогеморрагическим компонентом, абдоминальный синдром	10 мл/кг в/в капельно
Новокаин 0,25%	Абдоминальный синдром, признаки ОПН	4-5 мл/кг, не более 100 мл, в/в капельно
Трентал	Абдоминальный синдром	2-4 мл в 200-300 мл физ. раствора в/в капельно
Контрикал, гордокс, трасилол	Абдоминальный синдром, клинические, лабораторные и УЗИ-признаки реактивного панкреатита, упорное рецидивирующее течение	20-40 тыс.ед 20-40 тыс. ед. 10-20 тыс. ед /кг вводить на физ.

		растворе
Свежезамороженная плазма	Дефицит АТ-III, клиническими проявлениями которого является неэффективность терапии, выраженные экхимозы в местах введения гепарина. Не вводится больным с почечным синдромом	10 мл/кг в/венно капельно
Баралгин	Выраженный болевой синдром при абдоминальной форме. Должен быть исключен "острый" живот.	1 – 4 мл в/в капельно в 50-100 мл физ. раствора

Сопроводительная терапия: включает санацию очагов хронической инфекции, дегельминтизацию по показаниям, применение антацидных препаратов при абдоминальной форме заболевания и назначении глюкокортикоидов.

- ✓ Необходимо помнить, что кожный синдром при геморрагическом васкулите имеет волнообразное течение. Появление новых элементов сыпи в первые дни болезни не требует расширения назначенного лечения.
- ✓ При лечении геморрагического васкулита не применяются препараты кальция, так как кальций является одним из факторов свертывания и может усилить гиперкоагуляцию. Показанием к его назначению в качестве сопроводительной терапии является только длительный курс глюкокортикоидов.

Контроль эффективности лечения:

1. Общий анализ крови 1 раз в 3–7 дней, при назначении гепарина необходимо постоянное определение количества тромбоцитов, так как возможны вторичные тромбоцитопении.
2. Общий анализ мочи 1 раз в 7 дней. Необходим более внимательный контроль с 10-го по 20-й день заболевания, так как наиболее вероятно присоединение почечного синдрома.
3. Кал на скрытую кровь 1 раз в 5-7 дней при абдоминальном синдроме и при применении ГК.
4. Коагулограмма 1 раз в 7 дней. При правильном подборе дозы антикоагулянтов отмечается удлинение времени свертывания цельной крови в 2 раза по сравнению с исходным, снижение ПТИ не ниже 75%.
5. При почечной форме – анализ мочи по Зимницкому 1 раз в 2-4 недели, но необходимо помнить о низкой информативности данного теста при назначении глюкокортикоидов. Контроль выпитой и выделенной жидкости при отечном синдроме.

Примерные схемы лечения различных форм геморрагического васкулита

Кожная форма:

1. Гипоаллергенная диета.
2. Постельный режим.
3. Курантил + Трентал.
4. Тавегил.
5. Смекта.

Кожно–суставная форма:

1. Гипоаллергенная диета.
2. Постельный режим.
3. Курантил + Трентал + Индометацин.
4. Гепарин.
5. Тавегил в/м.
6. Смекта.

Кожно–суставно–абдоминальная форма:

1. Режим постельный.
2. Диета № 1а, затем № 1.
3. Гепарин.
4. Тавегил внутримышечно на ночь.
5. При болях но-шпа или баралгин в/м, в/в.
6. Внутривенно струйно преднизолон 2-3 мг/кг.
7. Новокаин 0,25% внутривенно капельно.
8. Реополиглюкин внутривенно капельно.
9. Трентал на физ. растворе внутривенно капельно.
10. Глюкоза 5-10% внутривенно капельно.

При абдоминальном синдроме терапия в первые дни назначается только парентерально. После купирования болевого синдрома препараты назначаются через рот. При повторной волне абдоминального синдрома вновь проводится инфузионная терапия.

Кожно–суставно–почечная форма:

1. Стол № 7 (без соли и мяса).
2. Постельный режим.
3. Гепарин.
4. Трентал + Индометацин (индометацин применяется не более 5 дней).
5. Преднизолон (препараты Са, К в качестве сопроводительной терапии).

6. При неэффективности гормональной терапии в течение 4-6 недель – цитостатическая терапия.

Реабилитация детей с геморрагическим васкулитом

1. После выписки из стационара дети подлежат диспансерному наблюдению гематолога, педиатра, при почечной форме – нефролога в течение 3 лет, при хроническом течении процесса – до достижения 15 летнего возраста.
 - ✓ Осмотр гематолога в первый год наблюдения ежемесячно, затем один раз в квартал.
 - ✓ В первый месяц ремиссии 1 раз в неделю проводится общий анализ мочи, 1 раз общий анализ крови, коагулограмма и биохимический анализ крови по показаниям.
 - ✓ В дальнейшем при отсутствии изменений в общем анализе мочи последний проводится 1 раз в месяц в течение первого года, 1 раз в квартал в последующие годы. Общий анализ крови проводится 1 раз в квартал. При сохранении изменений в общем анализе мочи диспансеризация осуществляется совместно гематологом и нефрологом, кратность наблюдения определяется в зависимости от течения процесса.
2. После выписки из стационара необходимо соблюдение домашнего режима 1-2 недели. В дальнейшем возможен дополнительный выходной день. Все дети, перенесшие ГВ, освобождаются от занятий физической культурой на 1 год, в дальнейшем – в зависимости от течения процесса. При почечной форме геморрагического васкулита с сохранением изменений в анализах мочи, кроме того, необходимо соблюдение домашнего режима и режима обучения на дому в течение 1 года.
3. Гипоаллергенная диета в течение 1 года.
4. Выявление и санация очагов хронической инфекции.
5. Лечение сопутствующих заболеваний.
6. Профилактика переохлаждений и интеркуррентных заболеваний.

Список литературы

1. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. – М: Медицина. – 1988. – 437 с.
2. Баркаган З.С., Момот А.П. Основы диагностики нарушений гемостаза. – М., – 1999. – 217 с.
3. Витебский Е.М., Прохоров Е.В. Принципы и практика современной терапии абдоминальной формы геморрагического васкулита у детей // Рос. вест. перинатологии и педиатрии. – 1993. - № 2. – С. 31-33.
4. Гематология детского возраста / Под ред. Алексеева А.В. – С-Пб., 1998. – 543 с.
5. Ильин А.А. Геморрагический васкулит у детей. – Л.: Медицина, 1986. – 110 с.
6. Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А., Кякинская Е.Г., Донов Г.И. Программа лечения болезни Шонлейн-Геноха у детей // Междунар. журн. мед. практики. – 2000. - № 4. – С. 13-15.
7. Плахута Т.Г. Современные принципы лечения геморрагического васкулита у детей // Педиатрия. – 1999. – С. 82-86.
8. Роль нарушений системы гемостаза в патогенезе геморрагического васкулита у детей и возможности медикаментозной коррекции / Под ред. А.В.Федорова. – Барнаул, 1997. – 19 с.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

Учебно-методическое пособие

Авторы: д.м.н., профессор Балашева И.И.; доцент, к.м.н. Маевская З.А.; ассистент, к.м.н. Гербек И.Э., ассистент Бочарова М.Н. СГМУ, Кафедра факультетской педиатрии с курсом детских болезней лечебного факультета.

Оригинал-макет подготовлен
в редакционно-издательском отделе НМБ СГМУ
Корректор Зеленская И.А.

Отпечатано
в лаборатории оперативной полиграфии СГМУ
Заказ №.. Тираж...экз.