

Геморрагические заболевания

К геморрагическим болезням относят заболевания, характеризующиеся появлением кровоточивости, обусловленной нарушениями в системе гемостаза и гемокоагуляции или воспалительно-деструктивными изменениями в стенках сосудов. Под термином гемостаз понимают биохимические и биологические процессы, обеспечивающие предупреждение и остановку кровотечений. Гемостаз осуществляется взаимодействием трёх компонентов: стенками сосудов, клетками и плазмой крови. В зависимости от механизма повреждений звеньев гемостаза геморрагические болезни подразделяют на:

коагулопатии – заболевания, обусловленные нарушением свертывающей системы крови, связанные с дефицитом или дефектом факторов свёртывания. К ним относятся гемофилии и псевдогемофилии.

тромбоцитопении и тромбоцитопатии, являющиеся проявлениями повреждения тромбоцитарного звена гемостаза. Тромбоцитопении - заболевания, обусловленные дефицитом тромбоцитов, а тромбоцитопатии – их функциональной неполноценностью.

вазопатии – болезни, вызванные нарушениями сосудистого механизма гемостаза (геморрагический васкулит – болезнь Шенлейна-Геноха, наследственные телеангиэктазии – синдром Рандю-Ослера).

геморрагические заболевания с сочетанными нарушениями в разных звеньях системы гемостаза, характеризующиеся как коагуляционной, так и тромбоцитарно-сосудистой кровоточивостью. Из наследственных заболеваний этой группы выделяют болезнь Виллебранда, из приобретенных – ДВС-синдром.

Важнейшим этапом диагностики геморрагических заболеваний является определение типа кровоточивости. Всего их пять:

– **гематомный**, свойственный гемофилиям, для которых характерны массивные кровоизлияния различной локализации, проявляющиеся напряжёнными и болезненными гематомами, наличием гемартрозов и упорных рецидивирующих кровотечений, не пропорциональных степени вызвавших их механических повреждений кожи или травм;

– **петехиально-пятнистый** (микроциркуляторный), наиболее выраженный при тромбоцитопенических пурпурах, проявляющийся в виде петехиальной сыпи и экхимозов в субэпителиальном слое кожи, геморрагических высыпаний на слизистых оболочках и кровотечений из слизистых оболочек. Геморрагии обычно поверхностные, безболезненные, возникают при малейших травмах или спонтанно;

– **микроциркуляторно-гематомный** (смешанный), характерный для болезни Виллебранда и ДВС-синдрома, проявляющийся в виде сочетаний различных признаков гематомного и петехиально-пятнистого типов кровоточивости;

– **васкулитно-пурпурный**, типичный для геморрагического васкулита, обусловленного иммунным воспалением микрососудов кожи и внутренних

органов, проявляющимся в виде симметричных геморрагических папулезных высыпаний диаметром 0,5-1,0 см;

– **микроангиоматозный**, наблюдающийся при наследственной телеангиэктазии (болезнь Рандю-Ослера), который проявляется упорно рецидивирующими кровотечениями постоянной локализации. Источником кровопотери являются микрососудистые опухоли (телеангиэктазии), локализующиеся в слизистой оболочке носа, реже – в ротовой полости или на коже.

По величине кровоизлияний различают петехии – мелкоточечные кровоизлияния, пурпуры – кровоизлияния размером до 0,5 см и экхимозы.

Коагулопатии

К первой группе геморрагических болезней относят коагулопатии, при которых кровоточивость обусловлена нарушениями в свёртывающей или противосвёртывающей системе крови.

К коагулопатиям, вызванным нарушениями в свёртывающей системе крови, относят гемофилии, характеризующиеся патологическими изменениями в I прокоагулянтной фазе свёртывания крови, и псевдогемофилии, реализующиеся за счёт нарушений во II фазе свёртывания.

Среди коагулопатий чаще встречается и тяжелее протекает **гемофилия** – наследственное (реже – врождённое) заболевание, передающееся по рецессивному, сцепленному с X-хромосомой типу, которое характеризуется замедлением свёртывания крови и гематомным типом кровоточивости вследствие дефекта и /или дефицита VIII фактора - антигемофильного глобулина - гемофилия А или IX фактора - фактора Кристмаса - гемофилия В. Дефицит XI фактора определяет гемофилию С.

Клинические проявления гемофилии наблюдаются только у мужчин, наследующих дефектный локус X-хромосомы от своих матерей, у которых проявления заболевания отсутствуют.

Для диагностики гемофилии большое значение имеют анамнестические сведения о наличии в семье мужчин больных гемофилией или страдающих повышенной кровоточивостью, не адекватной степени травматизации. Иногда у новорождённых могут отмечаться обширные кефалогематомы, поздние кровотечения из культи пупочного канатика или мест инъекций при вакцинации.

На первом году жизни возможны указания на кровоточивость, сопровождающую прорезывание зубов и травматизацию уздечки языка, появление гематом на местах инъекций и лёгких ушибов мягких тканей в период, когда дети учатся ползать, вставать, ходить.

Наиболее характерными симптомами гемофилии являются кровоизлияния в суставы – гемартрозы. Чаще поражаются коленные и локтевые суставы, реже и позднее – голеностопные и плечевые. Первые кровоизлияния в сустав возникают в результате интенсивной травмы, после которой развивается артропатия с воспалением синовиальной оболочки, гемосидерозом, фиброзом хряща, атрофией мышц, которые, в свою очередь, способствуют появлению новых кровоизлияний, вызываемых даже незначительными механическими

повреждениями. Патологический процесс проходит стадии гемартроза, панартрита, анкилоза и контрактуры, приводя к инвалидизации ребёнка.

Второе по частоте место у больных гемофилией занимают внутритканевые кровоизлияния – гематомы – подкожные и внутрикожные, межмышечные и внутримышечные, подслизистые и субфасциальные. Их выраженность не адекватна интенсивности вызвавших их травм. Как и гемартрозы, гематомы возникают спустя некоторое время после механического воздействия, отличаются объёмностью и напряжённостью. Излившаяся кровь долго остаётся жидкой, проникая в ткани, расслаивает их, распространяясь вдоль фасций. Гематомы могут сдавливать мышцы, нервы и сосуды. Локализуясь в дне ротовой полости, в мягких тканях шеи, они могут вызывать механическую асфиксию.

Третье место при гемофилии занимают кровотечения из слизистых оболочек, в частности, полости рта, которые периодически наблюдаются примерно у половины больных. Кровотечения могут вызываться прорезыванием и сменой зубов, травмами уздечки языка, повреждением слизистых оболочек полости рта и носа, повреждением кожного покрова. Эти кровотечения отличаются длительностью, упорством, появляются они обычно спустя некоторое время после механического воздействия, плохо поддаются лечению и приводят к развитию анемизации. В тяжёлых случаях рецидивы заболевания могут осложняться почечными, желудочно-кишечными кровотечениями, кровоизлияниями во внутренние органы и центральную нервную систему.

Тяжесть гемофилии определяется наличием контрактур, анкилозов, подвывихов суставов, тяжёлой постгеморрагической анемией, почечной недостаточностью, вследствие обтурации мочевыводящих путей сгустками крови и прогрессирующим инфекционно-воспалительным процессом. Тяжесть может быть обусловлена развитием вторичного ревматоидного синдрома – иммунного полиартрита с поражением мелких суставов, кровоизлиянием в мозг, трансформацией в ингибиторную форму гемофилии, развивающуюся в связи с появлением в крови антител, ингибирующих антигемофильный глобулин. Выраженность геморрагического синдрома зависит от уровня антигемофильных факторов, которые определяют лабораторно. При тяжёлой гемофилии уровень антигемофильных факторов составляет менее 3%, при среднетяжёлой – от 3 до 5%, при лёгкой – от 5 до 15%, а при стёртой форме – от 15 до 50%.

Диагноз гемофилии подтверждают с помощью дополнительных методов исследования. В гемограмме могут определяться признаки постгеморрагической анемии с умеренным ретикулоцитозом, возможен умеренный нейтрофильный лейкоцитоз.

В анализах мочи может выявляться гематурия, реже – уробилинурия.

Наиболее информативными являются параметры коагулограммы – удлинение времени свертывания крови, ускорение протромбинового времени сыворотки крови и, главное, уменьшение активности VIII или IX факторов свертывания крови.

В лечении гемофилии основным принципом является заместительная коррекция дефицита плазменных факторов свертывания крови.

Препараты, содержащие антигемофильный глобулин (Иммунат, Эмоклот, Гемофил М), IX фактор (Иммунин, Аймарикс, Октанайн), а также криопреципитат, введённые из расчёта 1 единица на 1 кг массы тела увеличивают уровень фактора в крови в среднем на 1%.

При гематомах, угрожающих асфиксией, при упорных кровотечениях лечебная доза составляет 20-25 МЕ/кг, при жизнеугрожающих состояниях и осложнениях – 30-40 МЕ/кг, с учётом времени полураспада препаратов они вводятся внутривенно струйно медленно каждые 8-12 часов.

В более лёгких случаях и в качестве превентивных мер используется переливание свежезамороженной плазмы из расчёта 12-15 мл/кг.

Для устранения геморрагического синдрома используются ингибиторы фибринолиза – эpsilon-аминокапроновая кислота (только при отсутствии гематурии!) – 5% раствор в/в капельно, медленно.

Глюконат кальция 10% раствор 5-10 мл в/в 1-2 раза в день ежедневно до остановки кровопотери.

Дицинон или этамзилат 12,5% раствор 2-4 мл в/в капельно в 100-200 мл физиологического раствора – при массивных кровотечениях.

Лагохилус по 1 таблетке (0,2 г) 2-3 раза в день 10-14 дней.

При кровотечениях из лунки удалённого зуба, повреждённой уздечки языка, десны – используют местное применение тромбиновой или гемостатической губки, аппликации гемостатического раствора, содержащего 1 ампулу сухого тромбина, 1 ампулу адроксона, 50 мл 5% аминокaproновой кислоты. Его параллельно можно принимать внутрь по 2 ч.л. – 1 ст.л. x 3 раза в день. Проводят ушивание дефекта слизистой с коагуляцией повреждённых сосудов.

При снижении уровня гемоглобина менее 70 г/л необходимы переливания эритроцитарной массы по 10-12 мл/кг/сут.

В период геморрагического криза какие-либо оперативные вмешательства строго противопоказаны. В случае крайней необходимости лечение проводят в условиях стационара совместно с гематологом. При необходимости любых оперативных вмешательств, в том числе экстракции зуба в периоде ремиссии больному гемофилией вводят антигемофильные препараты в дозе 15-20 ЕД/кг 2 раза в сутки в течение трёх дней до операции, проводимой под общей анестезией и 2-3 дня после оперативного вмешательства.

Болезнь Виллебранда – наследственное заболевание, характеризующееся кровоточивостью синячково-гематомного типа, которым болеют лица обоего пола. Заболевание обусловлено нарушением синтеза фактора Виллебранда, который является плазменно-белковым комплексом VIII фактора, что приводит к патологии агрегации тромбоцитов.

Первые признаки при тяжёлом течении болезни возникают у детей на первом году жизни в виде спонтанных кровотечений из слизистых носа, рта

и желудочно-кишечного тракта. Часто возникают подкожные кровоизлияния в виде экхимозов, петехий. В пубертатном возрасте возможны меноррагии. В отличие от гемофилии, при болезни Виллебранда, кровотечения после травм возникают сразу же, а после остановки кровотечений не повторяются.

При лечении используют те же препараты, что и при гемофилии. При возникновении кровотечений используют аминокaproновую кислоту.

ТРОМБОЦИТОПЕНИИ

Среди тромбоцитопенических пурпур выделяют первичные формы, которые представлены иммунной тромбоцитопенической пурпурой, наследственными формами, иммунными пурпурами новорождённых и вторичные или симптоматические пурпуры, возникающие при аутоиммунных и аллергических болезнях, во время инфекционных болезней, при системных заболеваниях крови.

Из первичных пурпур наиболее распространённой является тромбоцитопеническая пурпура (болезнь Верльгофа), характеризующаяся склонностью к кровоточивости, обусловленной тромбоцитопенией (число тромбоцитов в крови ниже 150 тысяч) при нормальном или увеличенном количестве мегакариоцитов в красном костном мозге.

Частота выявления новых случаев заболевания составляет от 10 до 125 на 1 млн населения в год. До 10-летнего возраста заболевание встречается с одинаковой частотой у мальчиков и у девочек, после 10 лет – в 2-3 раза чаще у лиц женского пола.

Этиопатогенез

Тромбоцитопения при данном заболевании развивается вследствие разрушения тромбоцитов посредством иммунных механизмов. Антитела к собственным тромбоцитам могут появляться спустя 1-3 недели после перенесённых вирусных или бактериальных инфекций, профилактических прививок, приёма лекарственных препаратов (антибиотики, салицилаты), при переохлаждении и инсоляции, после хирургических операций и травм.

Антитромбоцитарные антитела относят преимущественно к иммуноглобулинам G. Реакция АГ+АТ происходит на поверхности тромбоцитов. Продолжительность жизни таких тромбоцитов уменьшается до нескольких часов, вместо 9-11 дней в норме. Преждевременная гибель тромбоцитов происходит в селезёнке. Кровоточивость при тромбоцитопенической пурпуре обусловлена снижением количества тромбоцитов и вторичным повреждением сосудистой стенки.

При тромбоцитопенической пурпуре не во всех случаях тяжесть геморрагического синдрома соответствует степени тромбоцитопении.

При иммунной тромбоцитопенической пурпуре всегда развивается иммунопатологический процесс, а иммунные расстройства могут касаться нарушений функций макрофагов, субпопуляций Т-лимфоцитов и системы комплемента.

Клиника

Целесообразно деление иммунных тромбоцитопенических пурпур по течению на острые и хронические. При остром течении клинические симптомы болезни купируются, а количество тромбоцитов нормализуется в течение 6 месяцев от начала болезни. При хронической тромбоцитопенической пурпуре симптомы болезни и тромбоцитопения сохраняются более 6 месяцев, а течение может быть с редкими или частыми обострениями или непрерывно рецидивирующим. В зависимости от степени проявлений геморрагического синдрома и показателей крови выделяют три периода: геморрагический криз, клиническую ремиссию и клинико-гематологическую ремиссию.

По клиническим проявлениям выделяют два варианта тромбоцитопенической пурпуры: «сухой» - с наличием только кожного геморрагического синдрома и «влажной» - сочетание кровоизлияний и кровотечений.

Характерными чертами **кожного геморрагического синдрома** являются:

- полиморфизм геморрагических высыпаний (от петехий до крупных кровоизлияний);
- полихромность (окраска от багровой до жёлтой) элементов из-за их неодновременного появления;
- асимметрия элементов;
- безболезненность;
- несоответствие выраженности геморрагий степени травматизации, а в ряде случаев спонтанность появления (преимущественно ночью).

Кровоизлияния в слизистые оболочки, чаще миндалин, мягкого и твёрдого нёба, реже в барабанную перепонку, склеру, глазное дно.

Кровоизлияния в склеру может указывать на угрозу возникновения кровоизлияния в мозг (у 1-2%) на высоте криза. Провоцирующими факторами могут быть вирусные инфекции, прием препаратов, ухудшающих функцию тромбоцитов, травма головы, болезненные диагностические процедуры. Симптомами внутричерепного кровотечения являются головная боль, нарастающая по интенсивности, повторная рвота, головокружение. Менингеальные симптомы, судороги могут развиваться спустя несколько часов от появления первых признаков. В диагностике внутричерепного кровотечения большое значение имеет компьютерная томография. Люмбальная пункция противопоказана. Прогноз для жизни очень серьёзный, летальность высока, выздоровление с остаточными явлениями.

Кровотечения из слизистых оболочек – второй по частоте симптом, могут осложняться постгеморрагической анемией. На первом месте по частоте - носовые кровотечения. У девочек-подростков возможны тяжёлые мено- и метроррагии, реже бывают желудочно-кишечные и почечные кровотечения.

Лекарственно-индуцированная тромбоцитопеническая пурпура появляется через 2-3 дня от начала приёма препарата: геморрагический синдром быстро нарастает, число тромбоцитов снижается до единичных, может быть снижение мегакариоцитов в миелограмме.

Диагностика

Диагноз ИТП устанавливается по классическим критериям заболевания: микроциркуляторному варианту геморрагического синдрома, тромбоцитопении, увеличению времени кровотечения, значительному снижению ретракции кровяного сгустка, положительным эндотелиальным пробам (жгута, щипка, уколочной, молоточковой) при нормальном числе мегакариоцитов в костном мозге и отсутствию спленомегалии.

Лечение

Лечение иммунной тромбоцитопенической пурпуры направлено на подавление иммунопатологического процесса и предотвращение или прекращение опасных для жизни кровотечений.

В период криза ограничивают двигательную активность ребенка, наступление ремиссии позволяет расширить режим. Диета должна соответствовать возрастным потребностям, быть физически и термически щадящей, при желудочно-кишечных кровотечениях – протёртой, охлаждённой, приниматься малыми порциями.

Базисными средствами являются кортикостероидные гормоны. Показаниями для их назначения являются кровотечения из слизистых оболочек, резко выраженный геморрагический синдром на коже (голова, шея), кровоизлияния в склеру, нарастающая тромбоцитопения. Преднизолон назначают в дозе 2 мг/кг/сут на 2-3 недели с последующим снижением дозы и отменой. При резко выраженном геморрагическом синдроме, угрозе кровоизлияния в мозг возможна пульс-терапия метилпреднизолоном (20 мг/кг/сут внутривенно в течение 3 дней).

В лечении используют внутривенное введение иммуноглобулина человеческого нормального в дозе 1 г/кг в течение 2 дней как монотерапию или в сочетании с кортикостероидами.

При отсутствии эффекта от кортикостероидов, длительности болезни более 6 месяцев могут быть применены препараты интерферона («Реаферон», «Интрон-А», «Роферон-А»).

Препаратом выбора может быть даназол – синтетический андроген. Его назначают при рефрактерности к кортикостероидам в дозе 10-20 мг/кг/сут (не более 800 мг/сут) в два приема, не менее трёх месяцев.

Для уменьшения выраженности геморрагического синдрома в период повышенной кровоточивости назначают препараты, улучшающие состояние мембраны тромбоцитов – ангиопротекторы (этамзилат), антиоксиданты (аевит), ингибиторы фибринолиза (эпсилон-аминокапроновая кислота, транэксамовая кислота), назначаемые перорально и в/венно при кровотечениях из слизистых оболочек. Для остановки носовых кровотечений используют тампоны с перекисью водорода, эпинефрином, аминокaproновой кислотой, а также гемостатическую губку, фибринную и желатиновую пленки.

При тяжелой постгеморрагической анемии показана трансфузия эритроцитарной массы с последующим лечением препаратами железа. У девочек с меноррагиями помимо гемостатических средств назначают препараты, регулирующие менструальный цикл (контрацептивы).

У детей обязательны выявление и санация очагов инфекции.

При частых рецидивах или непрерывно рецидивирующем течении хронической пурпуры, при неэффективности различных сочетаний лечения следует решить вопрос о спленэктомии или тромбоэмболизации сосудов селезенки. Показанием для операции является острая пурпура, осложнённая кровоизлиянием в мозг. Оптимальным временем проведения спленэктомии является «холодный» период, когда нет активного кровотечения, а возраст ребёнка превышает 5 лет, поскольку в более ранние возрастные сроки велик риск развития постспленэктомического сепсиса. Операцию выполняют на фоне кортикостероидной терапии.

Ребёнка, перенесшего острую тромбоцитопеническую пурпуру, нужно считать находящимся в клинко-гематологической ремиссии, так как рецидивы описаны при длительности ремиссии от 5 до 15 лет. Наблюдение осуществляют не менее 3-5 лет с ежемесячным контролем числа тромбоцитов в течение трёх месяцев, затем ежеквартальным контролем и при интеркуррентных заболеваниях. Вакцинации проводят по ослабленной схеме под прикрытием кортикостероидов. В течение года ребёнка освобождают от физкультуры. При хронической пурпуре школьные нагрузки ограничивают.

ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ

Геморрагический васкулит (геморрагический иммунный микротромбоваскулит, болезнь Шенлейна-Геноха) относится к группе вазопатий инфекционно-аллергической природы, в основе которых лежит генерализованное гиперергическое воспаление мелких сосудов с возникновением трансудативно-геморрагических изменений в коже, суставах и внутренних органах, нередко рецидивирующего характера.

Болеют чаще дети 5 - 12 лет.

Этиопатогенез. Существенное значение в возникновении васкулита имеют хронические очаги инфекции, которые являются источником длительной сенсibilизации. В сенсibilизированном организме любое неблагоприятное воздействие (введение вакцин и сывороток, переносимые острые инфекционные заболевания, пищевые вещества и др.) может стать разрешающим фактором возникновения болезни. Патогенез геморрагического васкулита рассматривается с позиции иммунопатологии.

В патофизиологических механизмах болезни существенную роль играет активация свертывающей, кининовой и простагландиновой систем, которая вызывает повышение проницаемости сосудов и клеточных мембран, ухудшает реологию крови, усиливает агрегацию тромбоцитов и эритроцитов, что наряду с активацией системы коагуляции способствует развитию синдрома множественного тромбирования микрососудов. Повышенная проницаемость сосудов, тромбоз и разрывы капилляров приводят к геморрагическому синдрому.

Клиника. Основной и постоянной жалобой больных является жалоба на геморрагическую сыпь на коже, реже на схваткообразные боли в животе, болезненность и припухлость суставов.

Геморрагический васкулит чаще развивается остро с повышением температуры тела до 38-39 С, общим недомоганием. Затем, через несколько часов, появляются другие симптомы заболевания. К наиболее частым признакам относят кожный, суставной, абдоминальный и почечный синдромы.

Кожный синдром, встречается у 96 - 100% больных. Гистохимические изменения в виде дистрофии и деструкции клеток эндотелия капилляров, венул и артериол, отмечаются главным образом в сосочковом слое кожи. Поражение кожи характеризуется исключительным полиморфизмом.

С большей частотой поражается кожа ног, рук и ягодиц. Элементы сыпи располагаются симметрично, локализуются в основном на разгибательных поверхностях конечностей и вокруг суставов. Высыпания полиморфны: геморрагические папулы, эритематозные пятна. В начале сыпь имеет уртикарный характер, позже становится геморрагической. Элементы слегка возвышаются над бледно-пастозной кожей, не исчезают от надавливания, их величина от булавочной головки до 1-2 см. Цвет высыпаний - ярко-красный, в дальнейшем появляется тёмно-багровый оттенок. Затем «сыпь» бледнеет, оставляя после себя пигментацию, которая в последующие 2 недели исчезает.

Интенсивность сыпи соответствует тяжести заболевания. В тяжелых случаях у детей выявляется буллезно-некротическая сыпь, вызывающая образование некротических участков и долго не заживающих язв. Для геморрагической сыпи характерны рецидивы. У детей, имеющих неблагоприятный аллергический преморбидный фон, сыпь может сопровождаться зудом.

Суставной синдром является вторым по частоте (у 60-72%) проявлением болезни, чаще развивается у детей старше 5 лет. Морфологической основой синдрома является периартикулярный отёк мягких тканей по типу отёка Квинке, а не истинный процесс воспаления синовиальных оболочек суставов. Поэтому он отличается скоротечностью и доброкачественностью течения. Преобладает поражение коленных, голеностопных, лучезапястных суставов. Суставной синдром чаще проявляется в первые две недели болезни одновременно с сыпью и характеризуется всеми признаками артрита.

Исход поражения суставов, независимо от тяжести, благоприятен. У отдельных больных суставной синдром проявляется только полиартралгиями.

Абдоминальный синдром диагностируют у 54-72% больных нередко на фоне кожно-суставного синдрома. Основой данного синдрома является поражение терминального сосудистого русла различных отделов желудочно-кишечного тракта с развитием тромбгеморрагических кровоизлияний в стенку кишок, брыжейку, брюшину.

Основным клиническим выражением абдоминального синдрома являются боли в животе. Они появляются внезапно, имеют схваткообразный характер, интенсивны и мучительны: дети мечутся в постели, принимают вынужденное коленно-локтевое положение или лежат с приведёнными к животу ногами. Боли не имеют чёткой локализации, чаще возникают вокруг пупка либо в правой или левой подвздошной областях. Живот при пальпации остается мягким. В начале болевого приступа может быть задержка стула в тече-

ние 2-3 дней, а затем он становится неустойчивым или жидким и частым - до 10-15 раз в сутки. Испражнения могут иметь дегтеобразный характер или же состоять из алой крови, а также кровяных сгустков.

Таким образом, выраженность абдоминального синдрома может быть различной: от желудочно-кишечного кровотечения, некроза кишечной стенки с клиникой язвенно-некротического энтероколита до инвагинации и перитонита.

Почечный синдром. Изменения в почках наблюдаются у 1/2-1/3 больных с геморрагическим васкулитом. У большинства больных первые изменения в моче выявляются в течение 2-4 недели от начала болезни.

У детей почечный синдром варьирует от преходящей гематурии и протеинурии до симптоматики диффузного гломерулонефрита, чаще с изолированным мочевым синдромом. Нередко нефрит носит очаговый характер и отличается доброкачественным течением.

Поражения ЦНС у детей в острый период болезни встречаются относительно редко, у 3-5% больных. Клинические проявления объясняют отёком мозговых оболочек, субарахноидальными и интрацеребральными мелкими кровоизлияниями.

Согласно **классификации** в диагнозе устанавливают:

- клинические формы заболевания - изолированная кожная, кожно-суставная и смешанная (висцеральная) с поражением внутренних органов,
- активность процесса (I, II, III), характеризующая тяжесть заболевания,
- вариант течения - острое, подострое, хроническое, рецидивирующее.

Острое течение заболевания характеризуется сохранением клинических признаков в течение максимум до 2 месяцев, подострое - в течение 2-3-х месяцев, затяжное - до 6 мес. При рецидивирующем течении обострение болезни возникает не ранее 2-3 месяцев после предшествующего, а при хроническом течении клинические признаки заболевания сохраняются в течение 1 года и более.

Диагноз геморрагического васкулита в типичных случаях не вызывает затруднений. При дополнительном исследовании выявляют острофазовые изменения в периферической крови (лейкоцитоз, нейтрофилёз, возможная эозинофилия, сдвиг формулы белой крови влево, ускоренная СОЭ), положительные пробы, указывающие на деструкцию соединительной ткани (повышение в крови сиаловых кислот, СРБ), возможные изменения в моче преходящего или стойкого характера (протеинурия, гематурия).

Вместе с ними выявляется диспротеинемия с повышенным содержанием глобулинов за счёт альфа-2-фракции. Типичны изменения в системе гемостаза с склонностью к гиперкоагуляции и возможному развитию ДВС-синдрома: укорочение времени свёртывания крови, повышение толерантности плазмы к гепарину, повышение содержания фибриногена, снижение показателей фибринолиза, положительные паракоагуляционные тесты.

При иммунологическом обследовании у большей части больных определяется снижение общей иммунологической реактивности, нарастание тит-

ра противострептококковых антител, наличие сосудистого антигена в крови. Вместе с этим определяются циркулирующие противососудистые антитела, относящиеся к иммуноглобулинам различных классов - А, М, G.

Лечение должно быть строго индивидуальным в зависимости от степени активности патологического процесса и ведущего клинического синдрома.

В стационаре лечатся дети, находящиеся в остром периоде болезни (1-2 недели). Существенным моментом лечения заболевания является строгое соблюдение постельного режима до полного исчезновения геморрагического синдрома, когда снижаются коагулирующие свойства крови, улучшается кровообращение и микроциркуляция. Постельный режим отменяют не ранее чем через 10-14 дней после последних кровоизлияний. По мере стихания клинико-лабораторной активности процесса режим расширяют после предварительного проведения ортостатической пробы. При отсутствии свежих высыпаний можно переходить на палатный режим. Преждевременное расширение режима приводит к рецидивированию геморрагического синдрома, что требует возврата к постельному режиму на несколько дней.

Диета. В остром периоде стремятся к ограничению животных белков (мясо), исключению экстрактивных блюд. При кишечном кровотечении назначают последовательно стол №1, далее стол №5. При почечном синдроме диета строится так же, как при нефритах другой этиологии.

Медикаментозное лечение. Наличие в анамнезе указаний на аллергию является основанием для осторожного подхода к назначению антибиотиков и других аллергизирующих препаратов, могущих спровоцировать обострение процесса. Суставной синдром, повышение температуры тела, лейкоцитоз и ускоренная СОЭ не служат показанием к назначению антибиотиков, т.к. они обусловлены иммунным асептическим воспалением.

В качестве **базисного метода лечения** заболевания рассматривается терапия гепарином, который подавляет иммунопатологические реакции, стабилизирует клеточные мембраны, уменьшает порозность капилляров и угнетает воспалительные тканевые реакции. Гепарин является антикоагулянтом прямого действия и препятствует прогрессирующему течению микротромбозов. Суточная доза гепарина составляет от 100 до 500 ед. на 1 кг массы тела. Вводят гепарин 4 раза через равные интервалы подкожно или внутривенно. Длительность лечения составляет 14-30 дней. Отменяют его постепенно, в течение 3 дней, снижая суточную дозу препарата при сохранении кратности введения. Лечение проводят под контролем свёртывания крови, взятой из вены (по Ли-Уайту).

Эффективность гепаринотерапии определяется увеличением первоначального показателя свёртывания крови по крайней мере в 2 раза, но не более 20 мин. При отсутствии эффекта суточная доза гепарина при подкожном введении может быть увеличена до 500-700 ед/кг массы тела. Возможно применение гепарина у детей методом электрофореза, когда препарат сохраняясь в кожном депо оказывает пролонгированное действие.

В стартовой терапии заболевания особенно при экссудативных вариантах сыпи в сочетании с ангионевротическими отёками, используют антигистаминные препараты в возрастной дозировке по 10-14 дней.

Препараты противовоспалительной терапии нестероидного ряда (бруфен, индометацин, вольтарен и др.) находят применение у тех больных, которым не показано применение глюкокортикоидных гормонов.

Принципиальным и приоритетным методом лечения геморрагического васкулита является антитромботическая терапия, которая включает применение антикоагулянтов (гепарина), дезагрегантов (курантил, трентал) и активаторов фибринолиза непрямого действия. Из активаторов фибринолиза применяются никотиновая кислота и ее производные – теоникол и компламин.

В качестве дезагрегантов и средств, стимулирующих фибринолиз, могут использоваться ангиопротекторы - пармидин (продектин) и анавенол на 15-30 дней и более.

В остром периоде болезни (1-2 неделя) и при тяжёлом течении с целью подавления иммунопатологического процесса и инактивации иммунных комплексов назначают преднизолон, в первую очередь, при распространённой пурпуре, при наличии сливных элементов.

Если процесс имеет затяжное или упорное рецидивирующее течение назначают хинолиновые производные (делагил, плаквенил, резохин) или цитостатики (азатиоприн, 6-меркаптопурин).

Связывание и ускоренное выведение антигенов и иммунных комплексов из организма больных достигают применением реополиглюкина, комплексонов и введением глюкозо-солевых растворов. При поступлении больного в стационар в течение первых трёх дней назначают внутривенное введение реополиглюкина по 10-20 мл/кг массы тела ежедневно. Из комплексонов чаще всего используют тиосульфат натрия, особенно при экссудативном варианте течения болезни, и новокаин. Новокаин вводят внутривенно капельно в 0,25% растворе по 30-100 мл, в расчёте на то, что он оказывает анальгезирующий эффект и улучшает периферическое кровообращение. Благоприятный эффект оказывает введение новокаина при абдоминальном синдроме.

При болевом синдроме применяют атропин, платифиллин, а в очень тяжёлых случаях - промедол. Однако к антиспастическим и обезболивающим средствам прибегают, только исключив у пациентов острую абдоминальную хирургическую патологию.

Элиминация антигенов и иммунных комплексов может быть усилена назначением вазодилататоров: папаверин, но-шпа или эуфиллин. Из витаминных средств предпочтение отдаётся рутину.

В период стихания воспалительного процесса (3-4 неделя) продолжают лечение начатое в остром периоде, назначают лекарственные средства, повышающие неспецифическую резистентность и реактивность организма - лизоцим, метилурацил, пентоксил, дибазол, интерферон, витамины, анаболические гормоны (нераболил, ретаболил или их аналоги).

Дети, перенесшие геморрагический васкулит подлежат **диспансерному наблюдению** в поликлинике. При этом следует учитывать, что активность иммунопатологического процесса с циркуляцией сосудистого антигена в крови больных, особенно при тяжелых вариантах течения болезни, может продолжаться до трёх и более лет. Рецидивы болезни наблюдаются в сроки до двух лет. Поэтому диспансеризация больных, перенесших геморрагический васкулит или его рецидив, должна продолжаться не менее 5 лет.

Всем детям, перенесшим геморрагический васкулит, рекомендуют исключение из пищи облигатных аллергенов, противопоказано введение белковых препаратов парентерально (плазмы, гамма-глобулинов и пр.). Профилактические прививки запрещают на 2 года, в дальнейшем при отсутствии рецидивов болезни используется метод щадящей иммунизации с предварительной подготовкой детей. Туберкулиновые пробы не проводятся в течение года.

Снятие с диспансерного учёта детей, перенесших геморрагический васкулит и его рецидивы, производят через 5 лет при условии стойкой клинико-лабораторной ремиссии в течение всего срока наблюдения.

Пройдите по ссылке. Вам предоставляется тест. Выберите один правильный ответ.

https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLSevGdbmrNcl7XTuD8kkaBT8ZJh_7k75s6CoLQLqymdOzukZ1Q/viewform