

Черикчиева А.Б.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ

В литературе нет единого названия данного заболевания: болезнь/синдром Шенлейн-Геноха, «геморрагический васкулит», «анафилактоидная пурпура», «аллергический васкулит», капилляротоксикоз, «ревматоидная пурпура» и др.

По предложению Насоновой В.А. и Тареева Е.М. [1] с 1959 г. в советской литературе данное заболевание принято называть геморрагическим васкулитом. По международной статистической классификации болезней [2] геморрагический васкулит называется аллергической пурпурой. В то же время, по мнению большинства исследователей ни одно из существующих названий до конца не отражает сущность патологического процесса при этом заболевании.

До настоящего времени также нет единого мнения о принадлежности геморрагического васкулита к той или иной группе заболеваний. Так, по данным разных исследователей геморрагический васкулит относится к иммуннокомплексным заболеваниям [3], аллергическим васкулитам [4], геморрагическим диатезам [5], первичным системным васкулитам [6].

Классификация. Первые попытки создания клинической классификации геморрагического васкулита по аналогии с классификацией ревматизма предпринимались в 60-е годы. В последующем были предложены различные модификации данной классификации с выделением основных клинических синдромов (кожного, суставного, абдоминального, почечного) геморрагического васкулита.

В русскоязычной литературе используется общепринятый термин «геморрагический васкулит» и классификация, предложенная Шабаловым Н.П. [7]. В этой классификации различают простую (кожную), кожно-суставную, и смешанную (кожно-абдоминальную, кожно-суставно-абдоминальную) формы пурпуры. В зависимости от степени тяжести клинических проявлений болезни различают легкие, средней тяжести и тяжелые формы, по течению – острое, подострое, молниеносное и хроническое.

Геморрагическим васкулитом чаще болеют дети и подростки, вне зависимости от пола. Наблюдается сезонность заболевания: пик болезни приходится на холодное, сырое время года.

Этиология заболевания до сих пор неизвестна. Во многих случаях причинный и провоцирующий факторы, приведшие к возникновению геморрагического васкулита, установить не удается.

По современным представлениям геморрагический васкулит является полиэтиологичным

заболеванием [8,9]. Среди причин развития геморрагического васкулита большинство исследователей отводит особое место инфекционному началу [10], в частности стрептококковой инфекции [11].

В последние годы большинство исследователей отмечает, что развитию геморрагического васкулита часто предшествует вирусная и вирусно-бактериальная инфекция верхних дыхательных путей. Среди инфекционных агентов, которые могут играть роль в возникновении геморрагического васкулита, называются пневмококки, туберкулезные, микоплазменные бактерии, токсоплазмы, хламидии, вирусы гриппа, кори, ветряной оспы, герпеса, гепатита В, цитомегаловирусной инфекции [3].

Описано возникновение геморрагического васкулита при хроническом инфицировании парвовирусом В-19, вирусом Коксаки [13]. Выявлена связь возникновения геморрагического васкулита с энтеровирусными и энтерококковыми поражениями кишечника, поражением кишечника клостридиями, с пищевой идиосинক্রазией к молоку, яйцам, фруктам, куриному мясу, злакам, землянике, шоколаду, цитрусовым и др., применением антибиотиков, сульфаниламидов, хинина, ацетилсалициловой кислоты, анальгина, препаратов йода, витаминов группы В.

Геморрагический васкулит часто формируется на фоне хронических очагов инфекции (кариес зубов и хронический тонзиллит, отиты, синуситы, хронический холецистит, хронический бронхит), которые приводят к сенсibilизации организма. Предрасполагающими факторами развития васкулита могут служить глистная инвазия, укусы насекомых, лямблиоз, холодовая аллергия и отравления [11, 12].

Определенную роль в генезе геморрагического васкулита играют физическая, психическая травма, переохлаждение, перегревание, операции, фотосенсibilизация, метеофакторы, частое применение различных антигенных препаратов (вакцин, сывороток).

Морфологически заболевание характеризуется системным тромбоваскулитом с фибриноидным некрозом, периваскулярным отеком, блокадой микроциркуляции и глубокими дистрофическими нарушениями вплоть до развития локальных некрозов и геморрагии. Микротромбоваскулит на фоне изменений коагуляции крови вызывает множественные кожные геморрагические высыпания, нередко внутренние кровотечения из желудочно-кишечного тракта, почек.

Клиническая картина. Одним из самых постоянных и ранних симптомов ГВ у детей во всех возрастных группах является появление геморрагической сыпи (васкулитно-пурпурный тип) на коже. Она обнаруживается приблизительно у 96,0-99,6% больных. По характеру геморрагическая сыпь может быть самой разнообразной, от мелкопятнистой до буллезно-некротической.

Отмечается симметричность расположения сыпи на теле. Возможно появление ангионевротических отеков на лице, области глазных орбит, на губах, волосистой части головы, на тыльной поверхности кистей, стоп, а также вовлечение в процесс внутренних органов, иногда и наличие отека мошонки. У 4,1% больных наблюдается появление сыпи не только на коже, но и на слизистых оболочках.

Суставной синдром встречается у 22,0 - 86,7% больных с геморрагическим васкулитом [14]. Поражения суставов клинически проявляются болями, периартикулярным отеком, болезненностью при пальпации. При геморрагическом васкулите преимущественно поражаются крупные суставы. Патологический процесс не оставляет деформаций. В основе поражения чаще всего лежит отек тканей вокруг суставов и в более редких случаях — кровоизлияния и серозный выпот.

Абдоминальная пурпура, являясь одним из частых проявлений геморрагического васкулита и сочетаясь с другими проявлениями заболевания, определяет тяжесть его течения, длительность болезни и прогноз, определяет тактику лечения больного.

Поражение желудочно-кишечного тракта некоторые авторы ставят на второе место после кожного синдрома. Абдоминальный синдром, по их данным, характеризовался приступообразными болями в животе, рвотой, расстройством стула и кишечным кровотечением. В большинстве случаев абдоминальный синдром развивался на фоне выраженной клинической картины заболевания и обычно возникал при первой атаке.

Абдоминальный синдром при геморрагическом васкулите у детей отличается особой тяжестью и может стать причиной катастрофических ситуаций, угрожающих жизни детей [15].

По данным некоторых авторов у 57,8 - 66,2% больных абдоминальный синдром чаще всего проявлялся сильными схваткообразными локализованными или разлитыми болями в животе. Реже — боли локализовались в левой или правой подвздошной области. Боли в животе могут локализоваться в околопупочной области и носить приступообразный характер. Кроме того,

отмечаются диспепсические расстройства в виде тошноты, рвоты, которая может быть многократной.

Так как существует необходимость абдоминальный синдром дифференцировать с острой хирургической патологией органов брюшной полости, неотложно решать вопрос о вероятности таких осложнений, как кишечная непроходимость, некроз и перфорация кишки, перитонит и др.

Многие авторы отмечают, что симптомы поражения желудочно-кишечного тракта при геморрагическом васкулите проявляются множественными кровоизлияниями в париетальную и висцеральную брюшину, в брыжейку, слизистую оболочку кишок, отеком их и сопровождаются спазмом гладкой мускулатуры отдельных сегментов желудочно-кишечного тракта с нарушением моторики. Одним из опасных проявлений абдоминального синдрома являются кишечные кровотечения, обусловленные тромбозом микрососудов и поверхностными некротическими изменениями слизистой оболочки кишечника.

Как было показано разными авторами, частота поражения желудочно-кишечного тракта может колебаться от 19 до 94% [3,15,17].

Характеризуя параклинические данные, считается, что на высоте активности геморрагического васкулита может развиваться анемия гипохромного характера, которая обусловлена геморрагическим синдромом и особенно кровотечением из желудочно-кишечного тракта и почек. Значительные изменения при геморрагическом васкулите у детей претерпевают показатели системы белой крови, в частности число лейкоцитов. Число лейкоцитов может колебаться в больших пределах $10,0 - 34,5 \times 10^9 /л$, СОЭ - от 20 до 40 мм/час, иногда лейкоцитоз со сдвигом влево. В разгар болезни повышается содержание серомукоида, С-реактивного белка и гекоз.

В остром периоде геморрагического васкулита наблюдается быстрая смена гиперкоагуляции на гипокоагуляцию. Число тромбоцитов может быть нормальным или повышенным. Обращает внимание значение тромбоцитоза как показателя активности процесса. В разгар заболевания имеет место значительная гиперкоагуляция, о чем свидетельствуют показатели аутокоагуляционного теста (АКТ), уменьшение времени свертывания цельной крови, рекальцификации плазмы, активированного парциального тромбопластинного времени, а при стихании процесса происходит их нормализация. Тенденция к гиперкоагуляции часто наблюдается при хроническом и рецидивирующем течении, а также при поражении почек.

В лечении геморрагического васкулита классически применяются дезагреганты, антикоагулянты, глюкокортикоиды. Нет единого мнения о лечении.

Показано, что при легком течении заболевания достаточно назначение дезагрегантов в сочетании с активаторами фибринолиза при соответствующих изменениях в гемостазиограмме. При средней степени тяжести геморрагического васкулита нет необходимости применения глюкокортикостероидов. При тяжелом течении геморрагического васкулита показана комплексная программа лечения, включающая наряду с базисной терапией (антикоагулянты, дезагреганты, активаторы фибринолиза) применение плазмафереза, что способствует быстрому купированию клинико-лабораторных синдромов. Определяя диету детей с геморрагическим васкулитом, надо учитывать необходимость щажения слизистой оболочки кишечника, а также преходящие нарушения тонкокишечного переваривания и всасывания. С учетом этого увеличивается кратность (5- 6 раз в сутки) приемов пищи, которая должна быть тщательно механически и термически обработана. Первоначально назначают слизистые отвары, протертые супы. Далее, по мере снижения интенсивности болей, в рацион вводят протертые овощные пюре, пудинги, паровые тефтели из нежирных сортов мяса. После исчезновения болей в животе, диспепсических расстройств назначают протертые вегетарианские, а при отсутствии лактазной недостаточности – молочные супы. Наличие признаков лактазной недостаточности является показанием к исключению из диеты ребенка продуктов, которые содержат молочный сахар, с заменой их низколактозной смесью промышленного производства. Не менее половины потребности в жирах удовлетворяется за счет растительных масел. Содержащиеся в них ненасыщенные незаменимые жирные кислоты благоприятно влияют на трофику эпителия «шоковых органов», в частности сосудов слизистой оболочки кишечника.

Использование современной комплексной терапии оказывает выраженное благоприятное влияние на течение острого периода абдоминального синдрома геморрагического васкулита, позволяет существенно улучшить прогноз заболевания.

Рекомендуется использование мембраностабилизаторов в течение месяца после выписки из стационара. Антиоксиданты (витамин Е и др.) играют немаловажную роль в лечении геморрагического васкулита.

При лечении абдоминального синдрома показано назначение стероидной терапии в зависимости от тяжести абдоминального синдрома.

Необходимо назначение преднизолона из расчета 1-2 мг/кг/в сутки в течение 2-4 недель при выраженном абдоминальном синдроме [16, 17], особенно при упорном рецидивирующем течении абдоминального синдрома. Преднизолон всегда назначают на фоне гепарина. Лечение тяжелых абдоминальных вариантов геморрагического васкулита с резко выраженным болевым синдромом начинают с трансфузионной терапии – реополиглокин, глюкозо-новокаиновая смесь (3:1); курантил и преднизолон вводили внутривенно.

Эффективность лечения геморрагического васкулита у детей повышается антиинвазивным лечением и санацией хронических очагов инфекции. Комплексное лечение позволяет купировать процесс и способствует наступлению полноценной ремиссии.

С целью устранения из циркуляции токсинов и бактерий, воспалительных субстанций, продуктов нарушенного метаболизма, антител, иммунных комплексов, криоглобулинов, аномальных белков показано применение сеансов плазмафереза [18]. Плазмаферез способствует нормализации реологических свойств крови, снимает спазм сосудов, улучшает микроциркуляцию, повышает функциональную активность кроветворных и иммунокомпетентных клеток, стимулирует систему комплемента.

Литература:

1. Насонова В.Д. Геморрагический васкулит. Болезнь Шенлейн-Геноха. - М., 1959. - 175 с.
2. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. - X пересмотр. - ВОЗ, Женева. - М., 1998.
3. Борисова Е.В. Геморрагический васкулит у детей. //Педиатрия.-2004.-№6.-С.51-56.
4. Ильин А.А. Геморрагический васкулит у детей: автореф. дис. ...д-ра. мед. наук. – Фрунзе, 1974. – 31 с.
5. Баркаган З.С. Геморрагические заболевания и синдромы. – М., 1988. - 528 с.
6. Семенова Е.Н. Системные васкулиты М.: Медицина, 1988.
7. Шабалов Н.П. Детские болезни. Санкт -Петербург, 1999.
8. Мазурин А.В., Цымбал И.Н., Плахута Т.Г. Геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха (часть I) // Тер.архив.- 1996.-№5.- С.84-87.
9. Мазурин А.В., Цымбал И.Н., Плахута Т.Г. Геморрагический васкулит Шенлейна-Геноха (часть II) // Тер.архив.- 1996.-№8.- С.75-79.
10. Сониная О.И., Кикинская Е.Г., Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А. Роль инфекции в развитии и течении болезни Шенлейна-Геноха у детей. // Педиатрия. -2008. – Т.87. - №2.-С.48-50.

11. Кикинская Е.Г. Лечение, исходы и качество жизни при болезни Шенлейна-Геноха у детей. Автореф. дисс...канд. мед. наук. М., 2000.
12. Кривошеев О.Г. Системные сосудистые пурпур - клинико-этиологические варианты. Автореф. дисс...канд. мед. наук. М., 1999.
13. Miron D, Luder A, Horovitz Y, Izkovitz A, Shizgreen I, David EB, Ohnona FS, Schlesinger Y. Acute human parvovirus B-19 infection in hospitalized children: A serologic and molecular survey. *Pediatr Infect Dis J.* 2006 Oct; 25(10):898-901.
14. Rostoker G. Schönlein-henoch purpura in children and adults: diagnosis, pathophysiology and management. *BioDrugs.* 2001; 15(2):99-138.
15. Миронова А.В. Клинико-гематологические особенности и лечение геморрагического васкулита у детей. Автореф. дисс...канд. мед. наук. Пермь, 2000.
16. Цымбал И.Н. Патогенетическая терапия геморрагического васкулита у детей. // *Лечащий врач.* – 2000.- №10.
17. Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А., Кикинская Е.Г., Донов Г.И. Программа лечения болезни Шенлейна – Геноха у детей. // *Междуна-родный журнал медицинской практики.* – 2000. - №4
18. Lee J, Clayton F, Shihab F, Goldfarb-Rumyantzev A. Successful treatment of recurrent Henoch-Schönlein purpura in a renal allograft with plasmapheresis. *Am J Transplant.* 2008 Jan;8(1):228-31. Epub 2007 Oct 31.

Рецензент: к.мед.н., доцент Кудайбергенова К.А.