**ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ**

DS: Геморрагический васкулит

Кожная и абдоминальная форма

Средней тяжести. Острое течение

**I.** 5 лет, дата рождения 5.06.2004

г. Пермь русский

ул. Узбекская д. 23

посещает детский сад №321

Наблюдается детской больницей им. Пичугина

Напрален в стационар ДКБ им. Пичугина, поликлиника №2 10.09.09

Поступил в стационар 11.09.2009

Начало курации 23.09.09 конец курации 03.10.09

**II.** На момент поступления в стационар родители предъявляли жалобы на резко возникшую сыпь у ребенка, красного цвета в области голеней, локтей и ягодиц. А также на зуд в этих же областях**.**

**III.** Заболевание началось остро 3.09.09 с появления сыпи на передней поверхности голени. Далее сыпь начала распространяться по всей поверхности ног и на ягодицы. Далее на локти и постепенно покрыла все тело, кроме живота и головы. Родители связывают данное заболевание с укусом осы, который произошел накануне. Во время высыпания отмечались также боли в животе, в течении трех дней колитического характера.

**IV.** *Семейный анамнез:* Мать – Надымова Светлана Анатольевна 28 лет швея, образование среднее. Отец – Надымов Николай Иванович 26 лет водитель, образование среднее. Оба родителя имеют заболевание – тромбоцитопатия, в остальных системах – здоровы.

Беременностей 1, исход – роды. Беременность протекала без особенностей, продолжительность 39 недель. Родоразрешение с помощью операции кесарева сечения (крупный плод). Антропометрические данные при рождении: рост 57 см, вес 4355 гр. МРК=76,4 паратрофия.

Оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Время прикладывания к груди – первые минуты. Сосание активное. Лактация 2б. Проведены мероприятия по первичному туалету новорожденного. Вакцинация проведена в срок. Вскармливание грудное, продолжительность 1 год и 4 мес, введен докорм. Прикорм введен в сроке 4.5 мес, продукты применялись в соответствии с рекомендациями. Развитие в грудном и раннем детском возрасте без особенностей. Динамика ФР, БР и НПР соответствовала возрасту.

Основные показатели психомоторного развития ребенка на первом году жизни:

Держит голову – 1 мес.

Поворачивается – 4 мес.

Сидит – 6 мес.

Стоит – 11 мес.

Ходит – 12 мес.

Гулит – 3 мес.

Говорит слова – 12 мес.

Время и порядок появления зубов:

7 мес. – нижние центральные резцы

8 мес. – верхние центральные резцы

10 мес. – верхнелатеральные резцы

1 год – 8 молочных зубов

Перенесенные заболевания:

Обструктивный бронхит 2 и 7 мес., Скарлатина (февраль-март 2009), частые ОРЗ (до 7 раз в год).

*Эпид-анамнез:* вакцинация проводилась в срок. Туберкулиновые пробы отрицательные. Контактов с инфекционными больными до поступления в стационар не было.

*Аллергологический анамнез:* реакций на отдельные пищевые продукты, растения, лекарственные вещества не отмечалось.

*Анализ среды:* жилищно-бытовые условия – 4х комнатная квартира, гигиеническое состояние удовлетворительное. Питание ребенка до поступления в стационар полноценное, рациональное. Режим дня соблюдал.

**V.** Общее состояние удовлетворительное, положение активное.

*Антропометрия:* масса-19 кг (4 коридор).

рост-107 см (4 коридор)

окр. головы-51 см (4 коридор)

окр. груди-57 см (4 коридор)

Нормальное физическое развитие при среднем росте

Развитие гармоничное, т. к. все показатели в одном коридоре.

Мезосоматотип: 4 (рост)+4 (вес)+4 (окр. головы)=12: нормальный темп развития.

Биологический возраст соответствует паспортному.

ИМТ=16.6→недостаточность питания II ст.

Телосложение нормостеническое.

НПР соответствует возрасту.

Кожа и видимые слизистые оболочки

На коже наблюдаются высыпания багрово-красного цвета, пятнисто-папуллезного характера, расположенные симметрично. Имеются очаги слияния сыпных элементов. Свежих высыпаний нет. Локализация – голени, ягодицы, руки. Кожа сухая. Температура тела – 36.6 С. Ногти нормальной формы, состояние волос удовлетворительное.

Подкожно-жировой слой выражен умеренно, равномерно распределен. Отеков нет.

Лимфатическая система

Лимфатические узлы подчелюстные, паховые, подмышечные не увеличены, подвижны, безболезненны.

**Мышцы**.

Мышцы развиты симметрично. Степень развития удовлетворительная, тонус нормальный, болезненность при ощупывании, активных и пассивных движениях отсутствует.

Костная система.

Форма головы округлая, деформации костей и патологических изменений в позвоночнике нет.

Суставы: Измениий конфигурации суставов нет, обьем движений полный.

болезненности при пальпации, отёчности, флюктуации нет.

Система дыхания.

Грудная клетка правильной формы без деформаций и асимметрий. В акте дыхания участвуют обе половины грудной клетки. Одышки нет. Носовое дыхание дыхание свободное, отделяемого нет. ЧД-20 в мин.

Пальпация: Грудная клетка резистентна, безболезненна.

Сравнительная перкуссия: ПРИ СРАВНИТЕЛЬНОЙ ПЕРКУССИИ – над всей поверхностью лёгких определяется ясный легочный звук.

Аускультация: над лёгкими с обеих сторон выслушивается везикулярное дыхание, побочные дыхательные шумы (хрипы, крепитация, шум трения плевры, звук плеска (Гиппократа), звук падающей капли) не выслушиваются. Бронхофония в норме.

Сердечно-сосудистая система. Осмотр области сердца и крупных сосудов. Выпячиваний грудной клетки в области сердца (сердечного горба) нет. Величина верхушечного толчка умеренная. Локализация – пятое межъреберье кнаружи от среднеключичной линии.

Пульс на лучевых артерияхна обеих руках симметричный, ритмичный, равномерный, удовлетворительного наполнения и напряжения, величина и форма не изменены. Частота 100 ударов в минуту.

*При перкуссии* границы относительной и абсолютной сердечной тупости определяются по следующим ориентирам:

Границы относительной тупости сердца:

Верхняя граница – второе межъреберье

Паравая граница – кнутри от правой парастернальной линии

Левая граница – на 1 см кнаружи от среднеключичной линии

*Аускультация сердца.*Ритм правильный, двучленный, с частотой 100 ударов в минуту.Тоны сердца звучные, ритмичные. На верхушке сердца первый тон сохранен, расщепления или раздвоения нет, на основании сердца второй тон сохранен, расщепления нет, выслушивается акцент второго тона над аортой. Шумов нет. При выслушивании крупных сосудов шумы не выявлены.

Система пищеварения.

Губы: физиологической окраски, трещин и язв нет.

Рот: кровоизлияний, язв нет. Запах изо рта физиологический.

Языксухой, налёт у корня языка. Зев спокоен. Состояние жевательного аппарата удовлетворительное. Мышцы развиты симметрично. Десны физиологической окраски, язв, гнойников нет. Слизистая мягкого и твердого неба без патологических изменений.

Зубы правильной формы, нормальных размеров, количество 19, санированные.

Глотка: слизистая ротоглотки физиологической окраски, гиперемии дужек, налётов нет.

Живот:Осмотр: форма живота овальная, он симметричен. Выпячиваний, втяжений нет. Брюшная стенка участвует в акте дыхания. Перистальтика и пульсация визуально не определяются. Caput medusae (расширение подкожных вен) отсутствует. Пупок втянут. Грыж, расхождения прямых мышц живота нет. При перкуссии живота определяется темпанический звук, свободная жидкость в брюшной полости не определяется, симптома флюктуфции нет. Симптом Менделя отрицательный. При поверхностной (ориентировочной) пальпации живота он мягкий, безболезненный. Симптома раздражения брюшины (Блюмберга) нет.

Аускультация живота: Выслушивается кишечная перистальтика.

Печень и желчный пузырь:

Пальпация печени. Нижний край печени острый ровный, пальпируется по краю реберной дуги. Болезненности при пальпации, бугристости и других изменений ее поверхности нет.

Пальпация селезенки: Селезёнка не пальпируется. Болезненности при пальпации нет.

Пальпация поджелудочной железы: не пальпируется.

Мочевыделительная система.

При осмотре поясничной области покраснения, припухлости не выявлено.

Пальпация почек: не пальпируются, болезненности по ходу мочеточников нет, болевые точки не выявлены. Напряжения поясничных мышц нет.

Перкуторно: симптом сотрясения поясничной области отрицателен с обеих сторон.

Мочевой пузырь не пальпируется. Дизурических расстройств нет.

Эндокринная система.

Рост и масса соответствуют возрасту.

Щитовидная железа: Не увеличена, не пальпируется. «Глазных» симптомов нет. Аускультация: сосудистый шум над железой не выслушивается.

Половое развитие: Ax0 P0 V0 L0 F0

Нервная система. Сознание ясное. Поведение мальчика удовлетворительное – настроение хорошее, общителен.

Сухожильные рефлексы вызываются, Менингеальных симптомов нет. Дермографизм не выражен.

Органы чувств.

Зрение, слух не изменены.

VI. Результаты

лабораторных, инструментальных и других методов обследования

ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ 14.09.09

Эритроциты – 4,4\*10^12/л

Гемоглобин по Салли-132%

ЦП-30

*Ретикулоциты – 1,4%* (выше нормы=0,5%)

Тромбоциты-330\*10^9/л

Лейкоциты-4.6\*10^9/л

Эозинофилы-6 (выше нормы)

Нейтрофилы: палочкоядерные-1

сегментоядерные-61

Лимфоциты-29 (выше нормы)

Моноциты – 3

СОЭ-28 мин

ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ 21.09.09

Эритроциты – 3,7\*10^12/л

Гемоглобин по Салли-111%

ЦП-30

*Ретикулоциты – 2,0%* (выше нормы=0,5%)

Тромбоциты-325\*10^9/л

Лейкоциты – 5,8\*10^9/л

Эозинофилы-3

Нейтрофилы: палочкоядерные-2

сегментоядерные-41

Лимфоциты-49 (выше нормы)

Моноциты – 5

СОЭ-9 мин

АНАЛИЗ МОЧИ. 14.09.09

Цвет – желтая

Относительная плотность – 1018.

Реакция – 5,0

Белок – отр.

Эпителий:

плоский – единичные в поле зрения

переходный –

Эритроциты: 0 в поле зрения

Слизь – +

Соли – оксалаты +

АНАЛИЗ МОЧИ. 21.09.09

Цвет – желтая

Относительная плотность – 1017.

Реакция – 5,0

Белок – отр.

Эпителий:

плоский – 0–1–2

Эритроциты: 0 в поле зрения

Слизь –

*Кал на скрытую кровь* от 16.09.09

Реакция резкоположительная (без подготовки)

*Мазок носа на эозинофилы* от 16.09.09: не обнаружено

Кровь на лямблии: отр.

*Бактериологический посев из зева и носа на микроорганизмы*

Зев – str.milleri 5\*10^5; str.mitior 5\*10^5; st.aureus 10^3

нос – st.aureus 5\*10^4

*ЭКГ:* патологии не выявлено.

**Предварительный диагноз: Острый геморрагический васкулит**

**VII. Дифференциальный диагноз**

Данное заболевание можно продифференцировать с тромбоцитопенической пурпурой и лейкозом. При тромбоцитопенической пурпуре заболеванияе начинается исподволь или остро с появления геморрагического синдрома. Тип кровоточивости при тромбоцитопенической пурпуре петехиально-пятнистый (синячковый). По клиническим проявлениям выделяют два варианта тромбоцитопенической пурпуры: «сухой» – у больного возникает только кожный геморрагический синдром; «влажный» – кровоизлияния в сочетании с кровотечениями. Патогномоничные симптомы тромбоцитопенической пурпуры – кровоизлияния в кожу, слизистые оболочки и кровотечения. У данного больного тип кровоточивости пятнисто – папулезный, кровоизлияний в кожу и слизистые оболочки, кровотечений не было.

Кожный геморрагический синдром возникает у 100% больных. Количество экхимозов варьирует от единичных до множественных. Основные характеристики кожного геморрагического синдрома при тромбоцитопенической пурпуре следующие.

- Несоответствие выраженности геморрагии степени травматического воздействия; возможно их спонтанное появление (преимущественно ночью).

- Полиморфизм геморрагических высыпаний (от петехий до крупных кровоизлияний).

- Полихромность кожных геморрагий (окраска от багровой до сине-зеленоватой и жёлтой в зависимости от давности их появления), что связано с постепенным превращением Но через промежуточные стадии распада в билирубин.

- Асимметрия (нет излюбленной локализации) геморрагических элементов.

- Безболезненность.

Нередко возникают кровоизлияния в слизистые оболочки, наиболее часто миндалин, мягкого и твёрдого нёба. Возможны кровоизлияния в барабанную перепонку, склеру, стекловидное тело, глазное дно. Данных признаков у больного не наблюдается.

Характерные изменения внутренних органов при тромбоцитопенической пурпуре отсутствуют. Температура тела обычно нормальная. Иногда выявляют тахикардию, при аускультации сердца – систолический шум на верхушке и в точке Боткина, ослабление I тона, обусловленные анемией. Данные признаки не выявляются.

При лабораторном исследовании выявляется тромбоцитопения, поовышение антикоагулянтной активности. У нашего больного при лабораторном исследовании выявляются – повышенное количество тромбоцитов и коагулограмма без изменений, что позволяет нам склоняться в пользу геморрагического васкулита.

При лейкозе заболевание начинается исподволь с предъявления неопределенных жалоб на боли в костях и суставах, утомляемость, снижение аппетита, нарушение сна, повышение температуры тела. Реже наблюдают внезапное начало заболевания с выраженной интоксикацией, геморрагическим синдромом. Геморрагический синдром – один из наиболее ярких и частых признаков острого лейкоза. У больных выявляют кровоизлияния в кожу и слизистые оболочки, кровотечения из носа, десен и ЖКТ, гематурию. Могут быть кардиоваскулярные расстройства в виде тахикардии, глухости тонов сердца, функциональных шумов и т.д. Наиболее весомыми признаками (факторами риска) для группы больных с развившимся лейкозом являются: 1) показатели периферической крови: выраженная анемия, тромбоцитопения, гиперлейкоцитоз, бластные клетки; 2) значительное увеличение размеров печени и селезенки; 3) выраженная гиперплазия периферических и медиастинальных лимфатических узлов; 4) выраженная лейкозная гиперплазия костного мозга. У нашего больного данные симптомы не выявляются.

**VIII. Диагноз и его обоснование**

Геморрагигеский васкулит. Кожная и абдоминальная форма. Средней тяжести. Острое течение.

На основании жалоб: жалобы на резко возникшую сыпь у ребенка, красного цвета.

На основании анамнеза заболевания: Заболевание началось остро 3.09.09 (острое течение) с появления сыпи на передней поверхности голени. Далее сыпь начала распространяться по всей поверхности ног и на ягодицы. Далее на локти и постепенно покрыла все тело, кроме живота и головы. Родители связывают данное заболевание с укусом осы (предраспологающий фактор – триггер), который произошел накануне. Во время высыпания отмечались также боли в животе, в течении трех дней колитического характера. (абдоминальный синдром)

На основании анамнеза жизни: Оба родителя имеют заболевание – тромбоцитопатия. (наследственная предрасположенность) Антропометрические данные при рождении: рост 57 см, вес 4355 гр. МРК=76,4 паратрофия. (фактор риска) Перенесенные заболевания Обструктивный бронхит 2 и 7 мес., Скарлатина (февраль-март 2009), частые ОРЗ (до 7 раз в год).

На основании данных объективного обследования: Кожа и видимые слизистые оболочки**.** На коже наблюдаются высыпания багрово-красного цвета, пятнисто-папулезного характера, расположенные симметрично. Имеются очаги слияния сыпных элементов. Свежих высыпаний нет. Локализация – голени, ягодицы, руки. Кожа сухая. Температура тела – 36.6 С.

На основании лабораторных данных: **ОАК:** *Ретикулоциты – 1,4%* (выше нормы=0,5%)

Эозинофилы-6 (выше нормы)

Лимфоциты-29 (выше нормы)

*Ретикулоциты – 2,0%* (выше нормы=0,5%)

Лимфоциты-49 (выше нормы)

СОЭ-28 мин

**ОАМ:** Слизь – +

Соли – оксалаты +

*Кал на скрытую кровь* от 16.09.09

Реакция резкоположительная (без подготовки) *Бактериологический посев из зева и носа на микроорганизмы*

Зев – str.milleri 5\*10^5; str.mitior 5\*10^5; st.aureus 10^3

нос – st.aureus 5\*10^4

(присутствуют явные воспалителные явления, аллергический компонент)

Исходя из обоснования диагноза и данных дифференциального диагноза можно поставить клинический диагноз: Геморрагигеский васкулит. Кожная и абдоминальная форма. Средней тяжести. Острое течение.

**IX. Комплексная оценка состояния здоровья и обоснование группы здоровья**

Анамнез социальный – благополучный

Анамнез биологический – неблагополучный

Нормальное физическое развитие при среднем росте

Развитие гармоничное

Мезосоматотип

Биологический возраст соответствует паспортному.

Резистентность организма низкая

II гр. здоровья

**X. Дневник**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Дата  t0, пульс, ЧД |  | Режим Диета Лечение |
| **25/09/09**  t =36,6 0 C  PS=100/мин  ЧД=20/мин | Состояние удовлетворительное. Положение активное. Носовое дыхание свободное, выделений нет. Кожные покровы бледные, сухие. На коже наблюдаются высыпания багрово-красного цвета, пятнисто-папуллезного характера, расположенные симметрично. Имеются очаги слияния сыпных элементов. Свежих высыпаний нет. Локализация – голени, ягодицы, руки.  В зеве гиперемии душек, налетов нет. В легких – везикулярное дыхание, хрипов нет. Тоны сердца звучные, ритмичные. Живот мягкий безболезненный. Стул, диурез в норме. | Режим полупостельный. Диета №5. Лечение получает:   * Гепарин 0,3–4 раза / сутки п/к * Супрастин 1т- 3 раза в день * Преднизолон 40 мг/сут |
| **26/09/09**  t =36,8 0 C  PS=100/мин  ЧД=20/мин | Состояние удовлетворительное. Положение активное. На коже высыпания багрово-красного цвета, пятнисто-папуллезного характера, расположенные симметрично. Свежих высыпаний нет. Локализация – голени, ягодицы, руки. Имеются участки пигментации после разрешения пятнышек. Дыхание везикулярное. Живот мягкий безболезненный.  Стул и диурез в норме. | Режим полупостельный. Диета №5. Лечение получает:   * Гепарин 0,3–4 раза / сутки * Супрастин 1т- 3 раза в день * Преднизолон 40 мг/сут * Ортофен 0.025 (из расчета 2/3 мг/кг = 4\*60 мг/сут) по ½ т 3 раза в день |
| **27/09/009**  t =36,6 0 C  PS=87/мин  ЧД=19/мин | Состояние удовлетворительное. Положение активное. На коже высыпания красного цвета, пятнисто-папуллезного характера, расположенные симметрично. Свежих высыпаний нет. Локализация – голени, ягодицы, руки. Имеются участки пигментации после разрешения пятнышек. Дыхание везикулярное. Живот мягкий безболезненный.  Стул и диурез в норме. | Режим полупостельный. Диета №5. Лечение получает:   * Гепарин 0,75–4 раза / сутки * Супрастин 1т- 3 раза в день |
| **28/09/09**  t =36,6 0 C  PS=108/мин  ЧД=21/мин | Состояние удовлетворительное. Положение активное. На коже высыпания бледно – красного цвета, пятнисто-папуллезного характера, расположенные симметрично. Свежих высыпаний нет, имеется тенденция к разрешению. Локализация – голени, ягодицы, руки. Имеются участки пигментации после разрешения пятнышек. Дыхание везикулярное. Живот мягкий безболезненный.  Стул и диурез в норме. | Режим полупостельный. Диета №5. Лечение получает:   * Гепарин 0,3–4 раза / сутки * Супрастин 1т- 3 раза в день * Преднизолон по 40 мг/сут * Ортофен по ½ т 3 раза в день * Проторгол в нос 1к 1 раз в день |
| **29/09/09**  t =36,6 0 C  PS=99/мин  ЧД=20/мин | Состояние удовлетворительное. Положение активное. На коже высыпания бледно – красного цвета, пятнисто-папуллезного характера, расположенные симметрично. Свежих высыпаний нет, имеется тенденция к разрешению. Локализация – голени, ягодицы, руки. Уменьшение объема высыпаний и увеличение объема пигментации. Дыхание везикулярное. Живот мягкий безболезненный.  Стул и диурез в норме. | * Гепарин 0,3–4 раза / сутки * Преднизолон по 40 мг/сут * Ортофен по ½ т 3 раза в день * Проторгол в нос 1к 1 раз в день * Лактобактерин * Аспаркам 2т 3 раза в день |
| **30/09/09**  t =36,6 0 C  PS=100/мин  ЧД=20/мин | Состояние удовлетворительное. Положение активное. На коже высыпания бледно – красного цвета, расположенные симметрично. Свежих высыпаний нет, имеется тенденция к разрешению. Локализация – голени, ягодицы, руки. Уменьшение объема высыпаний и увеличение объема пигментации. Дыхание везикулярное. Живот мягкий безболезненный.  Стул и диурез в норме. | * Гепарин 0,3–4 раза / сутки * Преднизолон по 40 мг/сут * Ортофен по ½ т 3 раза в день * Проторгол в нос 1к 1 раз в день * Лактобактерин   Аспаркам 2т 3 раза в день |

**XI. Этиопатогенез основного заболевания**

**Эпидемиология и этиология**

**геморрагического васкулита**

Такое заболевание, как ГВ, известно врачебной практике с начала 19 столетия. Термин ГВ используется современными русскими врачами. В зарубежной клинической практике это заболевание именуется пурпура Шенляйн – Геноха, и названо по именам двух немецких врачей, поскольку они явились первыми клиницистами, давшими характеристику данной патологии. В 1837 году Джохан Шенляйн представил в литературе несколько случаев пурпуры, связанной с артритом. Тридцать лет спустя Эдуард Генох описал абдоминальные проявления, включающие рвоту, боль и мелену при пурпуре.

Заболевание встречается у лиц любого возраста, но наиболее часто у детей в возрасте от 6 месяцев до 16 лет и регистрируется с частотой 13,5 – 20,0 случаев на 100 000 детского населения в год [**Tizard E.J., 1999**], пик заболеваемости приходится на возрастные группы 4 – 7 и 12 – 14 лет. Среди больных ГВ мальчиков в 2 раза больше, чем девочек. Однако эта закономерность сохраняется до 16-летнего возраста, затем распространенность ГВ среди лиц разного пола становится одинаковой. Для ГВ характерна сезонность. Подъем заболеваемости отмечается в октябре – ноябре и феврале – марте. Минимальная частота ГВ установлена с мая по октябрь [Козарезова Т.И., 1980].

Возможными этиологическими факторами ГВ могут являться различные антигенные структуры – инфекционные агенты, аллергены и т.п. Сочетание таких факторов, как атопия и инфекция, создает высокий риск возникновения ГВ. Разрешающими (провоцирующими) факторами могут быть: острое инфекционное заболевание (чаще стрептококковой или вирусной этиологии) или обострение хронических очагов инфекции, профилактические прививки, введение иммуноглобулинов, прием лекарств, пищевых продуктов, укусы насекомых, переохлаждение, физические и эмоциональные перегрузки и т.д. Определить провоцирующий фактор удается далеко не во всех случаях.

**Патогенез геморрагического васкулита**

В основе развития ГВ лежит образование иммунных комплексов и активация компонентов системы комплемента, которые оказывают повреждающее действие на сосудистую стенку. В результате микрососуды подвергаются асептическому воспалению с деструкцией стенок и последующим тромбообразованием. В большинстве случаев (80%) ЦИКи представлены IgA и в 20% – IgG. У детей с ГВ выявлено отложение IgA, IgJ, IgМ, С3 компонента комплемента в мезангиуме почки, капиллярах кожи и тонкой кишки. Комплексы антиген – антитело при эквимолярном их соотношении в плазме, как известно, преципитируют и элиминируются из циркуляции фагоцитирующими клетками. Растворимые или циркулирующие иммунные комплексы образуются при значительном количественном преобладании антигена над антителами, либо при недостаточном антителообразовании (иммунодефицит). В этих случаях образуются низкомолекулярные циркулирующие иммунные комплексы, которые не подвергаются фагоцитозу. Именно они и активируемый ими комплемент вызывают васкулит с фибриноидным некрозом, периваскулярным отеком, блокадой микроциркуляции, лейкоцитарной инфильтрацией, геморрагиями и дистрофическими изменениями вплоть до некрозов в очагах поражения.

Активированные антигенами моноциты и лимфоциты скапливаются в участках поражения, образуя периваскулярные гранулемы, и освобождают цитокины, тканевой тромбопластин, лизосомальные энзимы, в результате чего усиливается дезорганизация сосудистой стенки и локальное тромбообразование. Если этиологическим фактором ГВ является стрептококк, то в патогенезе первично происходит повышение проницаемости сосудистой стенки в результате деполяризации клеток за счет действия гиалуроновой кислоты, поскольку стрептококк имеет тропность к гиалуронидазе, которая активизирует гиалуроновую кислоту.

Поражение сосудистой стенки приводит к активации системы гемостаза: функциональной активности тромбоцитов, гиперкоагуляции, тромбинемии, снижению уровня антитромбина III. Подобные изменения в системе гемостаза при ГВ сходны с таковыми при ДВС-синдроме, однако имеются отличия от «классического» ДВС. При ГВ крайне редко (только при молниеносной форме) возникают признаки, свойственные II и III стадиям ДВС. Клинические признаки кровоточивости при ГВ являются следствием некротических изменений и дезорганизации сосудистой стенки, и только в исключительных случаях – коагулопатии потребления.

Главными инициаторами повреждения эндотелия при ГВ могут быть цитокины, которые вовлечены в активацию нейтрофилов. IL – 8, активирующий эпителиальный белок нейтрофилов (ENA-78), и T-лимфоциты участвуют в обеспечении хемотаксиса нейтрофилов к участкам воспаления. У детей, имеющих полиморфизм IL8, выше частота развития почечного синдрома при ГВ [Amoli M.M. et al., 2002]. На функциональном уровне и другие цитокины также важны в модуляции периваскулярной гранулемы. Так, наряду с увеличением TNF α и IL6, пациенты с ГВ имеют повышение уровня сосудистого эндотелиального ростового фактора (VEGF) во время острой фазы заболевания [Topaloglu, R. et al., 2001]. Увеличение концентрации последнего может быть вызвано многими стимулами, например IL-1, IL-6 и активными формами кислорода. Также на формирование периваскулярной гранулемы оказывает стимулирующее действие гиперпродукция окиси азота. Мощный антибактериальный посредник – окись азота – существенный стимулятор гладкомышечного сосудистого слоя. При высокой концентрации окиси азота в очаге воспаления происходит гибель микроорганизмов и разрушение клеток [Soylemezoglu, O., et al., 2002]. Нарушение регуляции тонуса сосудов при ГВ связано с увеличением выработки эндотелиальных пептидов – вазоконстрикторов в ответ на повышение концентрации TNF α.

У пациентов с ГВ имеет место увеличение уровня IL1 и TNFα в моче по сравнению с пациентами с другими формами нефритов, что указывает на участие именно этих цитокинов в патогенезе нефропатии при ГВ [Wu T.H., 1996]. Поскольку IL1 является мощным индуктором увеличения проницаемости клубочковых капилляров, потеря гомеостатического контроля может быть первопричиной этого элемента почечной патологии. Кроме того, предрасположенность к капилляротоксическому нефриту определяется и уровнем общей фибринолитической активности мочи, её ингибиторной или активаторной способностью [Козарезова Т.И., 1980]

В развитии ГВ установлена возможная роль и различных генов: два гена, кодирующие антигены главного комплекса тканевой совместимости – DRB1\*01 MHC аллель и HLA-B35 ген, регион генетической аллели ICAM-1 молекул адгезии и IL1RA ген [Amoli M.M, 2001, 2002]. Причем последние три указывают на предрасположение к развитию почечных осложнений при ГВ и являются высоко выраженным при клубочковых повреждениях при ГВ в отличии от гломерулонефритов [Amoli M.M, 2002].

**XII. Лечение и диета**

Тактика ведения больного зависит от формы, течения, степени тяжести заболевания, возрастных и индивидуальных особенностей, предполагаемого этиологического фактора и складывается из стандартных, дополнительных и альтернативных терапевтических направлений.

***I. Стандартный терапевтический комплекс*** назначается при любой форме острого ГВ. Это минимальный комплекс режимно – медикаментозных мероприятий, составляющий основу терапии ГВ. Он может быть использован отдельно при ГВ легкой степени тяжести или в сочетании с дополнительными или альтернативными терапевтическими направлениями по необходимости.

1. Диета назначается в зависимости от имеющихся синдромов ГВ. Основу диетического питания при ГВ составляет стол №5 по Певзнеру с исключением из рациона яиц, какао, цитрусовых, ягод (клубника, земляника), томатов, сдобы, рафинированных сахаров, консервантов, острых приправ, копченостей и т.п.

При абдоминальном синдроме показан голод 2–3 дня. Голодание предполагает введение парентерально 5 – 10% растворов глюкозы и 0,9% раствора NaCl, энтерально щелочные дегазированные минеральные воды: Ессентуки – 4, Славяновская, Минская, Боржоми, Нарзан, Карловарская и др. Затем назначается стол №1Б на 3 – 5 дней, затем №1 с исключением мясных, рыбных блюд и цельного молока в течение 1–2 недель с последующим переходом на стол №5 в течение всего периода диспансерного наблюдения. Расширение спектра пищевых продуктов происходит постепенно в введением в рацион блюд по очереди: печеный картофель, каши на воде, печеное яблоко, сухарики, кисломолочные продукты, нежирное отварное мясо (телятина, индейка), творог.

При почечном синдроме назначается стол №7 по Певзнеру с обязательным контролем баланса жидкости, в первую неделю исключаются мясные, рыбные и молочные блюда.

1. Режим в острый период строгий постельный, который отменяется не ранее, чем через 5 дней после последних высыпаний. Расширение режима идет постепенно: постельный, щадящий, тренирующий, общий.
2. Медикаментозная терапия:

* *Дезагреганты*: курантил (дипиридамол) рer os 3–6 мг/кг·сутки, тиклид (тиклопидин) per os 100 – 250 мг/сутки, ибустрин per os 200 мг/сутки, трентал (пентоксифиллин) в/в или per os 10 – 20 мг/кг·сутки, плавикс (зилт, клопидогрел) 75 мг 1 раз/сут (только детям старше 12 лет). Дезагреганты при ГВ назначаются на длительное время – 1,5 – 3 месяца. В острый период показано сочетание трентала и курантила на 14 – 21 дней, не смотря на одинаковый механизм дезагрегантного действия этих препаратов (ингибирование фосфодиэстеразы и повышение в результате содержания цАМФ). Трентал обладает выраженным спазмолитическим действием на микроциркуляторное русло, и эффект улучшения гемодинамики в сосудах мелкого калибра (до 100 мкм3) значительно преобладает над его дезагрегирующим действием. Курантил же является, в первую очередь, ингибитором функциональной активности тромбоцитов. В острую фазу ГВ, когда спазм сосудов микроциркуляторного русла играет значительную роль в патогенезе клинических проявлений, показано назначение обоих препаратов, затем продолжение лечения дезагрегантами в виде монотерапии.
* *Нестероидные противовоспалительные препараты*: диклофенак натрия (вольтарен, ортофен) 1 – 2 мг/кг·сутки, ибупрофен 20 мг/кг·сутки после еды в 2 приема в течение 14 дней per os или парентерально. При абдоминальном синдроме нестероидные противовоспалительные препараты назначаются только парентерально.

***II. Дополнительный терапевтический комплекс*** применяется индивидуально в зависимости от степени тяжести ГВ, вида синдромов и показателей коагулограммы.

* *Антикоагулянты*: гепарин назначается при абдоминальном, почечном синдромах, тяжелых формах кожного и наличии гиперкоагуляции по данным коагулограммы в виде 24-х часовой внутривенной инфузии (титрования) при легкой степени 100 – 200 ЕД/кг·сутки, среднетяжелой – 200 – 500 ЕД/кг·сутки, тяжелой – 500 – 800 ЕД/кг·сутки. Абдоминальный синдром с кишечным кровотечением и гематурия не являются противопоказаниями к антитромботической терапии. Перед назначением гепарина следует провести контроль уровня антитромбина III и при его снижении к лечению добавить внутривенное введение концентрата антитромбина III или трансфузии свежезамороженной плазмы 10 – 15 мл/кг·сутки 2 раза в неделю.
* *Инфузионная терапия* проводится 5% раствором глюкозы, физиологическим раствором 10 – 15 мл/кг·сутки с целью улучшения реологических свойств крови, коррекции микроциркуляции и при симптомах интоксикации.
* *Антибактериальные и противовирусные препараты* назначаются или имперически в зависимости от предполагаемого этиологического фактора, или на основании результатов микробиологического и / или серологического исследования.
* *Антигистаминные препараты* при наличии отягощенного аллергоанамнеза или аллергена в качестве этиологического агента в среднетерапевтических возрастных дозировках.

***III. Альтернативный терапевтический комплекс*** применяется при неэффективности стандартных и дополнительных комплексов терапии, выбираются индивидуально в зависимости от вида преобладающего синдрома. Показаны при молниеносном течении ГВ, частом рецидивировании, некротическом кожном синдроме, при развитии капилляротоксического нефрита, поражении ЦНС

*Глюкокортикоидные препараты*. Назначается пульс-терапия солю-медролом 30 мг/кг·сутки (не более 2 граммов) в виде внутривенной 30 – минутной инфузии в течение 3 дней или метилпреднизолон 15–20 мг/кг·сутки 3–5 дней. Преднизолон per os 2 мг/кг·сутки в течение 14 – 21 дня с постепенной отменой.

Эффективно использование стероидов 1 мг/кг в сутки в течение 10 – 14 дней для профилактики нефрита (Mollica F. Et al., 1992). А в лечении абдоминального синдрома при ГВ использование стероидов спорно, поскольку наряду с повышением эффективности лечения (быстрая ликвидация абдоминальной боли, диарреи, крови в кале), имеется много побочных эффектов (Reinehr T. et al., 2000; Haroon M., 2005).

* *Цитостатические препараты* – используются винкристин 1,5 мг/м2 в/в 1 раз в неделю №3–5, циклофосфан 200 мг/м2 1 раз в неделю в/в №3–5, 6 – меркаптопурин 20 мг/м2 ·сутки per os 3 – 5 недель.
* *Плазмаферез* особенно эффективен при наличии высокого содержания ЦИК. Проводят замену 40 – 50% объема циркулирующей плазмы у детей до 10 лет, 60 – 70% – старше 10 лет. Первые 3–4 сеанса ежедневно, далее с перерывом 1–3 дня, количество сеансов зависит от эффекта терапии. Замещение плазмы проводят физиологическим раствором, глюкозо – солевыми растворами, свежезамороженной плазмой. Лечебный плазмаферез успешно сочетается с глюкокортикостероидной терапией.
* *Низкоэнергетическое лазерное излучение* на крупные вены (3 – 4 сеанса) и затем на рефлексогенные зоны на уровне Тh1х – Thхп (6 – 7 сеансов) рекомендуется больным ГВ при рецидивирующем течении и длительной гематурии [Плахута Т.Г., 1999].

Критериями эффективности лечения служат наличие положительной клинической динамики (купирование абдоминального синдрома, кожных высыпаний, гематурии), нормализация гемостазиологических показателей.

**XIII. Прогноз заболевания с учетом осложнений**

Исход геморрагического васкулита у детей в целом благоприятный. Выздоровление после дебюта отмечается более чем у половины больных. Возможно длительно рецидивирующее течение заболевания, при этом частота рецидивов колеблется от однократных за несколько лет до ежемесячных. Однако со временем, как правило, заболевание приобретает характер моносиндромного: только кожная сыпь (реже – с суставным синдромом) или развивается хроническое поражение почек. При этом функция почек длительное время остается сохранной. Исход в хроническую почечную недостаточность наблюдается крайне редко, при смешанной форме гломерулонефрита или быстро прогрессирующем варианте.

**Список литературы**

* Детские болезни: учебник /под ред. Баранова ГОЭТАР – Медиа, 2009
* Геморрагический васкулит у детей:Учебно – методическое пособие/ Т.И. Козарезова, – Мн.: БелМАПО, 2007
* Ильин А.А. Геморрагический васкулит у детей. – Л.: Медицина, 1984.-112с
* Насонова В.А. Геморрагический васкулит / Болезнь Шенлейна-Геноха/. – М.: Медицина, 1959.
* Аверьянова Н.И., Чиженок Н.И., Зарницына Н.Ю., Щербакова Л.И., Рудавина Т.И., Иванова Н.В. Сестринское дело в педиатрии: Учеб.пособие для студентов факультета высшего сестринского образования. – Пермь, 2008.