

Клинические рекомендации
«Геморрагический васкулит у детей»

Коды по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10): D69.0 - Аллергическая пурпура

Возрастная категория: дети

Год утверждения (частота пересмотра): 2024 (пересмотр каждые 5 лет)

Оглавление

Список сокращений	3
Термины и определения.....	3
1. Краткая информация	3
1.1 Определение	3
1.2 Этиология и патогенез.....	4
1.3 Эпидемиология	4
1.4 Кодирование по МКБ 10	4
1.5 Классификация.....	4
1.6 Клиническая картина.....	5
2. Диагностика	7
2.1 Диагностика на амбулаторном этапе	7
2.1.1 Жалобы и анамнез.....	7
2.1.2 Физикальное обследование	7
2.1.3 Лабораторная диагностика	8
2.1.4 Инструментальная диагностика	9
2.1.5 Иная диагностика.....	9
2.2 Диагностика на стационарном этапе	10
2.2.1 Жалобы и анамнез.....	10
2.2.2 Физикальное обследование	10
2.2.3 Лабораторная диагностика	10
2.2.4 Инструментальная диагностика	11
2.2.5 Иная диагностика.....	12
3. Лечение.....	12
3.1 Консервативное лечение.....	13
3.2 Хирургическое лечение	16
3.3 Иное лечение	16
4. Реабилитация	16
5. Профилактика и диспансерное наблюдение	16
6. Организация медицинской помощи	18
Критерии оценки качества медицинской помощи.....	18
Список литературы.....	19
Приложение А1. Состав рабочей группы.....	20
Приложение А2. Справочные материалы, включая соответствия показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.	21
Приложение Б. Алгоритм действия врача	22
Приложение В. Информация для пациента	23

Список сокращений

АЛТ	– аланинаминотрансфераза
АчТВ	– активированное частичное тромбопластиновое время
АСТ	– аспартатаминотрансфераза
БАК	– биохимический анализ крови
БШГ	– Болезнь Шенлейна–Геноха
в/в	– внутривенно
ВПГ	– вирус простого герпеса
ГВ	– геморрагический васкулит
ДНК	– дезоксирибонуклеиновая кислота
ОАК	– общий анализ крови
ОАМ	– общий анализ мочи
ОРВИ	– острая респираторная вирусная инфекция
ОЦК	– объем циркулирующей крови
ПДФ	– продукт деградации фибриногена
РКМФ	– растворимых комплексов фибрина-мономера
СОЭ	– скорость оседания эритроцитов
СРБ	– С-реактивный белок
УЗИ	– ультразвуковое исследование
ЭКГ	– электрокардиография
IgG, M, A	– Иммуноглобулины G, M, A
IL	– Интерлейкин
per.os	– перорально

Термины и определения

Новые и узконаправленные профессиональные термины в настоящих клинических рекомендациях не используются.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Геморрагический васкулит (синонимы: анафилактическая пурпура, капилляротоксикоз, болезнь Шенлейн – Геноха (БШГ), ревматоидная пурпура) – это системное заболевание, вызванное генерализованным воспалением мелких сосудов, артериол, мелких капилляров, а также периваскулярный отек с клеточной инфильтрацией нейтрофилами и эритроцитами, клинические проявления которого чаще бывают острыми с одновременным возникновением целого ряда симптомов: характерной сыпи, иногда

сопровожающиеся ангионевротическими отеками, суставного синдрома, абдоминального синдрома и поражением почек с разной частотой и степенью.

1.2 Этиология и патогенез

Причины возникновения болезни остаются невыясненными. БШГ – это гиперергическая сосудистая реакция на различные факторы, чаще – инфекционные (стрептококк и другие бактерии, вирусы). В ряде случаев развитию болезни предшествуют вакцинация, воздействие пищевых и лекарственных аллергенов, укус насекомого, травма, охлаждение и т.д. Не исключена роль наследственных факторов. БШГ относится к классическим иммунокомплексным заболеваниям. В основе патогенеза БШГ лежит генерализованное иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла с отложением гранулярных IgA-депозитов и последующей активацией системы комплемента, гемостаза. В результате ухудшаются реологические свойства крови, усиливается агрегация тромбоцитов и эритроцитов, развивается гиперкоагуляция. В сосудистой стенке возникают асептическое воспаление, деструкция, тромбоз микрососудов, разрыв капилляров, что сопровождается геморрагическим синдромом, приводя к появлению клинических симптомов БШГ.

1.3 Эпидемиология

Частота заболевания составляет 23–25 на 10 тыс. населения. Заболевают чаще мальчики в возрасте 7–12 лет.

1.4 Кодирование по МКБ 10

D.69.0. Аллергическая пурпура.

1.5 Классификация

I. Патогенетические формы:

Базисная форма пурпуры Шенлейна-Геноха:

- без существенного повышения уровня иммунных комплексов в плазме;
- со значительным повышением уровня иммунных комплексов в плазме.

Некротическая форма:

- Формы с криоглобулинемией и (или) моноклоновой парапротеинемией:
 - с холодовой крапивницей и отеками;
 - без холодовой крапивницы и без отеков.
- Вторичные формы при лимфомах, лимфогранулематозе, миеломной болезни, лимфолейкозе и др. опухолях, а также при системных заболеваниях.

Смешанные варианты.

II. Клинические формы (синдромы):

Кожная и кожно – суставная:

- простая;
- некротическая;
- с холодовой крапивницей и отеками.

Абдоминальная и абдоминально-кожная:

- с поражением других органов.

Почечная и кожно - почечная (в том числе и нефротическим синдромом).

III. Варианты течения:

- молниеносное (в течении нескольких часов и дней);
- острое (до 4 мес.);
- затяжное (4-6мес.);
- рецидивирующее;
- хроническое персистирующее с обострениями (частыми. редкими).

IV. Степень активности:

- малая;
- умеренная;
- высокая;
- очень высокая.

V. Осложнения:

- кишечная непроходимость, перфорации, перитонит, панкреатит;
- ДВС синдром с тромбоцитопенией, снижением уровня антитромбина III, протеина С и компонентов системы фибринолиза, повышение ПДФ (продукт деградации фибриногена); постгеморрагическая анемия;
- тромбозы и инфаркты в органах, в том числе церебральные расстройства,
- невриты.

1.6 Клиническая картина

Клиническая картина ГВ достаточно разнообразна. Наиболее характерными являются синдромы: кожный, суставной, абдоминальный и почечный, дополнительно могут наблюдаться: церебральный, кардиальный, легочный и др. Все перечисленные синдромы могут встречаться изолированно или комбинироваться друг с другом, быть разной степени выраженности, развиваться одновременно или следовать друг за другом.

Кожный синдром у детей встречается в 100% случаев. Он характеризуется папулезно-геморрагической сыпью на коже. Размер элементов 2-5 мм, с тенденцией к слиянию. Сыпь не исчезает при надавливании, всегда симметрична, локализуется на коже разгибательных поверхностей крупных суставов верхних и нижних конечностей, области

ягодиц, и исключительно редко – лица, шеи, области груди и живота. Высыпания часто появляются в местах давления и физиологических складок, нередко им предшествует слабый зуд, жжение. Элементы сыпи могут сливаться в пузыри, наполненные кровью (буллезная форма). Сыпь иногда оставляет после себя длительно сохраняющуюся пигментацию (чаще у детей старшего возраста). Весьма характерен ортостатизм: возобновление высыпаний в вертикальном положении, после стояния и ходьбы.

Суставной синдром возникает чаще всего вместе с кожным или предшествуя ему. Характеризуется поражением крупных суставов (голеностопные, коленные, реже локтевые). Суставы отечны, болезненны, объем движений в них ограничен. Эти проявления являются следствием аллергического синовита. Характерна летучесть артралгий. Суставной синдром, как правило, существует 2–5 дней и проходит самостоятельно, не оставляя деформации суставов.

Абдоминальный синдром наиболее часто встречается у детей до 10 лет (от 50 до 70 % случаев ГВ). Проявляется схваткообразными или постоянными болями в животе, рвотой (кровавой или «кофейной гущей»), тенезмами, диареей (возможно с кровью) или запором. У детей, примерно в 1/3 случаев, абдоминальный синдром предшествует кожным высыпаниям. Возможны хирургические осложнения абдоминального синдрома ГВ – перитонит, некроз участка кишечника, перфорация стенки кишки, геморрагический панкреатит. Абдоминальный синдром обычно длится 2–3 дня, затем купируется на фоне адекватной терапии. При ошибочной терапевтической тактике он может принимать затяжное течение до 2-х недель и более.

Почечный синдром встречается в 22–65 % случаев при ГВ у детей и начинается, как правило, через 1–3 недели от дебюта болезни. Тяжесть поражения почек не коррелирует с интенсивностью других синдромов при ГВ. Почечный синдром клинически протекает по типу острого или хронического гломерулонефрита с микро-или (реже) макрогематурией, протеинурией, цилиндурией, умеренной лейкоцитурией, артериальная гипертензия развивается редко.

Церебральный синдром отмечается в 1–2 % случаев ГВ у детей и характеризуется головной болью, заторможенностью, раздражительностью, плаксивостью, парестезиями, невралгиями, миалгиями. возможны асимметрия сухожильных рефлексов, симптомы поражения черепных нервов, а также судорожные эпилептиформные припадки, потеря сознания, временная потеря зрения, парезы.

Кардиальный синдром является редким проявлением ГВ у детей, характеризуется болями за грудиной, чувством нехватки воздуха, приглушенностью сердечных тонов, тахи-

или брадикардией, функциональным систолическим шумом на верхушке и в V точке, иногда миокардитом.

Легочной синдром встречается крайне редко (0,5–1 % случаев) при ГВ, клинически проявляется как стенозирующий ларинготрахеит.

Лихорадка не является обязательным симптомом для ГВ и, как правило, указывает на инфекционный анамнез в генезе ГВ. Однако лихорадка может встречаться в начале заболевания или в период обострения на фоне генерализованного кожного синдрома, особенно в сочетании с абдоминальным или почечным синдромами.

2. Диагностика

2.1 Диагностика на амбулаторном этапе

2.1.1 Жалобы и анамнез

Геморрагический васкулит (ГВ) начинается обычно остро, при субфебрильном, реже фебрильном повышении температуры тела, а иногда и без температурной реакции.

Клиническая картина может быть представлена одним или несколькими из характерных синдромов (кожный, суставной, абдоминальный, почечный), в зависимости от чего выделяют простую и смешанную формы болезни.

Анамнез:

- установить начало заболевания и его связь с атопией, инфекциями, изменением пищевого режима;
- установить наличие предшествующих инфекционных заболеваний (ангина, грипп, обострение хронических инфекционно-воспалительных процессов), переохлаждения, эмоциональных и физических перегрузок, введение вакцин, сывороток, глобулинов;
- выяснение аллергологического анамнеза: проявления атопического дерматита, наличие пищевой и медикаментозной аллергии, наследственной отягощенности по развитию атопических реакций и иммунологических заболеваний.

2.1.2 Физикальное обследование

Кожный синдром (пурпура) встречается у всех больных. Чаще в начале болезни, иногда вслед за абдоминальным или другим характерным синдромом на коже разгибательных поверхностей конечностей, преимущественно нижних, на ягодицах, вокруг крупных суставов появляется симметричная мелкопятнистая или пятнисто-папулезная геморрагическая сыпь. Интенсивность сыпи различна: от единичных элементов до обильной, сливной, иногда в сочетании с ангионевротическими отеками. Высыпания носят волнообразный, рецидивирующий характер. У большинства ГВ начинается с типичных кожных высыпаний - мелкопятнистые, симметрично расположенные элементы, похожие на

синячки, не исчезающие при надавливании. Высыпания на коже лица, туловища, ладонях и стопах бывают реже. При угасании сыпи остается пигментация, на месте которой при частых рецидивах появляется шелушение [6].

Суставной синдром - второй по частоте симптом ГВ. Степень поражения суставов варьирует от артралгий до обратимых артритов. Поражаются преимущественно крупные суставы, особенно коленные и голеностопные. Появляются болезненность, отек и изменение формы суставов, которые держатся от нескольких часов до нескольких дней. Стойкой деформации суставов с нарушением их функции не бывает.

Абдоминальный синдром, обусловленный отеком и геморрагиями в стенку кишки, брыжейку или брюшину, наблюдают почти у 70% детей. Больные могут жаловаться на умеренные боли в животе, которые не сопровождаются диспепсическими расстройствами, не причиняют особых страданий и проходят самостоятельно или в первые 2-3 дня от начала лечения. Однако нередко сильные боли в животе носят приступообразный характер, возникают внезапно по типу колики, не имеют четкой локализации и продолжаются до нескольких дней. Может быть тошнота, рвота, неустойчивый стул, эпизоды кишечного и желудочного кровотечения. Наличие абдоминального синдрома с начала заболевания, рецидивирующий характер болей требуют совместного наблюдения пациента педиатром и хирургом, так как болевой синдром при геморрагическом васкулите может быть обусловлен как проявлением болезни, так и ее осложнением (инвагинация, перфорация кишечника).

Почечный синдром встречается реже (40-60%) и в большинстве случаев не возникает первым. Он проявляется гематурией различной степени выраженности, реже - развитием гломерулонефрита (Шенлейна-Геноха нефрит), преимущественно гематурической, но возможно и нефротической формы (с гематурией). Ведущий симптом геморрагического васкулита - умеренная гематурия, как правило, сочетающаяся с умеренной протеинурией (менее 1 г/сут). При остром течении в дебюте заболевания может возникать макрогематурия, не имеющая прогностического значения. Гломерулонефрит чаще присоединяется на первом году заболевания, реже - в период одного из рецидивов или после исчезновения внепочечных проявлений геморрагического васкулита.

2.1.3 Лабораторная диагностика

- ОАК - могут быть тромбоцитоз и неспецифические изменения, характерные для воспалительного процесса (нормохромная анемия 1 степени, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ);
- Биохимический анализ крови – печеночные пробы, мочевины, креатинин, кровь на С-реактивный белок (СРБ);

- Коагулограмма – у больных ГВ отмечается гиперкоагуляция, более выраженная у больных с нефритом и сопровождается истощением антикоагуляционного звена (снижение активности плазмина и антитромбина III).

2.1.4 Инструментальная диагностика

- ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости и почек позволит выявить увеличение размеров и изменение эхогенности печени, селезенки, поджелудочной железы, а нередко и появление жидкости в брюшной полости, что может сопровождать абдоминальный синдром. Трактовка изменений при УЗИ внутренних органов у детей, больных ГВ, должна проводиться параллельно с клинической картиной. При УЗИ почек возможны изменения в виде увеличения размеров одной или обеих почек с утолщением коркового слоя и снижением эхогенности (локальный или двусторонний отек почек), эхопозитивная тяжистость по ходу сосудов.

- электрокардиография (ЭКГ) - при сердечном синдроме отмечается сглаженность зубцов Р и Т в стандартных и грудных отведениях, умеренное удлинение систолического показателя, преходящая неполная предсердно-желудочковая блокада.

2.1.5 Иная диагностика

Таблица 1

Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Группа геморрагических диатезов (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, гемофилия)	Геморрагическая сыпь	Общий анализ крови (ОАК), коагулограмма, время кровотечения, адгезия, агрегация тромбоцитов, факторы свертывания крови	При тромбоцитопении - петехиально-пятнистый тип кровотоочивости, удлинение времени кровотечения, выраженное снижение числа тромбоцитов. Для наследственных коагулопатий (гемофилии) характерен гематомный тип кровотоочивости. Выраженная гипокоагуляция, дефицит факторов свертывания крови, при этом число тромбоцитов и время кровотечения не изменены. При ГВ наблюдается васкулитно-пурпурный тип кровотоочивости, признаки поражения органов брюшной полости и почек при нормальном числе

			тромбоцитов. Система свертывания крови при ГВ характеризуется склонностью к гиперкоагуляции.
Заболевания соединительной ткани и ревматические заболевания (синдром Бехчета, синдром Стивена Джонса, системная красная волчанка)	Суставной синдром, кожный синдром (васкулит)	Ревматоидный фактор, антинуклеарные антитела, волчаночный антикоагулянт, антитела к ДНК	Отрицательный результат анализа крови на ревматоидный фактор, нативную дезоксирибонуклеиновую кислоту (ДНК) и антинуклеарные антитела, отсутствие гиперпластической реакции лимфатической системы позволяет исключить дебют системного заболевания (особенно у детей пубертатного возраста), которое может скрываться под маской ГВ.

Показания для консультации специалистов:

- консультация нефролога – при подозрении на поражение почек при ГВ;
- консультация хирурга – при подозрении на острую хирургическую патологию.

Тактика лечения: лечение на амбулаторном уровне не проводится, все дети с любой формой ГВ должны быть госпитализированы в стационар.

2.2 Диагностика на стационарном этапе

2.2.1 Жалобы и анамнез

См. пункт 2, подпункт 2.1.

2.2.2 Физикальное обследование

- пятнисто-папулезные симметричные высыпания на разгибательных поверхностях нижних (реже верхних) конечностей, ягодицах, иногда на ушных раковинах и других частях тела. Сыпь часто сливная, на неизмененном фоне кожи. Возможны экссудативно-геморрагические элементы сыпи, везикуло-некротические, петехиальные, эритемоподобные элементы;

- часто ангионевротические отеки (чаще встречаются у детей до 3 лет) с локализацией на веках, губах, тыльной поверхности стоп и кистей, спины и промежности;

2.2.3 Лабораторная диагностика

- Общий анализ крови (ОАК) – могут быть тромбоцитоз и неспецифические изменения, характерные для воспалительного процесса (нормохромная анемия I степени, лейкоцитоз, ускоренная скорость оседания эритроцитов (СОЭ));

- Коагулограмма – укорочение активированного частичного тромбопластинового времени (АПТВ), повышение содержания растворимых комплексов фибрина-мономера (РКМФ), увеличение ПДФ и Д-димеров, снижение антитромбина III. Возможно повышение количества фибриногена и активности фактора Виллебранда, увеличение индекса адгезии и агрегации тромбоцитов.

- Биохимический анализ крови (БАК) – возможно повышение аланинаминотрансферазы (АЛТ), аспартатаминотрансферазы (АСТ), амилазы, гипоальбуминемия, изменения белковых фракций, высокий уровень IgA, IgM, IgE. Возможно повышение мочевины, остаточного азота, общего билирубина.

- Анализ крови на ревматоидный фактор, нативную ДНК и антинуклеарные антитела – отрицательные. С3 фракция комплимента – в острый период заболевания отмечается снижение, в периоде ремиссии – увеличение.

- Коагулограмма – у больных ГВ отмечается гиперкоагуляция, более выраженная у больных с нефритом и сопровождающаяся истощением антикоагуляционного звена (снижение активности плазмينا и антитромбина III).

- Рекомендуется исследование кала на скрытую кровь – при абдоминальном синдроме.

- Общий анализ мочи (ОАМ) – гематурия (от транзиторной микрогематурии до макрогематурии), протеинурия (от транзиторной следовой протеинурии до стойкой протеинурии, сопровождающейся отечным синдромом и артериальной гипертензией).

- Клиренс эндогенного креатинина, определение скорости клубочковой фильтрации при почечном синдроме.

2.2.4 Инструментальная диагностика

Инструментальные методы обследования проводятся по показаниям в индивидуальном порядке и служат, как правило, диагностическими компонентами осложнений ГВ.

- УЗИ органов брюшной полости и почек позволит выявить увеличение размеров и изменение эхогенности печени, селезенки, поджелудочной железы, а нередко и появление жидкости в брюшной полости, что может сопровождать абдоминальный синдром. В ряде случаев, при непостоянных болях в животе, изменения внутренних органов, выявляемые при УЗИ, подтверждают абдоминальную локализацию процесса и помогают своевременно

назначить адекватную терапию. Трактовка изменений при УЗИ внутренних органов у детей, больных ГВ, должна проводиться параллельно с клинической картиной. При УЗИ почек возможны изменения в виде увеличения размеров одной или обеих почек с утолщением коркового слоя и снижением эхогенности (локальный или двусторонний отек почек), эхопозитивная тяжистость по ходу сосудов.

- ЭКГ- при сердечном синдроме отмечается сглаженность зубцов Р и Т в стандартных и грудных отведениях, умеренное удлинение систолического показателя, преходящая неполная предсердно-желудочковая блокада.

- Рентген органов грудной клетки по показаниям.

- ОАК;

- коагулограмма – протромбиновое время, фибриноген, тромбиновое время, АЧТВ, ПДФ, РКМФ, этаноловый тест, антитромбин III, адгезия, агрегация тромбоцитов;

- БАК – АЛТ, АСТ, амилаза, общий белок, белковые фракции, IgA, IgG, IgM, IgE, мочевины, креатинин, остаточный азот, общий билирубин, глюкоза, СРБ, ревмофактор, белковые фракции, СЗ фракция комплемента;

- определение времени свертываемости капиллярной крови, время свертывания крови по Ли – Уайту;

- ОАМ;

- копрология, исследование кала на скрытую кровь, на яйца гельминтов и простейших;

- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

2.2.5 Иная диагностика

Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- определение ревматоидного фактора, нативной ДНК и антинуклеарных антител;
- клиренс по эндогенному креатинину;
- исследование крови, других сред на стерильность, грибы;
- бакпосев из зева на стерильность, грибы;
- определение группы крови и резус фактора;
- кал на скрытую кровь;
- ЭКГ;
- Рентген органов грудной клетки.

3. Лечение

Все дети с любой формой ГВ должны быть госпитализированы в стационар. Тактика лечения на стационарном уровне: зависит от формы, течения, степени тяжести заболевания,

возрастных и индивидуальных особенностей, предполагаемого этиологического фактора и складывается из базисной терапии и альтернативных терапевтических направлений.

3.1 Консервативное лечение

Немедикаментозное лечение:

- ограничение двигательной активности на высоте проявлений кожной пурпуры, при абдоминальном и суставном синдромах;
- индивидуально постельный режим устанавливается при капилляротоксическом нефрите. Возобновление геморрагических высыпаний требует возврата к постельному режиму. Двигательный режим должен быть ограничен на высоте проявлений кожной пурпуры, при абдоминальном и суставном синдромах, необоснованное удлинение ограничения двигательного режима ребенка может усилить гиперкоагуляцию;
- гипоаллергенная диета – из рациона питания исключаются облигатные аллергены, а также все продукты и медикаменты, на которые когда-либо были аллергические реакции. При абдоминальном синдроме назначается модифицированный стол № 1 по Певзнеру, до его полного купирования. При нефрите стол № 7 (без соли, мяса, творога) с постепенным переходом на гипохлоридную диету, добавляя соль в готовые блюда до 0,5г в сутки, через 1-1,5 месяца – 3-4 г в сутки.

Медикаментозное лечение:

Основными в лечение ГВ являются антиагреганты и антикоагулянты, которые воздействуют на основные звенья патогенеза и относятся к средствам патогенетической терапии.

Дезагреганты при ГВ назначаются на 3-4 недели.

- дипиридамо^{*}л – перорально 3-5 мг/кг/сутки.

Антикоагулянты:

В качестве базисной терапии ГВ используется – Гепарин^{*} - при абдоминальном, почечном синдромах, тяжелых формах кожного и наличии гиперкоагуляции по данным коагулограммы:

- при легкой степени 100 –200 ЕД/кг/сутки;
- среднетяжелой –200 –500 ЕД/кг/сутки;
- тяжелой –500 –800 ЕД/кг/сутки.

Способ введения гепарина^{*} также зависит от клинического варианта ГВ. Это могут быть в/в инфузии 4 раза в день, сочетание в/в и п/к инъекций или только п/к введения вдоль прямых мышц живота 4-6 раз в день. Гепарин нельзя вводить 2 или 3 раза в день, так как это провоцирует развитие внутрисосудистых тромбов. Отмена гепарина^{*} должна быть постепенной, за счет снижения дозы, а не уменьшения числа инъекций. Предпочтительнее

введение гепарина в/в капельно на физиологическом растворе, суточная доза вводится за 4 приема, таким образом поддерживается наиболее постоянный гипокоагуляционный эффект. Длительность и доза гепаринотерапии зависят от формы и тяжести заболевания, от клинического ответа на проводимую терапию, от показателей свертывающей системы крови.

Подбор дозы для каждого ребенка проводится строго индивидуально, начиная со стартовой дозы с постепенным ступенчатым повышением ее до лечебной, на которой отмечается стабилизация процесса с последующим обратным развитием клинических симптомов заболевания.

При кожной форме ГВ – гепарин* назначается в стартовой дозе 100ЕД/кг в сутки с максимальным ступенчатым повышением до 250 ЕД/кг/сутки в среднем на 10 дней с последующим постепенным снижением дозы в течение 3-4 дней.

При кожно-суставной форме ГВ стартовая доза гепарина 100-200 ЕД/кг/сутки с максимальным ступенчатым повышением до 500ЕД/кг/сутки, в среднем на 17 дней со снижением в течение 4-8 дней.

При смешанной форме ГВ без поражения почек стартовая доза гепарина* 150-200 ЕД/кг/сутки со ступенчатым повышением до 600 ЕД/кг/сутки, средний курс лечения в полной дозе 23 дня, отмена за 8-10 дней.

При смешанной форме ГВ с поражением почек гепарин в стартовой дозе 150-300 ЕД/кг/сутки со ступенчатым повышением до 550 ЕД/кг/сутки на 25 дней с последующим снижением дозы в течение 8-10 дней.

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 трансфузию свежзамороженной плазмы 10 –15 мл/кг в сутки 2 раза в неделю.

Инфузионная терапия используется для улучшения микроциркуляции, реологических свойств, нормализации объема циркулирующей крови (ОЦК) и снижения коагуляционного потенциала крови.

Декстран* 10-20мл/кг в/в капельно (при выраженной кожной пурпуре с тромбгеморрагическим компонентом, ангионевротические отеки, абдоминальный синдром).

Энтеросорбенты (активированный уголь*) назначаются с целью связывания биологически активных веществ и токсинов в просвете кишечника, длительность лечения составляет при остром течении заболевания 2-4 недели. Циклы энтеросорбции могут быть повторными при волнообразном и рецидивирующем течении ГВ.

Антибактериальные и противовирусные препараты назначаются при сопутствующей инфекции или эмпирически 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 средне-терапевтических возрастных дозировках от 7-14 дней.

Кортикостероидная терапия показана при молниеносной форме, при наличии буллезно-некротических форм кожной пурпуры, упорном абдоминальном синдроме, нефрите с макрогематурией, нефротическом синдроме, капилляротоксического нефрита, в комбинации с антикоагулянтами и/или дезагрегантами.

Таблица 2

Применение кортикостероидов (преднизолон*) у детей с ГВ

Клинический вариант ГВ	Суточная доза	Курс лечения	Схема отмены
Распространенная кожная пурпура, буллезно-некротическая и экссудативные элементы	2мг/кг per os	7-14 дней	По 5 мг через 1-2 дня
Абдоминальный синдром	2 мг/кг в/в или per os	7 -14 дней	По 5мг через 1-2 дня
Волнообразное течение кожной пурпуры	2 мг/кг per os	7- 21 дней	По 5мг через 1-3 дня
Нефрит при ГВ с макрогематурией, нефротическим синдромом	2 мг/кг per os	21 день	По 5мг через 5 - 7 дней

Симптоматическое лечение (то есть лечение отдельных симптомов – проявлений заболевания):

- лечение хронических очагов инфекции (например, кариеса зубов, воспаления лимфоидной ткани глотки и др);
- антацидные препараты – алгелдрат +магния гидроксид*;
- энтеросорбенты – активированная уголь*;
- антигистаминные препараты – дифенгидрамина гидрохлорид*;
- наркотические анальгетики – морфин*, при сильном абдоминальном синдроме.

Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- декомпенсированное состояние пациента;
- генерализованность процесса с развитием осложнений, требующих интенсивного наблюдения и терапии;
- при подозрении на острый живот, инвагинацию кишечника, кишечное кровотечение.

Показания к консультации других специалистов:

- врач-хирург – при выраженном абдоминальном синдроме;
- ЛОР-врач, врач-стоматолог – при патологии ЛОР-органов, при необходимости санации зубов;
- врач-нефролог – при развитии нефрита Шенлейна-Геноха.

Исход 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 пурпура (реже - с суставным синдромом) или развивается хронический нефрит Шенлейна - Геноха, чаще гематурической формы. При этом функция почек длительное время остается сохранной. Исход в хроническую почечную недостаточность наблюдается крайне редко, при смешанной форме гломерулонефрита или быстро прогрессирующем варианте.

Индикаторы эффективности лечения:

- клинические: регрессирование кожного синдрома (угасание сыпи и отсутствие появления новых элементов кожной пурпуры), купирование суставного синдрома, абдоминального синдрома;
- лабораторные (улучшение показателей коагулограммы: удлинение показателей АПТВ и по Ли-Уайту в 1,5-2раза).
- отсутствие осложнений заболевания.

3.2 Хирургическое лечение

Не проводится.

3.3 Иное лечение

Не проводится.

4. Реабилитация

Не предусматривается.

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Дальнейшее ведение:

- наблюдение педиатра, в течение 5 лет по достижении стойкой ремиссии или у нефролога при наличии капилляротоксического нефрита. Осмотр педиатром 1 раз в месяц на 1-м году наблюдения, затем – 1 раз в 3 месяца;
- ОАК и БАК контролируются 1 раз в 6 месяцев, при поражении почек – 1 раз в 3 месяца;
- анализ показателей гемостазиограммы осуществляется на 1-м году наблюдения 1 раз в 6 месяцев, при поражении почек – 1 раз в 3 месяца, затем 1 раз в 6 месяцев;
- ОАМ контролируется 1 раз в 3 месяца при отсутствии почечного синдрома; при поражении почек ОАМ 1 раз в 2 недели;
- исследование фибринолиза мочи проводится 1 раз в 6 месяцев на 1-м году наблюдения;
- УЗИ почек, экскреторная урограмма – по показаниям;
- контроль ЭКГ 1 раз в год;
- серологическое исследование антител к гельминтам, вирусам 1 раз в год;
- осмотр смежными специалистами (стоматолог, отоларинголог, нефролог) проводится 1 раз в год.

Длительность в течении 5 лет, при хроническом варианте до передачи в 15 лет терапевту. Педиатр проводит осмотр детей ежемесячно впервые 3 месяца после выписки из стационара, далее - 1 раз в квартал в течение года; гематолог 1 раз в 3-6 мес при необходимости чаще; 1 раз в 6 месяцев посещать стоматолога и отоларинголога для раннего выявления и санации хронических очагов инфекции.

- ОАК и БАК - 2 раза в год, при поражении почек – 1 раз в 3 месяца, а также ОАК после каждого случая острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ).

- ОАМ - не реже 1 раза в квартал при отсутствии почечного синдрома; при поражении почек ОАМ 1 раз в 2 недели и после каждого острого респираторного заболевания.

- УЗИ почек – по показаниям;

- контроль ЭКГ 1 раз в год;

Школьники освобождаются от физкультуры на год, а впоследствии допускаются к занятиям по физкультуре по облегченной программе (в подготовительной группе) до окончания диспансерного учета.

Санация хронических очагов инфекции и противорецидивная терапия 2 раза в год (весна, осень).

Медицинский отвод от профилактических прививок на 2 года. В случае неблагоприятной эпидемиологической обстановки вопрос о вакцинации решается индивидуально врачом-педиатром, гематологом и иммунологом, но проведение

вакциниции возможно не ранее чем через год после выздоровления и при условии отсутствия симптомов заболквания в течении одного года.

Профилактические мероприятия:

- санация хронических очагов инфекции;
- следует избегать переохлаждения, стрессовых ситуаций, физических и эмоциональных перегрузок.

6. Организация медицинской помощи

Показания для госпитализации с указанием типа госпитализации:

Показания для экстренной госпитализации:

- при подозрении на геморрагический васкулит, экстренная госпитализация в специализированное гематологическое отделение;
- пациенты с капилляротоксическим нефритом госпитализируются специализированные нефрологические отделения.

Показания для плановой госпитализации:

- показаний для плановой госпитализации нет, динамическое наблюдение и обследование проводится амбулаторно или в дневном стационаре.

Критерии оценки качества медицинской помощи

Отсутствие осложнений заболевания.

Список литературы

1. Румянцев А.Г., Масчан А.А., Жуковская Е.В. Детская гематология –М: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
2. Практическое руководство по детским болезням, под общей редакцией проф. Коколиной В.Ф. и проф. А.Г.Румянцева, том IV. Гематология/онкология детского возраста (под редакцией Румянцева А.Г. и Е.В. Самочатовой). Медпрактика– М.Москва 2004г.
3. Баркаган З.С. Основы диагностики гемостаза. 2002г.
4. Heparin calcium treated Henoch-Schönlein purpura nephritis in children through inhibiting hyperfibrinolysis. Tian M1, Liu C1.
5. Дмитриев В.В. Бел. Наука. Практическая коагулология. 2004г стр.544.
6. Henoch-Schönlein purpura - one of the most common types of systemic vasculitis in childhood. Sileikiene R1 , Tamakauskiene E, Baksiene D. Medicina (Kaunas). 2003;39(5):476-9. Am Fam Physician. 2009 Oct 1;80(7):697-704.
7. «Эффективность внутривенного применения гепарина при лечении геморрагического васкулита у детей». Омарова К.О., Абдилова Г.К., Ташенова Г.Т.// Сборник научных трудов. Республиканская научная конференция Современные проблемы педиатрии и детской хирургии, посвященной 70 летию НЦПиДХ. Алматы 2002г.
8. Клиническая характеристика и лечение тяжелых форм геморрагического васкулита у детей. Омарова К.О., Тюрина В.И. Мамырова Р.А. Саттарова С.А. // Сборник научных трудов. Республиканская научная конференция Современные проблемы педиатрии и детской хирургии, посвященной 70 летию НЦПиДХ. летию НЦПиДХ.
9. Henoch-SchonleinPurpura. Updated: Nov 10, 2016. Author: Noah S Scheinfeld, JD, MD, FAAD; Chief Editor: Craig B Langman, MD. Practice Essentials, Nov. 2016
10. <http://emedicine.medscape.com/article/984105-treatment#d8>
11. Henoch-Schonlein Purpura. Updated: Nov 10, 2016. Author: Noah S Scheinfeld, JD, MD, FAAD; Chief Editor: Craig B Langman, MD.
12. <http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/110/treatment/emerging.html>
13. Henoch-Schonlein purpura. Last updated: Apr 14, 2016. Paul F. Roberts, MD, Assistant Professor of Family Medicine.
14. British National Formulary for Children 2014-2015.

Состав рабочей группы

Председатель:

Маковеева С.В. – врач - педиатр высшей категории, заместитель главного врача по детству государственного учреждения «Тираспольский клинический центр амбулаторно-поликлинической помощи».

Члены:

Боцу Е.М. – врач педиатр высшей категории, заместитель главного врача по медицинской части (по педиатрии) государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка»;

Григорчук В.Г. – врач высшей категории, заведующий I педиатрическим отделением государственного учреждения «Бендерский центр матери и ребенка»;

Переман Т.П. – врач - педиатр высшей категории, заведующий III педиатрическим отделением государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка»;

Тизун Р.Р. – заведующий 2-м педиатрическим отделением для лечения детей с респираторной патологией государственного учреждения «Республиканский центр матери и ребенка»;

Шевченко А.С. – врач - педиатр второй категории, заместитель главного врача по педиатрии государственного учреждения «Бендерский центр матери и ребенка».

Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.

Экспертизу проекта клинических рекомендаций провел эксперт по клиническому направлению (специальности) «Педиатрия» **Кравцова А.Г.** – кандидат медицинских наук, врач - педиатр, штатный сотрудник кафедры педиатрии, акушерства и гинекологии и кафедры терапии с циклом фтизиатрии медицинского факультета государственного образовательного учреждения «Приднестровский государственный университет им. Т.Г. Шевченко».

Конфликт интересов: конфликт интересов отсутствует.

**Справочные материалы, включая соответствие показаний к
применению и противопоказаний, способов применения и доз
лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного
препарата.**

Настоящие клинические рекомендации несут рекомендательный характер для организаторов здравоохранения и практикующих специалистов соответствующего клинического направления. Виды и объём медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики, в соответствии с данными клиническими рекомендациями, могут быть обеспечены за счет средств и в пределах лимитов финансирования, предусмотренных законами о республиканском бюджете, при наличии источников финансирования, а также других поступлений, не запрещенных действующим законодательством Приднестровской Молдавской Республики.

Объём диагностических и лечебных мероприятий для конкретного пациента определяет лечащий врач, в соответствии с требованиями к объёму исследований при определенных заболеваниях, состояниях, с учетом возможностей лечебно-профилактических организаций по предоставлению определенных видов исследований и лечения.

Актуализация данных клинических рекомендаций будет проводиться не реже, чем один раз в пять лет. Принятие решения об обновлении будет принято на основании предложений, представленных медицинскими профессиональными некоммерческими организациями с учетом результатов комплексной оценки лекарственных препаратов, медицинских изделий, а также результатов клинической апробации. Рекомендации к схемам применения и дозам лекарственных препаратов, прописаны в тексте данных клинических рекомендаций.

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативных правовых документов:

1. Постановление Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 31 января 2020 года № 16 «Об утверждении Программы государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи» (САЗ 20-6).
2. Закон Приднестровской Молдавской Республики от 16 января 1997 года № 29-3 «Об основах охраны здоровья граждан» (СЗМР 97-1).
3. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 12 августа 2020 года № 695 «Об утверждении Правил приема пациентов в государственных лечебно-профилактических учреждениях стационарного типа» (регистрационный № 9825 от 19 ноября 2020 года) (САЗ 20-47).

Алгоритм действия врача



Диагностика на амбулаторном этапе :

провести дифференциальную диагностику
(пункт 2.1. пп 2.1.5.Клинических рекомендаций)

ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ НЕ ПРОВОДИТСЯ

Показания для госпитализации:

- при подозрении на ГВ экстренная госпитализация;
- показаний для плановой госпитализации нет, динамическое наблюдение и обследование проводится амбулаторно или в дневном стационаре.

Диагностика и лечение на стационарном уровне
(пункт 2.2 клинических рекомендаций)

Информация для пациента

Геморрагический васкулит (Болезнь Шенлейна–Геноха) — сложное системное заболевание, которое поражает сосуды как кожных покровов, так и внутренних органов. Наибольшее распространение геморрагический васкулит у детей имеет среди мальчиков младше 15 лет. Отмечается сезонная зависимость заболевания — частота случаев весной и зимой выше, чем в другое время года.

Геморрагический васкулит у детей предполагает лечение строго в стационарных условиях. Обязательным требованием является соблюдение постельного режима на протяжении первых 3-х недель. В противном случае возможно ухудшение самочувствия ребенка и разрастание высыпаний. Отказ от госпитализации приводит не только к большей выраженности клинической картины, но и развитию патологий, угрожающих жизни ребенка.

Диетическое питание при геморрагическом васкулите предусматривает полное исключение продуктов с аллергенами из рациона детей: цитрусовые; шоколад и какао; маринованные и консервированные овощи; мед и его производные; продукты с красителями; овощи и фрукты красного цвета; яйца. Также необходимо ограничение животных белков.

Диспансерное наблюдение. При отсутствии поражения почек длительность диспансерного наблюдения семейным врачом занимает 5 лет (при полном клиническом благополучии в течение этого срока ребенок снимается с учета). Исход геморрагического васкулита в целом благоприятный. Выздоровление после дебюта отмечают более чем у половины больных. Возможно длительно рецидивирующее течение заболевания, при этом частота рецидивов колеблется от однократных за несколько лет до ежемесячных. При развитии абдоминального синдрома возможны хирургические осложнения (инвагинация, кишечная непроходимость, перфорация кишечника с развитием перитонита). Шенлейна-Геноха нефрит может осложниться почечной недостаточностью острого периода. Прогноз определяет степень поражения почек, в результате которого может развиться хроническая почечная недостаточность. Неблагоприятный прогноз геморрагического васкулита связан с наличием нефротического синдрома, артериальной гипертензии и экстракапиллярной пролиферации в виде полулуний.