

Кувшинников В.А.

Геморрагический васкулит у детей

2-я кафедра детских болезней БГМУ

Представлены основные аспекты диагностики и лечения геморрагического васкулита (пурпуры Шенлейна-Геноха) у детей. Указаны основные факторы, способствующие возникновению болезни – аллергия и инфекция. Отмечена роль нарушений микроциркуляции в результате гиперкоагуляции в повреждении органов и тканей.

Применение своевременной и оптимальной гипокоагуляционной терапии предотвращает тяжелые осложнения.

Ключевые слова: пурпура Шенлейна-Геноха, иммунные комплексы, гиперкоагуляция, нарушения микроциркуляции.

V.A. Kuvshinnikov

Hemorrhagic vasculitis in children

Basic aspects of diagnosing and therapy of hemorrhagic vasculitis (purpura Schonlein-Henoch) in children were followed up. The occurrence of illness allergy and infection – are specified. The role infringement of microcirculation as a result hypercoagulation in damage to organs and tissues is marked. Application in time and optimal hypocoagulation therapy prevent damage to organs and tissues and serious complications.

Key words: purpura Schonlein- Henoch, immune complex, hypercoagulation, infringement of microcirculation.

Геморрагический васкулит (ГВ) - одно из самых частых заболеваний из группы геморрагических диатезов. Учитывая затяжной характер заболевания в ряде случаев, а также вероятность самых разнообразных осложнений, вплоть до хирургических, умение диагностировать и лечить это заболевание необходимо как педиатру-гематологу, так и врачу-лечебнику широкого профиля.

Одна из подгрупп геморрагических диатезов - вазопатии - подразделяются на 2 подгруппы: 1) наследственные: болезнь Рандю-Ослера, ангиоматоз сетчатки Гиппеля-Линдау, синдром гиперэластической кожи - синдром Элерса-Данло, гемангиома в сочетании с тромбоцитопенией и анемией - синдром Казабаха-Меррита, телеангиэктазии кожи с атаксией - синдром Луи-Бар; 2) приобретенные: геморрагический васкулит и другие виды аллергических васкулитов, симптоматические васкулиты при коллагенозах, медикаментозных и пищевых аллергиях, инфекционные и токсические вазопатии, гиповитаминозные вазопатии при дефиците витаминов С, Р и др.

Геморрагический васкулит, геморрагический иммунный микротромбоваскулит, болезнь Шенлейна-Геноха, анафилактоидная пурпура - одно из самых распространенных и хорошо известных геморрагических заболеваний, относящихся к группе иммунокомплексных вазопатий инфекционно-аллергической природы, в основе которого лежит асептическое воспаление и дезорганизация стенок микрососудов, множественное микротромбообразование, поражающее как сосуды кожи, так и сосуды

внутренних органов. Заболевание чаще встречается у детей до 14 лет, и регистрируется в отношении 23-25 на 100.000 детей.

Этиология и патогенез.

Предрасполагающими к заболеванию факторами являются аллергическая настроенность организма, нередко в сочетании с нервно-артритическим диатезом (НАД). У большинства детей начало заболевания связывается с перенесенным накануне вирусным или бактериальным, чаще стрептококковым, заболеванием, либо наличием у ребенка или обострением очагов хронической, чаще стрептококковой инфекции (кариес зубов, синусит, тонзиллит, аденоиды и т.д.). Сочетание этих 2-х факторов (атопия и инфекция) создает высокий риск возникновения ГВ. Непосредственно возникновению болезни чаще всего предшествует какое-либо неблагоприятное воздействие на организм. Этими "разрешающими факторами" могут быть: профилактические прививки, введение иммуноглобулина, прием лекарств, некоторых пищевых продуктов, укусы насекомых, переохлаждение, физические и эмоциональные перегрузки и т.д.

В повреждении сосудов при ГВ, помимо воздействия циркулирующих низкомолекулярных иммунных комплексов имеют значение :1) гиперчувствительность замедленного типа (феномен Артюса), 2) аутоиммунный, 3) парааллергический механизмы, 4) реакция по типу феномена Швартцмана.

Известно, что в 80% случаев иммунные комплексы в крови маркируются, как IgA, а в 20% - как Ig J, причем, в последнем варианте ГВ протекает с более тяжелым поражением почек. У детей с ГВ выявлено отложение IgA, IgJ, IgM, C3 компонента комплемента в мезангиуме почки, капиллярах кожи и тонкой кишки. Установлено также, что моноциты доминируют среди клеток, инфильтрирующих клубочки почек при капиллярном нефрите (КН), осложняющем ГВ. Именно они экскретируют эпидермальный фактор роста, обнаруживаемый в моче больных КН, по-видимому, играющий ведущую роль в формировании эпителиальных полулуний при КН.

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. Процесс близок к ДВС - синдрому, которым может осложняться, но отличается мелкоочаговостью, пристеночностью, нормальным и повышенным содержанием фибриногена, отсутствием тромбоцитопении потребления и тяжелых проявлений ДВС, поэтому его обозначают как микротромбоваскулит. Особо выделяются отличающиеся большим упорством течения васкулиты со смешанной криоглобулинемией 2-го и 3-го типов, в том числе и

ревматоидным фактором, с холодовой крапивницей и отеками типа Квинке, синдромом Рейно а также вторичные (симптоматические) формы васкулитов при ревматоидном артрите и других иммунных и лимфопролиферативных заболеваниях.

Классификация геморрагического васкулита у детей. (По А.А Ильину, 1984 г.)

Классифико-анатомические формы	Синдромы	Тяжесть процесса	Фазы активности процесса	Течение болезни
Невисцеральная	кожный суставной	легкая средняя тяжелая	активная стихийная	острое (1,5-2 мес.) подострое (2-6 мес.) хронически-рецидивирующие (6 мес и более)
Висцеральная	абдоминальный почечный мозговой легочный сердечный	легкая средняя тяжелая	активная стихания	
Смешанная	сочетание синдромов	легкая средняя тяжелая	активная стихания	

Клиника ГВ.

Принято различать следующие основные синдромы ГВ: кожный, с ангионевротическим отеком (отек Квинке) или без него, суставной, абдоминальный с коликой и возможно с кишечными кровотечениями, почечный, протекающий иногда как острый гломерулонефрит, изредка с нефротическим синдромом, а также как злокачественный с молниеносным течением.

Кожно-суставную форму часто называют простой (невисцеральной), а формы с абдоминальным и почечным синдромами висцеральными. Однако перечисленные синдромы часто комбинируются друг с другом в различных сочетаниях, и в этом случае речь идет о смешанной форме. Иногда в процессе могут вовлекаться сосуды сердца, легких мозга и его оболочек.

Кожный синдром встречается наиболее часто и характеризуется симметричным расположением сыпи на конечностях, преимущественно на разгибательных поверхностях (особенно на нижней трети голеней и тыле стоп) и в области суставов, ягодицах, краях ушных раковин, на коже мошонки и полового члена. Сыпь - папулезно-геморрагическая, иногда с уртикарными элементами; ее почти не бывает на туловище и животе. Она не исчезает при надавливании, цвет ее от розовой, до насыщенно-красной и гемморрагической, в тяжелых случаях - может быть сливной, буллезной с некрозами и изъязвлениями. Может оставлять после себя пигментацию (гемосидероз). Ангионевротический отек чаще встречается у детей с НАД и располагается на лице (губы, щеки, область глаз). Однако, располагаясь на волосистой части головы и грудной клетке, отечные образования сопровождаются болью, особенно при пальпации. УЗИ их показывает, что они располагаются и в глубине (с внутренней поверхности грудной клетки) Можно предполагать такую же "двухстороннюю" их локализацию на черепе; этим можно объяснить в некоторых случаях ГВ симптоматику со стороны ЦНС. Особенно выраженным болевым синдромом сопровождается локализация ангионевротического отека на мошонке. Больные

дети 3-4 лет недостаточно точно могут локализовать боль, и вначале непонятно, чем объясняется болевая реакция, сопровождающая любые движения ногами, попытку сесть и т.д. Ликвидация отека этой локализации резко улучшает состояние ребенка.

Суставный синдром - следствие аллергического синовита. Он возникает вместе с кожным. Поражаются различные суставы, иногда отмечается сочетание с отеком Квинке. Характерна летучесть поражения суставов, синдром быстро проходит на фоне адекватной терапии.

Абдоминальный синдром наблюдается у половины больных ГВ, иногда предшествуя появлению кожного синдрома, что затрудняет диагностику. Боли в животе могут быть разной интенсивности, как схваткообразные, так и постоянные. Боли могут сопровождаться рвотой (возможно кровавой или рвотой "кофейной гущей"), поносом, возможно с кровью, чаще - запором. Возможно развитие острого токсикоза. Болевой синдром обусловлен при этом высыпаниями на слизистой желудка или кишечника, на подслизистой и субсерозно. Возможны кровоизлияния в брыжейку, брюшину, возможен также тромбоз сосудов, некроз элементов сыпи с последующим кровотечением, развитием инвагинации, перитонита, некроза участка кишки или ее перфорации. При этом наблюдается лихорадка, лейкоцитоз в крови; при обильных кровотечениях - коллапс. Эти хирургические осложнения требуют наблюдения хирурга и своевременной оперативной помощи. К довольно редким осложнениям относят гемморрагический панкреатит.

Почечный синдром часто сопровождается абдоминальным, причем возникает в основном через 1-3 недели от начала заболевания. Он наблюдается у 20-50% больных и протекает с микро- или макрогематурией, протеинурией, цилиндрурией. Артериальная гипертензия редка. В основном проявления почечного синдрома исчезают через несколько недель или месяцев, однако, у части больных может наблюдаться затяжное или хроническое течение поражения почек с исходом в нефрит с почечной недостаточностью. Установлено, что при этом преобладают пролиферативные изменения в клубочках. Поэтому факторы, способствующие углублению пролиферации - фиксация иммунных комплексов, увеличение содержания фибрина, ослабление фибринолиза, частые обострения болезни, а так же запаздывание ликвидации гиперкоагуляции. приводят тем самым к более глубокому поражению почек.

Иногда при ГВ выявляются поражения сердца, легких, дающие легочное кровотечение, бывает и церебральная форма болезни с головными болями, бредом, менингеальным и судорожным синдромами.

Изменение гемостаза. Поражение сосудистой стенки циркулирующими иммунными комплексами и активированными компонентами системы комплемента приводит к активации системы гемостаза: 1) активации тромбоцитов, повышению их агрегационной функции; 2) гиперкоагуляции со снижением в тяжелых случаях уровня антитромбина III, что приводит к усилению гепаринрезистентности, которая усиливается также повышенным содержанием в крови белков острой фазы воспаления, связывающих гепарин, в том числе фибриногена; 3) тромбинемии, выявляемой с помощью паракоагуляционных тестов - этанолового и протаминасульфатного; 4) повышению уровня в плазме фактора Виллебранда, отражающего тяжесть и

распространенность поражения эндотелия сосудов; 5) депрессии фибринолиза. Таким образом, клинические проявления, иммуноморфологические изменения и сдвиги в системе гемостаза при ГВ свидетельствуют о наличии системного иммунного микротромбоваскулита, или синдрома множественного тромбирования микрососудов. Этот синдром во многом сходен с хроническим ДВС-синдромом. От "классического" ДВС-синдрома он имеет ряд кардинальных отличий. Главное из них состоит в том, что при ГВ крайне редко (только при молниеносных формах) возникают признаки, свойственные II и III фазам ДВС-синдрома, проявляющегося генерализованной кровоточивостью, связанной с тромбоцитопенией и коагулопатией потребления. Клинические признаки кровоточивости при ГВ - кишечные кровотечения, гематурия - являются следствием некротических изменений и дезорганизации сосудистой стенки, а не тромбоцитопении и коагулопатии потребления, как при ДВС-синдроме. Эти особенности следует учитывать в лечении ГВ.

Учитывая, что нарушения в системе гемостаза при ГВ играют важную роль в патогенезе заболевания и определяют тяжесть органных поражений, контроль за этой системой имеет первостепенное значение, так как помогает определять показания для проведения комплексной антитромботической терапии, рационально ее проводить и оценивать ее эффективность.

Рекомендуются следующие исследования гемостаза при ГВ:

1) обычные, широко распространенные данные коагулограммы:

- время свертывания крови по Ли-Уайту,
- аутокоагуляционный тест,
- фибриноген "А",
- фибриноген "В",
- спонтанный фибринолиз,
- протромбиновый индекс,
- ретракция кровяного сгустка;

2) протеинограмма (?2-глобулины), ?1-кислый гликопротеин, С-реактивный белок;

3) гемолизат/агрегационный тест (ГАТ), микрокоагуляционный тест (МКТ), тест коалинидуцированного лизиса;

4) количественное определение содержания фактора Виллебранда в плазме (ФВ);

5) определение содержания в плазме циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК);

6) определение в сыворотке крови криоглобулина;

7) определение антитромбина три (АТ III) в плазме и резерва плазминогена;

8) исследование паракоагуляционных тестов:

- этанолового (ЭТ),
- протаминсульфатного (ПСТ);

9) формоловая проба, СИА-тест, определение ревматоидного фактора.

Для ГВ характерна выраженная гиперкоагуляция, сочетающаяся в тяжелых случаях с потреблением АТ III (тест МКТ), значительная активация тромбоцитов (тест ГАТ, показатели адгезии и агрегации тромбоцитов) и положительные паракоагуляционные тесты (ЭТ и ПСТ), а также повышение уровня ФВ в крови. Эти изменения наиболее выражены при абдоминальной и

почечной формах, наличии язвенно-некротических элементов на коже и тромбозов.

Установлено, что при кожной и кожно-суставной формах ГВ выявляются нарушения как сосудистотромбоцитарного, так и коагуляционного генеза; что же касается больных с абдоминальным и почечным синдромами, то у них преобладают нарушения коагуляции. Причем, если при легких формах болезни фибринолиз активируется, то при тяжелых формах с поражением почек наблюдается депрессия фибринолиза.

Существенную помощь в диагностике заболевания и ведении больных оказывают результаты УЗИ органов брюшной полости. При абдоминальной форме выявляется увеличение размеров и изменение эхогенности печени, селезенки, поджелудочной железы, а нередко и появление жидкости в подпеченочной и подселезеночной области. Причем в ряде случаев, при непостоянных болях в животе, изменения внутренних органов, выявляемые при УЗИ, подтверждают абдоминальную локализацию процесса и помогают своевременно назначить адекватную терапию. Правильность этой трактовки изменений при УЗИ внутренних органов у детей, больных ГВ, подтверждает параллелизм этих изменений с клинической картиной кожной сыпи, болевым синдромом и признаками гиперкоагуляции в коагулограмме. Параллельно с улучшением состояния, исчезновением клинических проявлений заболевания и нормализацией показателей коагулограммы исчезают и изменения, выявляемые при УЗИ.

Анологичная картина выявляется и при УЗИ почек. И при наличии почечного синдрома (гематурия, протеинурия, цилиндрурия), и особенно при его отсутствии на ранних стадиях заболевания выявляемые при УЗИ почек изменения в виде увеличения размеров одной или обеих почек с утолщением коркового слоя и снижением эхогенности (локальный или двусторонний отек почек) заставляют своевременно применить адекватную терапию, что улучшает прогноз заболевания.

В плане обследования больных ГВ необходимо выявлять очаговую инфекцию - кариес зубов, синусит, аденоидит, тонзиллит, ангиохолестит и т.д.

Является целесообразным разделить, согласно рекомендациям Калиниченко, больных по степени активности процесса на несколько групп. При малой степени активности патологического процесса (I степень) состояние больного мало нарушено, температура нормальная или субфебрильная. На коже имеются высыпания в небольшом количестве. Больные могут жаловаться на летучие боли в суставах, иногда в мышцах; абдоминальный синдром отсутствует. Изменение в крови часто отсутствуют. Другие органы поражаются редко. При умеренной степени активности (II степень) общее состояние средней тяжести, температура - до 38°C, дети жалуются на общую слабость, головную боль, боли и припухлость суставов. Высыпания на коже обильные, возможны ангионевротические отеки. Отмечаются проявления абдоминального синдрома: тошнота, рвота, учащение стула, возможно с кровью, боли в животе, иногда мучительные. В периферической крови лейкоцитоз ($10 \times 10^9/\text{л}$ и выше), нейтрофилез со сдвигом влево, эозинофилия, СОЭ ускорена до 20-40 мм/час, умеренное ускорение свертывания крови по ЛИ-Уайту - до 3-4г, диспротеинемия. При высокой степени активности (III степени) состояние

больных тяжелое, жалобы на слабость, головную боль, тошноту; возникает многократная рвота с кровью, частый кровавый стул. Выражен суставный синдром. Пурпура на коже носит сливной, некротический характер. Возможны сердечнососудистые расстройства. Присоединяется гематурия. Все лабораторные показатели изменены значительно. Время свертывания крови по Ли-Уайту может быть менее 1г. Редко встречающаяся эта форма раньше называлась молниеносной из-за острейшего начала, тяжелого течения и возможности летального исхода. В настоящее время лечится более успешно, но чревата тяжелыми осложнениями.

В дифференциально-диагностическом плане, прежде всего следует иметь в виду наиболее часто встречающиеся геморрагические диатезы, от которых следует дифференцировать ГВ. При тромбоцитопенической пурпуре сыпь носит петехиальный характер, часто в сочетании с экхимозами разной степени зрелости по всему телу; в крови - тромбоцитопения. При "влажной" форме характерны кровотечения - носовые, почечные и т.д. Для гемофилии характерны кровоизлияния в суставы, полости, а также при травмах, операциях, порезах и т.д., из-за нарушения свертывания крови, образование гематом. Особое внимание должно быть уделено характеру и расположению сыпи. Симметричность высыпаний - важная особенность ГВ. Ограниченные и несимметричные высыпания чаще бывают при сывороточной болезни, лекарственной аллергии и т.д. В некоторых случаях кожные проявления, сходные с ГВ, могут оказаться проявления начала системных васкулитов (гранулематоза Вегенера, синдрома Бехчета, болезни Такааясу), гемосидерозов кожи (пурпуры Майокки, синдрома Шамберга, Гужеро-Блюма и т.д.), а также диффузных заболеваний соединительной ткани (ЮРА, СКВ, ревматизма, узелкового периартериита), а также инфекционных заболеваний (менингококцемии и т.д.). Клинические особенности и динамика заболевания позволяют дифференцировать эти нозологические формы. Должны быть также отдельно выделены формы с синдромом Рейно, крио- и парапротеинемией, для чего исследуется формоловая проба и СИА-тест (выявляются криоглобулины и комплексы Jg M), криоглобулины плазмы и сыворотки, иммунные комплексы, ревматоидный фактор и т.д.

Лечение ГВ.

Необходима диета с исключением облигатных аллергенов и новых для организма продуктов (с учетом их индивидуальной переносимости). Временно исключают из пищи мясо, рыбу, яйца. В острый период применяется некоторое ограничение соли, исключение экстрактивных веществ. В диету вводят кефир, ацидофилин, фруктовый морс, компот (из местных фруктов с небольшим количеством сахара). При абдоминальном синдроме и желудочном кровотечении в первые дни энтеральное питание исключается (голод), затем назначается диета типа 1 стола в охлажденном виде. При почечном синдроме - 7 стол. Проводится энтеросорбция (активированный уголь и т.д.)

Постельный режим должен соблюдаться весь активный период и далее в течение 5-7 дней после последнего высыпания. Расширение режима разрешается после предварительной ортостатической пробы: ребенку в течение 1-2 часов разрешается ходить, а остальное время суток лежать. При отсутствии

после этого свежих высыпаний разрешается перейти на палатный режим, постепенно расширяя его.

Стратегической линией ведения больных ГВ детей является достижение гипокоагуляционного эффекта, так как основным повреждающим механизмом органов и тканей при ГВ является нарушение микроциркуляции в результате гиперкоагуляции в сосудах, как одного из проявлений иммунокомплексного воздействия на сосудистую стенку.

Назначают дезагреганты (курантил-2-5 мг/кг/сутки внутрь или в/венно, в комбинации с тренталом – 10-20 мг/кг; вместо них можно назначить тиклид в суточной дозе 100-150 мг, или коринфар). Можно применять аспирин (5-10 мг/кг/сут). При суставном синдроме их комбинируют с нестероидными противовоспалительными препаратами - вольтареном (0,5 – 2 мг/кг/сутки) или индометацином (2-4 мг/кг/сутки) или с ибупрофеном (20 мг/кг/сутки) назначаемыми при абдоминальном синдроме парентерально.

В случае массивной сыпи, а также при наличии абдоминального и почечного синдрома назначается гепарин. Стартовая доза гепарина, в зависимости от тяжести заболевания и гиперкоагуляционного сдвига, - 300-400 ед/кг массы в сутки. Предпочтительнее ее вводить на физрастворе внутривенно непрерывно (титрованием). При невозможности – вводят в 4 приема под кожу живота. Свежезамороженная плазма (СЗП), широко и с успехом применявшаяся параллельно с гепарином в данном случае, в настоящее время требует применения с «оглядкой», учитывая существующий риск заражения парентеральными гепатитами, и применяется по строгим показаниям. С целью улучшения реологических свойств крови применяется реоглюман. Исключительно важным этапом лечения является подбор дозы гепарина. Достаточной считается доза, при которой время свертывания по Ли-Уайту (или ЧТВ) увеличивается от исходного в 2 раза и достигает 10-12', при условии нормализации показателей спонтанного фибринолиза. Косвенным показателем достаточности дозы гепарина является появление экхимозов в местах его подкожного введения. Нарращивание дозы проводится по 100 ед/сут. Далее, на достигнутом состоянии гипокоагуляции, ребенка необходимо держать до явного клинического эффекта в виде исчезновения сыпи, ее «размывания», исчезновения суставного синдрома. При наличии абдоминального и почечного синдрома, молниеносном течении болезни, тяжелых кожных проявлений необходимо к вышеперечисленным назначениям присоединить глюкокортикоиды, предпочтительно парентерально в общепринятых дозах (при тяжелом течении применяется и пульс-терапия). Установлено, что своевременное достижение гипокоагуляционного эффекта и ведение больного на этом состоянии позволяет добиться восстановления микроциркуляции, тем самым достичь резкого клинического улучшения (кожных, суставных проявлений и ликвидации болевого синдрома), а также способно предотвратить, либо сгладить тяжелое поражение почек, необратимые изменения почечной ткани, ткани поджелудочной железы, и, кроме того является профилактикой хирургических осложнений (инвагинация, перитонит, перфорация). Всякая же задержка в достижении этого эффекта, или преждевременное снижение дозы, способствуют волнообразному течению заболевания и вышеперечисленным осложнениям.

В то же время следует иметь в виду, что гипокоагуляционная терапия сама по себе не воздействует на иммунокомплексный процесс, поэтому вторым стратегическим направлением является поиск и блокада (ликвидация) «запускающего» иммунокомплексный процесс очага или агента, а это бывает непросто. Наши возможности воздействия на иммунокомплексный процесс, «запускающий» гиперкоагуляцию, значительно ограничены. Это, прежде всего, воздействие на причину его возникновения, если она найдена, что непросто. Это, прежде всего, антиаллергенная диета (так как фоном для возникновения ГВ часто являются аллергические заболевания). Это воздействие на острые стрептококковые заболевания или очаги хронической инфекции (носоглотка, полость рта, желчные пути, желудок и кишечник) и лечение других заболеваний, на фоне которых возникли ГВ. Сюда следует относить дегельминтозную, лечение лямблиоза, дисбактериоза, хеликобактериоза, инфекционных заболеваний и т.д. Иногда, учитывая упорство течения болезни, приходится применять *ex juvantibus* либо антибактериальные, противовирусные препараты, воздействующие на простейших, либо проводить дегельминтацию.

У части больных ГВ с абдоминальным синдромом упорно держатся его проявления, сопровождаясь интоксикацией, периодической рвотой. У этих детей обнаруживается как правило сочетание ГВ с НАД и его проявлением - кетоацидозом и ацетонемической рвотой. Только соответствующая коррекция инфузионной терапией приводит к улучшению.

При наличии явных признаков обострения очаговой инфекции в носоглотке, полости рта и т. д., не удастся добиться улучшения без санации инфекции. То же следует сказать и в отношении антигистаминных препаратов. При наличии явных признаков аллергического диатеза без правильного подхода с применением современных антигистаминных средств добиться успехов в лечении не удастся. Поэтому следует подчеркнуть старое правило - индивидуальный подход к лечению больных ГВ.

Какие критерии эффективности терапии? Это прежде всего улучшение самочувствия и исчезновение (или уменьшение) клинических проявлений заболевания – кожных, суставных проявлений и абдоминального синдрома. Со стороны лабораторных данных – улучшение показателей периферической крови. Косвенное подтверждение эффективности - контроль УЗИ – уменьшение (или исчезновение) проявлений со стороны почек, поджелудочной железы и т.д.).

Как быть дальше с ведением больного? Вести больного необходимо на гипокоагуляционном состоянии, памятуя о том, что это не воздействие на иммунокомплексный процесс, а лишь смягчение его отрицательного воздействия в виде нарушений микроциркуляции в органах и тканях. Этим достигается восстановление и сохранение трофики органов и тканей и предотвращаются последующие дистрофические процессы в них.

Что касается снижения дозировки гепарина и отмены лечения, то эти шаги следует предпринимать только лишь тогда, когда появятся доказательства снижения активности или исчезновение иммунокомплексного процесса. Критерием этого служат паракоагуляционные тесты, острофазовые реакции

(СРБ, серомукоид), лейкоцитоз, СОЭ, наконец, уровень иммунных комплексов в крови.

В ряде случаев, то, что мы принимаем за волнообразное течение заболевания, на самом деле есть видимые проявления заболевания, выявляемые более рельефно на фоне снижения нашей лечебной активности. В то же время, следует выделять усиление кожного синдрома после расширения двигательной активности, что связано не с ухудшением течения заболевания, а с выявлением новых элементов сыпи после начала активных движений и сопутствующего подъема АД на фоне существующих сосудистых изменений. Это не сопровождается ухудшением вышеперечисленных лабораторных показателей, отображающих активность иммунокомплексного процесса.

В комплексной терапии ГВ при наличии поражения почек с целью активации фибринолиза применяют также никотиновую кислоту и ее производные (компламин) внутрь, внутримышечно или внутривенно капельно.

Как правило, постепенно, на фоне проведения комплексной вышеописанной терапии, состояние больных улучшается. Дольше всего держится, как правило, мочевого синдром. Наиболее «легкое» проявление его – длительная микрогематурия. Она держится месяцами, функция почек при этом, как правило, не нарушена. В этом случае, помимо диетотерапии и санации очаговой инфекции применяют делагил или плаквенил (длительно, до 6-12 – 18(!) месяцев с контролем окулиста). Если же поражение почек более тяжелое, с массивной протеинурией (по типу нефротического синдрома), таким больным назначают 4-компонентную схему лечения: глюкокортикоиды – курантил-гепарин -циклофосфан- от 2-3 недель до 2-3 месяцев- в зависимости от динамики процесса.

При тяжелых формах заболевания, особенно при молниеносной форме с булезно-некротической сыпью, нарастающей почечной недостаточностью, лечение начинают с интенсивного плазмафереза. Проводят замену 2,5-10 объемов циркулирующей плазмы за 5-12 сеансов, причем первые 3-4 сеанса проводят ежедневно, последующие - с перерывом в 1-3 дня. Замещение удаленной плазмы больного проводят физиологическим раствором, реополиглюкином и свежзамороженной плазмой. Параллельно всегда используются дезагреганты и гепарин. Плазмаферез применяется при формах, рефракторных к терапии. Опыт его применения показывает, что эффективен он у больных с высоким содержанием ЦИК и криоглобулинов в плазме, при ОПН, развернутом абдоминальном синдроме и нефротической форме нефрита.

Считается неоправданным и противопоказанным применение при ГВ с так называемой "гемостатической" целью викасола, хлористого кальция, фибриногена, криопреципитата, сухой плазмы, ингибиторов протеаз, и, особенно, ?-аминокапроновой кислоты. Эти препараты усиливают тромбогенный сдвиг, вызывают депрессию фибринолиза, могут индуцировать тромбоз почек и гибель больных

В ходе лечения и после стихания проявлений заболевания необходима активная санация очаговой инфекции, применение мембранстабилизаторы (вит. Е, А, рутин, демифосфон).

Возможны реакции на введение лекарств при ГВ, в том числе и на гепарин. Так при инфузионной терапии может усиливаться сыпь на конечности ниже

катетера. Следует сменить место, способ введения лекарств и убрать из введенных препаратов тот, который вызывает эти явления. При подкожном введении гепарина вокруг места инъекций также может возникать сыпь типа аллергической. Приходится менять его на фраксипарин.

Прогноз - обычно благоприятный.

Диспансерное наблюдение проводится 2 года после перенесенного ГВ.

Дети не реже раза в полгода должны осматриваться врачом, 1 раз в 4 месяца посещать стоматолога и отоларинголога для раннего выявления и санации патологических состояний носоглотки и зубочелюстного аппарата. Необходима дегельминтизация, лечение лямблиоза, хеликобактериоза, гипоаллергенная диета на один год. Школьники освобождаются от физкультуры на год, а позже, при отсутствии проявлений болезни - год занимаются по облегченной программе.

Оформляется медицинский отвод от профилактических прививок на 2 года, затем прививки проводятся "под прикрытием" антигистаминных препаратов. Медицинский отвод от введения иммуноглобулина. Рекомендуется анализ мочи общий 1 раз в 2 недели, анализ мочи по Ничипоренко - 1 раз в месяц. Необходимо также соблюдать диету в течение 2 лет. При наличии нефрита организуется учеба на дому. При наслоении ОРИ назначают дезагреганты и антибиотики, анализ мочи, крови, УЗИ органов брюшной полости.

Профилактика.

Важную роль в профилактике обострений и рецидивов болезни играет предупреждение обострений очаговой инфекции, отказ от приема антибиотиков и других лекарств без достаточно веских оснований, устранение контакта с аллергенами. Больным противопоказаны пробы с бактериальными антигенами - туберкулиновые, Бюрне и др., поскольку они могут вызвать рецидивы болезни. Последние могут провоцироваться также охлаждением, физическими нагрузками, нарушением питания, стрессовыми ситуациями и т. д.