

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого" Министерства здравоохранения РФ

Кафедра педиатрии ИПО

Зав. Кафедрой: д.м.н., проф. Таранушенко Т. Е.

Проверил: д.м.н., проф. Емельянчик Е.Ю.

Реферат

«Системные васкулиты у детей»

Выполнила:

Врач-ординатор 1 года
по специальности «Педиатрия»

Титова А.Г.

Красноярск, 2022

Содержание

1. Введение.....	3
2. Определение.....	3
3. Эпидемиология.....	4
4. Классификация.....	5
5. Диагностические критерии.....	9
6. Дифференциальный диагноз и диагностические критерии.....	19
7. Тактика лечения.....	20
8. Показания для перевода в отделение АиР.....	24
9. Индикаторы эффективности лечения.....	24
10. Дальнейшее ведение.....	24
11. Тактика лечения болезни Кавасаки. Лечение болезни Кавасаки в остром периоде болезни.....	25
12. Лечение больных, не отвечающих на начальную терапию.....	28
13. Осложнения болезни Кавасаки.....	31
14. Заключение.....	32
15. Список использованной литературы.....	33

Системные васкулиты (СВ) - гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а клинические проявления зависят от типа, калибра, локализации пораженных сосудов и активности системного воспаления.

В основе современной классификации СВ лежит калибр пораженных сосудов и учитываются основные патогенетические механизмы их повреждения.

Геморрагический васкулит (синонимы: анафилактическая пурпура, капилляротоксикоз, болезнь Шенлейн - Геноха, 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 сопровождающиеся ангионевротическими отеками, суставного синдрома, абдоминального синдрома и поражением почек с разной частотой и степенью.

Синдром Кавасаки (СК) — острый системный васкулит. Встречается преимущественно у детей до 5-летнего возраста. Может приводить к патологическим изменениям коронарных артерий, которые сохраняются в течение жизни и представляют угрозу для здоровья и жизни пациента. Ранние проявления включают острый миокардит с сердечной недостаточностью, аритмию, эндокардит и перикардит. Впоследствии может сформироваться аневризма коронарных артерий. Гигантские аневризмы коронарных артерий (> 8 мм внутреннего диаметра по данным эхокардиографии), хотя и редко образуются, но имеют наибольший риск развития тампонады сердца, тромбоза или инфаркта. Болезнь Кавасаки является ведущей причиной приобретенных заболеваний сердца у детей. Экстравазкулярные ткани также могут вовлекаться в воспалительный

процесс, включая верхние дыхательные пути, поджелудочную железу, желчевыводящие пути, почки, слизистые оболочки и лимфатические узлы.

Эпидемиология

СВ относят к числу относительно редких болезней: заболеваемость составляет около 4,2 на 100 000 населения в год, однако в последнее время в мире отмечена тенденция к увеличению их распространенности. В Российской Федерации распространённость СВ не установлена.

В таблице 1 приведены данные об эпидемиологии отдельных нозологических форм. Чаще всего встречается геморрагический васкулит, преобладающий у детей.

Таблица 1. Эпидемиология системных васкулитов.

Заболевание	Распространенность (на 100 000 населения)	Средний возраст начала заболевания, годы	Преобладающая географическая распространенность
Узелковый полиартериит	4,6 (2- 18)	48±1,7	Нет
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Строс)	2,4 (1- 3)	50±3,0	Нет
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	8,5 (5- 10)	45±1,2	Северная Европа
Геморрагический васкулит	140 (130- 200)	от 4,5 до 17 (более 70 % - моложе 20 лет)	Нет
Артериит Такаясу	2,6 (0,2- 2,6)	26±1,2	Азия
Гигантоклеточный артериит	178 (150- 200 среди лиц старше 50 лет)	69±0,5	Северная Европа
Болезнь Kawasaki	218,6	До 5 лет	Япония

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) моноклоновый парапротеинемией;
- с холодовой крапивницей и отеками;
- без холодовой крапивницы и без отеков.
- Вторичные формы при лимфомах, лимфогранулематозе, миеломной болезни, лимфолейкозе и других 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).

Смешанные формы.

III. Варианты течения:

- молниеносное, острое, затяжное;
- рецидивирующее, хроническое персистирующее с обострениями (частыми, редкими).

IV. Степени 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;
- постгеморрагическая анемия;
- тромбозы и инфаркты в органах, в том числе церебральные расстройства, невриты.

Таблица 2.

Определения васкулитов с классификационными критериями для детей.

Группы/васкулиты	Определения
1. Васкулиты крупных сосудов	Васкулиты, преимущественно поражающие крупные артерии: аорту и ее главные ветви. Воспалительный процесс может затрагивать артерии любого размера
Артериит Такаюсу	Артериит, чаще всего гранулематозный, преимущественно затрагивающий аорту и/или ее основные ветви. Обычно развивается у детей и взрослых моложе 50 лет. У детей сопровождается ангиографическими изменениями аорты, ее крупных ветвей и легочных артерий с аневризмой (обязательно) в сочетании с одним из пяти признаков: • дефицит пульса или динамическое нарушение кровообращения; • разница артериального давления на четырех конечностях; • звук при аускультации; • гипертензия; • повышенная концентрация белков острой фазы воспаления
Гигантоклеточный артериит	Артериит, чаще всего гранулематозный, преимущественно затрагивающий аорту и/или ее основные ветви, в том числе ветви сердечной артерии. Часто затрагивает темпоральные артерии. Развивается у пациентов старше 50 лет и, как правило, связан с ревматической полимиалгией
2. Васкулиты средних сосудов	Васкулиты, преимущественно поражающие средние артерии: висцеральные артерии и их ветви. Могут быть затронуты артерии любого размера. Часто наблюдают воспалительные аневризмы и стенозы
Узелковый периартериит	Некротический артериит средних и малых артерий без гломерулонефрита и васкулита в артериолах, капиллярах или венулах, не ассоциированный с АНЦА. Диагностические критерии для детей включают гистопатологические поражения сосудов (обязательно) и один из пяти признаков: • поражение кожи; • миалгия/мышечная слабость; • гипертензия; • периферическая невропатия; • поражение почек
Болезнь Kawasaki	Артериит, ассоциированный с кожно-слизистым синдромом, воспалением лимфатических узлов и поражением средних и мелких артерий. Часто затрагивает коронарные артерии, могут быть поражены аорта и крупные артерии. Обычно проявляется у младенцев и детей до 2 лет. В соответствии с диагностическими критериями при выявлении аневризмы или дилатации коронарных сосудов с помощью ЭхоКГ или ангиографии диагноз заболевания устанавливают в случае наличия четырех из шести симптомов: • лихорадка в течение 5 дней и более; • двустороннее застойное полнокровие конъюнктивы, изменения на губах или в ротовой полости (покраснение губ, малиновый язык; диффузная инъекция слизистой оболочки полости рта и носоглотки); • полиморфная экзантема; • изменения дистальных отделов конечностей (покраснение ладоней и подошв); • плотный отек в начальной стадии болезни и мембранозное шелушение, начинающееся с кончиков пальцев, в стадии выздоровления; • острое негнойное увеличение шейных лимфатических узлов

3. Васкулиты мелких сосудов	Васкулиты, преимущественно поражающие интрапаренхиматозные артерии, артериолы, капилляры и венулы. Могут быть затронуты артерии средних размеров и другие кровеносные сосуды
Васкулит, ассоциированный с АНЦА: – МРО-АНЦА (с иммунными комплексами к миелопероксидазе нейтрофилов); – PR3-АНЦА (с иммунными комплексами к протеиназе 3 нейтрофилов)	Некротический артериит, преимущественно поражающий капилляры, венулы, артериолы и небольшие артерии, ассоциированный с МРО- или PR3-АНЦА. АНЦА присутствуют не у всех пациентов. В диагнозе добавляют префикс, указывающий реактивность этих антител (PR3-АНЦА, МПО-АНЦА), либо пишут «АНЦА-отрицательный»
Микроскопический полиангиит	Некротический артериит, преимущественно поражающий капилляры, венулы, артериолы и небольшие артерии. Могут быть поражены артерии малых и средних размеров, часто бывают затронуты легочные капилляры. Очень распространен нефротический гломерулонефрит. Гранулематозное воспаление отсутствует
Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера)	Некротическое гранулематозное воспаление, обычно затрагивающее верхние и нижние дыхательные пути, и некротический васкулит, преимущественно поражающий капилляры, венулы, артериолы и небольшие артерии. Распространен некротический гломерулонефрит. У детей характеризуется как минимум тремя из шести признаков: • гистопатология (гранулематозное воспаление); • поражение верхних дыхательных путей; • ларинготрахеобронхиальный стеноз; • поражение легких; • АНЦА-положительность; • поражение почек
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (синдром Чарджа — Стросс)	Насыщенное эозинофилами некротическое гранулематозное воспаление с преимущественным поражением мелких и средних сосудов, часто затрагивающее дыхательные пути и ассоциированное с бронхиальной астмой и эозинофилией. АНЦА определяются наиболее часто, если присутствует гломерулонефрит
4. Васкулиты мелких сосудов, связанные с поражением иммунными комплексами	Васкулиты с иммунными комплексами, образованными иммуноглобулинами и/или компонентами комплемента на стенках сосудов, преимущественно затрагивающие капилляры, венулы, артериолы и небольшие артерии. Распространен гломерулонефрит
Анти-ГБМ-васкулит	Васкулит, поражающий гломерулярные капилляры и/или легочные капилляры, с накоплением аутоантител против клеток базальных мембран. Поражение легких вызывает легочное кровотечение, а поражение почек — гломерулонефрит с некрозом канальцев
Криоглобулинемический васкулит	Васкулит с накоплением криоглобулинов, поражающий мелкие сосуды (преимущественно капилляры, венулы и артериолы) и связанный с криоглобулинами в сыворотке крови. Часто бывают поражены кожа и гломерулярный аппарат почек
IgA-васкулит (васкулит Шенлейна — Геноха)	Васкулит с IgA-доминирующим иммунным накоплением, поражающий мелкие сосуды (преимущественно капилляры, венулы или артериолы). Часто затрагивает кожу и кишечник, нередко служит причиной артрита. Может вызывать васкулит, неотличимый от IgA-нефропатии. Классификационные критерии для детей включают аллергическую пурпуру или петехии (обязательно) с доминированием в нижних конечностях плюс один из четырех признаков: • боли в животе; • гистопатология (выявление накопления IgA в биоптате); • артрит или артралгия; • поражение почек
Гипокомплементарный (анти-C1q) васкулит	Васкулит, сопровождаемый аллергической сыпью и гипокомплементемией, поражающий мелкие сосуды (преимущественно капилляры, венулы или артериолы) и ассоциированный с антителами к C1q. Часто развиваются гломерулонефрит, артрит, обструктивные заболевания легких и поражения глаз

5. Васкулиты, связанные с системными заболеваниями	Васкулиты, связанные с тем или иным системным заболеванием или возникающие вторично по отношению к системному заболеванию (вызванные системным заболеванием). Системное заболевание указывается в диагнозе (например, ревматоидный васкулит). Васкулиты без доминирующего типа пораженных сосудов, затрагивают сосуды любого размера (крупные, малые, средние) и типа (артерии, капилляры, вены)
Болезнь Бехчета (ББ)	Васкулит, возникающий у пациентов с ББ, поражает артерии. Для ББ характерна рекуррентная афтозная язва ротовой полости и/или половых органов, сопровождаемая воспалительными поражениями ЦНС, кожи, глаз, ЖКТ и/или суставов. Часто возникают васкулиты малых сосудов, тромбангиит, тромбоз, артериит и артериальные аневризмы
Синдром Когана (СК)	Васкулит, возникающий у пациентов с СК, характеризуется воспалительными поражениями органа зрения и слуха, включающими интерстициальный кератит, увеит, эписклерит и болезнь внутреннего уха, в том числе нейросенсорную тугоухость, и вестибулярной дисфункцией. Проявлениями васкулита являются артерииты (малых, крупных и средних артерий), аортит, аневризма аорты, митральный васкулит и васкулит аорты
Васкулит с поражением одного органа	Васкулит артерий и вен любого размера в одном органе без указаний на ограниченный системный васкулит. В названии заболевания указывают пораженный орган и сосуды (например, системный васкулит центрального нерва, тестикулярный артериит). Локализация васкулита может быть однофокусной и многофокусной (диффузной) в пределах одного органа. У некоторых пациентов с васкулитом, поражающим один орган, отмечаются дополнительные проявления заболевания, которые могут перерасти в один из системных васкулитов (например, кожный артериит позже может стать системным узелковым периартериитом)
6. Васкулиты с установленной этиологией (инфекционного или обменного характера)	Васкулиты, связанные с возможной специфической этиологией. В диагнозе перед названием заболевания указывают префикс, определяющий специфику связи (например, гидразин-ассоциированный микроскопический полиангиит, HBV-ассоциированный васкулит)

Примечание. АНЦА — антинейтрофильные цитоплазматические антитела; ГБМ — гломерулярная базальная мембрана; ЖКТ — желудочно-кишечный тракт; ЦНС — центральная нервная система; HBV — вирус гепатита В.

Диагностические критерии

1. Жалобы:

- 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, везикулонекротические, 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;

- на боли, отечность, болезненность, ограничение подвижности в суставах. Чаще поражаются голеностопные, коленные и лучезапястные суставы;

- на боли в животе, повторную рвоту, иногда с примесью крови, стул с примесью крови;

- при поражении почек на боли в поясничной области, отеки, нарушение мочеиспускания, повышение артериального давления.

2. Клиническая картина: *геморрагический васкулит* 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.

При болезни Кавасаки характерно циклическое течение с чередованием 3 стадий:

- острая лихорадочная стадия протяженностью 1–2 недели (иногда до 4–5 недель),
- подострая стадия — 3–5 недель;
- выздоровление — через 6–10 недель с момента начала болезни.

Острая стадия характеризуется выраженностью лихорадки, на фоне которой развиваются симптомы поражения слизистых оболочек, кожи, лимфатических узлов и, возможно, внутренних органов. Заболевание начинается остро, с повышения температуры тела до высоких цифр (38–40°C). Характерна повышенная возбудимость больного: в большей степени, чем при других лихорадочных состояниях у детей. Больные страдают от высокой температуры, нередко им причиняет мучение боль в мелких суставах, животе. Продолжительность лихорадки может достигать 7–14 (иногда до 36) дней.

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 геморрагический васкулит 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.

При болезни Кавасаки наблюдаются изменения периферических отделов конечностей — хотя бы один из нижеперечисленных симптомов:

- эритема ладоней и подошв;
- плотный отек кистей и стоп;
- шелушение пальцев, начинающееся с околоногтевой области с возможным распространением на всю ладонь или стопу на 2–3й неделе заболевания. Также отмечается сыпь, которая появляется в первые несколько дней болезни, часто диффузная, полиморфная и угасает через неделю.

Сердечно-сосудистые проявления (при болезни Кавасаки) - наиболее важным и прогностически значимым проявлением СК является возможное поражение сердечно-сосудистой системы, которое может определять тяжесть течения заболевания в острой стадии и является ведущей причиной отсроченной заболеваемости и смертности.

В острой стадии в патологический процесс могут быть вовлечены перикард, миокард, эндокард, клапанный аппарат и коронарные артерии (КА). Наибольшее значение для прогноза имеет поражение коронарных

артерий с образованием коронарных аневризм и высоким риском последующего тромбоза и/или стеноза КА, следствием чего может быть инфаркт миокарда и внезапная сердечная смерть у детей и лиц молодого возраста.

Миокардит в остром периоде СК встречается часто, причем, по некоторым данным, выраженность патологических изменений в миокарде не совпадает со степенью поражения коронарных артерий. Другие авторы нашли положительную корреляцию между этими показателями. При выполнении Эхо-КГ в острой стадии заболевания у ряда больных регистрируют снижение сократимости миокарда; после применения иммуноглобулинов для внутривенного введения сократимость быстро возрастает одновременно с улучшением клинического состояния пациента. Гистологические же изменения миокарда сохраняются спустя многие годы после перенесенного заболевания. Помимо миокардита, к снижению систолической функции и увеличению полостей сердца может привести ишемическое поражение миокарда, обусловленное поражением коронарных артерий.

Вовлечение в патологический процесс *проводящей системы сердца* может сопровождаться нарушениями ритма и проводимости вплоть до развития угрожающих жизни аритмий и летального исхода. Патоморфологически при этом выявляют признаки острого воспаления в синусовом узле и атриовентрикулярной проводящей системе.

Поражение клапанного аппарата (вальвулит, дисфункция подклапанного аппарата) также встречается в острой стадии СК. Преимущественно страдает митральный, реже аортальный клапан. Патологическая митральная регургитация в острую фазу болезни чаще обусловлена преходящей ишемической дисфункцией папиллярных мышц или развитием миокардита, реже инфарктом миокарда или вальвулитом. Аортальная регургитация может быть обусловлена как поражением клапана, так и расширением корня аорты, которое может наблюдаться при СК. Чаще

регургитация выражена умеренно и быстро исчезает. Редко формируются клапанные пороки, иногда тяжелые, требующие протезирования клапана. Необходимо отличать патологическую регургитацию в клапанных отверстиях от физиологической, которая может регистрироваться в области митрального, трикуспидального клапанов, а также клапана легочной артерии у здоровых детей.

В острой стадии СК также встречается *перикардит*, который характеризуется наличием небольшого количества выпота в полости перикарда.

Поражение коронарных артерий — наиболее характерный признак СК, являющийся важным диагностическим критерием болезни. Нередко, особенно при неполном синдроме, именно обнаружение аневризм коронарных артерий позволяет распознать эту болезнь, однако в этом случае уже приходится говорить о несвоевременной диагностике. Необходимо стремиться к постановке диагноза и назначению лечения до 7–10-го дня болезни, чтобы предотвратить образование аневризм, которые появляются в период от 7–10-го дня до 4–6-й нед после дебюта заболевания. Эхографически в первые дни (в среднем начиная с 5–6-го дня болезни) можно выявить такие признаки коронарита, как повышение эхогенности и утолщение стенок артерий, периваскулярное повышение эхогенности, расширение, неравномерный просвет, извитость коронарных артерий. В дальнейшем возможно постепенное исчезновение описанных изменений или появление аневризм.

Аневризмы коронарных артерий образуются у 15–25% детей, не получивших адекватной терапии; свое временное лечение высокими дозами ИГВВ значительно снижает этот риск. У 3–9% пациентов аневризмы формируются, несмотря на рано начатое лечение, причем у 1% больных возникают гигантские аневризмы. Исследователями разных стран предпринимаются попытки найти клинические и лабораторные признаки, отражающие степень риска образования аневризм коронарных артерий.

Среди факторов риска формирования коронарных аневризм называют лейкоцитоз более $12109/\text{л}$, число тромбоцитов менее $350109/\text{л}$; уровни С-реактивного белка $> 3+$, гематокрита $< 35\%$, альбумина $< 3 \text{ г/дл}$; начало заболевания на первом году жизни, мужской пол, низкий уровень натрия в сыворотке крови, повышенную активность матриксной металлопротеиназы, высокое содержание остеопротегерина в сыворотке крови и др. Однако все предлагаемые в настоящее время предикторы не являются достаточно надежными.

Встречаются 2 варианта дилатационных изменений коронарных артерий: аневризмы (локальное расширение сосуда) и расширение КА на большом протяжении без образования аневризм (эктазия). Протяженные аневризмы, распространяющиеся на 1 сегмент КА и более, по-видимому, являются промежуточным вариантом между этими двумя типами дилатационных поражений.

Локальное расширение сосуда принято считать аневризмой, если его диаметр в 1,5 раза и более превышает нормальный диаметр этого сегмента артерии, соседнего с расширенным неизмененного участка или больше 2,5 Z-баллов. Z-баллы вычисляют путем деления разности между истинным диаметром коронарных артерий и нормальным значением диаметра данного сегмента КА (определенным по площади поверхности тела пациента) на стандартное отклонение. В соответствии с действующими методическими рекомендациями Американской ассоциации сердца от 2004 г., аневризмы коронарных артерий классифицируют на мелкие (внутренний диаметр менее 5 мм), средние (5–8 мм) и гигантские (более 8 мм). Недавно была предложена новая классификация аневризм по размеру, основанная на вычислении Z-баллов. В соответствии с предложенной классификацией, мелкими считают аневризмы диаметром от 2,5 до 5 Z-баллов, средними — от 5 до 10, гигантскими — 10 Z-баллов. Эта классификация учитывает антропометрические данные пациента и, по-видимому, лучше отражает степень нарушения гемодинамики у конкретного больного. Максимальный

диаметр гигантской аневризмы, описание которой встретилось в литературе, достигал 40 и даже 86 мм. По форме выделяют мешотчатые (сферические) аневризмы коронарных артерий, у которых осевой и латеральный диаметр приблизительно равны, и веретенообразные, если наблюдается симметричное расширение с постепенным проксимальным и дистальным сужением просвета сосуда.

Суставной синдром - второй по частоте симптом геморрагического васкулита. 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.

3. 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.

4. Лабораторные исследования:

- Общий анализ крови (ОАК) - могут быть тромбоцитоз и неспецифические изменения, характерные для воспалительного процесса (нормохромная анемия 1 степени, лейкоцитоз, ускоренная СОЭ;
- Коагулограмма – укорочение активированного парциального тромбопластинового времени (АПТВ), повышение содержания растворимых комплексов фибрина-мономера (РКМФ),

увеличение продуктов деградации фибрина (ПДФ) и Д-димеров, снижение антитромбина III. Возможно повышение количества фибриногена и активности фактора Виллебранда, увеличение индекса адгезии и агрегации тромбоцитов;

- Биохимический анализ крови – возможно повышение АЛТ, 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 комплемента – в острый период заболевания отмечается снижение, в периоде ремиссии – увеличение;
- Определение времени свертывания капиллярной крови., время свертывания крови по Ли –Уайту;
- 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.
- При болезни Кавасаки - в острой стадии заболевания может отмечаться нейтрофильный лейкоцитоз, нормохромная анемия, кратковременное повышение активности трансаминаз, билирубина. Показатели острой фазы воспаления, такие как увеличение СОЭ и концентрации С-реактивного белка, почти универсальны для СК и обычно возвращаются к норме к 4–8-й

неделе от начала заболевания. Положительный прокальцитонинный тест. Характерная черта болезни — тромбоцитоз, который редко встречается на 1-й неделе заболевания, обычно появляется на 2-й неделе, достигает пика на 3-й и постепенно (в неосложненных случаях) возвращается к норме на 6–10-й неделе. Изменения в анализах мочи регистрируют у 1/3 больных в виде небольшой протеинурии, стерильной лейкоцитурии. В ликворе возможны признаки асептического менингита с преобладанием в жидкости мононуклеарных клеток и нормальным содержанием белка и глюкозы. В ранней фазе заболевания встречается повышение в сыворотке крови концентрации сердечного тропонина.

5. Инструментальные исследования:

- 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 тяжесть 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;
- Эхо-КГ (при болезни Кавасаки) - эхокардиографические признаки учитывают как положительные, если присутствует хотя бы 1 из 3 перечисленных ниже вариантов:

- диаметр левой или правой коронарной артерии 2,5 стандартных отклонений;
- выявляются аневризмы коронарных артерий;
- присутствует 3 вероятных признаков, включая периваскулярное повышение эхогенности, неравномерный просвет коронарных артерий, снижение функции левого желудочка, патологическую митральную регургитацию, перикардальный выпот или диаметр левой или правой коронарной артерии, равный 2–2,5 стандартным отклонениям;

- Рентген органов грудной клетки по показаниям

б. Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- определение ревматоидного фактора, нативной ДНК и антинуклеарных антител;
- клиренс по эндогенному креатинину;
- исследование крови, других сред на стерильность, грибы;
- бак посев из зева на стерильность, грибы;
- определение группы крови и резус фактора;
- кал на скрытую кровь;

Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

Таблица 3. Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований

Диагноз	Обоснование для дифференциальной диагностики	Обследования	Критерии исключения диагноза
Группа геморрагических диатезов (тромбоцитопении, тромбоцитопатии, гемофилия)	Геморрагическая сыпь	ОАК, коагулограмма, время кровотечения, адгезия, агрегация тромбоцитов, факторы	При тромбоцитопении - петехиально-пятнистый тип кровоточивости, удлинение времени кровотечения, выраженное снижение числа тромбоцитов. Для наследственных коагулопатий (гемофилии) характерен

		свертывания крови	гематомный тип кровоточивости. Выраженная гипокоагуляция, дефицит факторов свертывания крови, при этом число тромбоцитов и время кровотечения не изменены. При геморрагическом васкулите наблюдается васкулитнопурпурный тип кровоточивости, Анамнез заболевания, включая генеалогический Почечный синдром кожный синдром синдром абдоминальный синдром Смешанный суставной синдром связь с атопией, инфекциями Патогенез. В основе развития ГВ лежит образование иммунных комплексов и активация компонентов системы комплемента, которые оказывают повреждающее действие на сосудистую стенку. признаки поражения органов брюшной полости и почек при нормальном числе тромбоцитов. Система свертывания крови при геморрагическом васкулите 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 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.

Тактика лечения

Лечение пациентов зависит от формы, течения, степени тяжести заболевания, возрастных и индивидуальных особенностей, предполагаемого

этиологического фактора и складывается из базисной терапии и альтернативных терапевтических направлений. Все дети с данным лечатся на стационарном уровне.

1. 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 – 3-4г в сутки.

2. Медикаментозное лечение:

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

- **Дезагреганты:** дипиридамола через рот 3-5 мг/кг·сутки. Дезагреганты при ГВ назначаются на 3-4 недели.
- **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 100 ЕД/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 100-200 ЕД/кг/сутки с максимальным ступенчатым повышением до 500 ЕД/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 свежезамороженной 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.

- **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.

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 ВСК по Ли-Уайту в 1,5-2раза).

Дальнейшее ведение

1. Наблюдение педиатра, в течение 2-х 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;

2. Общий и биохимический анализы крови контролируются 1 раз в 6 месяцев, при поражении почек – 1 раз в 3 месяца;
3. 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;
4. Общий анализ мочи контролируется 1 раз в 3 месяца при отсутствии почечного синдрома;
5. При поражении почек общий анализ мочи 1 раз в 2 недели;
6. Исследование фибринолиза мочи проводится 1 раз в 6 месяцев на 1-м году наблюдения;
7. УЗИ почек, экскреторная урограмма – по показаниям;
8. Контроль ЭКГ 1 раз в год;
9. Серологическое исследование антител к гельминтам, вирусам 1 раз в год;
10. Осмотр смежными специалистами (стоматолог, отоларинголог, нефролог) проводится 1 раз в год.

Тактика лечения болезни Кавасаки

Лечение болезни Кавасаки в остром периоде болезни

Современные принципы лечения СК наиболее подробно изложены в методических рекомендациях Американской ассоциации сердца, Японского общества кровообращения, Лондонской группы по изучению болезни Кавасаки, а также в отечественных публикациях. Поскольку этиология СК неизвестна, терапия направлена на модуляцию иммунного ответа и ингибирование активации тромбоцитов для предотвращения образования коронарных аневризм и их тромбоза.

В настоящее время в мире общепринята схема лечения острого периода СК: сочетание иммуноглобулина для внутривенного введения в высокой курсовой дозе (2 г на 1 кг массы тела ребенка в одной инфузии) и ацетилсалициловой кислоты. Лечение антибиотиками неэффективно.

Использование ИГВВ в лечении больного с СК приводит к быстрому (через 1–2 сут после введения) снижению температуры тела, улучшению самочувствия и сокращению периода нормализации лабораторных показателей воспалительной активности; достоверно уменьшает риск формирования аневризм коронарных артерий. ИГВВ назначают в первые 7–10 суток болезни, пока не начали формироваться аневризмы коронарных артерий. ИГВВ назначают и после 10-го дня — детям, у которых диагноз не был поставлен ранее, если у них продолжается немотивированная лихорадка или обнаружены коронарные аневризмы, и сохраняются показатели системного воспаления (увеличение СОЭ или концентрации С-реактивного белка).

Применение ИГВВ в первые 7–10 суток болезни снижает риск повреждения коронарных артерий в 5 и более раз. Именно время, прошедшее от начала заболевания до введения ИГВВ, имеет критическое значение для предотвращения поражения КА: показано, что в группе пациентов, получивших ИГВВ в первые 7 дней, аневризмы образовались у 6% пациентов; в группе, получившей такую же терапию с 8-го по 10-й дни болезни — у 27%; после 10-го дня — у 36%. Собственные данные подтверждают высокую зависимость частоты и тяжести поражения КА от сроков начала лечения: у детей, получивших ИГВВ на 6–7-й день от начала болезни, мелкие коронарные аневризмы образовались у 16,7% пациентов; у получивших ИГВВ на 8–10-й день, число больных с аневризмами составило 22,3% (у 16,7% — мелкие, у 5,6% — аневризмы среднего размера); у больных, получивших ИГВВ после 10-го дня, аневризмы образовались в 53,4% случаев (у 26,7% — мелкие, у 17,8% — среднего размера, у 8,9% — гигантские аневризмы).

Побочные эффекты ИГВВ: аллергические реакции, редко — понижение артериального давления, в единичных случаях может развиваться анафилактическая реакция. Основная ошибка при инфузии ИГВВ — нарушение техники введения: использование холодного раствора (ниже

температуры тела) или пренебрежение рекомендацией о необходимости медленного введения препарата, что может привести к возникновению озноба и гипертермии.

Ацетилсалициловая кислота оказывает противовоспалительное, анальгезирующее, жаропонижающее и антиагрегантное действие. В острой стадии болезни ее назначают 4 раза в день в суточной дозе 30–100 мг/кг. В США приняты высокие начальные дозы ацетилсалициловой кислоты (80–120 мг/кг в сутки), в Японии используют средние дозы (30–50 мг/кг в сутки), опасаясь гепатотоксического эффекта. Дозу препарата снижают до 2–5 мг/кг в сутки после того, как ребенок не лихорадит на протяжении 48–72 ч, и продолжают лечение в случае отсутствия коронарных изменений в течение 6–8 недель после дебюта болезни, а при наличии коронарных аневризм — длительно, до их исчезновения.

В тяжелых случаях, при прогрессирующем расширении коронарных артерий, ацетилсалициловую кислоту применяют в сочетании с другими антитромбоцитарными препаратами (клопидогрел, дипиридамолом), что повышает эффективность подавления активации тромбоцитов. В тех случаях, когда отмечается быстрое увеличение размеров коронарных аневризм, риск тромбоза особенно высок. У таких пациентов рекомендовано использование ацетилсалициловой кислоты в сочетании с гепарином. Пациенты с гигантскими аневризмами относятся к группе наиболее высокого риска развития коронарного тромбоза. Общепринятый антитромботический режим у них — низкие дозы аспирина с варфарином при международном нормализованном отношении 2,0–2,5. Поскольку самая частая причина летальных исходов у пациентов с СК — тромбоз коронарных артерий, антитромботическая терапия занимает важное место в схеме лечения пациентов на всех стадиях заболевания.

Лечение больных, не отвечающих на начальную терапию

Примерно 10–20% больных, несмотря на лечение ИГВВ, имеют резистентную, или повторную, лихорадку. В этом случае рекомендуют повторную инфузию ИГВВ в дозе 2 г/кг.

Изучается эффективность использования инфликсимаба и этанерцепта (ингибиторы фактора некроза опухолей α , ФНО α) для лечения больных с рефрактерным СК. Применение ингибиторов ФНО представляется патогенетически обоснованным, поскольку повышение содержания ФНО может привести к локальной продукции эластолитических матриксных металлопротеиназ в коронарных сосудах и образованию аневризм. Уровень ФНО при СК повышен, особенно у больных с поражением коронарных артерий. Тем не менее, по предварительным данным А. Н. Tremoulet и соавт., использование инфликсимаба у резистентных к ИГВВ пациентов не предотвращает поражения КА. Авторы исследования полагают, что более эффективным может оказаться применение инфликсимаба в ранние сроки болезни в качестве стартовой терапии в сочетании с ИГВВ. Исследование безопасности и эффективности такой терапии проводится в настоящее время в США.

Существуют данные об успешном применении циклоспорина у пациентов с СК, резистентных к ИГВВ. До настоящего времени нет единой точки зрения о целесообразности применения глюкокортикоидов. Известно, что при СК, в отличие от других системных васкулитов, глюкокортикоиды не оказывают выраженного терапевтического действия. Имеются исследования, свидетельствующие как о положительном, так и об отрицательном влиянии этих препаратов на состояние коронарных артерий при СК. Сторонники применения глюкокортикоидов полагают, что благодаря мощному противовоспалительному и иммуносупрессивному эффекту, эти препараты могут уменьшить степень выраженности коронарного васкулита и, следовательно, снизить риск образования аневризм.

Однако есть данные о возможности нарушения процессов репарации в стенке КА у больных, получавших глюкокортикоиды, что приводит к нарушению регресса аневризм и даже к увеличению их размеров в отдаленном периоде. Вопрос о возможности более тяжелого поражения коронарных артерий вследствие применения глюкокортикоидов впервые был поднят Kato и соавт. в 1979 г. В 2010 г. были опубликованы результаты проведенного Brian McCrindle и соавт. ретроспективного исследования, показавшего, что диаметр аневризм КА через 2–3 мес и через 1 год после манифестации СК у пациентов, не получавших глюкокортикоиды, уменьшался, а у получавших эти препараты — увеличивался независимо от продолжительности лечения.

Кроме того, известно, что применение глюкокортикоидов повышает риск тромбообразования, поэтому есть рекомендации о назначении этих препаратов больным СК одновременно с гепарином. В 2007 г. опубликованы результаты многоцентрового рандомизированного плацебоконтролируемого исследования по оценке эффективности пульс-терапии глюкокортикоидами при первичной терапии СК. Авторы считают нецелесообразным добавлять пульс-терапию метилпреднизолоном к стандартной первичной терапии ИГВВ. В действующем руководстве Американской ассоциации сердца рекомендовано ограниченно применять глюкокортикоиды только у детей, у которых 2 и более инфузии ИГВВ были неэффективны. Публикация в 2012 г. статьи Kobayashi и соавт. вновь инициировала обсуждение вопроса о роли глюкокортикоидов в терапии больных с СК. В результате рандомизированного контролируемого исследования авторы показали высокую эффективность их назначения в сочетании с ИГВВ и ацетилсалициловой кислотой в качестве стартовой терапии у больных с тяжелым вариантом СК. Частота поражения КА у пациентов, получавших ИГВВ в сочетании с глюкокортикоидами, составила 3% по отношению к 23% в группе сравнения (ИГВВ без глюкокортикоидов). При лечении больных, резистентных к ИГВВ, до использования иммуносупрессивной терапии

необходимо проводить тщательную дифференциальную диагностику для исключения других причин лихорадки (онкопатология, аллергосептический синдром, сепсис).

Осложнения болезни Кавасаки

Наиболее частое осложнение, вызывающее беспокойство, — образование АКА и расширения коронарных артерий, которое происходит на 6–8-й неделе болезни. Около 50% изменений коронарных артерий регрессируют на протяжении 5 лет, небольшие АКА (3–4 мм) регрессируют за 2 года. АКА размером 8 мм, скорее всего, сохранятся. К исходам БК относят следующие:

1. Выздоровление — через 6–10 недель;
2. Летальный исход (0,1–0,5%) на 3–4-й неделе от разрыва АКА и тромбоза коронарных артерий или инфекционного шока. Причиной смерти в остром периоде болезни становятся миокардит или аритмия;
3. Рецидив (2,5–3%) — развивается в течение 12 месяцев, чаще у детей до 3 лет и у тех, кто имел коронарные изменения.

Заключение

В заключении можно сказать, что геморрагический васкулит является серьезным заболеванием сосудов, которое требует обязательного и длительного лечения, с последующей реабилитацией. Для профилактики рецидивов и обострений заболевания необходимо своевременно санировать очаги инфекции, не допускать необоснованного назначения препаратов с известным сенсibiliзирующим действием, избегать резких переохлаждений организма и соблюдать при наличии пищевой аллергии необходимую диету.

Аспекты ведения больных с васкулитами связаны с привлечением для их лечения специалистов различного профиля. Развитие осложнений при этих заболеваниях, как правило, требует согласованных действий педиатров, нефрологов, отоларингологов, невропатологов, хирургов, окулистов и др. В этих ситуациях особенно важен единый подход к лечению васкулитов.

Не стоит забывать, что поздняя диагностика и поздно начатое лечение БК — риск развития АКА и тромбозов коронарных артерий, инфаркта миокарда в молодом возрасте, летального исхода. Именно поэтому в числе диагностических методов обследования больного при первом подозрении на БК обязательны электрокардиография и эхокардиография с исследованием коронарных артерий.

Список литературы

1. Finkelstein Y., Nurmohamed L., Avner M. Clopidogrel use in children // *J. Pediatr.* — 2005. — Vol. 147. — P. 657–661.
2. Kato H., Suigimura T., Akagi T. Long-term consequences of Kawasaki disease // *Circulation.* — 1996. — Vol. 94. — P. 1379–1385.
3. Kawasaki T. Acute febrile mucocutaneous syndrome with lymphoid involvement with specific desquamation of the fingers and toes in children // *Arerugi.* — 1967. — Vol. 16. — P. 178–222.
4. McCrindle B.W., Li J.S., Minich L.L. Coronary artery involvement in children with Kawasaki disease: risk factors from analysis of serial normalized measurements // *Circulation.* — 2007. — Vol. 116. — P. 174–179.
5. Monagle P., Chan A., Massiocotte P. et al. Antithrombotic therapy in children: the 7 ACCP Conference on antithrombotic and thrombotic therapy // *Chest.* — 2004. — Vol. 126. — P. 645–687.
6. Newburger J.W., Takahashi M. Diagnosis treatment and long term management of Kawasaki disease. American Heart Association // *Pediatrics.* — 2004. — Vol. 114. — P. 1708–1733
7. 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 НЦПДХ. летию НЦПДХ.
8. 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.
9. Румянцев А.Г., Масчан А.А., Жуковская Е.В. Детская гематология –М: ГЭОТАР-Медиа, 2011.