

Национальный Центр
Охраны Материнства и
Детства
Команда «ДОКТОР ХАУС»

Докладчик: СОНГ УРИМ – студент КГМА 5леч 36гр



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ № 6



- Больной 9 лет, поступил по направлению участкового педиатра в связи сыпи на коже, болями в животе и суставах. Жалуется на схваткообразные боли в животе, боли в коленном и левом голеностопном суставах, появление мелкоточечной красноватой сыпи на нижних конечностях.
- Из анамнеза известно, что 2 недели назад у мальчика поднялась температура до 38°C, появились боли в горле. Участковый педиатр поставил диагноз лакунарной ангины, назначил оксациллин. Через неделю на коже нижних конечностей появилась мелкоточечная сыпь, непостоянные боли в левом коленном суставе.
- При поступлении - состояние ребенка тяжелое. Вялый, лежит в вынужденной позе с поджатыми к животу коленями. На коже нижних конечностей, ягодицах, мочках ушей мелкоточечная, местами сливная красновато - синюшная геморрагическая сыпь, слегка выступающая над поверхностью кожи. Левый коленный и левый голеностопный суставы отечны, болезненны при пальпации и движении, горячие на ощупь, над ними геморрагическая сливная сыпь. Живот болезненный при пальпации, печень, селезенка не пальпируются. Стул скудный, небольшими порциями, кашицеобразный, цвета «малинового желе». Мочится хорошо, моча светлая.



КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ № 6

(продолжение)



- ОАК: Нв – 120г/л, Эр – $3,5 \cdot 10^{12}$ /л, ЦП – 0,9 ,
Тромб. – $435 \cdot 10^9$ /л, Лейк – $10,5 \cdot 10^9$ /л, Юные – 1%,
п/я – 5%, с – 57%, э – 2%, л – 28%, м – 7%,
СОЭ – 25мм/час.
- Биохимический анализ крови: общий белок – 71г/л,
мочевина – 3,7ммоль/л, АсЕ – 25ЕД, АлТ – 20ЕД.
- ОАМ: цвет – соломенно-желтый, относ.
плотность – 1012, белок отсутствует, эпителий – 0–1 в п/з, лейкоциты – 2–4 в п/з, эритроциты,
цилиндры отсутствуют. АА

Предварительный Ds:

- *Острый* геморрагический васкулит, кожно–суставная и абдоминальная форма

Ds основан на:

- Жалоб: схваткообразные боли в животе, в коленном и левом г/с суставах;
мелкоточечная красноватая сыпь на н/к
- Анамнеза: наличие провоцирующего фактора (2нед. назад - лакунарная ангина □ оксациллин; *через недели - мелкоточечная сыпь на коже н/к, непостоянные боли в левом коленном суставе*);
- Объективных данных: **ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ**, который выражается на следующих синдромах:
 - **кожный синдром** (мелкоточечная, местами сливная красновато – синюшная, слегка выступающая над поверхностью кожи симметричная геморрагическая сыпь на коже н/к, ягодицах, мочках ушей («пальпируемая пурпура») – папулезно-геморрагическая сыпь);
 - **суставный синдром** (отек, болезненность при пальпации и движении и *локальная гипертермия* левого коленного и левого г/с суставов, над которыми геморрагическая сливная сыпь);
 - **абдоминальный синдром**, осложненный желудочно-кишечным кровотечением (вынужденная поза с поджатыми к животу коленями, болезненный при пальпации живот; скудный, небольшими порциями, кашицеобразный стул, цвета «малинового желе»).

- Лабораторных данных:
- ОАК: *нейтрофильный лейкоцитоз*, ускорение СОЭ, тромбоцитоз
- Биохимический анализ крови:
мочевина

- **Диагностические критерии Американского колледжа ревматологии (1990):**
 - **пальпируемая пурпура** (слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией);
 - возраст **начала** болезни **менее 20 лет**;
 - диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или **ишемия кишечника** (возможно кишечное кровотечение);
 - гистологические изменения при биопсии, выражающиеся в гранулоцитарной инфильтрацией стенок артериол и венул.
- ❖ Обнаружение у больного двух критериев и более позволяет поставить диагноз с чувствительностью 87,1% и специфичностью 87,7%.

Дополнительные методы исследования:

- Определение ЦИК в крови (повышение)
- Количественное определение в плазме фактора фон Виллебранда (повышение)
- Определение содержания в плазме фибриногена и других белков «острой фазы» (α_2 -, γ -глобулины), – *повышенный уровень которых влияет на эффективность лечения;*
- Определение концентрации антитромбина I (.....
.....) ;
- *Определение продуктов деградации фибрина, фибринмономерных комплексов (маркеры ДВС-синдрома);*
- Исследование спонтанной агрегации тромбоцитов(.....
.....) ;
- Антистрептолизин O (+)
- ***Иммуногистохимическое*** исследование участка кожи, взятого при биопсии, позволяет выявить **периваскулярные лейкоцитарные инфильтраты, отложения иммунных комплексов, содержащих АТ класса IgA, пропердин и компонент комплемента C3.** В биоптатах почек обнаруживают признаки гломерулонефрита.
- ***Эндоскопическое*** исследование при абдоминальном синдроме помогает выявить геморрагический или эрозивный дуоденит, эрозии в желудке, тонкой или толстой кишке.

Дифференциальная диагностика:

Нозология		Отличия
Тромбоцитарная пурпура	Петехиальные высыпания, кровоточивость	Тромбоцитопения, фрагментация эритроцитов, гемолиз, возникновение ОПН
Криоглобулинемия	Геморрагические высыпания	Livedo reticularis, акроцианоз, фен.Рейно, периферическая невропатия
.....		

Лечение:

- Немедикаментозное Тх:
- Госпитализация
- Постельный режим не менее 3 нед.
- Гипоаллергенная диета
(исключение из рациона пищи
какао, кофе, шоколада,
цитрусовых, свежих ягод,
индивидуально непереносимых
пищевых продуктов)

- НПВС (аспирин, индометацин, бруфен) – клопидогрел (плавиес) по 37–75мг/сут
- Преднизолон 1 (или 0,5–0,9?) мг/кг/сут в течение 2нед (или 5–7дней?). + Гепарин по 400–800ед/кг/сут в/в с равномерным распределением или длительной инфузией) либо п/к НМГ (фраксипарина) по 3800–5700ед/сут

(Гепарин – с начала препарат вводят внутривенно капельно или под кожу живота в суточной дозе 300–400 ЕД/кг каждые 6 ч.

При отсутствии эффекта дозу гепарина натрия увеличивают до 800 ЕД/кг. Также внутривенно струйно вводят свежезамороженную плазму в дозе 300–400 мл в течение 3–4 дней.)

В процессе лечения необходим контроль за гипокоагуляционным эффектом с помощью аутокоагуляционного теста.

- Аскорбиновая кислота, рутозид и антигистаминные препараты
- С целью улучшения реологических свойств крови назначают дипиридамол и пентоксифиллин.
- *Этапный (дискретный) плазмоферез – удаление плазмы от 200–350 до 700мл через день с заменой ее адекватными количественными физиологического раствора хлорида натрия. За один курс должно быть удалено до 3л плазмы.*

Условие выписки:

-
- Соблюдение профилактических мероприятий:
- Исключение контакта с аллергенами
- *Отказ от прививок и вакцинаций.....*
- Избегание физических нагрузок, переохлаждения, нарушений диеты.