

проводят в коллективах, что в совокупности с нестабильностью защитных механизмов организма способствует распространению болезней, в том числе коревой инфекции.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Корь // Рубрикатор клинических рекомендаций URL: https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/563_2 (дата обращения: 08.12.2024).
2. А.В. Сурхаева, М.Р. Брцьева Клинико-эпидемиологическая характеристика кори на современном этапе // Вестник науки. - 2024. - №1. - С. 881.
3. Еремушкина Я.М. Т.К. Кускова Е.Т. Вдовина А.В. Савина М.В. Богданова С.И. Котив Особенности диагностики и профилактики кори на современном этапе // Лечащий врач. – 2019. - №11.
4. Роспотребнадзор: ВОЗ демонстрирует предвзятость к РФ по учету кори в сравнении со странами ЕС // Федеральная служба по надзору в сфере защиты прав потребителей и благополучия человека URL: <https://www.rosпотребнадзор.ru/> (дата обращения: 07.12.2024).
5. Корь // Всемирная организация здравоохранения. URL: <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/measles> (дата обращения: 08.12.2024).
6. Ежемесячные обновленные данные по кори и краснухе в Европейском регионе ВОЗ // Всемирная организация здравоохранения. URL: https://cdn.who.int/media/docs/librariesprovider2/euro-health-topics/vaccines-and-immunization/eur_mr_monthly-update_ru_december-2023.pdf?sfvrsn=699d575a_2&download=true (дата обращения: 08.12.2024).
7. Антипрививочное движение // ФБУЗ "ЦЕНТР ГИГИЕНИЧЕСКОГО ОБРАЗОВАНИЯ НАСЕЛЕНИЯ" РОСПОТРЕБНАДЗОРА URL: <https://cgon.rosпотребнадзор.ru/naseleniyu/vaksinatsiya/dopolnitelnaya-informatsiya-o-vaksinatsii/antiprivivnochnoe-dvizhenie/> (дата обращения: 08.12.2024).

Сведения об авторах

Д.С. Михайленко - студент

М.В. Таргаева* - студент

Т.В. Бабин - ассистент кафедры

Information about the authors

D.S. Mikhailenko - Student

M.V. Targaeva* - Student

T.V. Babin - Department Assistant

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

targaeva_81@mail.ru

УДК 616.15-07

СЛОЖНОСТИ ДИАГНОСТИКИ ГЕМОРРАГИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ У ДЕТЕЙ, ПОСТУПАЮЩИХ В НЕОТЛОЖНОМ ПОРЯДКЕ В КРУГЛОСУТОЧНЫЙ СТАЦИОНАР ПЕРВОГО УРОВНЯ

Мухамедов Рамис Рустамович¹, Тимонова Дарья Тимофеевна¹, Хасанова Илюза Сарваровна^{1,2}, Плотникова Инга Альбертовна¹

¹Кафедра детских болезней лечебно-профилактического факультета

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО «Детская городская больница №8»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Геморрагический синдром у детей связан с нарушением свертывающей системы крови различной этиологии и варьирует от легких проявлений (петехий и носовых кровотечений) до угрожающих жизни кровоизлияний. В соответствии с приказами МЗ СО дети с геморрагическим васкулитом госпитализируются в педиатрические стационары районных больниц, которые относятся к медицинским организациям первого уровня, имеющие ограниченные диагностические возможности, что создает сложности при нетипичном течении патологии. **Цель исследования** - анализ клинико-анамнестических особенностей различных вариантов геморрагических синдромов у детей. **Материал и методы.** Анализ первичной медицинской документации 28 детей от 2 мес. до 17 лет, поступивших в стационар ГАУЗ СО «ДГБ 8» по поводу геморрагического синдрома. Статистический анализ проведен на базе программ Microsoft Excel, SPSS statistics. **Результаты.** Диагноз геморрагический васкулит установлен 75% (n=21) пациентов, неуточненный геморрагический синдром на фоне тромбоцитопении – 21,4% (n=6), в одном случае (3,6%) – на фоне вторичной гипофибриногенемии. Не установлено взаимосвязи заболевания с сезоном, алергоанамнезом, наследственностью. Выявлена связь тромбоцитопении с герпетическими инфекциями, геморрагического васкулита – с ОРВИ. **Выводы.** Отсутствие тромбоцитопении – основной признак, отличающий геморрагический васкулит. Геморрагическому синдрому часто предшествует вирусная инфекция. Диагноз геморрагического васкулита нередко требует сложной расширенной диагностики.

Ключевые слова: геморрагический синдром, петехии, экхимоз, инфекции, тромбоцитопении.

DIFFICULTIES IN DIAGNOSIS OF HEMORRHAGIC SYNDROMES IN CHILDREN EMERGENCY ADMISSIBLE TO A 24-HOUR FIRST LEVEL HOSPITAL

Mukhamedov Ramis Rustamovich¹, Timonova Daria Timofeevna¹, Khasanova Ilyuza Sarvarovna^{1,2}, Plotnikova Inga Albertovna¹

¹Ural State Medical University

²Children's City Hospital № 8

Yekaterinburg, Russia

Abstract

Introduction. Hemorrhagic syndrome in children is associated with a disorder of the blood coagulation system of various etiologies and varies from mild manifestations (petechiae and nosebleeds) to life-threatening hemorrhages. In accordance with the orders of the Ministry of Health of the Sverdlovsk Region, children with hemorrhagic vasculitis are hospitalized in pediatric inpatient departments of district hospitals, which are classified as first-level medical organizations with limited diagnostic capabilities, which creates difficulties in the atypical course of pathology. **The aim of the study** is to analyze the clinical and anamnestic features of various types of hemorrhagic syndromes in children. **Material and methods.** Analysis of primary medical documentation of 28 children from 2 months to 17 years old, admitted to the inpatient department of the State Autonomous Healthcare Institution of the Sverdlovsk Region "Children's City Hospital No. 8" due to hemorrhagic syndrome. Statistical analysis was performed using Microsoft Excel, SPSS statistics. **Results.** The diagnosis of hemorrhagic vasculitis was established in 75% (n=21) of patients, unspecified hemorrhagic syndrome against the background of thrombocytopenia - 21.4% (n=6), in one case (3.6%) - against the background of secondary hypofibrinogenemia. No relationship was established between the disease and the season, allergy history, heredity. A relationship was found between thrombocytopenia and herpes infections, hemorrhagic vasculitis - with acute respiratory viral infections. **Conclusions.** The absence of thrombocytopenia is the main symptom that distinguishes hemorrhagic vasculitis. Hemorrhagic syndrome is often preceded by a viral infection. The diagnosis of hemorrhagic vasculitis often requires complex extended diagnostics.

Keywords: hemorrhagic syndrome, petechiae, ecchymosis, infections, thrombocytopenia.

ВВЕДЕНИЕ

Геморрагический синдром у детей — это клиническое состояние, характеризующееся нарушением свертывающей системы крови и проявляющееся кровотечениями различной локализации и степени тяжести [1]. Данный синдром может быть, как самостоятельным заболеванием, так и проявлением различной патологии, включая системные васкулиты, нарушения в системе коагуляции, а также генетически обусловленные расстройства [2,3]. Он может быть вызван как наследственными, так и приобретенными факторами, что затрудняет диагностику и требует комплексного подхода к лечению и профилактике.

По данным Всемирной организации здравоохранения, частота геморрагического синдрома среди детей в разных странах имеет значительные отличия. Например, эпидемиологическое исследование в США показало, что заболеваемость геморрагическими расстройствами среди детей составляет около 10–12 случаев на 100 000 детей в год [4], в то время как в развивающихся странах этот показатель может быть значительно выше. Одной из основных причин повышенной заболеваемости там является недостаточная диагностика и лечение заболеваний, приводящих к нарушению гемостаза, таких как наследственные дефекты коагуляции или инфекционные заболевания, вызывающие тромбоцитопению и коагулопатию [5].

Геморрагические расстройства у детей могут варьировать от легких проявлений (синяков и носовых кровотечений) до угрожающих жизни состояний, таких как внутренние кровоизлияния [3]. Среди наиболее распространенных причин геморрагического синдрома у детей выделяют тромбоцитопении и тромбоцитопатии, болезнь Шенлейна–Геноха, генетически обусловленные коагулопатии, такие как, гемофилии А, В, болезнь Виллебранда [5,6], либо вторичные формы, связанные с хроническими вирусными, аутоиммунными и другими заболеваниями.

В соответствии с приказами Минздрава Свердловской области дети с геморрагическим васкулитом госпитализируются в педиатрические стационары районных больниц, которые относятся к медицинским организациям первого уровня, имеющие ограниченные диагностические возможности, что создает сложности при нетипичном течении патологии.

Цель исследования – изучение клинико-анамнестических особенностей различных вариантов геморрагических синдромов у детей.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Отбор 28 пациентов, поступивших в неотложном порядке в круглосуточный стационар в ГАУЗ СО «ДГБ№8» г. Екатеринбург в связи с остро развившимся геморрагическим синдромом осуществлялся методом сплошной выборки. Проведен анализ первичной медицинской документации. Обследование детей проводили по единой схеме, с оценкой общесоматического, педиатрического, клинического анамнезов. В объем исследований детей входило: общий и биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, СРБ), коагулологический скрининг: активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ), протромбиновый индекс (ПТИ), международное нормализованное отношение (МНО), фибриноген, тромбиновое время (ТВ), протромбиновое время (ПТВ), длительность кровотечения, время свертывания, анализ мочи, ПЦР крови на ВЭБ, ЦМВ, вирус герпеса VI типа, ЭКГ, УЗИ органов брюшной полости и почек, кал на скрытую кровь. Кодировка полученных данных проводилась на базе программы Microsoft Excel, методы статистического анализа данных: сравнение групп, дисперсионный анализ (двусторонний критерий Фишера), параметрические (t-test) и непараметрические методы (x²) сравнения средних выборок, корреляционный анализ.

РЕЗУЛЬТАТЫ

В период с января 2023 по март 2025 год в стационар ГАУЗ СО «ДГБ №8» по поводу остро развившегося геморрагического синдрома поступили 28 детей. Сроки обращения за медицинской помощью в среднем на 3-е сутки (min 1, max 21) от начала высыпаний.

Средний возраст пациентов 10–11 лет (min 2 мес., max 17 лет). Распределение пациентов по возрасту: до 1 года – 3,5% (n=1); 1-3 года – 0, 4-7 лет – 21,4% (n=6), 7-14 лет – 57,2% (n=16), 15-17 лет – 17,9% (n=5). Диагноз «Геморрагический васкулит» установлен у 75% (n=21) пациентов, неуточненный геморрагический синдром на фоне тромбоцитопении – 21,4% (n=6), в одном случае (3,6%) – на фоне вторичной гипофибриногенемии.

Среди пациентов с геморрагическим васкулитом преобладали мальчики 72% (n=20). Средняя длительность пребывания пациентов в стационаре составила 8,1 суток (min 1, max 36 дней). Максимальный срок в стационаре (36 дней) провел пациент 13 лет с повторным эпизодом геморрагического васкулита, по результатам коагулограммы имелись показания к назначению гепарина. У ребенка был марфаноподобный тип телосложения, килевидная деформация грудной клетки, гематурия (до 10 п. зр.), протеинурия до 1 г/л, упорное течение кожного процесса, попытки отмены гепарина и ГКС приводили к обострению, подъема АД до 133/85 мм рт. ст., признаки формирования хронической болезни почек 2 стадии (СКФ 67,7 мл/мин). Ребенок переведен в ГАУЗ СО ОДКБ с подозрением на тромбофилию и гемоцистеинурию, где было обнаружено генетически обусловленное нарушение фолатного цикла и установлен диагноз «Вторичный нефритический синдром на фоне генетической тромбофилии».

Наиболее распространенной формой геморрагического васкулита (ГВ) (группа 1) была кожная форма, 50% (n=14), смешанные формы составили 26% (n=7) (кожно-суставная, кожно-почечная, кожно-абдоминальная, кожная + абдоминальная + суставная). В 100% случаев геморрагический васкулит протекал с симметричными высыпаниями. В группе детей с неуточненными формами геморрагического синдрома (группа 2), у девочки в возрасте 2-х месяцев была тромбоцитопения на фоне анемии неуточненного генеза, у 4-х человек – предположительно иммунная тромбоцитопения, 1 пациентка наблюдалась у гематолога с диагнозом «Тромбоцитопатия». Петехиальная сыпь на коже была несимметричная. У одного

ребенка с эпилепсией геморрагический синдром развился на фоне вторичной гипофибриногенемии, вероятно, в связи с приемом препаратов вальпроевой кислоты, он проявлялся выраженными экхимозами. Поскольку заболевание сопровождалось аутистическими расстройствами психики, и проявлениями аутоагрессии, первоначально именно это связывалось с кожными проявлениями.

Большинство случаев поступления в стационар приходилось на весенний период (54%, n=15), осенью были госпитализированы 21% детей (n=6), зимой –14% (n=4), летом –11% пациентов (n=3).

В 61% случаев (n=17) аллергоанамнез был спокоен. В группе детей с положительным аллергоанамнезом указание на пыльцевую аллергию было в 15% случаев (n=4), реакция на эпидермальные аллергены отмечалась у 11% (n=3), на пищевые - у 25% (n=7) детей. В 8% случаях (n=2) наблюдалась аллергия на лекарственные препараты (ванкомицин, пенициллин). Однако статистически значимой связи заболевания с сезонностью возникновения патологии, либо аллергической предрасположенностью не найдено.

Максимальная длительность лихорадки – 5 дней у 7% пациентов (n=2), у 36% пациентов (n=10) отсутствовала лихорадка, у 32% пациентов (n=9) лихорадка длилась 1 день. Средняя t тела в обеих группах составила 37,4 (min 36,6, max 38,4 °C).

Подавляющее большинство (96%) были привиты по календарю, только один ребенок (4%) не вакцинирован.

Предшествующие ОРВИ оказались существенно связаны с развитием геморрагического васкулита (у 52% детей). Только у одного мальчика 9 лет ГВ развился на фоне абсцедирующей формы пиодермии волосистой части головы (в дальнейшем диагностирован микоз). Ни у одного ребенка из группы с другими геморрагическими синдромами не отмечено ОРВИ (0%) (точный критерий Фишера 0,024), в тоже время, 85,7% детей из этой группы было указание на герпетическую инфекцию. Среди детей с болезнью Шенлейна-Геноха таких было только 43% (n=9) (точный критерий Фишера 0,017).

Наследственность в 72% случаях (n=20) была неотягощена, в 10,5% (n=3) случаях у родственников пациентов отмечались заболевания мочевыделительной системы (2-хронический пиелонефрит, 1-гломерулонефрит), в 7% (n=2) – заболевания пищеварительной системы (гастрит и ЖКБ). По одному случаю (10,5%) – генетическая тромбофилия, бронхиальная астма, болезнь Бехтерева. Анализ не показал каких-либо взаимосвязей геморрагического синдрома у детей с наследственными факторами.

У 64% пациентов (n=18) наблюдалось увеличение тех или иных групп лимфатических узлов, у двух человек – гепатоспленомегалия (7,14%). Различия между группами по данным признакам не были значимы.

При анализе показателей периферической крови были выявлены статистически значимые различия по уровню тромбоцитов между исследуемыми группами пациентов. При ГВ отмечалось нормальное или повышенное число тромбоцитов ($243,94 \pm 19,7 \cdot 10^9/\text{л}$), тогда как при группе 2 –уровень тромбоцитов снижен ($89,0 \pm 34,792 \cdot 10^9/\text{л}$) ($p = 0,002$). Воспалительные маркеры (СРБ, СОЭ) были выше у пациентов из группы 1 (ГВ), при других геморрагических синдромах повышения маркеров воспаления не было ($p < 0,05$).

Показатели коагулограммы представлены в таблице 1.

Таблица 1.

Показатели коагулограммы у детей с геморрагическими синдромами

Показатель	Референсный диапазон		Медиана (min–max)	Ниже нормы (n)/%	Выше нормы (n)/%
АЧТВ, сек	25,1–36,5	0	39,0 (32,0–48,6)	0/0	14/70
Тромбиновое время, сек	15,8–24,9	3	20,1 (17,7–25,2)	0/0	1/7,7
Протромбиновое время,	9,4–		12,7	0/0	7/53,

сек	12,5	3	(10,8–15,4)		8
МНО	0,8– 1,14	3	1,03 (0,92–13,30)	0/0	2/15, 3
Протромбиновый индекс, %	69– 121	2	86 (60– 108)	1/8,3	0/0
Фибриноген, г/л	1,8– 4,0	4	2,93 (1,14–4,76)	1/7,1	3/21, 4
Длительность кровотечения, мин		2	3,44 (2,38–4,5)	0/0	2/16, 7
Время свертывания		1	5,03 (2,12–10,5)	1/9,1	1/9,1

Примечание: n – число пациентов, у которых данный показатель был измерен.

Длительность кровотечения была выше в группе 2, чем у детей при ГВ (группа 1) ($3,44 \pm 1,06$ и $2,02 \pm 0,32$ мин., соответственно) на уровне тенденции. По остальным показателям отличий между группами нет.

Найдена положительная корреляция между длительностью кровотечения с СОЭ (Рис.1).

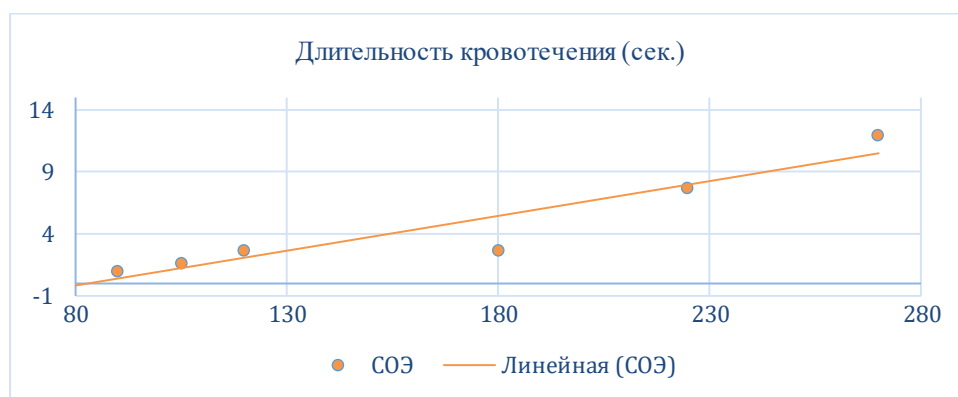


Рис. 1. Графическое изображение линейной зависимости длительности кровотечения от показателя скорости оседания эритроцитов у детей с геморрагическими синдромами

Обращает на себя внимание (таблица 1), что у 70% пациентов общей группы (n=14) АЧТВ было выше референсных значений, что необычно для патологии, связанной с нарушениями в сосудисто-тромбоцитарном звене гемостаза. Протромбиновое время было удлинено у 53,8% пациентов с выполненным тестом (n=7), что также указывает на гипокоагуляцию.

У 7,1% пациентов (n=1) отмечалось снижение фибриногена, а у 21,4% (n=3), напротив, повышение его концентрации, как проявление воспалительной реакции.

ОБСУЖДЕНИЕ

Результаты исследования показывают, что группа детей, поступивших в стационар по поводу геморрагического синдрома весьма неоднородна по клиническим проявлениям и причинам, вызвавшим заболевание. Несмотря на многочисленные работы, доказывающие сезонность и значение положительного аллергоанамнеза в патогенезе геморрагического васкулита у детей, мы не подтвердили эти данные своим исследованием, установив при этом значимую связь с предшествующей ОРВИ у пациентов с ГВ и с наличием маркеров герпес-вирусной инфекции в группе детей с неуточненным геморрагическим синдромом, подавляющее большинство, в которой, составляли дети с тромбоцитопенией и тромбоцитопатией.

Исследование полностью подтвердило, что основной признак, отличающий ГВ от иммунной тромбоцитопении – это нормальный или повышенный уровень тромбоцитов в крови. Полученное нами повышение маркеров острой фазы - СОЭ, СРБ, фибриногена у детей с ГВ указывает на ведущую роль воспаления в патогенезе при этой патологии, что также совпадает с литературными данными.

Достаточно трудно объясняются, при выбранном объеме диагностики, обнаруженные у значительной части детей признаки гипокоагуляции (увеличение АЧТВ и ПТВ) без наличия выраженных кровотечений, ожидаемых при некоторых значениях этих показателей. При консультации гематолога рекомендовано повторить исследование в другой лаборатории. Однако наиболее выраженный кожный геморрагический синдром отмечался именно у пациентов с увеличением показателя АЧТВ, что послужило поводом исключить дезагреганты (дипиридамола) из схем лечения и воздержаться от назначения гепарина, несмотря на тяжесть клиники и повышения уровня фибриногена в ряде случаев.

ВЫВОДЫ

Отсутствие тромбоцитопении – основной признак, отличающий болезнь Шенлейна-Геноха от геморрагических синдромов с преимущественным нарушением тромбоцитарного звена гемостаза. Геморрагическому синдрому часто предшествует вирусная инфекция, с геморрагическим васкулитом ассоциируются ОРВИ, с тромбоцитопениями – группа герпетических инфекций. Расширенная диагностика требуется у детей при тяжелом, затяжном течении ГВ, сопровождающегося поражением почек, а также при лабораторных признаках гипокоагуляции.

СПИСОК ИСТОЧНИКОВ

1. Борисова, Е.В. Геморрагический васкулит у детей / Е.В. Борисова // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. - 2004. – Т. 6, №83. - С. 51-56.
2. Хирургические осложнения геморрагического васкулита у ребенка / Е.Ю. Дьяконова, И.В. Поддубный, В.Ю. Петров [и др.] // Педиатрическая фармакология. - 2015. - №6. - С. 668-671.
3. Liyun, Xu. IgA vasculitis update: Epidemiology, pathogenesis, and biomarkers / Xu Liyun, Li Yongzhen, Wu Xiaochuan // Front Immunol. – 2022. - № 13. – С. 921864.
4. Manno, C.S. Management of bleeding disorders in children / C.S. Manno // Hematology Am Soc Hematol Educ Program. - 2005. – Vol. 1, №1. - P. 416-422.
5. Reamy, B.V. Henoch-Schönlein Purpura (IgA Vasculitis): Rapid Evidence Review / B.V. Reamy, J.T. Servey, P.M. Williams // Am Fam Physician. - 2020 - Vol. 102, № 4. – P. 229-233.
6. Song Y, Pathogenesis of IgA Vasculitis: An Up-To-Date Review / Song Y, Huang X, Yu G [et al.] // Front Immunol. - 2021 - № 12. – С. 771619.

Сведения об авторах

Д. Т. Тимонова – студент

Р. Р. Мухамедов – студент

А. А. Сатыбалдиев – студент

И. С. Хасанова* – ординатор

И. А. Плотникова – доктор медицинских наук, доцент

Information about the authors

D. T. Timonova* – Student

R. R. Mukhamedov – Student

A. A. Satybaldiev – Student

I. S. Khasanova* – Postgraduate student

I. A. Plotnikova – Doctor of Sciences (Medicine), Associate Professor

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

hasanovailyuza@yandex.ru

УДК: 616.12-008.331

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВТОРИЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ В СОСТАВЕ СИНДРОМА ВИЛЬЯМСА

Осотова Екатерина Сергеевна¹, Трунова Юлия Александровна^{1,2}

¹Кафедра поликлинической педиатрии

ФГБОУ ВО «Уральский государственный медицинский университет» Минздрава России

²ГАУЗ СО «Детская городская клиническая больница №11»

Екатеринбург, Россия

Аннотация

Введение. Синдром Вильямса – это достаточно редкое мультисистемное генетическое заболевание, к развитию которого приводят гемизиготные делеции длинного плеча 7-й хромосомы (7q11.23). **Цель исследования** –