

Д.А. Бурляй¹, А.Ю. Бабко¹, Н.Ф. Ждановская¹, Э.С. Григорян¹,
А.С. Нечаева¹, О.Б. Гордеева^{1, 2}, А.В. Доброток²

¹ Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет), Москва, Российская Федерация

² НИИ педиатрии и охраны здоровья детей НКЦ №2 ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского», Москва, Российская Федерация

Клинический случай геморрагического васкулита с нетипичным началом заболевания

Автор, ответственный за переписку:

Бурляй Денис Альбертович, студент Института материнства и детства ФГАОУ ВО Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова (Пироговский Университет)

Адрес: 117997, Москва, ул. Островитянова, д. 1, **тел.:** +7 (982) 662-49-02, **e-mail:** denisburlyai@mail.ru

Обоснование. Геморрагический васкулит, относящийся к дермальным васкулитам и проявляющийся неспецифическим воспалением стенок кровеносных сосудов разного калибра в результате отложения иммунных комплексов в периваскулярной ткани, является наиболее распространенным системным васкулитом в детском возрасте.

Описание клинического случая. Представлен клинический случай (у мальчика 13 лет) развития геморрагического васкулита с лабораторно не установленной этиологией, отсутствием классического развития начала заболевания и анамнеза, характерного для данной патологии. **Заключение.** Особенностью представленного клинического случая является нетипичное проявление кожного синдрома в дебюте заболевания, что подчеркивает важность своевременной диагностики геморрагического васкулита.

Ключевые слова: дети, геморрагический васкулит, сыпь, пурпура

Для цитирования: Бурляй Д.А., Бабко А.Ю., Ждановская Н.Ф., Григорян Э.С., Нечаева А.С., Гордеева О.Б., Доброток А.В. Клинический случай геморрагического васкулита с нетипичным началом заболевания. *Педиатрическая фармакология*. 2025;22(2):194–197. doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v22i2.2877>

ВВЕДЕНИЕ

Васкулит, ассоциированный с IgA, ранее известный как пурпура Шёнлейна – Геноха, — это сложный иммуноопосредованный васкулит, характеризующийся поражением мелких кровеносных сосудов в различных системах органов. Васкулит, ассоциированный с IgA, в первую очередь, поражает мелкие сосуды суставов, почек, желудочно-кишечного тракта, кожи, а в редких случаях — центральную нервную систему и легкие. В результате у пациентов часто наблюдаются различные клинические проявления, в том числе желудочно-кишечные расстройства, видимая пурпура, артралгии и поражение почек [1–4].

Пурпура Шёнлейна – Геноха названа в честь немецкого врача Иоганна Шёнлейна и его ученика Эдуарда Геноха. Шёнлейн обнаружил связь между болью в суставах и пурпурой, а Генох выявил поражение желудочно-кишечного тракта и почек. Хотя пурпура Шёнлейна – Геноха названа в честь указанных немецких ученых, первым это заболевание в начале 1800-х гг. описал английский врач Уильям Хеберден. В настоящее время предпочтительным термином является «IgA-васкулит» из-за тенденции к использованию этиологической, а не эпонимической номенклатуры [5].

Во всем мире примерно 90% случаев IgA-васкулита приходится на детей в возрасте от 3 до 15 лет, в среднем

Denis A. Burlyay¹, Alexander Yu. Babko¹, Nadezhda F. Zhdanovskaya¹, Emma S. Grigoryan¹,
Anna S. Nechaeva¹, Olga B. Gordeeva^{1, 2}, Albina V. Dobrotok²

¹ Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow, Russian Federation

² Research Institute of Pediatrics and Children's Health in Petrovsky National Research Centre of Surgery, Moscow, Russian Federation

Hemorrhagic Vasculitis with Atypical Onset: Clinical Case

Background. Hemorrhagic vasculitis, related to dermal vasculitis and manifested by non-specific inflammation of blood vessels walls (of different caliber) due to immune complexes deposition in perivascular tissue, is the most common systemic vasculitis in children.

Clinical case description. Clinical case (in a 13-year-old boy) of hemorrhagic vasculitis with laboratory unknown etiology, with no classical onset and anamnesis typical for this pathology is presented. **Conclusion.** The specific feature of the presented clinical case is atypical manifestation of skin syndrome at the disease onset emphasizing the importance of hemorrhagic vasculitis timely diagnosis.

Keywords: children, hemorrhagic vasculitis, rash, purpura

For citation: Burlyay Denis A., Babko Alexander Yu., Zhdanovskaya Nadezhda F., Grigoryan Emma S., Nechaeva Anna S., Gordeeva Olga B., Dobrotok Albina V. Hemorrhagic Vasculitis with Atypical Onset: Clinical Case. *Pediatricheskaya farmakologiya — Pediatric pharmacology*. 2025;22(2):194–197. (In Russ). doi: <https://doi.org/10.15690/pf.v22i2.2877>



Рис. 1. Пациент Н.: папула с мутным содержимым на передней поверхности брюшной стенки (сентябрь 2024 г.)

Fig. 1. Patient N.: papule with opaque content on the anterior surface of abdominal wall (September 2024)

на 6 лет, реже встречается у взрослых. Васкулит, ассоциированный с IgA, является наиболее распространенным системным васкулитом, и, по оценкам, в 2019 г. его распространенность в мире составляла от 3 до 27 случаев на 100 тыс. [1]. В 2015 г. средний возраст начала IgA-васкулита у взрослых составлял 50 лет, и заболевание чаще встречалось у мужчин, чем у женщин [6].

Этиология геморрагического васкулита в настоящее время изучена не до конца. В основе патогенеза лежит генерализованное иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла с отложением гранулярных IgA-депозитов и последующей активацией систем комплемента, гемостаза. Это приводит к ухудшению реологических свойств крови, в сосудистой стенке возникают асептическое воспаление, деструкция, тромбоз микрососудов и разрыв капилляров, что сопровождается геморрагическим синдромом [5, 7–9].

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

О пациенте

Мальчик, 13 лет, обратился к педиатру по месту жительства с жалобами на высыпания макуло-папулезного характера на ягодицах, нижних конечностях, боли в области правого голеностопного и правого локтевого суставов, а также на болезненные ощущения в области глотки и повышение температуры до субфебрильных значений.



Рис. 2. Пациент Н.: макуло-папулезная сыпь в области ягодиц и задней поверхности бедер (сентябрь 2024 г.)

Fig. 2. Patient N.: maculopapular rash on the buttocks and thighs' back surfaces (September 2024)

Из анамнеза заболевания известно, что в начале сентября 2024 г. ребенок перенес вирусную инфекцию неустановленной этиологии, сопровождавшуюся повышением температуры до фебрильных значений, умеренными катаральными симптомами, диспептическими проявлениями. Через 3 нед появились единичные везикуло-папулезные элементы с мутным содержимым с венчиком гиперемии, локализованные на коже бедер, на передней брюшной стенке, субфебрильная температура (рис. 1). Не обследовался. Спустя 4 дня появились макуло-папулезные элементы негеморрагического характера в области задней поверхности бедер. Консультирован дерматологом. Специалистом был заподозрен «кожный васкулит или параспориоз?». Далее консультирован ревматологом. Данных за аутоиммунную патологию выявлено не было. Через 3 сут пациент обратился к педиатру с жалобами на боль и отечность лучезапястных, голеностопных суставов, стоп, периодическую боль в животе, боль в мышцах верхних и нижних конечностей, появление новых элементов сыпи наряду с сохраняющимися прежними высыпаниями, слабость, субфебрильную температуру, боль в горле.

Физикальная диагностика

При первичном осмотре состояние средней тяжести, которое сопровождалось субфебрильной температурой, лимфаденопатией шейной группы, гиперемией небных дужек и задней стенки глотки, отечностью голеностопных и лучезапястных суставов, болезненностью при пальпации мышц конечностей. Особое внимание обращал на себя патологический процесс на коже, который был представлен множественными геморрагическими элементами: макуло-папулезная сыпь, без слияния, единичные геморрагические корочки в области ягодиц, задней поверхности бедер, в области голеностопных суставов и стоп (рис. 2, 3). Отмечалось, что пациент щадит левую нижнюю конечность при ходьбе.

Лабораторное исследование пациента

В клиническом анализе крови выявлен лейкоцитоз — $9,11 \times 10^9/\text{л}$ (референсный интервал (РИ) $4,5 - 8 \times 10^9/\text{л}$), лимфоцитоз — $4,01 \times 10^9/\text{л}$ (РИ $0,97 - 3,33 \times 10^9/\text{л}$), повышение СОЭ — 20 мм/ч (РИ 1–10 мм/ч). В коагулограмме обнаружено значительное повышение D-димера — 2,67 (РИ 0–0,5 мкг/мл) и фибриногена — 5,32 (РИ 2–4 г/л). В клиническом анализе мочи выявлены умеренная гематурия (эритроциты 250/мкл) и протеинурия (до 0,3 г/л). Методом полимеразной цепной



Рис. 3. Пациент Н.: геморрагическая сыпь на задней поверхности голени (сентябрь 2024 г.)

Fig. 3. Patient N.: hemorrhagic rash on the lower legs' back surfaces (September 2024)



Рис. 4. Пациент Н.: геморрагическая сыпь на голени в стадии разрешения (октябрь 2024 г.)

Fig. 4. Patient N.: resolving hemorrhagic rash on the lower legs (October 2024)

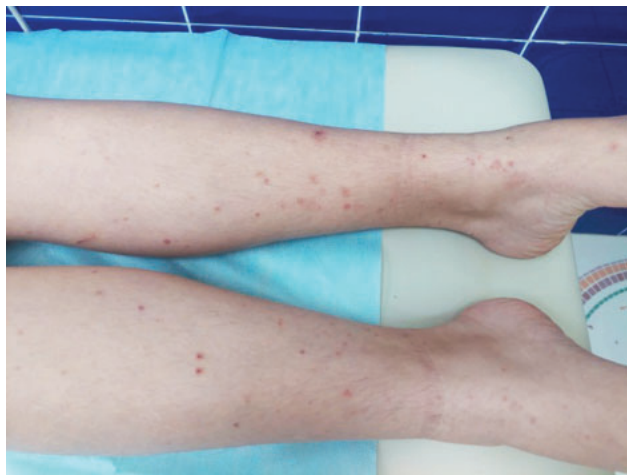


Рис. 5. Пациент Н.: геморрагическая сыпь на голени и в области голеностопных суставов в стадии разрешения (октябрь 2024 г.)

Fig. 5. Patient N.: resolving hemorrhagic rash on the lower legs and ankle joints (October 2024)

реакции (соскоб из ротоглотки и слюна) обнаружена ДНК вируса герпеса VI типа. Рекомендована консультация врача-инфекциониста. По данным ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости выявлены признаки незначительного увеличения размеров селезенки и поджелудочной железы. По результатам УЗИ почек данных за структурную патологию нет. При исследовании голеностопных суставов определяется незначительный выпот в области голеностопного сустава, целостность костных структур не нарушена. Эхокардиография без патологий.

Клинический диагноз

На основании клинико-анамнестических, лабораторных и инструментальных результатов обследования был выставлен основной диагноз: «D69.0 Аллергическая пурпура (болезнь Шёнлейна – Геноха), активность II степени, смешанная форма (кожный, суставной, абдоминальный, почечный синдромы), средней тяжести, острое течение»; сопутствующий диагноз: «B00.8 Другие формы герпетических инфекций».

Лечение

Во время нахождения в стационаре пациент получал патогенетическую терапию: далтепарин натрия 4000 анти-XA ME 2 раза в сутки 7 дней, метилпреднизолон 750 мг 3 дня, дипиридамолом 50 мг 3 раза в сутки 7 дней.

Динамика и исходы

На фоне проводимого лечения отмечалось улучшение состояния с положительной динамикой — кожный, суставной, абдоминальный, почечный синдромы купировались. При осмотре в динамике через 2 нед у пациента выявлены единичные элементы пурпуры в стадии разрешения на бедрах и в области голеностопных суставов (рис. 4, 5). Со слов пациента, отмечается появление единичных геморрагических элементов в области голеностопных суставов и стоп при физической нагрузке. В динамике — улучшение состояния, купирование клинической симптоматики и нормализация лабораторных показателей. Пациент в течение 2 нед продолжил терапию низкомолекулярным гепарином и дипиридамолом.

ОБСУЖДЕНИЕ

Воспалительные поражения сосудов кожи и подкожной клетчатки (ангииты/васкулиты) занимают важное место среди дерматозов. IgA-ассоциированный васкулит относится к поверхностным аллергическим васкулитам и проявляется поражением эндотелия сосудов не только кожи, но и внутренних органов. В данном случае, вероятно, инфекция, вызванная вирусом герпеса VI типа, явилась триггером развития геморрагического васкулита [6, 10–12]. Следует также учитывать проявления изолированного кожного лейкоцитокластического васкулита без признаков системного васкулита, что усложняет проведение дифференциальной диагностики. Геморрагический васкулит является иммунокомплексной вазопатией и характеризуется полиморфизмом клинических проявлений, а частые интеркуррентные заболевания способствуют высокому риску развития данной патологии [3–5].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, данный клинический случай показывает важность:

- 1) своевременной диагностики геморрагического васкулита, особенно с отсроченными кожными проявлениями в дебюте болезни;
- 2) мультидисциплинарного подхода к диагностике и лечению данной патологии;
- 3) клинической настороженности в процессе дифференциальной диагностики различных форм васкулитов у детей.

ИНФОРМИРОВАННОЕ СОГЛАСИЕ

От родителя пациента получено письменное информированное добровольное согласие на публикацию результатов его обследования и лечения.

INFORMED CONSENT

Patient's parent has signed informed voluntary consent on publication of diagnosis and treatment results.

ВКЛАД АВТОРОВ

Д.А. Бурляй — сбор и анализ материала, написание текста.

А.Ю. Бабко — сбор и анализ материала, написание текста.

Н.Ф. Ждановская — написание текста, его редактирование.

Э.С. Григорян — написание текста, его редактирование.

А.С. Нечаева — написание текста, его редактирование.

О.Б. Гордеева — руководство написанием статьи, редактирование.

А.В. Доброток — написание текста, его редактирование.

AUTHORS' CONTRIBUTION

Denis A. Burlyay — data collection and analysis, manuscript writing.

Alexander Yu. Babko — data collection and analysis, manuscript writing.

Nadezhda F. Zhdanovskaya — manuscript writing and editing.

Emma S. Grigoryan — manuscript writing and editing.

Anna S. Nechaeva — manuscript writing and editing.

Olga B. Gordeeva — guidance, manuscript editing.

Albina V. Dobrotok — manuscript writing and editing.

ИСТОЧНИК ФИНАНСИРОВАНИЯ

Отсутствует.

FINANCING SOURCE

Not specified.

РАСКРЫТИЕ ИНТЕРЕСОВ

Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

DISCLOSURE OF INTERESTS

Not declared.

ORCID

Д.А. Бурляй

<https://orcid.org/0009-0002-2237-8648>

А.Ю. Бабко

<https://orcid.org/0009-0005-6544-7385>

Н.Ф. Ждановская

<https://orcid.org/0009-0008-2903-5617>

Э.С. Григорян

<https://orcid.org/0009-0000-4028-3584>

А.С. Нечаева

<https://orcid.org/0009-0003-7966-9590>

О.Б. Гордеева

<https://orcid.org/0000-0001-8311-9506>

А.В. Доброток

<https://orcid.org/0000-0001-8116-598X>

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ / REFERENCES

1. Roache-Robinson P, Killeen RB, Hotwagner DT. IgA Vasculitis (Henoch Schönlein Purpura). 2023 Sep 26. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025.
2. Hasbún T, Chaparro X, Kaplan V, et al. Bullous Henoch-Schönlein purpura. Case report. *Rev Chil Pediatr*. 2018;89(1):103–106. doi: <https://doi.org/10.4067/S0370-41062018000100103>
3. Oni L, Sampath S. Childhood IgA Vasculitis (Henoch Schonlein Purpura) — Advances and Knowledge Gaps. *Front Pediatr*. 2019;7:257. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00257>.
4. Audemard-Verger A, Pillebout E, Guillemin L, et al. IgA vasculitis (Henoch-Schönlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmun Rev*. 2015;14(7):579–585. doi: <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2015.02.003>
5. Parums DV. A Review of IgA Vasculitis (Henoch-Schönlein Purpura) Past, Present, and Future. *Med Sci Monit*. 2024;30:e943912. doi: <https://doi.org/10.12659/MSM.943912>
6. Selewski DT, Ambruzs JM, Appel GB, et al. Clinical Characteristics and Treatment Patterns of Children and Adults With IgA Nephropathy or IgA Vasculitis: Findings From the CureGN Study. *Kidney Int Rep*. 2018;3(6):1373–1384. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ekir.2018.07.021>

7. *Детская ревматология: атлас* / под ред. А.А. Баранова, Е.И. Алексеевой. — М.: ПедиатрЪ; 2015. — 381 с. [*Detskaya revmatologiya: Atlas* / Baranov AA, Alekseeva EI, eds. Moscow: Peditr; 2015. 381 p. (In Russ).]
8. Eleftheriou D, Brogan PA. Vasculitis in children. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2009;23(3):309–323. doi: <https://doi.org/10.1016/j.berh.2009.02.001>
9. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, et al. Henoch Schonlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;35(3):143–153. doi: <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2005.08.007>
10. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O, et al. Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch-Schönleinpurpura: a 6-month prospective study. *Arch Dis Child*. 2010;95(11):871–876. doi: <https://doi.org/10.1136/adc.2009.167874>
11. Trnka P. Henoch-Schönleinpurpura in children. *J Paediatr Child Health*. 2013;49(12):995–1003. doi: <https://doi.org/10.1111/jpc.12403>
12. Wulffraat NM, Vastert B. Time to share. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2013;11(1):5. doi: <https://doi.org/10.1186/1546-0096-11-5>

Статья поступила: 09.02.2025, принята к печати: 16.04.2025
The article was submitted 09.02.2025, accepted for publication 16.04.2025

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / ABOUT THE AUTHORS

Бурляй Денис Альбертович, студент [**Denis A. Burlyay**, student]; **адрес:** 117997, г. Москва, ул. Островитянова, д. 1 [**address:** 1, Ostrovityanova Str., Moscow, 117997, Russian Federation]; **телефон:** +7 (982) 662-49-02; **e-mail:** denisburlyai@mail.ru

Бабко Александр Юрьевич [**Alexander Yu. Babko**, MD]; **e-mail:** alex_babko.doc@mail.ru

Ждановская Надежда Федоровна [**Nadezhda F. Zhdanovskaia**, student]; **e-mail:** nf.zhdanovskaya@gmail.com

Григорян Эмма Степановна [**Emma S. Grigoryan**, MD]; **e-mail:** wordemilay@mail.ru

Нечаева Анна Сергеевна [**Anna S. Nechaeva**, MD]; **e-mail:** nechaevolk2099@gmail.com

Гордеева Ольга Борисовна, к.м.н. [**Olga B. Gordeeva**, MD, PhD]; **e-mail:** obr@yandex.ru; **eLibrary SPIN:** 2562-7725

Доброток Альбина Витальевна [**Albina V. Dobrotok**, MD]; **e-mail:** dobrotokav@gmail.com; **eLibrary SPIN:** 4248-8015