



Геморрагический васкулит в детском возрасте.

Сыцкевич О. Н.
РНПЦДОГ

Геморрагический васкулит

- Распространенное в детском возрасте заболевание, в основе которого лежит множественный системный микротромбоваскулит иммунокомплексного генеза: поражаются сосуды кожи, суставов, брыжейки, слизистой оболочки кишечника, почек.

Геморрагический васкулит

- Частота - от 2,3 до 2,6 на 10.000 детского населения.

Геморрагический васкулит. Этиология и патогенез.

- ГВ относится к классическим иммунокомплексным заболеваниям - в его основе лежит 3 - ий тип иммунопатологических реакций.
- Образуются низкомолекулярные ЦИК, которые не подвергаются фагоцитозу, активируют комплемент по альтернативному пути,

Геморрагический васкулит. Этиология и патогенез.

- дезорганизуют сосудистую стенку, ведут к развитию микротромбоваскулита.
- Провоцирующие факторы:
 - вирусные;
 - бактериальные инфекции;
 - ожоги;
 - прививки.

Геморрагический васкулит. Этиология и патогенез.

- 80 % ИК маркируются как IgA;
- 20 % IgG (ГВ протекает более тяжело, имеет худший прогноз из - за более тяжелого поражения почек).

Геморрагический васкулит. Этиология и патогенез.

- Изменения в гемостазе:
- 1. Активация тромбоцитов, повышение их агрегационной функции.
- 2. Выраженная гиперкоагуляция, в тяжелых случаях снижение АТ III, что приводит к вторичному тромбофилитическому состоянию,

Геморрагический васкулит. Этиология и патогенез.

- гепаринорезистентности, повышению в крови белков острой фазы.
- 3.Тромбинемия, которая подтверждается этаноловым, протаминсульфатным тестом, ортофенантролиновым.
- 4. Повышение уровня фактора Виллебранда, отражающего тяжесть

Геморрагический васкулит. Этиология и патогенез.

- и распространенность поражения эндотелия сосудов.
- 5. Депрессия фибринолиза.
- 6. Кишечное кровотечение, гематурия являются следствием некротических изменений, дезорганизации сосудистой стенки.

Геморрагический васкулит. Клиника.

- Кожный;
- Суставной;
- Абдоминальный;
- Почечный синдромы.

Геморрагический васкулит. Клиника.

- Кожный: множественной симметрично расположенной папулезно - геморрагической сыпью на передней поверхности голеней, вокруг голеностопных и коленных суставов. Не исчезает при надавливании, оставляет пигментные пятна.

Геморрагический васкулит. Клиника.

- Суставной: второй по частоте; летучие боли разной интенсивности в крупных суставах; чаще поражаются голеностопные суставы, коленные и локтевые, редко - суставы кисти и позвоночника; может возникать припухлость, сглаженность. Купируется за 3 - 6 дней.

Геморрагический васкулит. Клиника.

- Абдоминальный: 50 - 70 % детей; сильные, схваткообразные локализованные боли в животе; тошнота, рвота, кишечное кровотечение, обусловленное тромбозами микрососудов и некротическими изменениями слизистой оболочки кишечника.

Геморрагический васкулит. Клиника.

- Диспепсическим синдромом: тошнотой, рвотой, задержкой стула.
- Почечный синдром - встречается у 1/4 - 1/2 больных. ХПН составляет 20 - 30 %. По клиническим проявлениям выделяют: гематурический, нефротический, смешанный и быстро прогрессирующий варианты нефрита.

Геморрагический васкулит. Клиника.

- Наиболее чаще встречается гематурическая форма, которая характеризуется макро- и микрогематурией без нарушения функции почек. Чаще появляется на 2 - 3 неделе с момента начала заболевания. Другие варианты нефрита проявляются протеинурией,

Геморрагический васкулит. Клиника.

- цилиндрурией, гипопротеринемией, гипоальбуминемией, гиперхолестеринемией. Повышение артериального давления встречается крайне редко.

ДИАГНОСТИКА ГВ.

- Клиника.
- ОАК обычно в пределах нормы, однако при абдоминальном синдроме - нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, при кровотечении - постгеморрагическая анемия.
- Общий анализ мочи для исключения

ДИАГНОСТИКА ГВ.

- поражения почек.
- Б/х анализ крови с определением креатинина, мочевины, белка и др.
- Гемостазиограмма (коагулограмма): АПТВ, этаноловый, протамисульфатный тест, ортофенантролиновый, ПДФ, РФМК, ФА, АТ III, фактор Виллебранда, адгезивно-

ДИАГНОСТИКА ГВ.

- агрегационная функция тромбоцитов.
-

ЛЕЧЕНИЕ.

- Госпитализация в стационар.
- Диета: исключить кофе, какао, шоколад, цитрусовые.
- Избегать назначения: сульфаниамидов и АБ, если нет очагов инфекции.
- Не оправдано применение рутина, викасола, хлорида кальция,

ЛЕЧЕНИЕ.

- антигистаминных препаратов.
- ГКС усиливают гиперкоагуляцию, вызывают депрессию фибринолиза. Показаны при молниеносных формах в дозе 15 - 20 мг/кг/сутки в/в и нефротическом синдроме.
- Дезагреганты: курантил, трентал и нестероидные

ЛЕЧЕНИЕ.

- противовоспалительные препараты.
- Курантил в дозе 2 - 4 мг/кг/сутки - подавляет первую волну агрегации тромбоцитов, индуцированную АДФ, коллагеном и адреналином.
- Трентал ингибирует флсфодиэстеразу в тромбоцитах и эритроцитах, ослабляет агрегацию

ЛЕЧЕНИЕ.

- эритроцитов, расширяет микрососуды, улучшает микроциркуляцию, снабжение тканей кислородом. Доза 2 - 3 мг/кг/сутки.
- Индометацин блокирует циклооксигеназу тромбоцитов и снижает выработку тромбоксана А₂ - мощного индуктора агрегации. Доза 2 - 4

ЛЕЧЕНИЕ.

- мг/кг/сутки. Длительность 10 - 14 дней.
- Лучший эффект наблюдается при сочетанном применении препаратов: курантил + трентал, курантил + индометацин.
- Хороший дезагрегационный эффект наблюдается при назначении тиклида

ЛЕЧЕНИЕ.

- в дозе 200 мг/сутки.
- Гепарин показания: 1) наличие рецидивирующей сливной сыпи, абдоминального и почечного синдромов;
- 2) наличие гиперкоагуляционного синдрома;
- 3) положительные паракоагуляцион-

ЛЕЧЕНИЕ.

- ные тесты. Стартовая доза гепарина - 400 Ед/кг/сутки, при отсутствии эффекта дозу повышают ступенеобразно по 100 Ед/сутки до 700 - 800 Ед/сутки. Оценивают эффективность: а) улучшение клинического состояния и б) по коагулограмме: гипокоагуляция.

ЛЕЧЕНИЕ.

- При неэффективности гепарина - плазмаферез, трансфузии СЗП + гепарин (1 Ед гепарина на 1 мл СЗП) 10 - 15 мл/кг/сутки.
- Никотиновую кислоту и ее производные.