

ГЕММОРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ



Федяева Е.Н.

503 пед.

Гемморагический васкулит

- наиболее распространённое заболевание из группы системных васкулитов. В его основе лежит асептическое воспаление стенок микрососудов, множественное микротромбообразование, поражающее сосуды кожи и внутренних органов (чаще всего почек и кишечника).

- Главной причиной, вызывающей это заболевание является циркуляция в крови иммунных комплексов и активированных компонентов системы комплемента. В здоровом организме иммунные комплексы элиминируются из организма специальными клетками. Чрезмерное накопление циркулирующих иммунных комплексов приводит к отложению их на эндотелии микроциркуляторного русла с вторичной активацией белков системы комплемента по классическому пути и вторичном изменении сосудистой стенки.
- В результате развивается микротромбоваскулит, и происходят сдвиги в системе гемостаза: активация тромбоцитов, циркуляция в крови спонтанных агрегатов, выраженная гиперкоагуляция, тромбопения, депрессия фибринолиза.

Этиология

- У большинства больных развитию заболевания предшествует инфекция верхних дыхательных путей.
- Описана манифестация заболевания после тифа, паратифа А и Б, кори, желтой лихорадки
- Другими потенциальными стартовыми агентами заболевания могут быть:
 - ❑ лекарства (пенициллин, ампициллин, эритромицин, хинидин, эналаприл, лизиноприл, аминазин)
 - ❑ пищевая аллергия
 - ❑ укусы насекомых
 - ❑ переохлаждение

Классификация

● По формам

1. кожная и кожно-суставная:
 1. простая
 2. некротическая
 3. с холодовой крапивницей и отеками
2. абдоминальная и кожно-абдоминальная
3. почечная и кожно-почечная
4. смешанная

● По течению

1. молниеносное течение (часто развивается у детей до 5 лет)
2. острое течение (разрешается в течение 1 месяца)
3. подострое (разрешается до трех месяцев)
4. затяжное (разрешается до шести месяцев)
5. хроническое.



● По степени активности

1. I степень активности — состояние при этом удовлетворительное, температура тела нормальная или субфебрильная, кожные высыпания необильные, СОЭ увеличено до 20.
2. II степень активности — состояние средней тяжести, выраженный кожный синдром, повышается температура тела выше 38 градусов, выраженный интоксикационный синдром (головная боль, слабость, миалгии), выраженный суставной синдром, умеренно выраженный абдоминальный и мочевого синдром. В крови повышено количество лейкоцитов, нейтрофилов, эозинофилов, СОЭ повышено до 20—40, снизится в крови содержание альбуминов, диспротеинемия.
3. III степень активности — состояние тяжелое, выражены симптомы интоксикации (высокая температура, головная боль, слабость, миалгии). выражен кожный синдром, суставной, абдоминальный (приступообразные боли в животе, рвота, с примесью крови), выраженный почечный синдром, может быть поражение центральной нервной системы и периферической нервной системы. В крови выраженное повышение лейкоцитов в крови, повышение нейтрофилов, повышение СОЭ выше 40 миллиметров в час, может быть анемия, снижение тромбоцитов.

Клиника

- Поражение кожи – самый частый симптом, относится к числу диагностических критериев заболевания. Наблюдается характерная геморрагическая сыпь – так называемая пальпируемая пурпура, элементы которой незначительно возвышаются над поверхностью кожи, что незаметно на глаз, но легко определяется на ощупь. Часто отдельные элементы сливаются, могут образовывать сплошные поля значительной площади. Иногда отдельные элементы некротизируются.

- Суставной синдром — часто возникает вместе с кожным синдромом, встречается в 59-100% случаев.

Поражение суставов чаще развивается у взрослых, чем у детей. Излюбленная локализация – крупные суставы нижних конечностей, реже вовлекаются локтевые и лучезапястные суставы. Характерны мигрирующие боли в суставах, возникающие одновременно с появлением высыпаний на коже.

Длительность суставного синдрома редко превышает одну неделю.

- Абдоминальный синдром, обусловленный поражением желудочно-кишечного тракта. Проявляется спастическими болями в животе, тошнотой, рвотой, желудочно-кишечным кровотечением. Возможны такие тяжёлые осложнения, как инвагинация кишечника, перфорация, перитонит.
- Почечный синдром: Чаще развивается после появления других признаков болезни, иногда через одну — три недели после начала заболевания, но в единичных случаях может быть первым его проявлением.

- Поражение лёгких: встречается в единичных случаях. Описаны больные с лёгочным кровотечением и лёгочными геморрагиями.
- Поражение нервной системы: встречается в единичных случаях. Описаны больные с развитием энцефалопатии, с небольшими изменениями в психическом статусе; могут быть сильные головные боли, судороги, кортикальные геморрагии, субдуральные гематомы и даже инфаркт мозга.
- Поражение мошонки: встречается у детей, не чаще 35%, и сводится к отёку мошонки (что связывают с геморрагиями в её сосуды).













Лабораторные признаки

1. Увеличение IgA
2. Увеличение АСЛ – О
3. Повышение СОЭ и СРБ



Диагностические критерии

1. **Пальпируемая пурпура.** Слегка возвышающиеся гемorragические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией.
 2. **Возраст менее 20 лет.** Возраст начала болезни менее 20 лет.
 3. **Боли в животе.** Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приёма пищи. или ишемия кишечника (может быть кишечное кровотечение).
 4. **Обнаружение гранулоцитов при биопсии.** Гистологические изменения, выявляющие гранулоциты в стенке артериол и венул.
- Наличие у больного 2-х и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 87,1% и специфичностью 87,7%

Лечение

- Во-первых, необходима диета (исключаются аллергенные продукты). Во-вторых, строгий постельный режим. В третьих, медикаментозная терапия. Применяют следующие препараты:
- дезагреганты — курантил по 2—4 миллиграмма/килограмм в сутки, трентал внутривенно капельно, индометацин по 2—4 миллиграмм/килограмм.
- гепарин в дозировке по 200—700 единиц на килограмм массы в сутки подкожно или внутривенно 4 раза в день, отменяют постепенно с понижением разовой дозы.
- активаторы фибринолиза — никотиновая кислота.
- При тяжелом течении назначают плазмаферез или терапию глюкокортикостероидами
- В основном течение заболевания благоприятное, и иммуносупрессантная или цитостатическая терапия применяется редко.
- Дети обязательно находятся на диспансерном учёте. Профилактику проводят при помощи санации очагов хронической инфекции. Таким детям противопоказаны занятия спортом, различные физиопроцедуры и пребывание на солнце.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

