

Қарағанды медицина университеті
№1 балалар ауруы кафедрасы

Тақырыбы: Жүйелі васкулиттер

Орындаған: Қалгапбар А.Б.

7-027топ

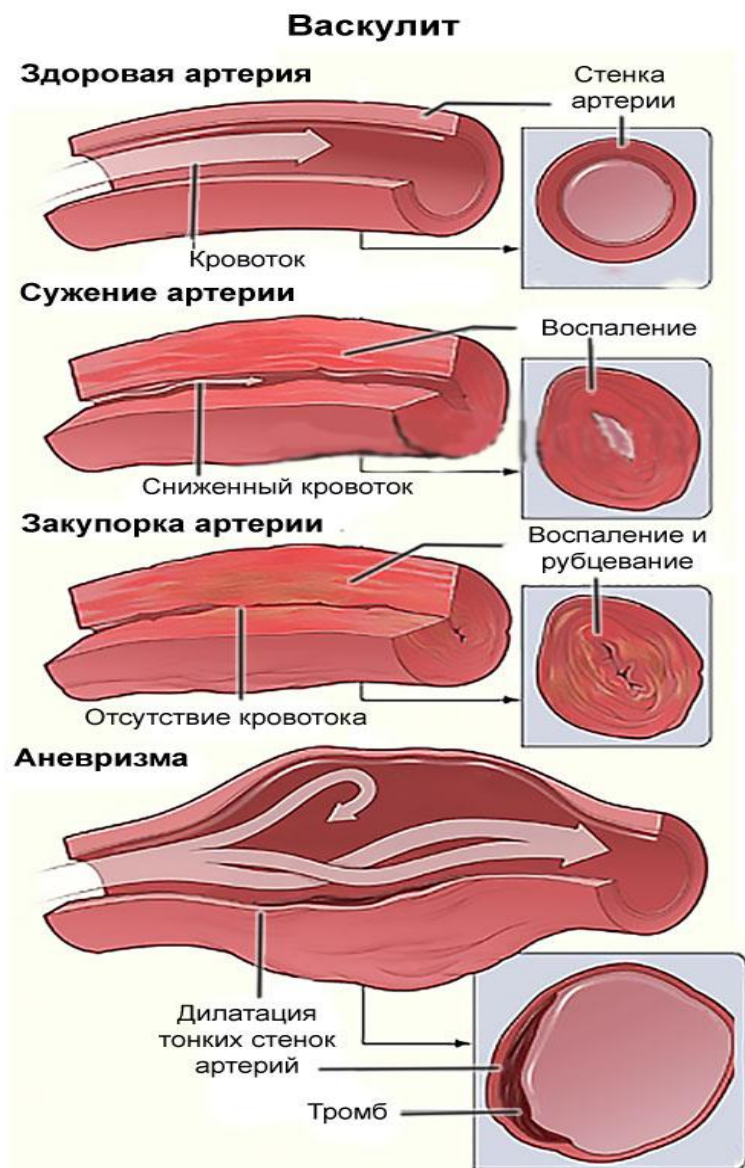
Қабылдаған:

Жоспар

- I. Кіріспе
- II. Негізгі бөлім
 - 1. Жүйелі васкулиттер жіктемесі
 - 2. Таралымы, клиникасы
 - 3. Түйіншікті полиартериттің, Вегенер гранулематозының, Кавасаки ауруының, Бехчет ауруларының, геморрагиялық васкулиттің сараланған-диагностикалық критерийлері.
 - 4. Жүйелі васкулиттер терапиясының жалпы принциптері.
- III. Қорытынды
- IV. Қолданылған әдебиеттер тізімі

Жүйелік васкулиттер

- Жүйелік васкулиттер — тамырлардың жалпылама қабынуы мен некроздалуға және сол себептен түрлі ағзаларда ишемиялық бұзылыстарға алып келетін аурулар тобы. Ол калибрі әртүрлі веналар мен артерияларды зақымдайды.
- Васкулиттердің клиникалық көріністері зақымданған тамырлардың типтеріне, мөлшеріне және оқшаулануына, сондай-ақ жүйелі қабыну белсенділігіне байланысты.



Жүйелік васкулит жіктелуі:

- Васкулиттердің клиникасы әртүрлі болғанымен, олардың барлығына келесі сипаттамалар ортақ:
- Этиологиясының белгісіздігі
- Патогенезінің ұқсастығы
- Тамырлар қабырғасындағы қабыну процестері фибриноидтық некроз және плазмалық, лимфоидтық немесе алып жасушалық инфильтрация түрінде дамуы
- Иммуносупрессиялық дәрімектердің айқын емдік әсер етуі
- Аурудың өршуі мен ремиссиялары кезектесетін созылмалы барысы

Біріншілік васкулит:

А) Ірі тамырларды зақымдайтын:

- Алып жасушалық артерит (Хортон ауруы мен ревматиздік полимегалия)
- Бейспецификалық аортоартерит (Такаясу ауруы)
- Орталық нерв жүйесінің жеке ангиниті

Б) Орта калибрі тамырларды зақымдайтын

- Классикалық түйінді периартерит
- Кавасаки ауруы

В) Ұсақ және орта калибрлі тамырларды зақымдайтын

- Вегенер гранулематоз
- Аллергиялық гранулематоздық ангиит
- Микроскопиялық полиартерит

Г) Ұсақ тамырларды зақымдайтын

- Гемораггиялық васкулит
- Эссенциальдік криглобулинемиялық васкулит
- Лейкоцитопластыкалық тері васкулиті

Екіншілік васкулит

А. Инфекциялық аурулардағы

- Бактериялық
- Вирустық (Созылмалы гепатит)
- Риккетсиялық аурулардағы

Б. Паразиттік аурулардағы

В. Дәрмектік аурулардағы

Г. Қатерлі ісіктердегі (түкті жасушалық лейкоз, лимфомада)

Д. Коллогеноздарлағы, ревматоидты артриттегі

Е. Кәсіптік ауруларда (бериллиоз, силикоз, мышьякпен улану)

АТАУЫ**Анықтама**

Геморрагиялық васкулит

Васкулит с иммунными депозитами ұсақ тамырларды зақымдайтын (капилляры, венулы, артериолы) IgA иммунды депозиті. Тері, ішек және бүйректің зақымдануы артралгия немесе артритпен жүреді.

Вегенер гранулематозы

Жоғарғы тыныс жолдарының некротикалық гранулематозды қабынуымен және ұсақ және орта калибрлі тамырлардың некротикалық васкулиті (капиллярлар, венулалар, артериолалар, артерии). Жиі некротикалық гломерулонефрит дамиды.

Түйінді полиартерит

Орта калибрлі кез келген артериялардың аневризма, тромбоз, зақымданған мүшелер мен тіндердің инфаркты дамуымен ошақты некротикалық қабынуы.

Кавасаки ауруы

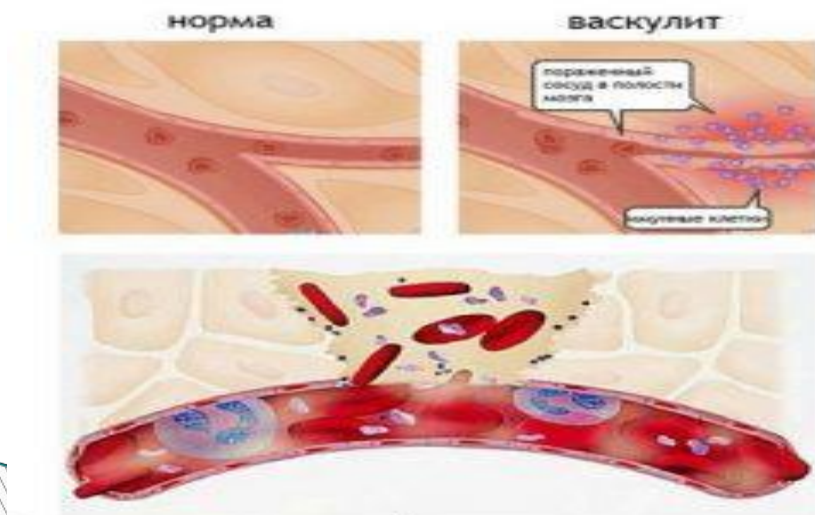
Ірі, орта және ұсақ артериялардың қабынулық зақымдалуымен тері-шырыштық лимфатикалық синдроммен қосарлана жүретін ауру. Артериялар мен веналар да зақымданады. Көбіне коронарлы артериялар зақымданады.

Такаясу артерииті

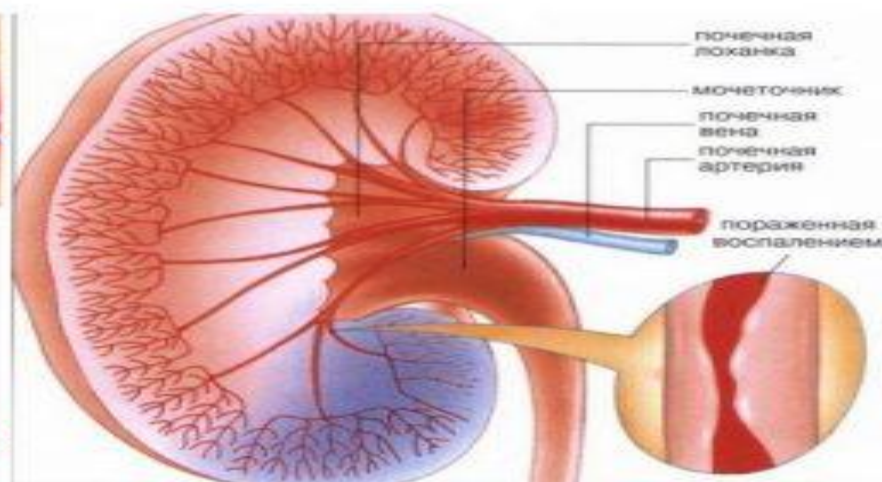
Аорта және негізгі бұтақтарының өршімелі гранулематозды зақымдалуы.

Геморрагиялық васкулит (Шенлейн – Генох ауры)

майда қан тамырлары қабырғаларының, бүйрек, асқазан – ішек жолдарының зақымдануымен және тромбтың пайда болуымен сипатталатын инфекциялық-аллергиялық ауру.



Воспаление сосудистой стенки приводит к ее повышенной проницаемости

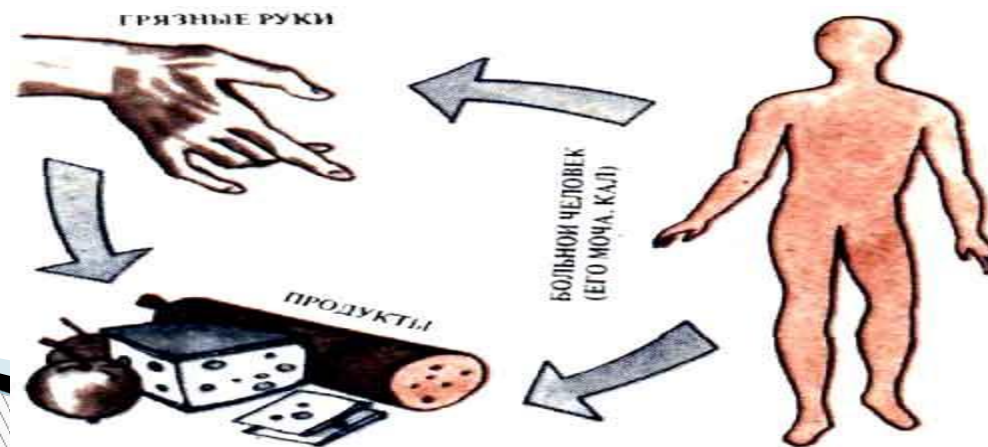


Поражение почек при геморрагическом васкулите проявляется признаками хронического или острого гломерулонефрита

С е б е п т е р і әлі күнге дейін анықсыз.

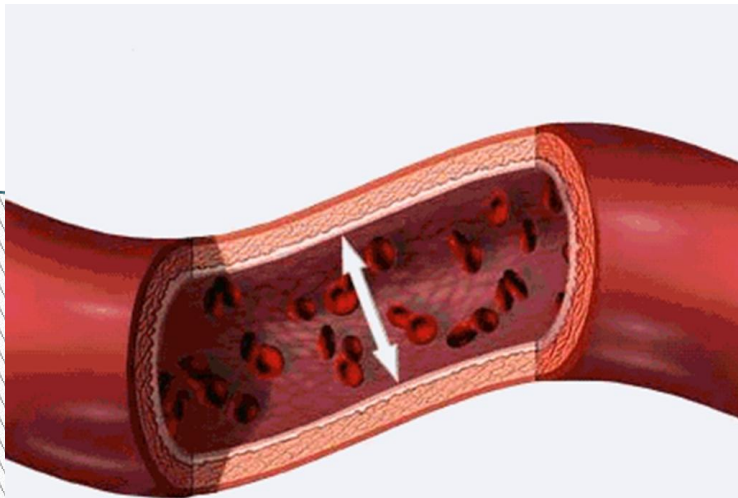
Факторлары:

- 66-80% жоғарғы тыныс алу жолдарының инфекциялары
- әр түрлі жұқпалар (күл, баспа, жедел респираторлы жұқпалар)
- дәрі-дәрмектер (егулер, антибиотиктер, витаминдер)
- тамақ (айқын аллергиялар – балық, жұмыртқа, құлпынай, консерванттары бар «Марс», «Сникерс», т.б.)
- кейбір адамдарда созылмалы инфекция ошақтары пайда болады. өте жиі аллергиялық аурулар бойынша тұқым қуалаушылық анықталады.



П а т о г е н е з і.

Барлық жағдайларда 1-3 жұмаға созылатын жасырын, симптомсыз өтетін кезең айқындалады. Осы кезең антиденелер пайда болу уақытына сәйкес келеді. Антиген-антидене реакциясына байланысты қан тамыр қабырғасында қабыну процесстер пайда болады, жасушалары өз құрлысын өзгертіп, антигендік қасиетке ие болады. Сондықтан аутоиммундық құбылыстар пайда болады; бір жағынан, қан тамырлардың өткізгіштігі жоғарлайды, екінші жағынан, қан тамырлардың зақымданған эндотелийі тамыр ішінде кішкентай қанқатпаларын туғызып капиллярларды бекітіп тастайды да, ұсақ қан тамырлардың үзілуіне, некрозына, микроайналым арнасының бұзылуына соқтырады.



Жіктелуі

Формасына байланысты:

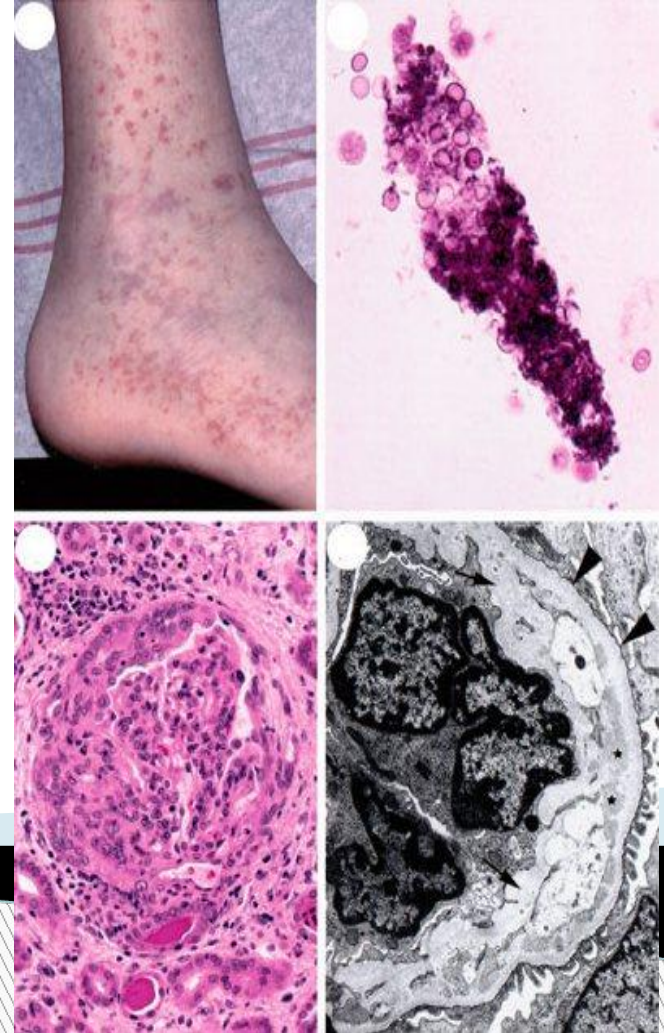
- Терілік, терілік-буындық
- Абдоминальды, терілік абдоминальды
- Бүйректік(нефротикалық синдром)
- Аралас

Ауырлық дәрежесіне байланысты:

- Жеңіл
- Орташа
- Ауыр

Ағымы бойынша:

- Жедел
- Қайталамалы
- Найзағай тәрізді



Терілік геморрагиялық синдром:

Кесел жедел түрде дене қызуының көтерілуімен, жалпы әлсіздікпен басталады. Клиникалық белгілерінің ең бастысы геморрогиялық синдром болып табылады. Геморрагиялық васкулиттің терілік түрі өте жиі кездеседі және диаметрі 2-3 мм-ден 4 см-ге дейін жететін жекеленген нүктелі, майда теңбіл папулезді бөртпенің пайда болуымен сипатталады. Ары қарай бөртпе элементтері геморрагиялық түрге өтеді және қызыл қоңыр түсті болады. Терінің геморрагиялық көпіршік түрдегі жара және некроздың пайда болуымен сипатталатын зақымдануы мүмкін. Бөртпелер **симметриялы** және тізенің, қолдың жазылғыш бетінде, санның ішкі бетінде, бөкседе, ірі буындар айналасында пайда болады.



Алғашқы 1-2 күннің аяғында бөртпе элементтері бозарады және қанталаудың кері дамуының барлық сатыларынан өтеді, бөртпелер басылып, орнында дақ қалады, оның ұзақ уақытқа дейін сақталуы мүмкін. Тері зақымдануының бірден бір ерекшелігі бөртпенің толқын тәрізді шығып отыруы тән, яғни бұрынғы элементтер қатарында жаңалары пайда болады.

Буындық синдром 5 жастан асқан балаларда жиі кездеседі. Патологиялық процеске ірі буындар – тізе, тілерсек, табан, шынтақ, кәржілік, білезік ұшырайды. Буындар ісінеді, қызарады, қимылы шектеледі. Пайда болған өзгерістер тез арада із қалдырмайды.



Абдоминалды синдромда - іштің кенеттен нақты орны жоқ ұстама тәрізді ауруы байқалады. Ауыр жағдайларда құсады, қан араласқан болуы мүмкін, үлкен дәреті шырыш араласқан немесе қап-қара, қанды болады. Ішек инвагинациясы, перфорация, перитонитпен асқынуы мүмкін.

Геморрагиялық васкулиттің ауырлық дәрежесін және оның ақырын болжайтын бірден-бір негізгі белгілерінің бірі патологиялық процеске **бүйректің** ұшырауы болып табылады. Бүйрек синдромының жетілу дәрежесі әр түрлі, зәрде белоктың және эритроциттің пайда болуымен сипатталады.



Диагностика критерийлері

- Басталу шағы: 20-жасқа дейінгі кезеңде басталуы;
- Қолға сезілетін пурпура: Тромбоцитопенияға қатысы жоқ, томпақтау, қолмен сезілетін геморрагиялық бөртпелер;
- Гематурия: Урологтиялық ауруларға қатысы жоқ макро немесе микрогематурия (зәрмен бірге қанды бөліністер);
- Полиартралгия: Ең кемінде екі шеттік буындардың, қабынудың объективті белгілерінсіз ауырсынуы;
- Іштің ауруы: Іштің тұтас ауыруы, тамақ ішкеннен кейін күшейетін және іштің қанмен өтуі;
- Биопсия: гранулоциттер зақымдалуы, гистологиялық өзгерістер, артериолар мен венулаларда гоанулиоциттердің инфильтрациясы болуы.

Диагностикасы, ажырату диагнозы.

Геморрагиялық васкулит ол ұсақ қантамырларды (капиллярларды, артериолаларды) зақымдайтын IgA иммундыкомплекстік васкулит.



Диагностикасы оның классикалық көріністеріне негізделеді:

- симметриялы орналасатын сипағанда қолға білінетін пурпура;
- буындық синдром (полиартралгия, өтпелі полиартрит),
- абдоминальдік синдром (іштің ауыруы, қанмен құсу, іштің қанмен өтуі),

Лабораториялық мәліметтер (микрогематурия, протеинурия, ЭТЖ жоғарылауы, қанда IgA және ФВ Аг жоғары деңгейі, қанның тамыріші шашыранқы үю синдромның белгілері болуы)

Гем васкулитті анықтау үшін ең маңыздысы тері биопсиясын жасау. Биоптатты жана пайда болған геморрагиялық дақтардан алады.

Ажыратпалы диагноз:

Диагноз	Диф.диагностикаға арналған негіздеме	Зерттеулер	Диагнозды жоққа шығару өлшемдері
Геморрагиялық диатездер тобы (тромбоцитопения, тромбоцитопатия, гемофилия)	Геморрагиялық бөртпе	ҚЖТ, коагулограмма , қан ағу уақыты, адгезия, тромбоциттердің агрегациясы, қанның ұю факторы	Тромбоцитопенияда - дақты қан ағу түрі, ұзақ қан уақытты, тромбоциттер саны айқын төмендеуі. Тұқым қуалайтын коагулопатия (гемофилия) үшін қан гематопты түрімен сипатталады. Қанның ұю факторлары, тромбоциттер саны және қан уақыт білдірді гипокоагуляция тапшылығы өзгермейді. Геморрагиялық васкулитте қалыпты тромбоциттер санының іш және бүйректің зақымдану белгілері қан васкулитті- күрең түрі байқалады. Геморрагиялық васкулит қан ұю жүйесінің ұйығышынның үрдісімен сипатталады.
Қосышы тін және ревматикалық аурулар (Бехчет, Стивена-Джонса синдромы, жүйелік қызыл жегі).	Буын синдромы, тері синдромы	Ревматоидты фактор, антинуклеарлы антидене, толқындыантикоагулянт, ДНҚ антиденесі	Ревматоидты фактор және антиядролық туған ДНҚ антиденелердің үшін қан тестінің теріс нәтижесі, реакция гиперпластикалық лимфа жүйесінің болмауы ГВ астында масқаланып жоғалып мүмкін (әсіресе жыныстық жетілу жасындағы балаларда) жүйелі ауру болдырмауға мүмкіндік берелі

Дәрі-дәрмексіз емдеу:



- тері пурпурларында, абдоминальды және буын синдромдарында қозғалыс белсенділігін шектеу.
- капилляротоксикалық нефритте жеке төсек режимі кезінде белгіленеді . Қайта геморрагиялық бөртпе қайтаруда- төсек режимін талап етеді . Тері пурпурларында, абдоминальды және буын синдромдарында қимыл-қозғалыс тәртібі шектелуі тиіс, негізсіз шектеу ұзарту гиперкоагуляцияның қозғалыс режимін баланың күшейтуі мүмкін [2,5].
- гипоаллергенді диета [5] – аллергиялық реакциялар тағамнан алынып тасталады, сондай-ақ барлық азық-түлік және дәрі-дәрмектегі - аллергиялық реакциялар. Абдоминалды синдромында модификацияланған үстел №1 Певзнер, оның толық тоқтату тағайындалады. Нефрит кезінде үстел №7 (тұзсыз, ет, ірімшік) бірте-бірте көшуге гипохлоридті диетаны, қызмет көрсету тағамдар қосу тұз дайын тағамдар дейін 0,5 г тәулігіне 1-1,5 айға – 3-4 г тәулігіне.

Дәрі-дәрмекпен емдеу:

ГВ негізгі емдеу патогенезі болуына әсер ететін және патотоксикалық терапия құралдары болып табылатын антиагреганттер мен антикоагулянттар [2,4].

Дезагреганттер [2]: дипиридамол ауыз арқылы 3-5 мг/кг·тәулігіне. Дезагреганттер ГВ кезінде 3-4 аптаға тағайындалады.

Антикоагулянттар [1,2,4,7]:

ГВ базистік терапиясында қоладыналады - Гепарин - абдоминальды, бүйрек синдромында, терілік ауыр түрінде және коагулограмма деректері бойынша гиперкоагуляцияның болуы:

- жеңіл дәрежесінде 100 – 200 бір/кг·тәулік;
- орташа ауыр – 200 – 500 бір/кг· тәулік;
- ауыр – 500 – 800 ЕД/кг· тәулік.

Гепаринді енгізу тәсілі сондай-ақ ГВ клиникалық түріне байланысты. Бұл инфузия күніне 4 рет к/і, үйлесімі к/і және т/а инъекция немесе т/а енгізу бойынша тікелей іштің бұлшық еттеріне күніне 4-6 рет. Гепарин 2 немес 3рет күніне енгізуге болмайды, өйткені бұл тамырішілік тромбаларды дамытуға итермелейді. Гепаринді бірте-бірте төмендету есебінен күшін жою, инъекция санын азайту арқылы жүзеге асырылуы тиіс. Гепаринді к/і тамшылатып арналған физиологиялық ерітіндіде, тәуліктік доза 4 қабылдауда енгізіледі [7,8], осылайша неғұрлым тұрақты гипокоагуляциялық әсері алынады

Гепаринді терапия

▣ *ГВ* терілік түрінде – гепарин бастапқы дозада 250 ЕД/кг/тәулігіне-бабына сатылы болып келуі арттырумен дейін 250 ЕД/кг/тәулігіне 10 күн біртіндеп төмендете отырып 3-4 күн.

ГВ тері-буынды түрінде гепарин бастапқы дозада 100-200 ЕД/кг/тәулігіне-бабына сатылы болып келуі арттырумен дейін 500 ЕД/кг/тәулігіне 17 күн біртіндеп төмендете отырып 4-8 күн.

ГВ аралас түрінде бүйрек зақымдалусы гепарин бастапқы дозада 150-200 ЕД/кг/тәулігіне-бабына сатылы болып келуі арттырумен дейін 600 ЕД/кг/тәулігіне 23 күн біртіндеп төмендете отырып 8-10 күн.

ГВ аралас түрінде бүйрек зақымдалуымен гепарин бастапқы дозада 150-300 ЕД/кг/тәулігіне-бабына сатылы болып келуі арттырумен дейін 550 ЕД/кг/тәулігіне 25 күн біртіндеп төмендете отырып 8-10 күн.

Абдоминалды синдром ішек қан кетумен және гематурия - антитромботикалық терапия қарсы көрсетілген болып табылады. Гепаринді тағайындар алдында антитромбина ІІІ және оны төмендету емдеу қосу трансфузиясында жаңа мұздатылған плазма 10 – 15 мл/кг, тәулігіне 2 рет аптасына деңгейін бақылаған жөн.

ГВ бар балаларға кортикостероидтар қолдану (преднизолон)

ГВ клиникалық нұсқа	Тәуліктік доза	Емдеу курсы	Болдырмау схемасы
Кең таралған тері пурпура, буллезді-некротикалық және экссудативті элементтері	2мг/кг per os	7-14 күн	5мг-нан 1-2 күн аралығында
Абдоминалды синдром	2 мг/кг в/в или per os	7-14 күн	5мг-нан 1-2 күн аралығында
Тері пурпура көлбеулене кезеңі	2 мг/кг per os	7-21 күн	5мг-нан 1-3 күн аралығында
Макрогематуриялы ГВ нефрит, нефротикалық синдромы бар	2 мг/кг per os	21 күн	5мг-нан 5-7 күн аралығында

Қолданылған әдебиеттер:

- Сигидин, Я. А. Биологическая терапия в ревматологии / Я.А. Сигидин, Г.В. Лукина. - М.: Практическая медицина, **2015**. - 304 с.
- Клиникалық хаттама
<https://diseases.medelement.com/disease/>