

Геморрагический васкулит.

доц. Строева В.П.
Кафедра Педиатрии и неонатологии
ФГБОУ ВО КемГМУ

План лекции.

1. Определение, распространенность ГВ.
2. Этиология заболевания.
3. Патогенез заболевания.
4. Классификация ГВ.
5. Клинические проявления (особенности кожного, суставного синдрома, патогенез, клинические проявления, возможные осложнения абдоминального синдрома, клинические проявления ШГН).
6. Дифференциальный диагноз (с тромбоцитопенией, иерсиниозом),
7. Режим, диета, медикаментозное лечение ГВ в зависимости от тяжести заболевания, неотложная помощь при абдоминальном синдроме .
8. Возможные исходы заболевания.

- Частота ГВ составляет 25 случаев на 10000 населения.
- Заболевание регистрируется круглогодично, но максимально - в весеннее и осеннее время года.

Этиология заболевания.

- *Стрептококковая инфекция.*
- *Хронические персистирующие инфекции:*
- *87,1% больных инфицированы цитомегаловирусом и хламидиями.*
- *18,5% - вирусом простого герпеса I и II типов.*
- *7,1% - гепатитом В.*
- *8,6 % - токсоплазмозом.*

Провоцирующие факторы.

- **Переохлаждение.**
- **Избыточная инсоляция.**
- **Пищевая, лекарственная и холодовая аллергия.**
- **Профилактические прививки (на фоне ОРВИ).**
- **Очаги хронической инфекции.**
- **Укусы насекомых, травмы и др.**

Патогенез заболевания

- **ГВ относится к иммунокомплексным заболеваниям (3 тип ИТР).**

Клинические проявления ГВ.

- **Кожный синдром.**
- **Суставной синдром.**
- **Абдоминальный синдром.**
- **Почечный синдром.**

Редкие синдромы:

- поражение коронарных сосудов,
- поражение сосудов легких,
- поражение сосудов головного мозга.

Особенности кожного синдрома:

- Геморрагические папулезные высыпания полиморфные от крупных петехий до буллы.
- Симметричность расположения на голенях, ягодицах, разгибательной поверхности локтевых суставов
- Высыпания склонны к ортостатичности.
- Высыпания редко бывают на лице и туловище.
- Новые элементы могут появляться на протяжении нескольких недель или даже месяцев = полихромность высыпаний.

Особенности суставного синдрома.

- **Клиника периартрита:** припухлость, сглаженность контуров суставов, болезненность при пальпации и движении.
- Но при этом функция суставов остается сохранной.
- Чаще поражаются голеностопные, затем коленные, очень редко мелкие суставы кистей и стоп, суставы позвоночника
- Поражение суставов ассиметричное.
- Миграции поражения суставов не наблюдается.
- Повторных суставных атак не бывает.
- Кожный синдром появляется одновременно или отсрочен на несколько дней.
- Купируется на фоне НПВП обычно на 3-6 день не оставляя после деформаций и нарушений функции

Абдоминальный синдром.

- Встречается у 14-98% больных
- Абдоминальный синдром чаще появляется одновременно с кожным, но может предшествовать ему.

- **Схваткообразные или постоянные боли в животе различной интенсивности – от легких до сильных.**
- **Диспепсические расстройства -тошнота, рвота, которая может быть многократной и приводить к дегидратации с расстройством водно – электролитного обмена.**
- **Желудочно-кишечное кровотечение: рвота кофейной гущей, дегтеобразный стул**
- **Продолжительность –от нескольких часов в до нескольких суток**
- **Может наблюдаться его волнообразное, рецидивирующее течение.**

Возможные осложнения абдоминального синдрома.

- **Инвагинация.**
- **перитонит.**
- **кишечная непроходимость.**
вследствие тромбоза сосуда в
подслизистом слое с
кровотечением в подслизистое
пространство и развитием
гематомы, некрозом части тонкой
кишки.

Почечный синдром.

- Поражение почек встречается у 30% больных и является наиболее грозным осложнением болезни.
- Почечный синдром проявляется:
 - 1.изолированного мочевого синдрома (микрогематурия, микропротеинурия) на 2 – 3 неделе от начала заболевания. Изменения в моче могут сохраняться от нескольких дней до 4 – 6 месяцев и даже нескольких лет.
 - 2.IgA нефрита -чаще с нефритическим, реже – нефротическим синдромом. Морфологически поражение почек при ГВ проявляется мезангио-пролиферативным и мезангио-капиллярным гломерулонефритом с отложением чаще всего IgA – депозитов, агрегатов тромбоцитов и фибриновых сгустков. Значительно реже бывает фибропластическая трансформация и тубулоинтерстициальный компонент.

Поражение коронарных сосудов проявляется:.

- **Синусовой аритмией (тахи- и брадикардия.**
- **Приглушение первого тона на верхушке, появление функц. систолического шума.**
- **На ЭКГ - диффузные дистрофические изменения миокарда.**
- **Реже – коронарная недостаточность, случаи инфаркта.**

Редкие клинические проявления

- Поражение сосудов легких, легочное кровотечение.
- Реже всего наблюдается микротромбообразование сосудов головного мозга:
 - с очаговой симптоматикой,
 - менингеальными знаками,
 - парезами, судорогами.

Классификация.

| Форма | Тяжесть | Течение |
|------------------|----------------------|-----------------------|
| Простая | Легкая | Острое |
| Суставная | Среднетяжелая | Молниеносное |
| Почечная | Тяжелая | Затяжное |
| Смешанная | | Рецидивирующее |
| Редкие | | |

Диагноз ГВ базируется на

- **Кожном синдроме, который служит визитной карточкой болезни. Имеет значение симметричность высыпаний, излюбленность локализации: голени, ягодицы, разгибательные поверхности локтевых суставов.**
- **При этом морфология сыпи может варьировать от крупной петехии, геморрагической папулы – до буллы.**

Параклинические исследования.

- Ан. периферической крови:
нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево,
ускоренная СОЭ.
- Диспротеинемия: гипергаммаглобулинемии со
второй недели болезни.
- В это же время повышается уровень Ig G и Ig A.
- Повышение ЦИК, снижение ТК (C₃).
- Повышение кол-ва фактора Виллебралта.
- С первых дней болезни регистрируется гиперкоагуляция -укорочение времени свертывания крови
- Повышение фибринолиза – повышение РФМК.
- Расходятся антикоагулянты =
антитромбин 3, что может резко снизить
эффективность гепаринотерапии.
- Необходим постоянный контроль за анализами
мочи с 2-3 недели болезни (гематурия,
протеинурия).

Необходимо обследование на предмет выявления очагов хрон. инфекции

- Патология ЛОР органов.
- Стоматологическая патология.
- ИМС
- 3-ния ЖКТ (глистная, паразитарная инвазия и др.)
- Носительство медленно текущих вирусных и бактериальных инфекций (стрептококк, псевдотуберкулез и иерсиниоз ,ВПГ, ЦМГ, хламидии, гепатит, токсоплазмоз, Эпштейн-Бара)

Лечение ГВ.

- **Режим постельный (расширяется не ранее, чем через 7 дней с момента последних высыпаний).**
- **Гипоаллергенная диета не менее 1 года (исключить кофе, какао, крепкий чай, цитрусовые, все продукты красного и желтого цвета, шоколад, рыба, яйца).**
- **Щелочное питье.**
- **При абдоминальном синдроме – стол № 1 по Певзнеру.**
- **При гломерулонефрите – стол № 7.**

Легкая форма.

- **Антиагреганты (курантил дозе 3 –5 мг/кг/сутки, трентал 5-10мг/кг/24) 3 месяца.**

Среднетяжелое течение ГВ.

1. Антиагреганты (курантил +трентал) 3-4 месяца.
2. Антикоагулянты: Гепарин в максимально ранние сроки в 200-400 ед-800ед/кг/сутки (время свертывания крови должно увеличиться в два раза). Курс - 20-30 дней.

Гепарин:

- антикоагулянтный эффект.
- инактивирует многие ферменты (гиалуронидазу)
- блокирует АТФ-азу,
- противовоспалительный эффект (снижает активность лизосомальных ферментов),
- инактивирует гистамин,
- обладает антикомплементарным, антицитотоксическим эффектом,
- снижает кооперативную активность при взаимодействии Т-л- В-л
- снижает функцию клеток, ответственных за иммунологическую память.

3. Показаны с первых дней лечения активаторы фибринолиза (никотиновая кислота, стугерон).

Тяжелое течение ГВ.

- Антиагреганты (2 препарата не менее 6 недель).
- Антикоагулянты.
- Инфузионная терапия.
- ГКТ по показаниям.
- Плазмоферез по показаниям.

При абдоминальном синдроме показано:

- **Челюстной стол, а при кровотечении – оральный голод на несколько часов.**
- **Реополиглюкин - 10 мл/кг в/в 35-45 капель в минуту.**
- **Гепарит, трентал, курантил в/в кап.**
- **Внутривенное введение новокаина, салициловокислого натрия.**
- **При частых рецидивах, упорном течении показан плазмаферез (4-6) сеансов.**

При IgA нефропатии:

1. Если мочевого синдром сохраняется более 6 месяцев – обследовать (тонзиллит, аденоидит с высоким титром АСО) и санировать очаги инфекции.

2. Биопсия почек:

МБГН

– пульсами МП в/в ежедневно- ч/з день- 2 раза в неделю №10.

- МП +ЦФ 2,5мг/кг сутки 8-10 недель per os или 12-17 мг/кг 1 раз в 2 недели, затем 1 раз в месяц, 1 раз в 2-3 месяца. Курс не менее года (кумулятивная доза не больше 250мг/кг).

Первые месяцы преднизолон 1мг/кг/24, после достижения ремиссии доза постепенно уменьшается до отмены.

В ремиссию:

Своевременная санация очагов

инфекции

(зубы, носоглотка, дисбактериоз кишечника, глистная инвазия и др.).

После выписки из стационара

-избегать переохлаждений, купания в открытых водоемах, загорания, приема пищевых аллергенов.

Контрольные вопросы.

- 1. Определение ГВ.
- 2. Этиология заболевания.
- 3. Патогенез заболевания.
- 4. Классификация ГВ.
- 5. Особенности кожного, суставного синдрома.
- 6. Патогенез, клинические проявления, возможные осложнения абдоминального синдрома,
- 7. Клинические проявления ШГН.
- 8. Режим, диета, медикаментозное лечение ГВ в зависимости от тяжести заболевания, показания для назначения ГКТ.
- 9. Неотложная помощь при абдоминальном синдроме .
- 10 Показания для биопсии почек, тактика лечения ШГН.
- 10. Возможные исходы заболевания.

Резюме

■ ГВ -наиболее частый вариант системного васкулита который у детей отмечают в 1,4 раза чаще, чем другие нозологические формы сосудистой патологии вместе взятые (васкулит Кавасаки и др. (Мао Y. et al., 2016). ГВ – преимущественно патология детского возраста: соотношение распространенности ГВ у детей и взрослых составляет 8:1–9:1 (Jelusić M. et al., 2015). В лекции освещены вопросы этиологии, патогенеза, клиники, классификации, диагностики ГВ, лечения, оказания неотложной помощи при абдоминальном синдроме, тактика ведения ШГН, возможные исходы заболевания.