

Геморрагический васкулит Шенлейна — Гёноха, (ревматическая пурпура, аллергическая пурпура) — 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). Он также характеризуется развитием в пораженных сосудах иммунокомплексного воспаления с IgA-иммунными депозитами.

Заболевание может развиваться в любом возрасте, но наиболее часто у детей 5-14 лет. По данным Stewart геморрагический васкулит встречается с частотой 13,5 на 100000 детей, а по данным Мизурина (1966) — 23-25 на 10 000 детей.

Этиология

- ❖ Инфекционный фактор. Известно что развитию гем. васкулита в 60-80% случаев предшествует инфекции верхних дыхательных путей. Предполагается роль различных микроорганизмов-стрептококка, микоплазмы, вирусов эпштейна-Барр и гепатита В, аденовирусов, цитомегаловируса и др. Довольно часто заболевание развивается после обострения носоглоточной инфекции;
- ❖ Прием определенных ЛС (пенициллина, ампициллина, эритромицина, антиаритмических препаратов);
- ❖ Укусы насекомых, пчел, ос и др.);
- ❖ Прием определенных продуктов (яиц, молочных продуктов, шоколада, цитрусовых, клубники и тд.)

Классификация

По формам:

- кожная и кожно-суставная
- простая
- некротическая
- с холодовой крапивницей и отеками
- абдоминальная и кожно-абдоминальная
- почечная и кожно-почечная
- смешанная

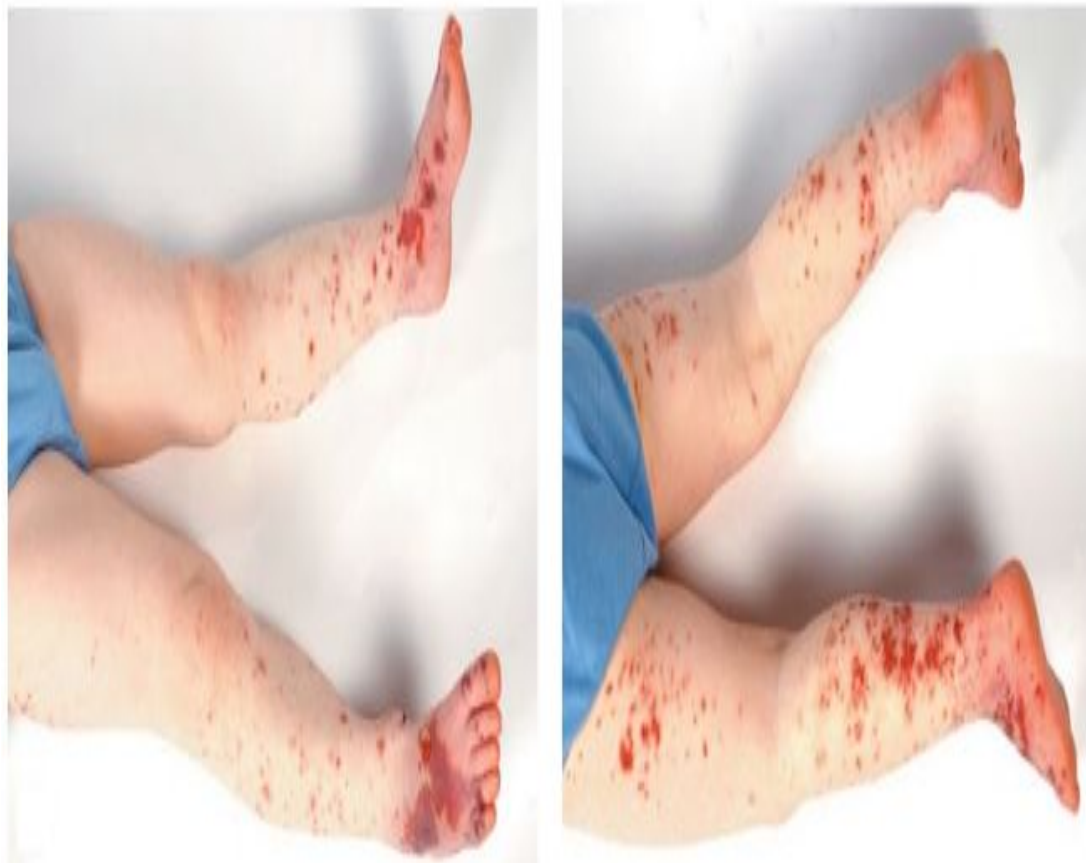
По течению:

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

По степени активности:

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

Типичная для геморрагического васкулита сыпь



Патогенез геморрагического васкулита



Клиника геморрагического васкулита

Характерна системность поражения кровеносных сосудов.

Поражаются микрососуды кожи, суставов, желудочно - кишечного тракта и почек, где на фоне геморрагических инфарктов эпителия, слизистой оболочки и подслизистого слоя развиваются обширные некротические и язвенные изменения.

В почках часть капиллярных петель подвергается тромбозу и фибриноидному некрозу. Может развиваться подострый и хронический гломерулонефрит с исходом в сморщенную почку и азотемию, однако чаще всего по исчезновению клинических признаков острого гломерулонефрита клубочки почек приобретают нормальную структуру.

Клиника геморрагического васкулита

Формы васкулита (в зависимости от обширности поражения сосудов)

1. невисцеральная
2. висцеральная
3. смешанная

Основные клинические синдромы

1. кожный
2. кожно - суставной
3. абдоминальный
4. почечный
5. сочетанный

Клиника геморрагического васкулита

Острота заболевания определяется

1. тяжестью процесса,
2. активностью
3. длительностью течения.

По тяжести каждая из клинических форм может быть

1. легкой,
2. средней тяжести
3. тяжелой.

Фазы - активная и стихания - могут чередоваться, в этом заключается волнообразность течения васкулита.

Течение болезни считается

1. острым до 1,5 - 2 мес.,
2. подострым 2 - 6 мес.,
3. хр. рецидивирующим - 6 мес. и более.

Клиника геморрагического васкулита

это заболевание характеризуется **васкулитно - пурпурным типом кровоточивости** с наиболее частым проявлением геморрагии на коже

1. КОЖНЫЙ СИНДРОМ

- ✓ элементы сыпи слегка приподняты и строго отграничены,
- ✓ не исчезают при надавливании.
- ✓ появляются высыпания симметрично,
- ✓ преимущественно на разгибательных поверхностях голеней и рук, на ягодицах.

Для детей одновременно с высыпаниями характерно возникновение ангионевротического отека на кистях и стопах, губах, ушах, в области глаз и волосистой части головы.

Клиника геморрагического васкулита



Пурпура. Множественные кровоизлияния в кожу нижних конечностей



Клиника геморрагического васкулита

КОЖНЫЙ СИНДРОМ

При злокачественном синдроме с молниеносным течением не бывает кровотечений из слизистых оболочек, но весьма характерны **ЭКХИМОЗЫ** на коже, которые с невероятной быстротой появляются и распространяются сначала симметрично на ногах, затем по всему телу, окраска их может быть красновато - черной или синей, на коже образуются кровянистые уплотнения, кровянисто - серозные пузыри.

Такие внезапные высыпания на коже **могут сопровождаться** лихорадкой, протрацией, судорогами, так как наблюдается поражение сосудов головного мозга, при этом больной может погибнуть в течении нескольких часов от геморрагических инфарктов мозга.

Клиника геморрагического васкулита

2. Полиартрит - суставной синдром.

наблюдается отек в области крупных сосудов /особенно часто в коленных и голеностопных/,
сопровождается летучими болями разной интенсивности.

Клиника геморрагического васкулита

3. Абдоминальный синдром

- Может появиться на фоне кожного или кожно- суставного синдрома,
- Проявляется кровоизлияниями в стенку кишечника или в брюшину, отеком и дискинезией желудочно - кишечного тракта.
- Приступообразные боли типа кишечной колики возникают внезапно, могут локализоваться вокруг пупка, в правом подреберье, подложечной или правой подвздошной областях.
- Геморрагии на слизистой оболочке кишечника и желудка проявляются кровавой рвотой, меленой или свежей кровью в стуле, а также ложными позывами и учащенным стулом или , наоборот, задержкой его.
- Синдром, как правило сопровождается лихорадкой, повышением числа лейкоцитов в периферической крови и повышением СОЭ, при больших кровопотерях может развиваться анемия, коллапс.
- В гемограмме определяется гипертомбоцитоз и гиперкоагуляция.

При тяжелых формах васкулита боли в животе настолько сильные, что больные принимают вынужденное положение, лежа на боку с поджатыми к животу ногами.

Клиника геморрагического васкулита

4. Почечный синдром

- ✓ это острый гломерулонефрит, развившийся на фоне кожного, кожно - суставного или других синдромов.
- ✓ Поражение почек может протекать и по типу хр. гломерулонефрита.
- ✓ В любом случае наблюдается
 - микро и макрогематурия,
 - протенурия,
 - цилиндрурия.

Иногда развивается нефротический синдром

Артериальная гипертензия редко.

Признаки нефрита исчезают через несколько недель или месяцев, у части больных они не исчезают вовсе, быстро прогрессируя с исходом в уремию первые два года заболевания. В любом случае поражение почек при ГВ делают угрожающим прогноз заболевания.

В гемостазиограмме состояние гиперкоагуляции,

- ✓ значительное снижение антикоагулянтных свойств
- ✓ сокращение тромбинового времени
- ✓ ускорение нейтрализации / или функциональное неиспользование / добавленного извне гепарина - повышение толерантности плазмы к гепарину.
- ✓ начальные признаки коагулопатии потребления, о чем свидетельствует гиперкоагуляция на первой фазе сокращения времени свертывания крови по Ли - Уайту.
- ✓ отмечается угнетение фибринолитической системы:
 - низкий процент спонтанного фибринолиза,
 - значительное увеличение плотности кровяного сгустка.

Такой тип гемостазиограммы характерен для гиперкоагуляционной фазы ДВС - синдрома.

ГВ может осложняться ДВС - синдромом. Но ГВ отличается от ДВС - синдрома мелкоочаговостью, пристеночностью, нормальным или повышенным содержанием в плазме фибриногена, отсутствием тромбоцитопении потребления и других проявлений.

Важное значение для оценки тяжести и варианта течения процесса имеют следующие исследования.

1. Количественное определение содержания фактора Виллебранда в плазме. Его уровень при ГВ закономерно повышается / в 1,5 - 3,0 раза /, степень повышения соответствует тяжести и распространенности поражения эндотелий сосудов - единственное место синтеза фактора Виллебранда.
2. Определение содержания в плазме циркулирующих иммунных комплексов. При ГВ уровень комплексов в плазме, как правило, повышен.
3. Гиперфибриногенемия, повышенное содержание в плазме А2 и Г-глобулинов, а также А1 - кислого гликопротеина отражает остроту и тяжесть болезни.
4. Определение в сыворотке криоглобулинов - тест позволяющий распознать "криоглобулинемическую форму болезни".
5. Определение антитромбина III и степени гепаринорезистентности плазмы имеет значение для подбора необходимой дозы гепарина и устранения из крови больного белков "острой фазы", мешающих терапевтическому действию этого препарата.

Лечение геморрагического васкулита

Больные нуждаются в строгом постельном режиме не менее 3-х недель.

Назначается щадящая диета с устранением аллергенных продуктов. *Из рациона исключаются острые продукты, шоколад, цитрусовые, клубника, экстрактивные и жаренные блюда. Разрешается молочные и овощные супы, каши, картофельное пюре со сливочным маслом, кефир, белый хлеб. Оправданно обильное питье отваров шиповника, черной смородины, овощных отваров и соков. На второй неделе + мясо, затем омлет. На третьей неделе - можно давать и мясные бульоны.*

Пищевой дневник ведется тщательно, с отбором продуктов, не аллергенных для данного больного. Расширение диеты при стойкой клинической картине.

В качестве энтеросорбентов могут быть рекомендованы:

- полифепан 1г/кг,
- тиоверол 1/2 - 1 чайная ложка 1-2 раза в день,
- энтеросорб, смекта и другие препараты.

Длительность лечения 10-14 дней

Лечение геморрагического васкулита

Базисным методом терапии ГВ является гепаринотерапия.

Назначается гепарин по 150 - 200 ЕД, в тяжелых случаях 200 - 400 ЕД/кг массы тела в сутки, разделенный на 4 инъекции, через каждые 6 часов подкожно по методике Иена - Весслера в переднюю брюшную стенку ниже пупочной линии.

Без антитромбина III гепарин неэффективен.

Для повышения уровня антитромбина III и плазминогена /он необходим для фибринолиза/ переливается 150 - 200 мм свежесзамороженной плазмы /СЗП// 1 - 1,5 мл/кг, коротким курсом.

Рекомендуется **дезагреганты** - курантил по 1 - 3 драже в день 7 - 14 дней.

Преднизолонотерапия при среднетяжелых и тяжелых формах заболевания - 0,5 мг/кг-1 мг/кг.

При ГВ используют **антигистаминовые** препараты: кларитин и другие.

При отсутствии эффекта от ранее проводимой терапии проводят **плазмоферез**.

Лечение геморрагического васкулита

После выписки из стационара за больным наблюдает гематолог.

Диспансерное наблюдение длится 2 - 5 лет с обязательной санацией хронических очагов инфекции, ЛФК, аэротерапией, рациональным питанием.