

“Астана медицина университеті” АҚ
Ішкі аурулар кафедрасы

Геморрагиялық васкулит

Дайындаған: Балтабай Балжан
Қабылдаған: Бухарбаеа Б.Ж.
Топ : 424 ЖМ

2017 ж

Жоспары :

- ❖ Анықтамасы
- ❖ Этиологиясы
- ❖ Патогенезі
- ❖ Жіктелуі
- ❖ Клиникасы
- ❖ Диагностикасы
- ❖ Емі

Геморрагиялық васкулит (Шенлейн -Генох ауруы)

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

норма



васкулит



Геморрагиялық васкулит кез келген жаста басталуы мүмкін.

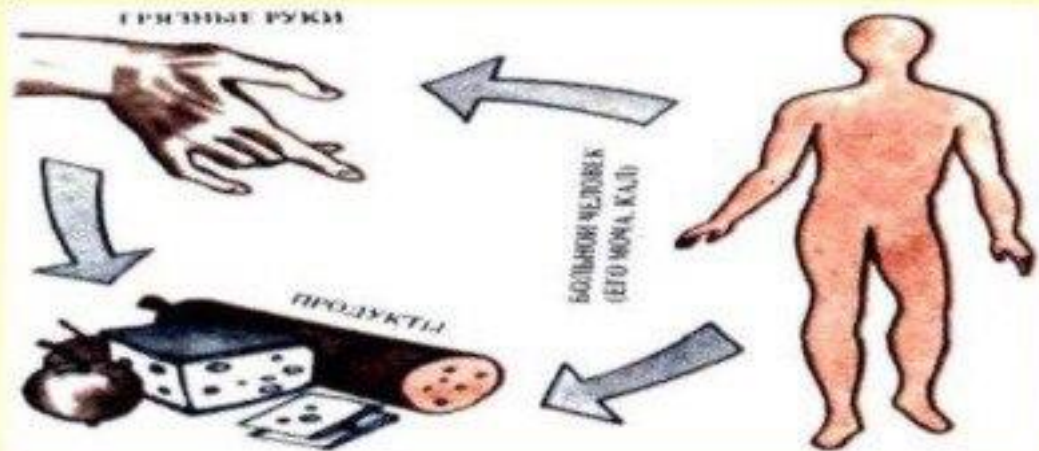
3 жасқа дейінгі балаларда сирек, ал 4-12 жас аралығындағы балаларда жиі кездеседі.



Себептері әлі күнге дейін анықсыз.

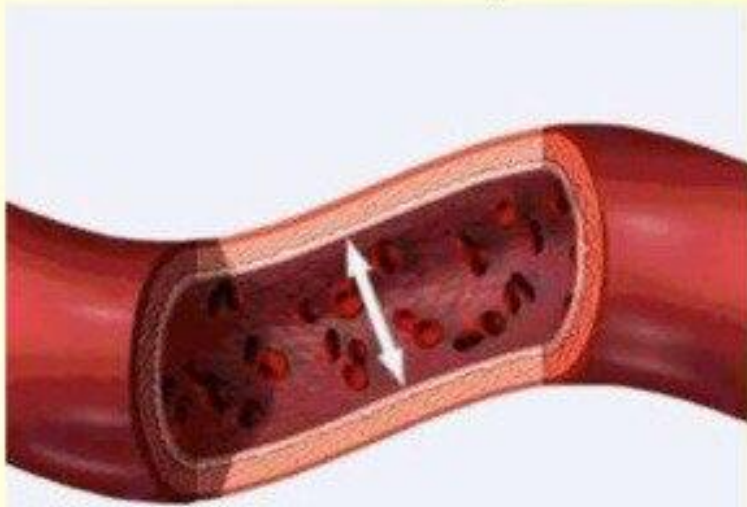
Факторлары:

- 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 қантамыр 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.



Классификация

Формасына байланысты:

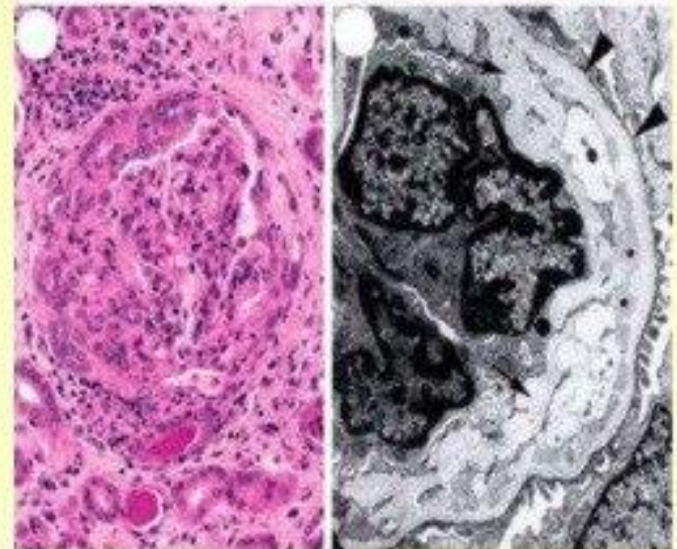
- Терілік, терілік-буындық
- Абдоминальды, терілік абдоминальды
- Бүйректік(нефротикалық синдром)
- Аралас

Ауырлық дәрежесіне байланысты:

- Жеңіл
- Орташа
- Ауыр

Ағымы бойынша:

- Жедел
- Қайталамалы
- Найзағай тәрізді

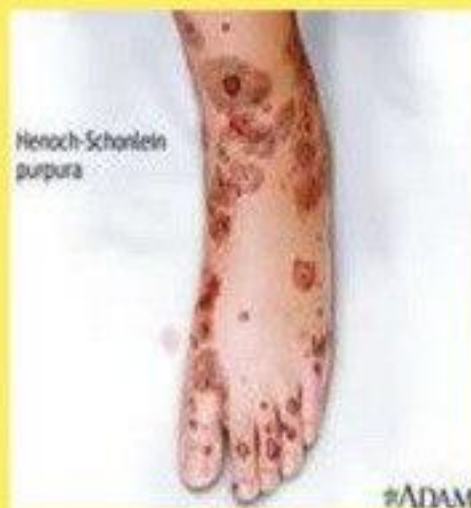




Клиникалық белгісі.

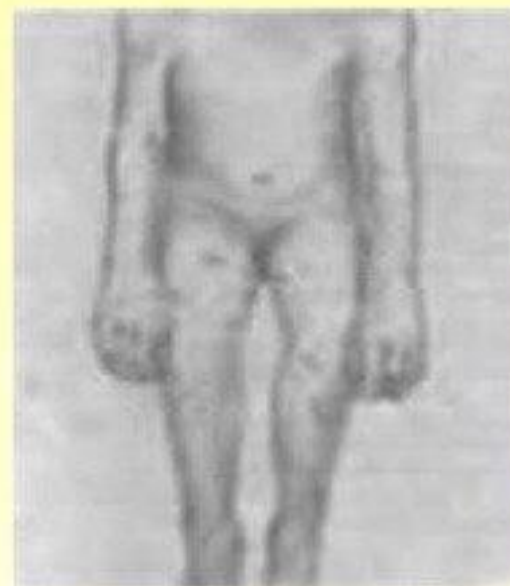
Терілік геморрагиялық синдром:

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.



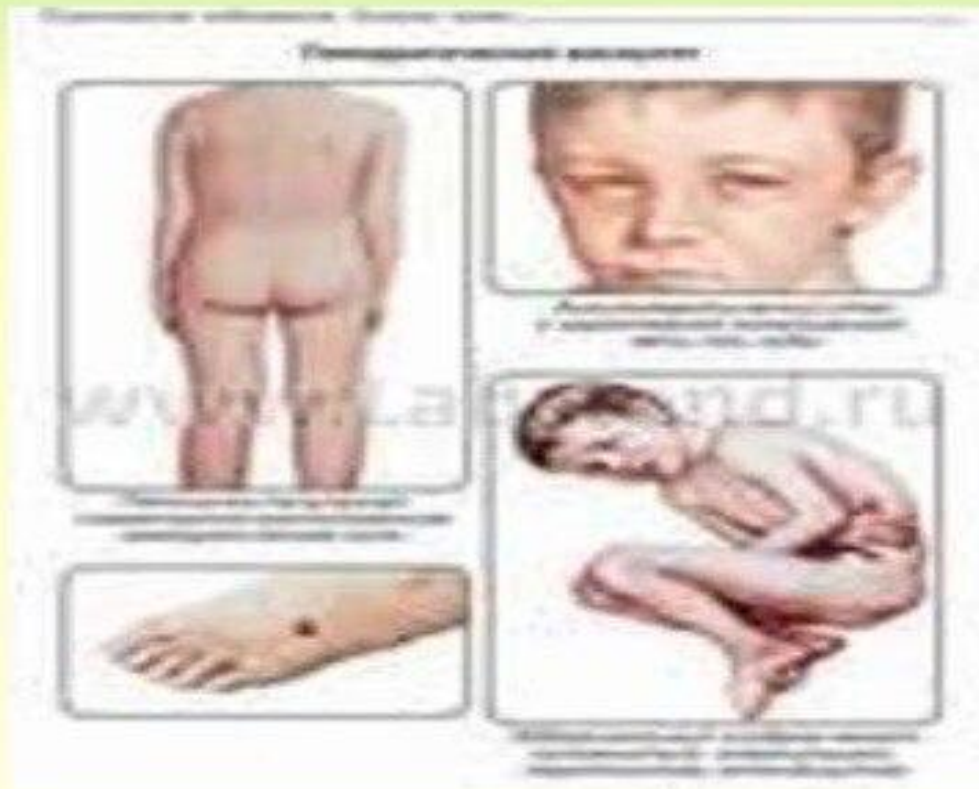
Алғашқы 1-2 күннің аяғында бөртпе элементтері бозарады және қанталаудың кері дамуының барлық сатыларынан өтеді, бөртпелер басылып, орнында дақ қалады, оның ұзақ уақытқа дейін сақталуы мүмкін. Тері зақымдануының бірден бір ерекшелігі бөртпенің толқын тәрізді шығып отыруы тән, яғни бұрынғы элементтер қатарында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

- Басталу шағы: 20-дан жас шақта басталуы,
- Қолға сезілетін пурпура: Тромбоцитопенияға қатысы жоқ, томпақтау, қолмен сезілетін геморрагиялық бөртпелер,
- Гематурия: Урологиялық 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, вену лаларды, артериолаларды) зақымдайтын IgA иммундыкомплектік 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 Ag жоғары деңгейі, қанның тамыріші шашыранқы ұю синдромның белгілері болуы)

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

Ажыратпалы диагноз:

Геморрагиялық синдром инфекциялық аурулар кезінде тромбоцитопениялық канкетумен жүреді. Фульминантты пурпураға петехиальды бөртпенің және симметриялы экхимоздың болмауы тән. Телеангиэктаз кезінде геморрагия басққан уақытта бозарады. Ол бетте, ерінде, тіс жиегі, мұрынның шырышты қабығында, конъюктивада, тырнақ астына, алақан және табанға локализацияланады.



Емі

- диета(аллергенді тамақтарды шектеу)

- қатаң төсек тәртібін сақтау

- медикаментозды терапия

дезагреганттар — курантил 2—4 мг/килограмм ,
трентал в/в.

гепарин 200—700 единиц кг массы күніне теріасты немесе в/в
4 рет күніне

фибринолиз активаторлары — никотин қышқылы, теоникол,
компламин 0,3-0,6 г

Ауыр

дамуында плазмаферез немесе глюкокортикостероидтармен
терапия.

Ауыр дәрежесінде және глюकोкортикостероидтармен емдеу
нәтиже бермегенде **Цитостатиктер**

қолданылады: Азатиоприн 2 мг/кг/сут, Циклофосфан.

Плазмафарез циркуляциядағы токсиндер, бактериялар, қабыну субстанцияларын, иммундық комплекстер жояды.

Ауыр дәрежесінде және глюкокортикостероидтармен емдеу нәтиже бермегенде **Цитостатиктер**

қолданылады: Азатиоприн 2 мг/кг/сут, Циклофосфан.



Геморрагиялық васкулиттің емделу ұзақтығы оның клиникалық формасы мен ауырлық дәрежесіне байланысты:

2-3 ай жеңіл түрінде;

4-6 ай орташа дәрежесінде;

12 ай ауыр дәрежеде;

Ал созылмалы түрлерінде қайталамалы курс түрінде 3 -6 ай.



Мал. 3. Висипання на тильній поверхні кистей рук



Мал. 4. Висипання на долонній поверхні кистей рук



Мал. 5. Висипання на нижніх кінцівках



Рис. 1. Преходящие инфильтраты в легких у пациентки с синдромом Черджа — Стросс



Рис. 2. Кожная сыпь при синдроме Черджа — Стросс. При биопсии выявлен эозинофильный лейкоцитокластический ангиит с формированием гранулем