

Геморрагический васкулит (ГВ)

Геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна - Геноха, геморрагический микротромбоваскулит, капилляротоксикоз, аллергическая пурпура, абдоминальная пурпура, капилляропатическая пурпура)

Это болезнь из группы геморрагических диатезов, в основе которой лежит асептическое повреждение эндотелия микрососудов циркулирующими иммунными комплексами, проявляющееся распространенным микротромбозом, геморрагиями, расстройствами микроциркуляции.

Этиология ГВ

- **Стрептококковые инфекции, как острые, так и хронические (кариес зубов, синусит, тонзиллит, аденоиды и т.д)**
- **Вирусные инфекции: цитомегаловирус, вирус гепатитов В и С, ВИЧ, парвовирус В19, вирус Эпштейна - Барр**
- **Пищевые аллергены (молоко, яйца, фрукты, земляника, злаки и т.п.)**
- **Лекарства (некоторые антибиотики, тиазиды, ацетилсалициловая кислота)**
- **Укусы насекомых**
- **Вакцинация**
- **Наследственность**
- **Неспецифические факторы: переохлаждение, избыточная инсоляция, травмы.**

Патогенез

- Классическое иммунокомплексное заболевание.
- Генерализованное иммунокомплексное повреждение сосудов микроциркуляторного русла
- Отложение IgA депозитов в сосудистой стенке с активацией системы С →
- Нарушение реологии крови, усиление агрегации тромбоцитов и эритроцитов →
- Развитие синдрома гиперкоагуляции с депрессией фибринолиза →
- Развитие асептического воспаления сосудистой стенки с деструкцией, тромбированием микрососудов, разрывом капилляров →
- Появление геморрагического синдрома

Патогенез (продолжение)

IgA – один из основных факторов патогенеза ГВ:

- Отложения IgA обнаруживаются в пораженных сосудах и почечных клубочках
- Во время обострения ГВ у части больных повышается уровень IgA –содержащих ЦИК
- Выявлено изменение структуры IgA у некоторых больных
- Показано извращение функции IgA при ГВ

КОЖНЫЙ СИНДРОМ

- 1. Симметричное расположение сыпи на разгибательных поверхностях конечностей**
- 2. Папулезно-геморрагические высыпания, не исчезающие при надавливании**
- 3. В тяжелых случаях сыпь может быть сливной, буллезной с некрозами и изъязвлениями.**
- 4. Может оставлять после себя пигментацию (гемосидероз).**
- 5. Характерен ортостатизм**
- 6. Слизистые оболочки при ГВ практически не поражаются**
- 7. Может сочетаться с ангионевротическим отеком**

Кожные проявления



Буллезная сыпь



Клиническая картина

- папулезно-геморрагическая сыпь на коже, локализующаяся преимущественно на нижних и верхних конечностях, в области ягодиц, вокруг суставов. Сопровождается легким зудом.
- сыпь мелкая, 2-5 мм в диаметре, линейная по ходу сосудов, расположена симметрично, имеет тенденцию к слиянию и некротизации, напоминает «цвет винных пятен» - «паспорт заболевания»,
- феномен ортостатизма, сыпь не исчезает при надавливании и регрессирует с образованием пигментации.





Суставной синдром

- Встречается у 2/3 больных
- Степень поражения варьирует от артралгий до артритов
- В основе развития синдрома – отек тканей вокруг суставов
- Преимущественно в патологический процесс вовлекаются крупные суставы
- Грубой деформации и анкилозов суставов обычно не возникает
- Может сопровождаться повышением температуры
- Продолжительность не более недели

Абдоминальный синдром

- Чаще поражается тонкая кишка (начальные и конечные отделы)
- Характеризуется сильными болями в животе, обычно схваткообразными
- Боль обусловлена кровоизлиянием в стенку кишки: геморрагиями в субсерозный слой и брыжейку
- Возникают диспептические расстройства
- Возможна лихорадка неправильного типа и лейкоцитоз
- Характерны постгеморрагические осложнения.
- Возможные осложнения: инвагинация, перфорация, жел.-киш. кровотечение

Почечный синдром

- Поражение почек чаще возникает через 2-4 недели после начала заболевания.
- Протекает в форме гломерулонефрита
- Отложение ЦИК в мезангии и пролиферация мезангиальных эпителиальных клеток
- Гломерулонефриты:
 - А) Фокальный мезангиопролиферативный
 - Б) Диффузный мезангиальный
 - В) Диффузно-фокальный пролиферативный
 - Г) Мезангиокапиллярный

Почечный синдром (продолжение)

СИМПТОМЫ

- Микрогематурия (преходящая или персистирующая)
- Макрогематурия (начальная или рецидивирующая)
- Цилиндрурия
- Персистирующая протеинурия
- Нефритический синдром
- Нефротический синдром
- Нефритически-нефротический синдром

Почечный синдром (продолжение)

Клинические варианты:

- 1) Минимальные поражения почек (рецидивирующий мочево́й синдром в виде умеренной протеинурии и микрогематурии)
- 2) Острый гломерулонефрит с развитием нефротического синдрома или АГ
- 3) Хронический нефрит нефротического или гипертонического типа; смешанный или латентный нефрит
- 4) Подострый экстракапиллярный нефрит с высокой гипертензией (наиболее опасен)

Почечный синдром (продолжение)

Исходы

- 1) Полное выздоровление
- 2) Хронический нефрит с тенденцией к прогрессированию
- 3) 20-30 % случаев - ХПН

Лабораторная картина:

- В период развернутых клинических проявлений – нормальное (реже увеличенное) количество тромбоцитов,
- Гиперагрегация тромбоцитов,
- Повышение уровня фактора Виллебранда,
- гиперкоагуляция по данным АКТ (АЧТВ),
- отсутствие патологии либо тенденция к гиперкоагуляции в протромбиновом тесте,
- увеличением содержания фибриногена,
- значительное нарастание концентрации РФМК и ПДФ в плазме и сыворотке.
- концентрация АТ-III и компонентов фибринолиза снижена.

Диагностика

1) Клиническая картина

2) Анализ крови:

- лейкоцитоз со сдвигом влево
- повышенная (чаще умеренно) СОЭ
- увеличенный титр антистрептолизина О
- увеличение IgA в крови
- повышение уровня ЦИК в крови
- изменения в ССК

3) Анализ мочи:

- протеинурия, иногда значительная
- гематурия
- цилиндры, чаще гиалиновые

4) Положительный тест на скрытую кровь в кале

Диагностика (продолжение)

- 5) Гастро- и колоноскопии могут подтвердить наличие геморрагий, а иногда и эрозий в желудке и разных отделах кишечника.
- 6) Биопсия участка кожи (выявляет периваскулярные лейкоцитарные инфильтраты и отложение IgA-содержащих иммунных комплексов)
- 7) Биопсия почек (признаки гломерулонефрита)
- 8) УЗИ органов брюшной полости: при абдоминальной форме выявляется увеличение размеров и изменение эхогенности печени, селезенки, поджелудочной железы, а нередко и появление жидкости в подпеченочной и подселезеночной области
- 9) УЗИ почек: увеличения размеров одной или обеих почек с утолщением коркового слоя и снижением эхогенности (локальный или двусторонний отек почек)

Дифференциальный диагноз

- Острый аппендицит; кишечная непроходимость; прободная язва желудка
- Менингит
- Тромбоцитопеническая пурпура (сыпь носит петехиальный характер, часто в сочетании с экхимозами разной степени зрелости по всему телу; в крови – тромбоцитопения)
- Другие СВ
- Ревматизм (быстрое развитие кардита)
- СКВ (серозит, LE-клеточный феномен)
- Сывороточная болезнь, лекарственная аллергия (несимметричность высыпаний)

Дифференциальный диагноз (продолжение)

- Гемофилия (кровоизлияния в суставы, полости, а также кровотечения при травмах, операциях, порезах)
- ДВС-синдром (клинические признаки кровоточивости при ГВ являются следствием некротических изменений и дезорганизации сосудистой стенки, а не тромбоцитопении и коагулопатии потребления, как при ДВС-синдроме)
- Криоглобулинемическая пурпура (наряду с геморрагическим синдромом имеет место сетчатое ливедо, болезнь развивается в холодное время или на фоне переохлаждения, в крови определяются криоглобулины)

Осложнения ГВ

- 1) Присоединение вторичной инфекции
- 2) Кишечная непроходимость
- 3) Перфорация кишечника
- 4) Некроз участка кишки
- 5) Нарушения в свертывающей системе крови
- 6) Постгеморрагическая анемия
- 7) Тромбозы и инфаркты органов
- 8) Церебральные расстройства

Лечение

- **Немедикаментозное:**

- 1) **Постельный режим:** в острый период болезни необходимо резкое ограничение двигательной активности до стойкого исчезновения геморрагических высыпаний. При нарушении постельного режима возможны повторные высыпания, объясняемые как «ортостатическая пурпура»
- 2) **Диета:** очень важно исключить дополнительную сенсибилизацию больных, в т. ч. и пищевыми аллергенами, поэтому необходима элиминационная (гипоаллергенная) диета. При указании в анамнезе лекарственной аллергии исключаются эти препараты, а также аллергизирующие медикаменты (в т. ч. все витамины), способные поддерживать или провоцировать обострения ГВ.

Лечение

- **Медикаментозное:**

- 1) **Антиагреганты:** курантил — 3-5 мг/кг, трентал — 5-10 мг/кг, Назначаются антиагреганты в течение всего курса лечения (не менее 3-4 недель)
- 2) **Антикоагулянтная терапия:** основной препарат – гепарин, стартовая доза 300-400 ед/кг. Эффективной дозой гепарина считается та, которая повышает активированное частичное тромбопластиновое время в 1,5-2 раза.
- 3) **Энтеросорбция:** показана при всех клинических формах ГВ:
 - активированный уголь;
 - тиоверол — 1 чайная ложка 2 раза в сутки;
 - полифепан — 1 г/кг в сутки в 1-2 приема;
 - нутриклинз — 1-2 капсулы 2 раза в сутки.

Лечение

- 4) **Антигистаминная терапия:** целесообразна при наличии в анамнезе у больного пищевой и лекарственной аллергии .
- 5) **Антибактериальная терапия:** наиболее эффективны макролиды— сумамед, клацид.
- 6) **Глюкокортикоиды:** показаны во всех случаях тяжелого течения ГВ - при буллезно-некротических формах кожной пурпуры, абдоминальном и суставном синдромах, некоторых вариантах капилляротоксического нефрита.
- 7) **Инфузионная терапия:** применяется для улучшения реологических свойств крови и периферической микроциркуляции (реополиглюкин, глюкозо-новокаиновая смесь).

Схема применения глюкокортикоидов

Клинические формы	Суточная доза преднизолона	Длительность применения	Схема отмены
Распространенная кожная пурпура с буллезными, некротическими, экссудативными элементами	2 мг/кг per os	7-14 дней	по 5 мг в 1-2 дня
Тяжелый абдоминальный синдром	2 мг/кг per os, в/в	7-14 дней	по 5 мг в 1-2 дня
Волнообразное течение кожной пурпуры	2 мг/кг per os	7-21 день	по 5 мг в 1-3 дня
Нефрит с макрогематурией или нефротическим синдромом	2 мг/кг per os	21 день	по 5 мг в 5-7 дней