

Геморрагический васкулит у детей



Васкулиты – сосудистые пурпуры с различной этиологией и патогенезом, не сопровождающиеся значительными нарушениями гемостаза (*Н.А.Алексеев, 2009*)

- Первичные – с неизвестной этиологией
- Вторичные – при системных заболеваниях, инфекциях и др.

Гистологическая основа: воспаление мелких сосудов дермы вплоть до некротизирующегося ангиита.

Геморрагические васкулиты

(Д.Грин, К.А.Ладлем, 2014)

- Наследственная геморрагическая телеангиэктазия (НГТ)
- Цинга
- Геморрагический иммунный васкулит (ГВ)
- Смешанная криоглобулинемия: гепатит С, лимфома
- Геморрагическая сыпь при амилоидозе

Диагностические критерии НГТ

(Д.Грин, К.А.Ладлем, 2014)

- Повторные спонтанные носовые кровотечения
- Множественные телеангиэктазии определённой локализации (кисти, конъюнктива)
- Семейный анамнез (НГТ у родственников первой степени родства)
- Поражение органов (ЖКТ, лёгкие, печень, мозг и т.д.)

Диагноз по количеству критериев:

Точный - 3 и более

Вероятный – 2

Маловероятный – менее 2

ГВ характеризуется асептическим воспалением стенки мелких сосудов под воздействием иммунных комплексов и биологически активных веществ с последующей активацией системы гемостаза, что приводит к нарушению микроциркуляции и развитию микротромбоваскулита (А.В. Чупрова с соав. 2007 г.)

- Геморрагический васкулит (анафилактоидная пурпура, ревматоидная пурпура, болезнь/синдром Шонлейна-Геноха, каплляротоксикоз) – это генерализованное гиперэргическое поражение мелких сосудов, характеризующееся полиморфизмом клинических проявлений и сопровождающееся развитием микротромботических осложнений («микротромбоваскулит» по определению проф.З.С. Баркагана)
- Заболевание, известное с 1808 года, клиническая картина подробно описана в 19 веке Шенлейном и Генохом, дополнена многочисленными исследованиями в 20 веке.

Факторы, предрасполагающие к развитию болезни:

- Очаги хронической инфекции
- Отягощённый аллергологический анамнез
- Гельминтозы
- Тубинфицированность

Факторы, предшествующие геморрагическому васкулиту

- Острые заболевания
- Вакцинация
- Пищевые факторы
- Укусы насекомых
- Туберкулиновые пробы
- Травмы (физические, психо-эмоциональные)
- Физическая нагрузка
- Охлаждение, перегревание
- Лекарственные средства: сульфаниламиды, тетрациклины, пенициллины, НПВС, противотуберкулёзные средства, нитрофураны, противомаларийные средства
- Идиопатический генез

Период «латентной сенсibilизации» (до первых клинических признаков) от 1-2 суток до 2-3 недель

Основные механизмы патогенеза:

- Факторы «предшествующие» запускают иммунопатологические реакции с образованием ЦИКов, атакующих сосуды органов-мишеней.
- ЦИКи (неполный иммунный комплекс, не удаляется СМФ, циркулирует до момента фиксации на органах-мишенях): этому способствует 1).блокада СМФ, 2).состав ЦИКов: с участием IgE, IgA
- Фиксация на сосудистой стенке, этому способствуют: повреждения её структуры, перекрёстная чувствительность антигенных структур ($\pm$ антиэндотелиальные антитела)
- Активация системы комплимента: классический путь при наличии в структуре ЦИКов IgM и IgG; альтернативный путь при наличии IgA. Выделение C3a и C5a комплимента, стимулирующих хемотаксис нейтрофилов.
- Активное действие ферментов лизосом нейтрофилов с повреждающим эффектом на сосудистую стенку
- Биологически активные медиаторы, в том числе цитокины ИЛ6 и ФНОальфа, калликреин-кининовая система – вазодилатация, угнетение естественных антикоагулянтов, повышен уровень лейкотриенов, простагландинов, тромбксана-A2 – повышение проницаемости
- Активация компонентов системы гемостаза: микротромбоваскулит; организация или лизис фибрина; ДВС – в фазе гиперкоагуляции.

Гистологическая картина

- Гибель эндотелия
- Периваскулярный отёк
- Нарушения проницаемости и микроциркуляции
- Белковые дериваты в местах повреждения сосудистой стенки (фибрин, ЦИКи, IgA)
- Некротические изменения
- Организация микротромбов - склерозирование

Маркёры тяжести и/или прогрессирования

- Генетические факторы (анамнез)
- HLA-B 35 комплекс
- Наличие неблагоприятных предрасполагающих факторов

Диагностические критерии (1993 г.)

- Кожный синдром
- Отсутствие гепатита В и С
- Отсутствие новообразований
- Отсутствие криоглобулинемии
- Отсутствие бак.эндокардита
- *Возможно наличие антител к кардиолипину, но в низких титрах*

ГВ — болезнь молодого возраста!

Особенности у детей младшего и старшего возраста.

Основные синдромы:

- Кожный
 - Суставной
 - Абдоминальный
 - Почечный
-
- Молниеносная форма: антитело-обусловленный цитолиз, острый ДВС синдром, ОПН. – Редки!





 [Увеличить](#)







Классификации геморрагического васкулита

- По клиническим проявлениям: простая (кожная) форма, суставная, абдоминальная, смешанная. Молниеносная форма. Почечный синдром. Пример диагноза: «Геморрагический васкулит, смешанная (кожно-абдоминальная) форма, с почечным синдромом»
- По степени тяжести: лёгкая, средне-тяжёлая, тяжёлая.
- По течению: острая (до 2 мес), затяжная (2-6 мес), рецидивирующая (более 6 мес.)

Почечный синдром

(W.Osler, 1914)

- Минимальные изменения
- Хронический гломерулонефрит (волнообразное течение, исход чаще всего — благоприятный)
- Прогрессирующий гломерулонефрит по типу экстракапиллярного с характерной морфологической картиной.

Н.В! Предрасполагающие факторы: обменная нефропатия, ИМВП, вр.дисплазия почечной ткани (маркёры).

Диагностика

- Клинический анализ крови.
- Анализ мочи
- Кал не скрытую кровь
- Гемостазиограмма
- Биохимический анализ крови
- Все исследования для выявления очагов инфекции
- Кровь на IgA, M, G, ЦИК
- Консультации всех необходимых специалистов
- Лучевые, эндоскопические и прочие диагностически процедуры для выявления осложнений.

N.B! Для первичных геморрагических васкулитов типично не соответствие яркой клинической картины и скудных параклинических данных.

Принципы лечения

- Режим
- Диета
- Основное минимальное лечение: дезагреганты (курантил, тиклид, плавикс, трентал 5-8мг/кг в сутки) до 1,5мес, антигистаминные средства, энтеросорбенты, местное лечение (гепариновая, троксовазиновая мазь)
- Глюкокортикоиды: 1-2 мг/кг в сутки при: молниеносной форме, выраженной параклинической активности, рецидивировании, поражении почек – короткий курс 8-10 дней.
- Гепарины (100ЕД/кг в сутки), предпочтительнее НМГ (фраксипарин, фрагмин и пр.) 150-250анти-Ха-ЕД/кг-сут.
- Активатор фибринолиза никотиновая к-та 0,4-0,8мг/кг сут.1-1,5 мес
- ВВИГ
- Плазмаферез 50% ОЦК за сеанс на курс 3-4 сеанса
- Иммунодепрессанты
- Дополнительные методы: в/в новокаин по схеме, спазмолитики, антибиотики
- Лечение всех выявленных очагов инфекции
- Инфузионная терапия.

Лечение антикоагулянтами

- Гепарин 80-100 ед/кг — в 2-4- введения в сутки (п/к, в/в-кап. или в/м) до клинического эффекта с постепенным снижением дозы.
- Фраксипарин: 100-150 антиХаЕД/кг в сутки в 2 введения (п/к, в/в или через инфузомат) 3-5 дней с последующим снижением суточной дозы до 80-100 ЕД/кг 10-15 дней.
- Сулодексид (Весел ДуэФ): лечебный курс 20 дней в/м 600 ед/сутки (доза взрослого), далее 1 капсула (250 ед) 1-2 раза в день между приёмами пищи курс 30-40 дней

Диспансерное наблюдение и прогноз

- Не менее 2-х лет от полной ремиссии
- Санация очагов инфекции
- Диета
- Режим физических нагрузок
- Освобождение от прививок
- Контроль анализов мочи
- Ограничения летнего отдыха
- Особенности при наличии почечного синдрома.