

Карагандинский государственный медицинский  
университет  
Кафедра детских болезней №2

**СРС**

Презентация на тему: " Геморрагический васкулит (ГВ)  
(болезнь Шенлейна - Геноха, геморрагический  
микротромбоваскулит, капилляротоксикоз,  
аллергическая.«

Выполнила: Саткожаева К.К  
Проверила: Абдиханова А.О

Караганда 2016

# Определение

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

- Стrepтококковые 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

- 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

# Кожный синдром

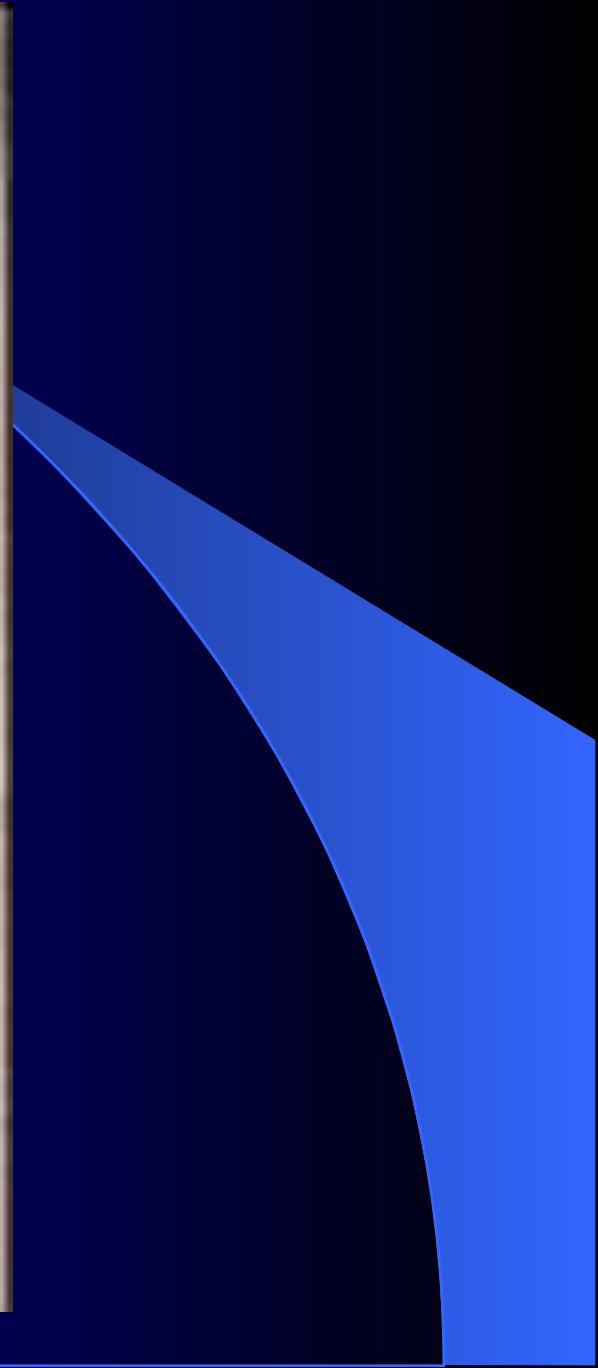
1. Симметричное расположение сыпи на разгибательных поверхностях конечностей
2. Папулезно-геморрагические высыпания, исчезающие при надавливании
3. В тяжелых случаях сыпь может быть сливной, буллезной с некрозами и изъязвлениями.
4. Может оставлять после себя пигментацию (гемосидероз).
5. Характерен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



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 регressesирует 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 мезангимальных эпителиальных клеток Гломерулонефриты:

- А) Фокальный мезангипролиферативный
- Б) Диффузный мезангальный
- В) Диффузно-фокальный пролиферативный
- Г) Мезангiocапиллярный

# Почечный синдром (продолжение)

## Симптомы

- Микрогематурия (прходящая или персистирующая)
- Макрогематурия (начальная или рецидивирующая)
- Цилиндртурия
- Персистирующая протеинурия ·
- Нефритический синдром
- Нефротический синдром
- Нефритически-нефротический синдром

# 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 пурпурा (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 )

# 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 пурпур»

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.

- 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 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.

- 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) Инфузционная терапия: применяется для улучшения реологических свойств крови и периферической микроциркуляции (реополиглюкин, глюкозо-новокаиновая смесь).

Спасибо за внимание