

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ.

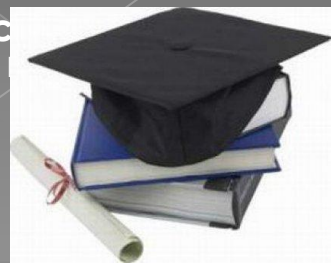


**Выполнила: Сухарникова Марина.
96 группа.**

Актуальность темы.

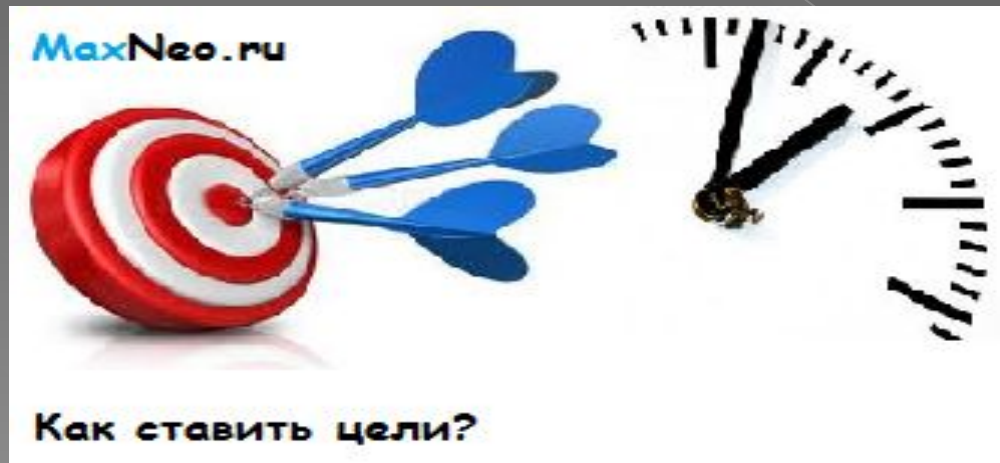


- Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ), известная в нашей стране как «геморрагический васкулит», представляет собой системный васкулит с поражением сосудов микроциркуляции, клинически проявляющийся кожной геморрагической сыпью в сочетании с поражением различных внутренних органов. Нередко болезнь характеризуется тяжелым течением и может стать причиной смерти больных, в первую очередь, в связи с поражением почек и желудочно-кишечного тракта. Возраст больных колеблется от 5 месяцев до 89 лет, однако пик заболеваемости регистрируется у детей 4-6 лет и составляет 70 случаев на 100000 детей в год. С возрастом распространенность болезни падает. Развитие ПШГ после 60 лет является редкостью.
- В настоящее время показаны возрастные различия в течении болезни. Так, известно, что в детском возрасте поражение кожи протекает доброкачественно без склонности к рецидивам, в то время как у взрослых больных течение кожного васкулита носит торпидный рецидивирующий характер с нередким развитием таких осложнений, как язвы, эрозии или некрозы кожи. Частота абдоминального синдрома у детей превышает таковую у взрослых больных, в то время как у последних значительно чаще развивается поражение почек. В то же время, особенности течения ПШГ у взрослых больных разного возраста, в частности, частота и тяжесть органных проявлений в различных возрастных группах, а также прогностическое значение различных проявлений болезни до настоящего времени изучены недостаточно.
- Требуют систематизации современные подходы к лечению ПШГ. До сих пор актуальным остается вопрос о целесообразности назначения при ПШГ иммуносупрессивной терапии, вошедшей в терапевтическую практику в конце 50-х годов. Так, выявлены недостатки, связанные, с одной стороны, с ее недостаточной эффективностью, а с другой стороны, обилием ятрогенных осложнений при длительном лечении ПШГ. Имеющиеся данные об эффективности того или иного метода лечения противоречивы и основываются, главным образом, на единичных наблюдениях или на небольших группах больных.



Цели:

- 1. Информировать беременных женщин о заболеваниях, которые могут развиваться во время вынашивания ребенка, чтобы избежать тех последствий, которые могут возникнуть уже после рождения ребенка.
- 2. Предоставить информацию о факторах риска формирования васкулита у детей.
- 3. Уметь распознавать симптоматику развития васкулита на ранних стадиях.
- 4. Научить профилактике.
- 5. Рассказать о своевременном лечении и предупреждении осложнений.



Задачи:

1. Необходимо ставить беременных женщин на учет в женскую консультацию.
2. Проводить с ними беседы о том, как нужно питаться во время беременности, что нужно исключить из рациона, как ухаживать за собой.
3. Постоянно обследовать беременных согласно сроку беременности.
4. После рождения ребенка нужно наблюдаться у педиатра, который должен рассказать все об уходе, правильном питании ребенка и к чему приведет, если она будет соблюдать рекомендации врача.
5. Ребенка нужно обследовать регулярно, во избежание развития тяжелых форм васкулита и различных осложнений.





История развития заболевания.

В 1837 г. Шенлейн описал заболевание, характеризовавшееся высыпаниями на коже ног (пурпура), а также болями и припухлостью суставов. Автор отметил, что высыпания небольших геморрагических пятен и боли в суставах носят волнообразный характер, и назвал этот симптомокомплекс *purpura rheumatica*. В 1868 г. Генох сообщил о 4 больных детях, у которых наряду с болями в суставах и кожной пурпурой отмечались коликообразные боли в животе, рвота с кровью, кишечное кровотечение. Он описал этот синдром под названием *purpura abdominalis*. Несколько позднее Генох обратил внимание на поражение почек при этом страдании. В 1887 г. Генох описал еще одну форму - *purpura fulminans*. При этой форме кожные высыпания, суставной и абдоминальный синдромы были выражены особенно остро. Бурно развиваясь, они давали грозную клиническую картину, которая почти всегда заканчивалась смертью. До 1890 г. *purpura rheumatica*, *purpura abdominalis* и *purpura fulminans* рассматривались как самостоятельные различные заболевания. Объяснялось это разнообразием клинической картины, отсутствием обобщенного материала. Только в 1890 г. фон Душ и Гохе обобщили случаи этого заболевания и пришли к выводу, что это одна болезнь с различными клиническими симптомами и назвали ее болезнью Шенлейна - Геноха (БШГ).

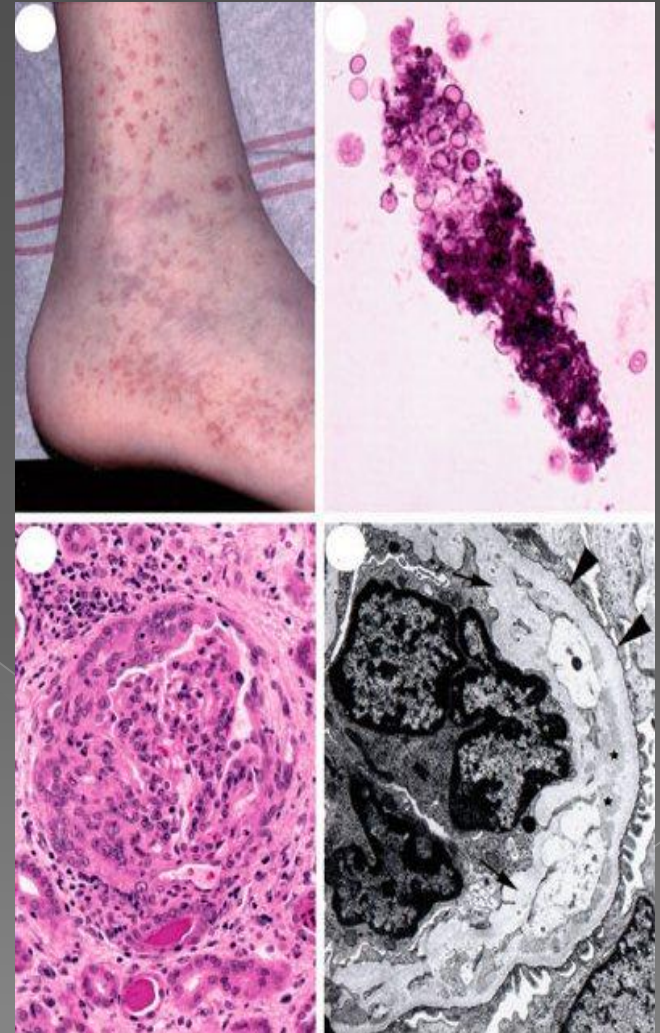


БШГ - наиболее частое в детском возрасте заболевание из группы системных васкулитов. Оно распространено во Франции, Великобритании, Японии, Финляндии, Сингапуре и на о. Тайвань. Реже болеют лица негроидной расы и южно-американское население. В России встречается у 23-26 человек на 10 тыс. детского населения. Заболевание может начаться в любом возрасте. Однако до 3 лет дети болеют редко. Максимальное число случаев БШГ приходится на возраст 4-12 лет.



ЭТИОЛОГИЯ.

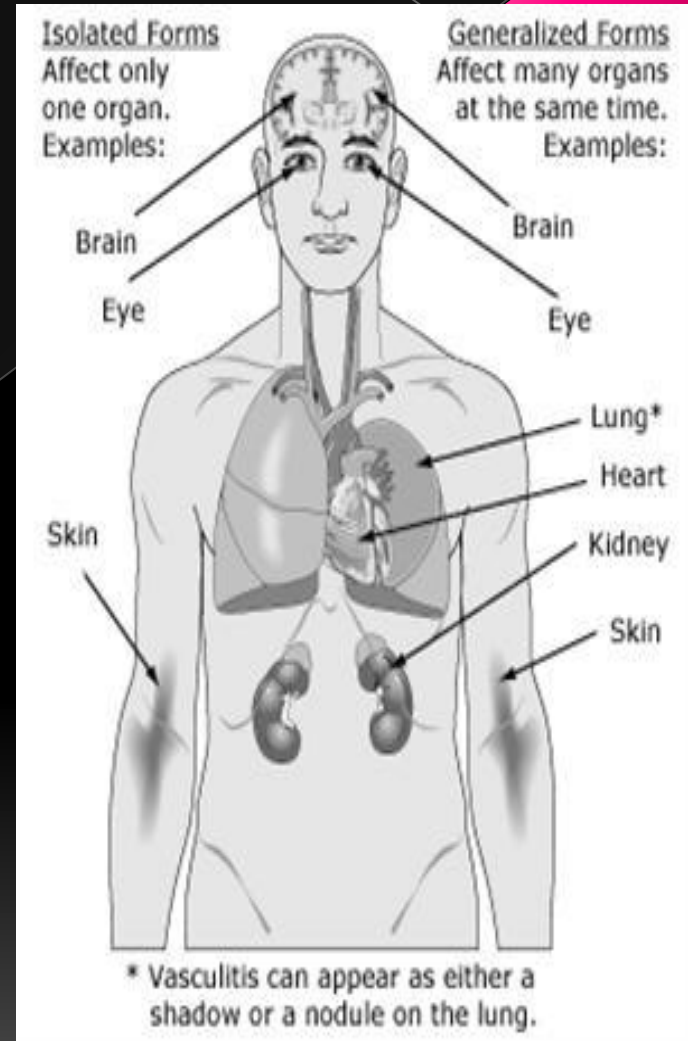
БШГ остается невыясненной. Одни авторы связывают возникновение заболевания с различными инфекциями (вирусными или бактериальными), другие большее значение придают аллергической настроенности организма, что при наличии очагов хронических инфекций (хронический тонзиллит, кариес, тубинфицированность и др.) приводит к снижению реактивности организма ребенка. Начало БШГ возможно через 1-4 недели после ангины, ОРВИ, скарлатины или другого инфекционного заболевания. У ряда больных развитию болезни предшествуют вакцинация, лекарственная непереносимость, пищевая аллергия, травма, охлаждение. Перечисленные факторы скорее являются разрешающими, чем этиологическими.



ПАТОГЕНЕЗ.

Во всех случаях имеет место латентный бессимптомный период 1-3 недели, который соответствует времени, необходимому для образования антител. «Шоковым органом» является эндотелий мелких сосудов. В результате реакции антиген-антитело развивается воспаление в сосудистой стенке, клетки эндотелия изменяют свою структуру и приобретают свойства антигена. Возникает аутоиммунный процесс.

Следствием этих изменений становится повышение проницаемости стенки сосудов, с одной стороны. А с другой- поврежденный эндотелий способствует внутрисосудистой агрегации тромбоцитов, что приводит к микротромбозу и закупорке капилляров, некрозам и разрывам мелких сосудов, нарушению микроциркуляции-развивается ДВС-синдром.



Клиника.

Как правило, заболевание начинается остро. Клиническая картина БШГ характеризуется различным сочетанием типичных синдромов: кожного геморрагического, суставного, абдоминального и почечного, редко - патологией других органов. Около 50% заболевших в дебюте дают повышение температуры до субфебрильных цифр, более высокая лихорадка возможна у больных с абдоминальным синдромом. Начало болезни чаще полисиндромное, реже моносиндромное (поражение кожи). Причем моносиндромное начало не означает, что в последующем процесс не будет носить системного характера.



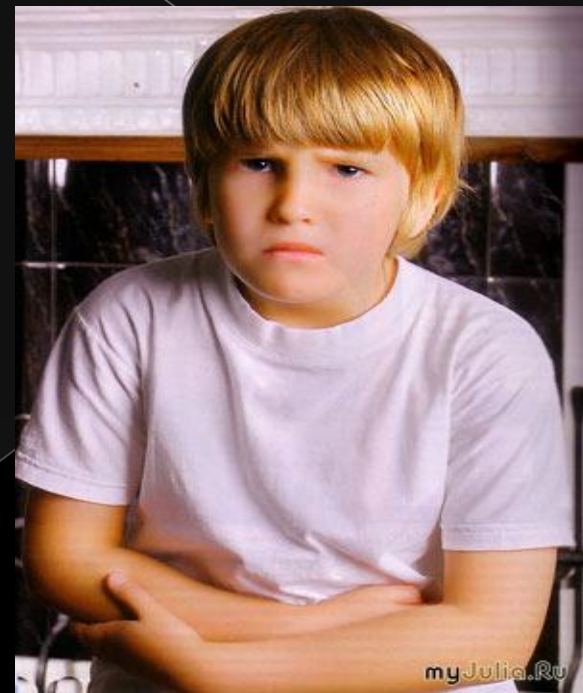
У большинства детей БШГ начинается с **ТИПИЧНЫХ КОЖНЫХ ВЫСЫПАНИЙ** - это мелкопятнистые или пятнисто-папулезные, симметрично расположенные геморрагические элементы, не исчезающие при надавливании. Сыпь локализуется на разгибательных поверхностях конечностей, вокруг суставов, на ягодицах. Высыпания на коже лица, туловища, ладонях и стопах бывают реже. Интенсивность сыпи различна - от единичных до множественных элементов с тенденцией к слиянию. При тяжелом течении заболевания с выраженным экссудативным компонентом возможно появление отдельных элементов с некрозом. В зависимости от течения заболевания сыпь может рецидивировать. При угасании ее остается пигментация, на месте которой при частых рецидивах появляется шелушение. Типичная геморрагическая сыпь - патогномоничный, обязательный симптом БШГ. В ряде случаев у больных отмечаются ангионевротические отеки (чаще на лице, кистях, стопах).



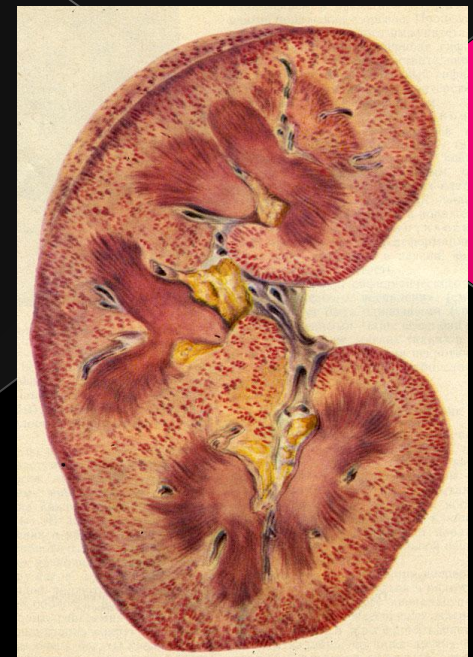
Поражение суставов - второй характерный симптом БШГ, наблюдающийся у 2/3 больных. Обычно он появляется одновременно с геморрагической сыпью на 1-й неделе болезни, либо в более поздние сроки. Характер поражения суставов варьирует от кратковременных артралгий до артритов. Поражаются преимущественно крупные суставы, особенно коленные и голеностопные. Развивается периартикулярный отек с деформацией суставов и болезненностью; боли в суставах держатся от нескольких часов до нескольких дней. Стойкой деформации суставов с нарушением их функции не бывает.



Абдоминальный - третий по частоте клинический синдром БШГ. Он может появиться одновременно с поражением кожи и суставов, а может предшествовать кожно-суставным изменениям, и тогда ранняя диагностика БШГ затруднительна. Клиника абдоминального синдрома различна. Одни больные жалуются на **умеренные боли в животе, которые не сопровождаются диспептическими расстройствами, не причиняют особых страданий и купируются самостоятельно или в первые 2-3 дня от начала лечения.** У других абдоминалгии носят приступообразный характер, возникают внезапно по типу кишечной колики, не имеют четкой локализации. Болевые приступы могут повторяться многократно в течение суток и продолжаться до нескольких дней. Дети жалуются на **тошноту, рвоту, неустойчивый стул, иногда повышение температуры.** В редких случаях на фоне указанной клинической картины отмечаются эпизоды кишечных и желудочных кровотечений. При абдоминальном синдроме возможны осложнения в виде инвагинации, кишечной непроходимости и перфорации кишечника с развитием перитонита, требующие хирургического вмешательства.



Поражение почек при БШГ наблюдается реже, чем остальные клинические проявления болезни, однако именно вовлечение в патологический процесс почек определяет прогноз заболевания и ставит под сомнение возможность полного выздоровления ребенка. Почечный синдром чаще выявляется у тех детей, у которых БШГ дебютировала полисиндромно и в начальный период болезни отмечался абдоминальный синдром разной степени тяжести. Он развивается в дебюте заболевания либо присоединяется на последующих этапах рецидивирования. Поражение почек может быть различным - от **транзиторной микроэритроцитурии** и **следовой протеинурии**, которые быстро исчезают на фоне терапии, до **выраженной картины гломерулонефрита** (нефрит Шенлейна - Геноха). При развитии последнего у большинства детей диагностируют гематурическую форму гломерулонефрита, реже - нефротический вариант гломерулонефрита с **гематурией**.



Значительно реже при БШГ выявляется **поражение других органов**. Легочный синдром может возникнуть на фоне манифестации клинических симптомов заболевания в виде кашля с небольшим количеством мокроты и прожилками крови, иногда одышкой. Аускультативно могут выслушиваться **влажные хрипы, крепитация**. Изменения сердца при БШГ редки. Описаны геморрагический перикардит, кровоизлияния в эндокард. Как правило, эти изменения обратимы. Чаще у детей на фоне среднетяжелого и тяжелого течения заболевания появляется **систолический шум функционального характера**. Поражение центральной нервной системы обусловлено васкулитом сосудов головного мозга, мозговых оболочек и обычно появляется на высоте кожных изменений. Дети жалуются **на головную боль, головокружения, раздражительность**. Менингеальные симптомы редки. В ряде случаев у мальчиков с БШГ наблюдается поражение тестикул - отечность, болезненность; нередко двухстороннее.



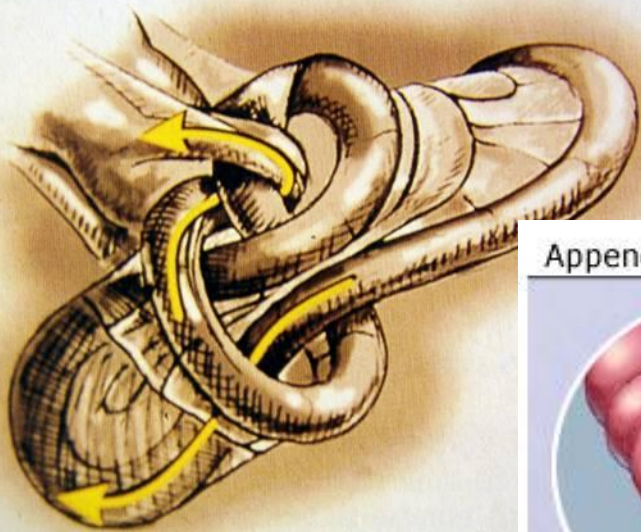
Диагностика заболевания.

Ставится на основании клинических данных. В анализе периферической крови обнаруживают разной степени выраженности лейкоцитоз (умеренный), увеличенную СОЭ, нейтрофилез, эозинофилию. Учитывая возможное поражение почек всем больным необходимо систематически делать анализы мочи. В связи с тем, что может быть развитие ДВС-синдрома, целесообразно подсчитывать количество тромбоцитов. Длительность кровотечения и время свертывания крови не изменены. Эндотелиальные пробы - отрицательные.



○ Дифференциальный диагноз.

Геморрагический васкулит следует отличать от других форм кровоточивости. При наличии абдоминальных симптомов следует исключать острые заболевания желудочно-кишечного тракта (инвагинацию, аппендицит, прободение язвы кишечника), при которых не бывает геморрагических высыпаний на коже и кровотечения из других о



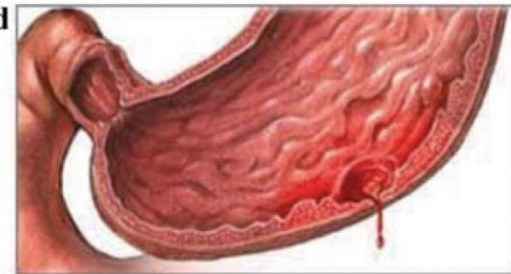
Appendicitis



www.amc-corp.com

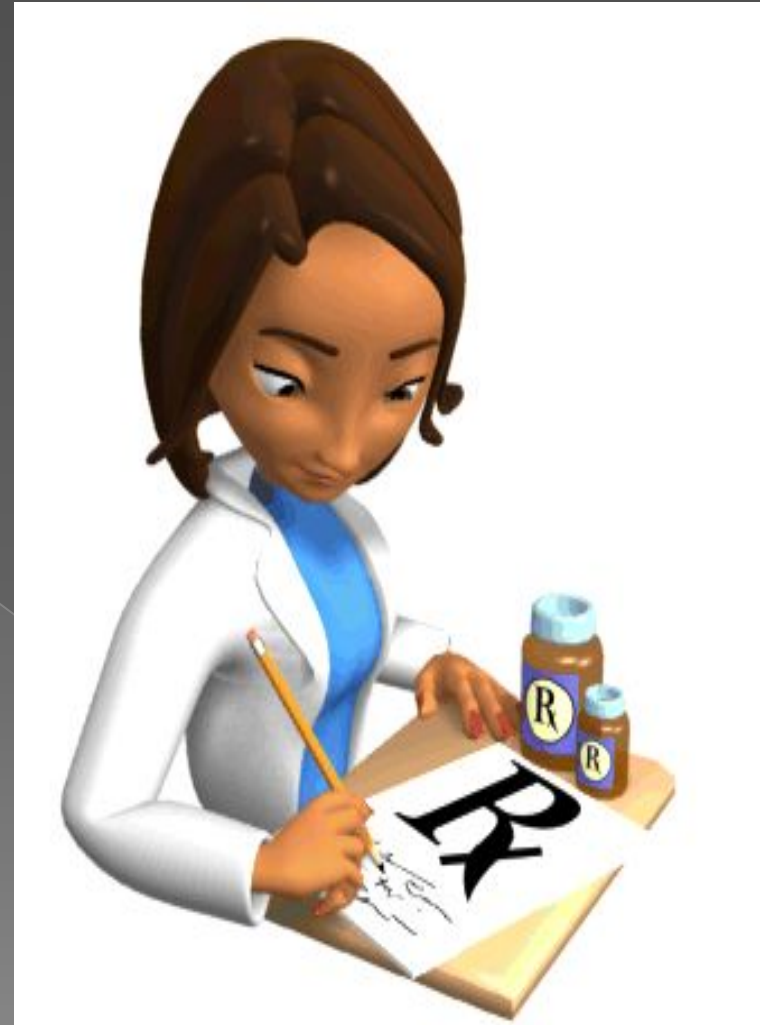


Ulcers may lead to bleeding or perforation.



Лечение.

Цели терапии БШГ: 1) ликвидация клинических проявлений;
2) предотвращение угрожающих жизни состояний (инвагинация, тромбоз брыжейки, некроз кишки, почечная недостаточность);
3) нормализация лабораторных показателей;
4) восстановление качества жизни, соответствующего возрасту.



Характер терапии при БШГ различается в зависимости от фазы болезни - дебют, рецидив, период ремиссии; клинической формы - простая (кожная), смешанная, с поражением почек; степени тяжести клинических проявлений - легкая (удовлетворительное самочувствие, необильные высыпания, возможны артралгии), среднетяжелая (множественные высыпания, артралгии или артрит, периодические боли в животе, микрогематурия, следовая протеинурия), тяжелая (сливные высыпания, элементы некроза, рецидивирующие ангионевротические отеки, упорные боли в животе, желудочно-кишечное кровотечение, макрогематурия, нефротический синдром, острая почечная недостаточность); характера течения болезни - острое (до 2 месяцев), затяжное (до 6 месяцев), хроническое (рецидивирующее или развитие нефрита Шенлейна - Геноха).

Лечение дебюта или рецидива БШГ можно разделить на патогенетическое, с применением интенсивной терапии в тяжелых случаях и симптоматическое. Особое место уделяют санации сопутствующей инфекции, которая может являться разрешающим или поддерживающим рецидивирующее течение фактором.



ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ в принципе предполагает воздействие на основные механизмы патогенеза путем: 1) элиминации циркулирующих иммунных комплексов (**плазмаферез, инфузионная терапия**) 2) подавления иммунокомплексного воспаления (**глюкокортикостероиды, нестероидные противовоспалительные средства, цитостатики**); 3) коррекции гемостаза (**антикоагулянты прямого и непрямого действия, антиагреганты, активаторы фибринолиза**). Однако на практике лечение направляют прежде всего на ликвидацию тех клинических проявлений, которые имеют место у конкретного больного. Характер терапии индивидуален, но общим является использование антикоагулянтов и/или антиагрегантов, воздействующих на конечный этап патогенеза.



Антиагреганты используют при всех формах заболевания. **Курантил** (дипиридамо́л, персантин) 5-8 мг/кг в сутки в 4 приема; **трентал** (пентоксифиллин, агапурин) 5-10 мг/кг в сутки в 3 приема; **ТИКЛОПИДИН** (тиклид) по 250 мг 2 раза в день. При тяжелом течении для усиления антиагрегационного эффекта назначают два препарата одновременно. Длительность лечения зависит от клинической формы и степени тяжести: 2-3 месяца - при легком течении; 4-6 месяцев - при среднетяжелом; до 12 месяцев - при тяжелом рецидивирующем течении и нефрите Шенлейна - Геноха; при хроническом течении проводят лечение повторными курсами в течение 3-6 месяцев.



Активаторы фибринолиза - НИКОТИНОВАЯ КИСЛОТА и ее производные (ксантинола никотинат, теоникол, компамин) - являются вазоактивными препаратами, которые способствуют высвобождению в кровотоке сосудистых активаторов пламиногена и используются при угнетении фибринолиза. Дозу подбирают с учетом индивидуальной чувствительности, обычно она составляет 0,3-0,6 г в сутки.



Глюкокортикостероиды эффективны при тяжелом течении заболевания с волнообразным рецидивированием кожной пурпуры с выраженным экссудативным компонентом, некрозами, стойким суставным синдромом; длительно не купируемом абдоминальном синдроме; почечных изменениях с макрогематурией или высокой степенью эритроцитурии; нефротическом синдроме, что всегда сопровождается высокой воспалительной активностью при лабораторном исследовании. Лечение глюкокортикостероидами необходимо **проводить на фоне антикоагулянтно-антиагрегантной терапии**. При среднетяжелом и легком течении их использование не оправдано. При простой и смешанной форме без поражения почек пероральная доза **преднизолона** составляет 0,7-1,5 мг/кг в сутки и используется коротким курсом 7-20 дней. При развитии нефрита Шенлейна - Геноха назначают 2 мг/кг в сутки на протяжении 1-2 месяцев с последующим снижением по 2,5-5,0 мг 1 раз в 5-7 дней до полной отмены.



Цитостатики целесообразны при тяжелых формах нефрита Шенлейна - Геноха - нефрита (нефротический синдром с гематурией, смешанная форма, быстро прогрессирующий нефрит) или гематурической форме нефрита с рецидивами макрогематурии при отсутствии положительной динамики лечения глюкокортикостероидами, а также при наличии тяжелого кожного синдрома с некрозами на фоне высокой иммунологической активности. Для перорального приема используют **азатиоприн** 2 мг/кг/сут, **циклофосфан** 2 мг/кг/сут длительностью до 4-6 месяцев. Лечение проводят под контролем состава периферической крови: при развитии лейкопении цитостатики отменяют; на фоне интеркуррентных заболеваний дозу уменьшают в 2 раза до выздоровления.



ИНТЕНСИВНАЯ ТЕРАПИЯ. По характеру используемых средств и методов лечения является составляющим звеном патогенетической терапии и используется у больных с наиболее тяжелым течением заболевания: при молниеносном развитии симптомов, при развитии критических состояний (желудочно-кишечное кровотечение, длительная макрогематурия, острая почечная недостаточность).

Внутривенная перманентная гепаринизация: применение постоянного круглосуточного внутривенного введения гепарина в индивидуально подобранной дозе (400-800 ЕД/кг/сут) на протяжении 7-15 дней у пациентов с тяжелыми смешанными формами способствует более быстрому купированию основных клинических проявлений по сравнению с подкожным введением препарата 4 раза в сутки. После окончания перманентной гепаринизации переходят на подкожное введение гепарина.



Трансфузионная терапия: проводится у детей с тяжелым течением БШГ на протяжении 5-15 дней в острый период заболевания, когда максимально выражены клинические проявления, гиперкоагуляция, гемодинамические расстройства, одновременно с другой патогенетической терапией. Трансфузионная терапия направлена на улучшение периферической микроциркуляции, реологических свойств крови, снятие интоксикации. В состав трансфузионной терапии входят: низкомолекулярные плазмозаменяющие растворы (**реополиглюкин, реоглюман, реомакродекс**) из расчета 10-20 мл/кг/сут; глюкозо-новокаиновая смесь (**5% раствор глюкозы и 0,25% раствор новокаина в соотношении 2:1 или 3:1**) в количестве 10 мл на 1 кг массы тела, но не более 100 мл; спазмолитики - **эуфиллин** (5 мг/кг/сут), **но-шпа** (2 мл 2% раствора) в 150-250 мл изотонического раствора хлорида натрия; ингибиторы протеолитических ферментов (**контрикал** 20 000 - 40 000 ЕД/кг/сут, **трасилол** 50 000 - 100 000 ЕД/сут). Введение препаратов осуществляют капельно со скоростью 10-15 капель в минуту.



Синхронная терапия: оправдана у пациентов с тяжелым течением нефрита Шенлейна - Геноха или в случае длительно и упорно рецидивирующего течения других симптомов БШГ при наличии иммунологической активности. Проводят **плазмаферез в сочетании с внутривенным введением метипреда** из расчета 15-20 мг/кг и/или **циклофосфана** из расчета 5-12 мг/кг ежедневно в течение 3 дней, затем 2 раза в неделю на протяжении 2-4 недель.



Симптоматическая терапия. В острый период для улучшения кровообращения и микроциркуляции необходим **постельный режим до момента исчезновения гемorragической сыпи и болевых симптомов** с последующим постепенным его расширением. Нарушение постельного режима часто приводит к усилению или повторным высыпаниям.

Гипоаллергенная диета с исключением облигатных аллергенов показана всем больным в острый период. При выраженных болях в животе, диспептических расстройствах, кишечном кровотечении назначают **стол № 1** (противоязвенный). При нефротическом варианте гломерулонефрита используют бессолевую диету с ограничением белка.



Антигистаминные препараты эффективны у детей, имеющих в анамнезе пищевую, лекарственную или бытовую аллергию, проявления экссудативно-катарального диатеза, аллергические заболевания (полиноз, отеки Квинке, обструктивный бронхит, бронхиальную астму). Используют **тавегил, супрастин, диазолин, фенкарол** и другие препараты в возрастных дозировках в течение 7-10 дней.



Энтеросорбенты необходимы больным с отягощенным аллергологическим анамнезом, при наличии абдоминального синдрома с диспептическими проявлениями, в случаях, когда пищевые агенты являлись провоцирующим фактором заболевания. Энтеросорбенты связывают в просвете кишечника токсины и биологически активные вещества, тем самым препятствуя их проникновению в системный кровоток. С этой целью назначают **полифепан**, **смекту**, **энтеросорб**, **активированный уголь** 3-4 раза в сутки на протяжении 5-10 дней.



Показанием к использованию нестероидных противовоспалительных препаратов могут являться высокая лабораторная воспалительная активность (лейкоцитоз, СОЭ, фибриноген, серомукоид), рецидивирующая кожная пурпура, стойкий суставной синдром при отсутствии необходимости назначения глюкокортикостероидов. Длительность лечения составляет 4-8 недель. Применяют ортофен (вольтарен) в суточной дозе 1-2 мг/кг, индометацин 3-4 мг/кг, ибупрофен (бруфен) 15-20 мг/кг в 3 приема после еды. Необходимо осторожное использование указанных препаратов при поражении почек в связи с вероятностью усиления гематурии.



Мембраностабилизаторы назначают повторными курсами при нефрите Шенлейна - Геноха или рецидивирующем течении кожного синдрома. Препараты этой группы способствуют **уменьшению проницаемости сосудистой стенки, улучшают трофические процессы, обладают иммуномодулирующим действием.** Наиболее широко используют **ретинол, токоферол (витамин Е), рутин, димефосфон** в течение 1 месяца.



Прогноз заболевания.

У детей в целом благоприятный. Выздоровление после дебюта отмечается более чем у половины больных. Возможно длительно рецидивирующее течение заболевания, при этом частота рецидивов колеблется от однократных за несколько лет до ежемесячных. Однако со временем, как правило, заболевание приобретает характер моносиндромного: только кожная пурпура (реже - с суставным синдромом) или развивается хронический нефрит Шенлейна - Геноха, чаще гематурической формы. При этом функция почек длительное время остается сохранной. Исход в хроническую почечную недостаточность наблюдается крайне редко, при смешанной форме гломерулонефрита или быстро прогрессирующем варианте.



Диспансеризация.

- Дети находятся на диспансерном учете у участкового педиатра в течение 5 лет. Два раза в год ребенка осматривают стоматолог, отоларинголог для своевременной диагностики и санации наиболее распространенных очагов инфекции. После каждого ОРВИ делают анализы мочи. Детей освобождают от прививок на 2 года.



