



ГЕМОРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ У ДЕТЕЙ

Мураткасимова Айгерим Данияр кизи

muratkasimovaaygerim@gmail.com

+998990870935

Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт
Студентка 414 группы факультета 1 педиатрии и народной
медицины

Амонова Наргиза Абдураззоковна

Научный руководитель:

Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт
ассистент кафедры Госпитальной педиатрии № 1, Народная
медицина

<https://doi.org/10.5281/zenodo.7766191>

ARTICLE INFO

Qabul qilindi: 16- mart 2023 yil

Ma'qullandi: 18-mart 2023 yil

Nashr qilindi: 24-mart 2023 yil

KEY WORDS

дети, геморрагический
васкулит, петихиальная
сыпь, абдоминальный
синдром, гломерулонефрит,
полиартралгии

ABSTRACT

*В этой научной статье рассматривается
геморрагический васкулит у детей этиология,
течение, диагностика, профилактика и лечение.*

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. Впервые его описал Шенлейн в 1837 г. Существует сезонность: пик заболеваемости приходится на холодное, сырое время года.

Номенклатура Васкулиты крупных сосудов

1 Гигантоклеточный артериит артериит Такаясу

Васкулиты с поражением сосудов среднего калибра

1 Узелковый полиартериит

2 Болезнь Кавасаки

Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра

1 Гранулематоз Вегенера

2 Микроскопический полиангиит

3 Синдром Чардж-Стросса

4 Пурпура Шенлейна-Геноха

5 Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.

Этиология 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 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(циркулирующих иммунных комплексов)

Выявлено изменение структуры IgA у некоторых больных

Показано извращение функции IgA при ГВ

Синдромы: Кожный синдром, составной синдром, абдоминальный синдром, почечный синдром. Редкие формы сосудистое поражения лёгких, дающие иногда легочное кровотечение; церебральная форма протекает головными болями, менингеальными симптомами.

Кожное 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.

папулезно-геморрагическая сыпь на коже, локализуемая 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, периартрита.

В основе развития синдрома – отек тканей вокруг суставов, поражается не сустав с синовиальной оболочкой, а периартикулярная ткань вследствие тромбоза питающего сосуда с нарушением микроциркуляции,

Преимущественно в патологический процесс вовлекаются крупные суставы голеностопные суставы реже коленные и очень редко мелкие суставы кистей, стоп, позвоночника.

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 тошнота, рвота, которая быть многократной и приводит к дегидратации с расстройствами водно - электролитного обмена, чёрный стул, желудочно- кишечная кровотечение.

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. Симптомы

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

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

Лабораторные данные 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.
- 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)

Лечение : Дети с любой формой ГВ должны быть госпитализированы. Средняя Продолжительность сроков госпитализации при простой и суставной формах составляет 2-3 недели. 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 сенсibilизацию больных, в т. ч. и

пищевыми аллергенами, поэтому необходима элиминационная (гипоаллергенная) диета. При указании в анамнезе лекарственной аллергии исключаются эти препараты, а также алергизирующие медикаменты (в т. ч. все витамины), способные поддерживать или провоцировать обострения ГВ. При абдоминальной форме применяют стол N-1. При гломерулонефрите - стол N -7.

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.
- 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).

Прогноз

Исход геморрагического васкулита в целом благоприятный. Выздоровление после дебюта отмечают более чем у половины больных. Возможно длительно рецидивирующее течение заболевания, при этом частота рецидивов колеблется от однократных за несколько лет до ежемесячных. При развитии абдоминального синдрома возможны хирургические осложнения (инвагинация, кишечная непроходимость, перфорация кишечника с развитием перитонита). Шенлейна-Геноха нефрит может осложниться почечной недостаточностью острого периода. Прогноз определяет степень поражения почек, в результате которого может развиваться хроническая почечная недостаточность. Неблагоприятный прогноз геморрагического васкулита связан с наличием нефротического синдрома, артериальной гипертензии и экстракапиллярной пролиферации в виде полулуний.

Профилактика

Для профилактики заболевания пациентам рекомендуется: избегать перегревов, переохлаждений; проводить регулярную санацию очагов хронических и острых инфекций; укреплять иммунитет; контролировать физические нагрузки.

Литература:

Зиновьева Г.А. Геморрагический васкулит у детей: клиника и лечение // Российский педиатрический журнал. - 1998, № 1. - с. 24 - 26. Ильин А.А. Геморрагический васкулит у детей. - Автореф. дис. ... д - ра мед.наук: Л - д, 1984. - 40 с. Козарезова Т.И. состояние

свертывающей системы крови и фибринолиза крови и мочи у детей, больных геморрагическим васкулитом // Автореф. дис. ... канд. мед.наук: М., 1980. - 18 с.
Козарезова Т.И., Смирнова Л.А. Ведение больных геморрагическим васкулитом в разных возрастных группах // Методические рекомендации: Мн., 1991. - 19 с. Борисова Е.В // Педиатрия. - 1997.- N 4 .- С.106-110.

