Геморрагический васкулит

Геморрагический васкулит (ГВ, геморрагический иммунный микротромбоваскулит, болезнь Шенлейна-Геноха)--- одно из самыхраспространённых и хорошо известных врачам геморрагических заболеваний, относящихся к гиперсенситивным васкулитам, в основе которого лежит асептическое воспаление и дезорганизация стенок миккрсосудов, множественное микротромбообразование, поражающее как сосуды кожи, так и сосуды внутренних органов. Чаще встречаются у детей до 14 лет, у которых регистрируется в отношении 23-25 на 10000 [Папьян А. В., 1982]

Этиология и патогенез. Этиология неизвестна. Возможна связь со стрептококковой и вирусной инфекцией. Провоцирующимим факторами наряду с инфекциями служат прививки, пищевая и лекарственная аллергия, охлаждение, сенсибилизация эндогенными белками и метаболитами. Во многих случаях определить провоцирующий фактор не удаётся. Отмечена связь заболевания с аллергической наследственностью[Герасименко Н. С., 1971].

В настоящее время доказана принадлежность ГВ к иммунокомплексным заболеваниям, при которых микрососуды подвергаются асептическому воспалению с более или менее глубокой деструкцией стенок, тромбированием и образованием экстравазатов вследствие повреждающего действия циркулирующих низкомолекулярных иммунных комплексов и активированных компонентов системы комплемента[Воробьёв А. И. и др., 1979; Ананченко В. Г., Ишмухаметов А. А., 1982, и др.].

Комплексы антиген-антитело(А-А) при эквимолярном их соотношениив плазме, как известно, преципитируют и элиминируются из циркуляции фагоцитирующими клетками. Растворимые или циркулирующие комплексы образуют при значительном количественном преобладании антигена над антителами. Именно они и активируемый ими коплимент вызывают васкулит с фибриноидным некрозом, периваскулярным отёком, блокадой микроциркуляции, лейкоцитарной инфильтрацией, геморрагиями и дистрофическими изменениямивплоть до некрозов в очагах поражения. Процесс близок к ДВС синдрому, которым может осложняться , но отличается мелкоочаговостью, рпистеночностью, нормальным или повышенным содержанием в плазме фибриногена, отсутствием тромбоцитопении потребления и др-их проявлений ДВС. Поэтому его правильнее обозначать как микротромбоваскулит.

Наряду с указанным выше основным патогенетическим механизмом при ряде вариантов болезни отмечается более или менее выраженное участие в процессе клеточно-опосредованных иммунных механизмов. Активированные антигеном и иммунными комплексами моноциты и лимфоциты скапливаются в участках поражения, освобождают монокины, тканевый тромбопластин, лимфокины, лизосомальные энзимы и другие компоненты, в результате чего усиливаются дезорганизация сосудистой стенки и локальное тромбообразование, образуются периваскулярные гранулёмы.

Особо выделяются отличающиеся большим упорством течения васкулиты со смешанной криоглобулинемией 2-го и 3-го типов, в том числе и с ревматоидным фактором, с Холодовыми крапивницей и отёками типа Квинке, с синдромом Рейно, а также вторичные (симптоматические) формы при ревматоидном артрите и других иммунных заболеваниях, лейкозах и т.д.

В различных классификациях все эти формы трактуются либо как особые варианты одной болезни Шенлейна-Геноха. Вместе с тем их идентификация и чёткое выделение как патогенетически особых форм настоятельно необходимо, ибо предопределяет терапию и прогноз. Несомненна также принадлежность всех перечисленных форм к группе гиперсенситивных имунокомплексных васкулитов.

Классификация. В неё входит общепринятое деление болезни по клиническим вариантам итечению, но и по патогенетическим формам и особенностям ряда лабораторных характеристик [Баркаган З. С., 1981-1982]; классификация облегчает разграничение разных форм васкулита, указывает на необходимые исследования для их идентификации, подсказывает целесообразность использования тех или иных терапевтических воздействий.

КЛАССИФИКАЦИЯ ИММУНОКОМПЛЕКСНОГО МИКРОТРОМБОВАСКУЛИТА

|  |  |
| --- | --- |
| ОСНОВНЫЕ ВАРИАНТЫ | **Патогенетические и клинические особенности** |
| I. патогенетические ФОРМЫ | |
| Базисная форма пурпуры Шенлейна – Геноха:  Без сещественного повышения иммунных комплексов в плазме  Со значительным повышением иммунных комплексов в плазме | Имунокомплексная( преимущественно без тромбоцитопении. Выраженного гемолиза, ревматоидного фактора, выраженной лейкокластической реакции и некрозов) |
| НЕКРОТИЧЕСКАЯ ФОРМА | ТО же + выраженная лейкокластическая реакция с некрозами в местах кожных высыпаний |
| Формы с криоглобулинемией и / или моноклоновой парапротеинемией:  С Холодовой крапивницей и отёками  Без Холодовой крапивницы и отёков  Вторичные формы при лимфомах, лимфогранулематозе, миеломной болезни, лимфолейкозе и других опухолях, а также при системных заболеваниях | Преимущественно с высоким уровнем Ig M, + СИА-тестом, криоглобулинами в сыворотке крови, синдромом Рейно. |
| СМЕШАННЫЕ ВАРИАНТЫ | |
| II. клинические формы (синдромы)  Кожная и кожно-суставная: простая, некротическая, с холодной крапивницей и отёками  Абдоминальная и абдоминально-кожная  С поражением других органов  Почечная и кожно-почечная(в том числе с нефротическим синдромом)  Смешанные формы | |
| III. варианты течения  Молниеносное, Острое, Затяжное, рецидивирующее, Хроническое: персистирующее с обострениями(частыми, редкими) | |
| IV. степени активности.  Малая, умеренная, высокая, очень высокая | |
| V. осложнения  Кишечная непроходимость, перфорации, перитонит, панкреатит  ДВС-синдром с тромбоцитопений, снижением уровня антитромбина III, протеина С и компонентов системы фибринолиза, повышение ПДФ,  Постгеморрагическая анемия,  Тромбозы и инфаркты в органах, в том числе церебральные расстройства, невриты. | |

***Клиническая картина.***

КОЖНЫЙ СИНДРОМ встречается наиболее часто и характеризуется симметричным появлением на конечностях, ягодицах и реже на туловище папулёзно-геморагической сыпи иногда с уртикарными элементами. Высыпания мономорфны, имеют отчетливо выраженную в начальном периоде воспалительную основу, во многих случаях пальпируемые, т.е. на ощупь определяются как уплотнения или возвышения.

СУСТАВНОЙ СИНДРОМ возникает часто вместе с кожным или спустя несколько часов или дней после него. В крупных суставах (коленных и др.)отмечается боль разной интенсивности.

Абдоминальный СИНДРОМ часто наблюдается в детском возрасте (у 54-72 % больных), причём ~ у 1/3 он доминирует в клинической картине, а в ряде случаев предшествует кожным изменениям. Что особенно затрудняет правильную диагностику[Данилина З. А., 1961; Нетахата Ж. Н., Зубова В. А., 1966, 1969; Папаян А. В., 1982; Miller W., 1973 ].

ОСНОВНОЙ признак сильная боль в животе, постоянная или схваткообразная, достигащая иногда настолько большой интенсивности, что больные корчатся в постели и втечение многих часов кричат.

Периоды сильной боли могут чередоваться с совершенно безболевыми промежутками, продолжающимися ~ 1-3 часа. Это облегчает дифференциацию абдоминального синдрома с острыми хирургическими заболеваниями органов брюшной полости. Особенно трудна такая дифференциация при отсутствии кожно-суставных проявлений и наличии симптомов раздражения брюшины. Чаще всего абдоминальный синдром стимулирует ОКН (инвагинацию), аппендицит, перекрут кисты яичника, прободение язвы кишечника.

Дифференциальная диагностика трудна ещё и потому что, сам геморрагический васкулит может стать причиной развитиявсех перечисленных хирургических заболеваний органов брюшной полости. Так , например, немало случаев развития инвагинации и непроходимости кишки в связи со сдавлением или закрытием её просвета гематомой(особенно у детей в возрасте до 2 лет), в связи с некрозом кишки и её перфорацией, острым аппендицитом и другими осложнениями, требующими ургентного хирургического вмешательства[Ксензов Д. Г., 1959; Данилина З. А., 1961; Матвеев М.П., 1971; Frison B. Vives P., 1969]

ПОЧЕЧНЫЙ синдром обнаруживается у 1/3-1/2 части больных [ПапаянА. В. 1982] и протекает чаще всего по типу острого или хронического гломерулонефрита - с микро- или макрогематурией, протеинурией (от 0,33 до 30% белка в моче), цилиндрурией. Артериальная гипертензия при этой форме нефрита редка. Иногда развивается нефротический синдром. Поражение почек часто возникает не сразу, ачерез 1-4 нед. после

Начала заболевания.

Значительно реже выявляется сосудистое поражение лёгких, дающее иногда смертельное лёгочное кровотечение [Насонова В. А., Спасская П. А. 1961], и церебральная форма болезни с головными болями, менингеальными симптомами(геморрагии в оболочки мозга), эпилептиформными припадками{Матвеев М. П. Потанин Н. В. 1966, 1971}

Важное значение для оценки тяжести и варианта течения процесса имеют следующие исследования.

1. количественное определение содержания фактора Виллебранда в плазме.
2. определение содержания в плазме циркулирующих иммунных комплексов подтверждает связь заболевания с этим базисным механизмом.
3. гиперфибриногенемия, помышенное содержание в плазме

глобулинов, а также кислого гликопротеина отражают остроту и тяжесть болезни.

1. определение в сыворотке криоглобулинов
2. определение антитромбина III и степени гепаринорезистентности плазмы.

**ЛЕЧЕНИЕ.**

**Обязательны госпитализация** и соблюдение постельного режима не менее 3 нед.

Из рациона исключают какао, кофе, шоколад, цитрусовые, свежие ягоды(земляника, клубника и др.) и все другие виды пищи, не переносимые больными.

Следует избегать назначения антибиотиков, сульфаниламидов и других аллергизирующих препаратов(в том числе всех витаминов), которые могут поддерживатьГВ или спровоцировать его обострение.

Антигистаминные препараты-димедрол, супрастин, тавегил-малополезны. НЕ оправдано назначение препаратов кальция, аскорбиновой кислоты и рутина.