

Геморрагический васкулит

(-)

Шукурова В.К., и.о. заведующей
кафедры Детских болезней ФУВ
КГМИПпК

Цели обучающего курса

- ❑ Обучение слушателей правильной диагностике, лечению и профилактике геморрагического васкулита (ГВ) у детей основанных на доказательной медицине
- ❑ **Задачи курса:**
 - ❖ Клинико-диагностические критерии ГВ
 - ❖ Лечение ГВ
 - ❖ Профилактика ГВ и принципы последующего наблюдения

Целевая группа:

Педиатры стационаров, инфекционисты, семейные врачи ГСВ/ЦСМ, фельдшера ФАПов.

2

❑ ГВ встречается в основном, у детей преимущественно в возрасте от 3 до 15 лет.

Около 50% всех случаев приходится на возраст до 5 лет (включительно).

В Северной Америке, ежегодная заболеваемость у детей составляет около 13,5 случаев на 100000 населения.

❑ Мальчики страдают этой болезнью чаще, чем девочки в соотношении до 2: 1.

❑ В обзоре, опубликованном в Великобритании, результаты показали, что ГВ была выше, чем ожидалось ранее, в 22,1 случаев на 100000 населения.

❑ Для геморрагического васкулита характерна сезонность, в основном, осень, зима, весна.

3

❖ Это иммуннокомплексный васкулит, связанный с различными инфекционными и химическими провоцирующими факторами.

❖ Заболевание характеризуется воспалительным поражением всех сосудов мелкого калибра всех органов и систем.

❖ Для геморрагического васкулита характерна классическая тетрада синдромов:

- кожный,
- абдоминальный,
- суставной (артрит/артралгии),
- почечный (нефрит Шенлейна-Геноха)

4

- Единой общепринятой классификации ГВ нет. С клинической точки зрения в качестве рабочего варианта целесообразно выделить следующие клинических форм ГВ:

- ✓ Простая (кожная пурпура).
- ✓ Кожно-суставной синдром (пурпура, полиартралгии, ангионевротический отек).
- ✓ Пурпура с абдоминальным синдромом.
- ✓ Пурпура с поражением почек.
- ✓ Редкие варианты (кардит, неврологические расстройства).
- ✓ Смешанная (сочетание всех форм).

5

- Основная причина ГВ остается неизвестной.
- Многие случаи ГВ связаны с инфекцией верхних дыхательных путей, особенно со стрептококковой инфекцией.
- Кроме того, сочетание нескольких факторов, включая возраст, пол, этническое происхождение, а также влияния окружающей среды, вероятно, играют особую роль в этиологии ГВ.
- Генетические факторы также оказывают влияние на развитие ГВ – на гены, кодирующие молекулы иммунной защиты, вероятно, воздействуют факторы окружающей среды.
- Некоторые случаи ГВ могут быть связаны с лекарственными препаратами (например, пенициллин, цефаклор, миноциклин, гидралазин или фенитоин).

6

В результате поражения стенки сосудов начинаются множественные микротромбообразования (закупорка сосудов), повышается проницаемость сосудистой стенки и выход элементов крови в окружающие ткани, вследствие чего появляется геморрагическая сыпь.

7

- ГВ представляет лейкоцитокластический васкулит, путем осаждения на ткани IgA-содержащих иммунных комплексов пораженных органов.
- При биопсии пораженной кожи показывают, нейтрофилы и моноциты как преобладающий тип клеток.
- Флуоресцентная микроскопия показывает IgA, C3 и отложение фибрина в мелких сосудах. В мезангии в области почек, характерной особенностью с помощью флуоресцентной микроскопии является отложение IgA, C3, фибрин, и иногда IgG.
- В основе патогенеза этого заболевания аналогична IgA возникает нефропатия. Васкулит также может возникать и в других органах, в том числе, в желудочно-кишечном тракте.

8

I

- мужской пол,

Мальчики страдают ГВ чаще, чем девочки в соотношении 2: 1. ГВ является преимущественно детской болезнью, при котором поражаются дети, в основном, в возрасте от 3 до 15 лет. Около 50% всех случаев приходится на возраст до 5 лет включительно.

- предшествующая инфекция верхних дыхательных путей

II

- артралгии часто сопровождаются отеком,
- чаще всего поражаются коленные и голеностопные суставы,
- суставы поражаются у 80% больных,
- как правило, суставной синдром кратковременный (купируется быстро).

III

- наблюдается примерно у половины пациентов, часто сопровождается тошнотой и рвотой.

9

IV

- При объективном осмотре наблюдается геморрагическая сыпь (характеризуется как пурпура) и, как правило, не исчезает при надавливании.
- Высыпания, как правило, от 2 до 10 мм в диаметре, и представляют собой диapedез элементов крови в кожу.
- Как правило, появляются и исчезают в течение нескольких дней.
- Может появиться в любом месте, но, как правило, локализация сыпи - на нижних конечностях.
- Сыпь появляется у всех пациентов.

V

- наблюдается примерно у 40% - 50% пациентов, и может варьировать от легкой (т.е. бессимптомной гематурии и / или протеинурии) до тяжелой (т.е. быстро прогрессирующий нефрит, нефротический синдром, и почечная недостаточность). Это может давать микрогематурию, протеинурию и слепки эритроцитов.

10

()

- ()

Некоторые случаи ГВ могут быть связанными с лекарственными препаратами (например, пенициллин, цефаклор, миноциклин, гидралазин и фенитоин).

- ()

Может встречаться примерно у 13% мальчиков с ГВ.

- ()

- ()

- ()

11

- Общий анализ мочи,
- Креатинин сыворотки,
- Электролиты к □ НьТ □ Б □ ЗаШРЖН □ □ ЛТБЗлШУНУЖ □ □ |

Дифференциальная диагностика

- Тромбоцитопеническая пурпура
- Гранулематоз Вегенера
- Ревматоидный артрит
- Ревматическая лихорадка
- Менингококцемия
- Гемолитико-уремический синдром
- Узелковый полиартериит
- Ig A нефропатия
- Другие васкулиты

13

Лечение

- анальгетики являются эффективными при лечении суставного синдрома ГВ и при ангионевротическом отеке мошонки
- а) Ибупрофен: дети: 4-10 мг / кг перорально каждые 6-8 часов, при необходимости, максимум 40 мг / кг / день; или
- б) парацетамол: 10-15 мг / кг перорально каждые 4-6 часов, при необходимости, максимум 90 мг / кг / день;

14

Кортикостероиды перорально

- : 1-2 / /
,
, 2-3 ,
60-80 /

15

- От легкой до умеренной боли в животе, как правило, необходимо симптоматическое лечение.
- Степень выраженности болевого синдрома ГВ определяется клиническими проявлениями, физикальными данными.
- парацетамол: дети 10-15 мг / кг перорально каждые 4-6 часов, при необходимости, максимум 90 мг / кг / день; с сильной болью в животе

16

- У больных с легкой до умеренной боли в животе, как правило, не требуют лечения кортикостероидами.
- Более сильные боли можно лечить с помощью оральных кортикостероидов.
- У пациентов с сильной болью в животе, тошнотой и рвотой (не в состоянии поддерживать адекватный пероральный прием) должен получать внутривенные кортикостероиды и регидратацию.
- Побочные эффекты кортикостероидов, как правило, связаны с долгосрочным использованием.

➤ преднизолон: 1 мг / кг / сутки перорально в течение 3-х месяцев

ИЛИ

➤ метилпреднизолон натрия: 7-15 мг / кг / день внутривенно в течение 3-х дней на начальном этапе, максимум 1000 мг / сут, с последующим пероральным приемом терапии

➤ преднизолон: 1 мг / кг / сут перорально в течение 3-х месяцев

17

Консультация хирургов обязательна!

,

,

.

18

1.

- Пациенты должны быть направлены к нефрологу для лечения.
- Кортикостероиды назначаются этим пациентам в виде пульс-терапии внутривенным метилпреднизолоном в течение 3-х дней, затем 3-месячного курса преднизолона перорально.
- Почечная биопсия может быть необходима, чтобы помочь определить тяжесть и прогноз.
- Лечение направлено на обращение вспять воспалительного процесса и предотвращения почечной недостаточности.

а) метилпреднизолон На: 7-15 мг / кг / день внутривенно в течение 3-х дней на начальном этапе, максимум 1000 мг / сут, с последующим пероральным приемом:

б) преднизолон: 1 мг / кг / сутки перорально в течение 3-х месяцев

19

а) метилпреднизолон : 7-15 мг / кг / день внутривенно в течение 3-х дней на начальном этапе, максимум 1000 мг / сут, с последующим пероральным приемом терапии

А ТАКЖЕ –

б) преднизолон: 1 мг / кг / сутки перорально в течение 3-х месяцев

А ТАКЖЕ –

в) циклофосфамид: 2-3 мг / кг / сут внутрь в течение до 12 недель

или

г) азатиоприн: 2-3 мг / кг / сут внутрь в течение до 12 недель

20

Плазмаферез

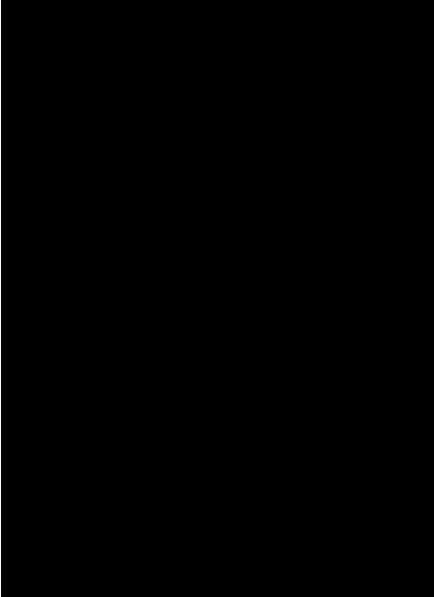
’
,
/
•

21

Исход заболевания

1. В большинстве случаев ГВ разрешается спонтанно (как правило, в течение 4-х недель), а основная цель состоит в том, чтобы обеспечить симптоматическое лечение.
2. Полное выздоровление наступает у 94% детей.
3. Одна треть пациентов может иметь рецидив в течение 4 месяцев, но последующий эпизод, как правило, более мягкий.
4. Рецидивы чаще встречаются у больных с нефритом.

22



Благодарю
ЗА
ВНИМАНИЕ !

23