

Қазақстан-Ресей медициналық университеті

Тақырыбы: Геморрагиялық васкулит



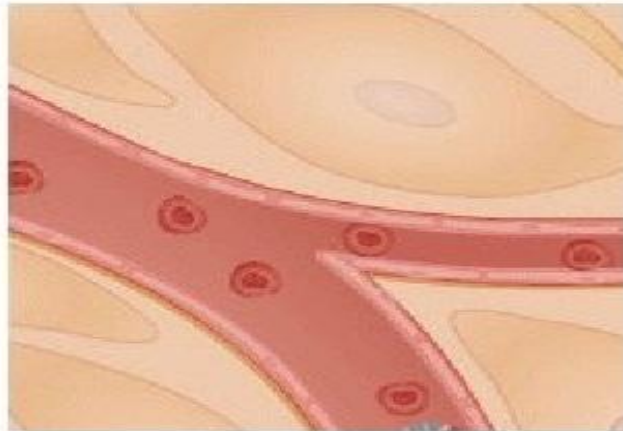
айындаған: Жумажанов.Е
абылдаған:
оп :607 терапия

Алматы 2019

Геморрагиялық васкулит (Шенлейн -Генох ауруы)

Ұсақ қан тамырлары қабырғаларының, теріде симметриялы қанқұйылулармен көрінетін, буын, бүйрек, асқазан -ішек жолдарының зақымдануымен және тромбтың пайда болуымен сипатталатын генерализденген иммунокомплекті ауру.

норма



васкулит



ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- Геморрагиялық васкулит кез келген жаста басталуы мүмкін;
- Балаларда әсіресе мектеп жасындағы балаларда кездеседі;
- Ұл бала мен қыздар ара қатынасы 2 : 1;
- Оңтүстік Америкада негроидты адамдарда сирек кездеседі

СЕБЕПТЕРІ ӘЛІ КҮНГЕ ДЕЙІН АНЫҚСЫЗ ӘСЕР ЕТЕТІН ФАКТОРЛАР

○ **Инфекциялық:**

- вирустар (гепатита В и С, парвовирус В19, аденовирусы, қызылша, қызамық, цитомегаловирус, вирус Эпштейн-Барра);
- микоплазма, хламидии, токсоплазма;

бактериялар (стрептококки, стафилококки, клебсиелла, иерсиния, сальмонелла и др.).

Аллергиялық:

вакцинация;

Тағамдық аллергендер (цитрусовые, бұлдірген, құлпынай, шоколад, жұмыртқа, балық, ет, саңырауқұлақ, жаңғақ и др.);

трансмиссивті аллерген (жәндіктер шағуы);

Басқалар:

Дәрілік препараттар;

Суықтау ;

Созылмалы инфекциялық ошақ(созылмалы тонзиллит, кариес, холецистит и др.).

Генетикалық бейімділік:

HLA антигенімен ассоциацияланған:

HLA-B8

HLA-B18

HLA-Bw35

Сочетание HLA-B8 и HLA-Bw35 – при нефрите.

◎ Патогенезі.

- ◎ Барлық жағдайларда 1-3 жұмаға созылатын жасырын, симптомсыз өтетін кезең айқындалады. Осы кезең антиденелер пайда болу уақытына сәйкес келеді. Антиген-антидене реакциясына байланысты қантамыр қабырғасында қабыну процесстер пайда болады, жасушалары өз құрлысын өзгертіп, антигендік қасиетке ие болады. Сондықтан аутоиммундық құбылыстар пайда болады; бір жағынан, қан тамырлардың өткізгіштігі жоғарлайды, екінші жағынан, қан тамырлардың зақымданған эндотелийі тамыр ішінде кішкентай қанқатпаларын туғызып капиллярларды бекітіп тастайды да, ұсақ қан тамырлардың үзілуіне, некрозына, микроайналым арнасының бұзылуына



Иммунопатологиялық сатысы

ЦИК элиминациясының бұзылуы
ЦИК артық жиналуы

Гемостаз бұзылысы

**Инфекциялық агент,
аллергендер**

Антиген+IgA=ЦИК

ЦИК+эндотелий тамыры

Комплемент қосылуы

**Мембраноатақуышы
комплекс түзілуі (C5-C9)**

**Эндотелия тамырының
зақымдалуы**

◎ Классификация

◎ Формасына байланысты:

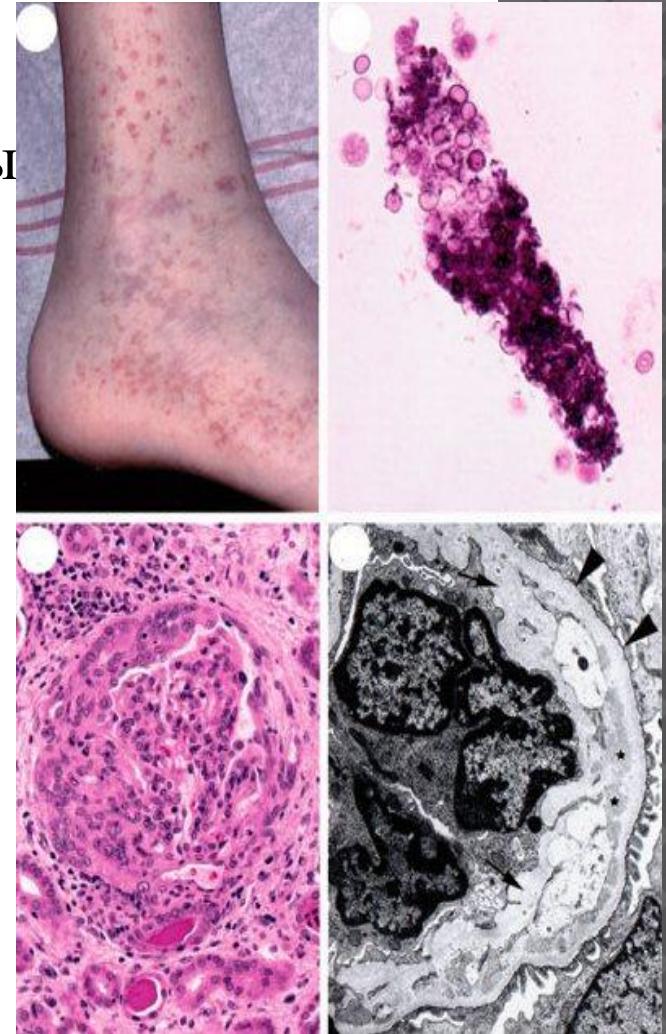
- Терілік, терілік-буындық
- Абдоминальды, терілік абдоминальды
- Бүйректік(нефротикалық синдром)
- Аралас

◎ Ауырлық дәрежесіне байланысты:

- Жеңіл
- Орташа
- Ауыр

◎ Ағымы бойынша:

- Жедел
- Қайталамалы
- Найзағай тәрізді



Клиникалық белгісі.

Терілік геморрагиялық синдром:

Кесел жедел түрде дене қызуының көтерілуімен, жалпы әлсіздікпен басталады. Клиникалық белгілерінің ең бастысы геморрагиялық синдром болып табылады. Геморрагиялық васкулиттің терілік түрі өте жиі кездеседі және диаметрі 2-3 мм-ден 4 см-ге дейін жететін жекеленген нүктелі, майда теңбіл папулезді бөртпенің пайда болуымен сипатталады. Ары қарай бөртпе элементтері геморрагиялық түрге өтеді және қызыл қоңыр түсті болады. Терінің геморрагиялық көпіршік түрдегі жара және некроздың пайда болуымен сипатталатын зақымдануы мүмкін. Бөртпелер **симметриялы** және тізенің, қолдың жазылғыш бетінде, санның ішкі бетінде, бөкседе, ірі буындар айналасында пайда болады.



- Алғашқы 1-2 күннің аяғында бөртпе элементтері бозарады және қанталаудың кері дамуының барлық сатыларынан өтеді, бөртпелер басылып, орнында дақ қалады, оның ұзақ уақытқа дейін сақталуы мүмкін. Тері зақымдануының бірден бір ерекшелігі бөртпенің толқын тәрізді шығып отыруы тән, яғни бұрынғы элементтер қатарында жаңалары пайда болады.
- **Буындық синдром** 5 жастан асқан балаларда жиі кездеседі. Патологиялық процеске ірі буындар – тізе, тілерсек, табан, шынтақ, кәржілік, білезік ұшырайды. Буындар ісінеді, қызарады, қимылы шектеледі. Пайда болған өзгерістер тез арада із қалдырмайды.



- Абдоминалды синдромда** - іштің кенеттен нақты орны жоқ ұстама тәрізді ауруы байқалады. Ауыр жағдайларда құсады, қан араласқан болуы мүмкін, үлкен дәреті шырыш араласқан немесе қап-қара, қанды болады. Ішек инвагинациясы, перфорация, перитонитпен асқынуы мүмкін.
- Геморрагиялық васкулиттің ауырлық дәрежесін және оның ақырын болжайтын бірден-бір негізгі белгілерінің бірі патологиялық процеске **бүйректің** ұшырауы болып табылады. Бүйрек синдромының жетілу дәрежесі әр түрлі, зәрде белоктың және эритроциттің пайда болуымен сипатталады.



Бүйректік синдром (25-50%):

Клиникалық нұсқасы:

Гематуриялық;

Нефротикалық;

Аралас ;

Тезүдемелі ;

Несептік синдром.

Морфологические формы:

Мезангиопролиферативный;

Мезангиокапиллярный;

Фибропластический;

Нефрит с тубулоинтерстициальным компонентом.

Исход в ХПН – у 20-30%.

ДИАГНОСТИКАЛЫҚ КРИТЕРИИ

- Басталу шағы: 20-дан жас шақта басталуы;
- Қолға сезілетін пурпура: Тромбоцитопенияға қатысы жоқ, томпақтау, қолмен сезілетін геморрагиялық бөртпелер;
- Гематурия: Урологтиялық ауруларға қатысы жоқ макро немесе микрогематурия (зәрмен бірге қанды бөліністер);
- Полиартралгия: Ең кемінде екі шеттік буындардың, қабынудың объективті белгілерінсіз ауырсынуы;
- Іштің ауруы: Іштің тұтас ауыруы, тамақ ішкеннен кейін күшейетін және іштің қанмен өтуі;
- Биопсия: гранулоциттер зақымдалуы, гистологиялық өзгерістер, артериолар мен венулаларда гоанулиоциттердің инфильтрациясы болуы.

Диагностикасы, ажырату диагнозы.

Геморрагиялық васкулит ол ұсақ қантамырларды (к венулаларды, артериолаларды) зақымдайтын IgA иммундыкомплекстік васкулит.



Диагностикасы оның классикалық көріністеріне негізделеді:

- симметриялы орналасатын сипағанда қолға білінетін пурпура;
- буындық синдром (полиартралгия, өтпелі полиартрит),
- абдоминальдік синдром (іштің ауыруы, қанмен құсу, іштің қанмен өтуі),

Лабораториялық мәліметтер (микрогематурия, протеинурия, ЭТЖ жоғарылауы, қанда IgA және ФВ Аг жоғары деңгейі, қанның тамыріші шашыранқы ұю синдромның белгілері болуы)

Гем васкулитті анықтау үшін ең маңыздысы **тері биопсиясын** жасау. Биоптатты жана пайда болған геморрагиялық дақтардан алады.

Дифференциальный диагноз

Диагностикалық ерекшеліктері	ТПП	Геморрагический васкулит	Гемофилия
Анамнез: Тұқымқуалаушы фактор	тән	Тән емес	Тән
Қан кетудің түрі	петехиально-пятнистый	васкулитно-пурпурный	коагуляционно-гематомный
Терінің зақымдалуы	Қан құйылу-асимметрически, полихромные, полиморфные, спонтанные	геморагии-симметрически, вокруг суставов, на розгибальных поверхностях	глубокие гематомы

Дифференциальный диагноз

Шырышты қабат зақымдалуы	Кровоизлияния в слизистые	не характерно	не характерно
Буын зақымдалуы	не характерно	Симметричность, летучесть, воспалительные изменения	Гемартрозы
Қан ағу	Характерно	не характерно	при нарушен. целостности кожи
Гематологические нарушения	Тромбоцитопения, удлиненная длительность кровотечения, замедленная ретракция	лейкоцитоз, сдвиг формулы влево, ускоренная СОЭ	дефицит факторов свертывания (IX, VIII), удлиненное время

Ажыратпалы диагноз:

Геморрагиялық синдром инфекциялық аурулар кезінде тромбоцитопениялық канкетумен жүреді. Фультинтантты пурпураға петехиальды бөртпенің және симметриялы экхимоздың болмауы тән. Телеангиэктаз кезінде геморрагия басққан уақытта бозарады. Ол бетте, ерінде, тіс жиегі, мұрынның шырышты қабығында, конъюктивада, тырнақ астына, алақан және табанға локализацияланады.



Емі

- диета(аллергияға тамақтарды шектеу)

- қатаң төсек тәртібін сақтау

- медикаментозды терапия

дезагреганттар — курантил 2—4 мг/килограмм ,
трентал в/в.

гепарин 200—700 единиц кг массы күніне теріасты немесе в/в
4 рет күніне

фибринолиз активаторлары — никотин қышқылы, теоникол,
компламин 0,3-0,6 г

Ауыр

дамуында плазмаферез немесе глюкокортикостероидтармен терапия.

Ауыр дәрежесінде және глюкокортикостероидтармен емдеу
нәтиже бермегенде **Цитостатиктер**

қолданылады: Азатиоприн 2 мг/кг/сут, Циклофосфан.

Геморрагиялық васкулиттің емделу ұзақтығы оның клиникалық формасы мен ауырлық дәрежесіне байланысты:
2-3 ай жеңіл түрінде;
4-6 ай орташа дәрежесінде;
12 ай ауыр дәрежеде;
Ал созылмалы түрлерінде қайталамалы курс түрінде 3 -6 ай.

