

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет
им.проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого» МЗ РФ

Институт последипломного образования

Кафедра Дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО
им.проф. В.И.Прохоренкова

Рецензия д.м.н., проф. Карачевой Юлии Викторовны на реферат ординатора
кафедры специальности Дерматовенерологии

Симбирской Юлии Александровны

На тему: *Вакцины Шейнмана - Геноха*

Основные критерии рецензии на реферат

Оценочный критерий	Положительный/отрицательный
1. Структурированность	<i>пол. (+)</i>
2. Наличие орфографических ошибок	<i>пол. (+)</i>
3. Соответствие текста реферата по его теме	<i>пол. (+)</i>
4. Владение терминологией	<i>пол. (+)</i>
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий тем	<i>пол. (+)</i>
6. Логичность доказательной базы	<i>пол. (+)</i>
7. Умение аргументировать основные положения и выводы	<i>пол. (+)</i>
8. Круг использования известных научных источников	<i>пол. (+)</i>
9. Умение сделать общий вывод	<i>пол. (+)</i>

подпись ординатора

подпись проверяющего

Сит

Гав

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧЕРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ «КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. В.Ф. ВОЙНОЯСЕНЕЦКОГО» МИНИСТЕРСТВА
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им.проф. В.И.
Прохоренкова Зав.кафедрой д.м.н., доцент Карачёва Юлия Викторовна

РЕФЕРАТ

Болезнь Шенлейна-Геноха

Выполнила: ординатор 2-го года обучения
Симбирская Юлия Александровна

2021 г.

СОДЕРЖАНИЕ

Введение	3
Этиология	4
Патогенез	4
Клиническая картина	5
Диагностика	8
Лечение	9
Список литературы	11

ВВЕДЕНИЕ

Пурпура Шенлейна-Геноха (геморрагический васкулит, аллергическая пурпура, капилляротоксикоз) — системный васкулит, поражающий преимущественно сосуды микроциркуляторного русла (артериолы, капилляры и послекapилляpные вeнулы) и характеризующийся отложением в их стенке иммунных депозитов, состоящих преимущественно из иммуноглобулина А.

В 1837 г. известный немецкий врач Иоганн Лукас Шенлейн (1793—1864) описал «анафилактическую пурпуру». В 1874 г. его соотечественник Эдуард Генох (1820—1910) опубликовал ценную работу о том же заболевании. Эдуард Генох сообщил о 4 детях с кровавой диареей, болями в животе, сыпью, болезненными суставами.

Название «геморрагический васкулит» введено в 1959 г. выдающимся ревматологом В. А. Насоновой. Термин «геморрагический васкулит» используется только в России.¹

Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ) может развиваться в любом возрасте. Заболевание встречается у лиц разного возраста, но наиболее часто у детей. Пик заболеваемости приходится на возраст от 2 до 6 лет. Чаще болеют мальчики. Частота ПШГ у взрослых составляет 1,3 случая на 100 000 населения в год. Мужчины и женщины заболевают с одинаковой частотой.²

1 – Учебное пособие для обучающихся по направлению подготовки специалитета «Лечебное дело», Пурпура Шенлейна-Геноха, Петрозаводск Издательство ПетрГУ 2017

2 – статья «НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ, ТЕЧЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ШЕНЛЕЙНА–ГЕНОХА У ДЕТЕЙ», Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А., 2009

ЭТИОЛОГИЯ

Причины БШГ до сих пор окончательно не выяснены. Дебюту заболевания могут предшествовать острые вирусные, бактериальные инфекции, чаще верхних дыхательных путей. У детей с БШГ нередко выявляют инфицирование микобактериями туберкулеза, вирусами гепатита В и С, вирусами простого герпеса 1-го и 2-го типов, Эпштейна–Барра (ВЭБ), цитомегаловирусом (ЦМВ), хламидиями, токсоплазмозом.

Провоцирующими БШГ факторами могут стать переохлаждение, избыточная инсоляция, пищевая и лекарственная аллергия, профилактические прививки, укусы насекомых, обострение очагов хронической инфекции. Однако не всегда удается установить причинные и провоцирующие факторы.²

ПАТОГЕНЕЗ

ПШГ представляет собой васкулит мелких сосудов с отложением иммунных комплексов, содержащих иммуноглобулины А (IgA) и С3 в артериолах, капиллярах и венулах различных органов и тканей.

В основе патогенеза лежит образование иммунных комплексов и активация компонентов системы комплемента, которые оказывают повреждающее действие на сосудистую стенку.

Главными инициаторами повреждения эндотелия при ПШГ являются цитокины, которые вовлечены в активацию нейтрофилов. IL-8, активирующий эпителиальный белок нейтрофилов (ENA-78), и Т-лимфоциты участвуют в обеспечении хемотаксиса нейтрофилов к участкам воспаления.

Циркулирующие иммунные комплексы вызывают васкулит, который сопровождается периваскулярным отеком, нарушениями микроциркуляции, геморрагиями. Поражение сосудистой стенки приводит к активации системы гемостаза: функциональной активности тромбоцитов, гиперкоагуляции, снижению уровня антитромбина III.¹

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Диагностические критерии геморрагического васкулита (J. A. Miles и соавт., 1990)¹

<i>Критерий</i>	<i>Определение</i>
Пальпируемая пурпура	Слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией
Возраст моложе 20 лет	Начало заболевания приходится на возраст моложе 20 лет
Боли в животе	Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника (возможно развитие кишечного кровотечения)
Данные биопсии: обнаружение гранулоцитов	Инфильтрация гранулоцитами стенки артериол и венул
Требуется наличие не менее 3 из 6 признаков	

Заболевание характеризуется появлением одного из основных (кожного, суставного, абдоминального, почечного) синдромов либо их комбинации.²

Кожный синдром

Для кожного синдрома характерна пальпируемая пурпура: слегка возвышающиеся кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией. Сыпь наблюдается у всех больных и является обязательным диагностическим критерием. Характер высыпаний проявляется папулезно-геморрагическими элементами 2-5 мм, с тенденцией к слиянию. Сыпь всегда симметрична, не исчезает при надавливании, может оставлять после себя пигментацию.

Типичная ее локализация на коже разгибательных поверхностей крупных суставов нижних конечностей, области ягодиц. Характерной особенностью сыпи является ортостатизм: возобновление высыпаний в вертикальном положении, после стояния и ходьбы.¹



Суставной синдром

Возникает чаще всего вместе с кожным синдромом или предшествует ему. Суставной синдром характеризуется поражением крупных суставов нижних конечностей (голеностопные, коленные). Суставы отечны, болезненны, объем движений в них ограничен. Суставной синдром, как правило, существует 2-5 дней и проходит самостоятельно. Изменения в суставах всегда являются доброкачественными – неэрозивными, стойкой деформации суставов не возникает.¹

Абдоминальный синдром

Проявляется диффузными болями в животе, усиливающимися после приема пищи. Наиболее часто абдоминальный синдром наблюдается у детей до 10 лет и обусловлен кровоизлияниями в слизистую кишечника, в брыжейку, брюшину. Нередко абдоминальный синдром предшествует кожным высыпаниям.

Достаточно тяжело протекает микротромбоз брыжеечных сосудов. Клиника характеризуется схваткообразными или постоянными болями в животе, рвотой, диареей (возможно с кровью). Типично для абдоминальной формы пурпуры Шенлейна-Геноха развитие эрозивно-геморрагического дуоденита с преимущественным вовлечением нисходящей части двенадцатиперстной кишки. Поражение толстой кишки встречается значительно реже и проявляется афтозными язвами и петехиальными высыпаниями.

Осложнениями абдоминального синдрома являются острая кишечная непроходимость, прободение язвы кишечника, перитонит, некроз участка кишечника, перфорация стенки кишки.¹

Почечный синдром

Поражение почек при ПШГ представлено гломерулонефритом, проявления которого варьируют от изолированной бессимптомной микрогематурии до быстро прогрессирующего гломерулонефрита. Характерны: гематурия, протеинурия, артериальная гипертензия, ХПН.¹

Степени тяжести ПШГ

1. Легкая: общее состояние мало нарушено, температура тела нормальная или субфебрильная, имеются немногочисленные геморрагические высыпания на коже конечностей, могут быть летучие боли в суставах, абдоминальный и почечный синдромы отсутствуют.

2. Средняя степень тяжести: общее состояние средней тяжести, температура тела повышена до 38 °С, жалобы на общую слабость, выражен кожный и/или суставной синдромы; абдоминальный синдром носит умеренно выраженный характер (тошнота, рвота, боли в животе, учащение стула, возможно с прожилками крови); почечный синдром в виде изолированного мочевого синдрома.
3. Тяжелая степень: состояние тяжелое, жалобы на головную боль, слабость, тошноту, может быть многократная рвота с кровью, частый стул; выражен суставной, абдоминальный и почечный синдромы; кожный синдром проявляется сливным характером; возможны поражения центральной и периферической нервной системы.¹

Варианты течения пурпуры Шенлейна-Геноха

1. Острое течение ПШГ ограничивается временным промежутком до 2 месяцев, подострое — от 2 до 6 месяцев, хроническое — свыше 6 месяцев.
2. При хроническом редко рецидивирующем течении частота обострений 1 раз в год, при часто рецидивирующем — 3 раза в год, при непрерывно рецидивирующем — ежемесячно.
3. Клиническая ремиссия характеризуется отсутствием синдромов ПШГ; клинико-гематологическая ремиссия — отсутствием клинических проявлений и/или лабораторных изменений.¹

ДИАГНОСТИКА

Специфических лабораторных тестов при пурпуре Шенлейна-Геноха не существует.

Лабораторные исследования проводятся для оценки общего состояния больного васкулитом, оценки степени активности заболевания, диагностики отдельных форм васкулитов, ограниченных кожей, и выявления или исключения системных васкулитов.

Определяют уровень эритроцитов, лейкоцитов и тромбоцитов в крови, скорость оседания эритроцитов (СОЭ), уровень общего гемоглобина в крови, проводится дифференцированный подсчет лейкоцитов (лейкоцитарная формула). Определяют уровень глобулиновых фракций, иммуноглобулинов, комплемента и его фракций, С-реактивного белка в крови, содержание ревматоидного фактора, в крови. Проводится определение белка в моче.

От степени активности васкулитов (ангиитов), ограниченных кожей, зависит терапия больных.³

Рекомендуется проведение следующих лабораторных исследований³:

- * общий (клинический) анализ крови развернутый
- * анализ крови биохимический общетерапевтический
- * исследование уровня иммуноглобулинов в крови
- * исследование уровня комплемента и его фракций в крови
- * исследование уровня С-реактивного белка в сыворотке крови
- * определение содержания ревматоидного фактора в крови
- * определение концентрации Д-димера в крови
- * коагулограмма
- * определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови
- * определение антител к вирусу гепатита С (Hepatitis C virus) в крови
- * определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови
- * определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови
- * общий (клинический) анализ мочи
- * определение маркеров ANCA-ассоциированных васкулитов: PR3 (с-ANCA), МПО (р-ANCA)
- * обследование для выявления генетически детерминированных тромбофилий (мутация Лейдена и др.)
- * патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала кожи из очага поражения

ЛЕЧЕНИЕ

Системная терапия

1. Нестероидные противовоспалительные:

нимесулид 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

мелоксикам 7,5 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

индометацин 25 мг перорально 3–4 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

диклофенак 50 мг перорально 3 раза в сутки в течение 2–3 недель с дальнейшим снижением суточной дозы

2. Антибактериальные препараты

ципрофлоксацин 250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

доксидиклин 100 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

офлоксацин 400 мг перорально 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

азитромицин 500 мг перорально 1 раз в сутки в течение 10–14 дней

амоксидиклин + клавулановая кислота 875+125 мг перорально по 1 таб. 2 раза в сутки в течение 10–14 дней

гидроксидхлорохин 200 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

хлорохин 250 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1 месяца, затем по 250 мг 1 раз в день в течение 1–2 месяцев, под контролем показателей клеточного состава крови 1 раз в месяц

3. Антигистаминные препараты

левоцетиризин 5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

дезлоратадин 5 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

эбастин 10 мг в сутки перорально в течение 14 дней

цетиризин 10 мг в сутки перорально в течение 14 дней

фексофенадин 180 мг перорально 1 раз в сутки в течение 14 дней

4. Системные ГКС

преднизолон 30–50 мг/сутки перорально преимущественно в утренние часы в течение 2–3 недель, с дальнейшим постепенным снижением дозы по 1 таб. в неделю

бетаметазон 2 мл внутримышечно 1 раз в неделю №3–5 с постепенным снижением дозы и увеличением интервала введения

5. Иммунодепрессанты

азатиоприн 50 мг перорально 2 раза в сутки в течение 2–3 месяцев, под контролем показателей крови (полный анализ крови, включая определение уровня тромбоцитов, а также определение активности сывороточных печеночных трансаминаз, щелочной фосфатазы и уровня билирубина) 1 раз в месяц

циклофосфамид вводят внутривенно по 15 мг/кг 1 раз в 2 недели, всего 2–3 раза, затем по 2 мг/кг/сутки (не более 200 мг/сут.) в течение 3–12 мес

6. Ангиопротекторы

пентоксифиллин 100 мг перорально 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

7. Венотонизирующие и венопротекторные средства

гесперидин+диосмин 500 мг перорально 2 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

8. Антикоагулянты и антиагреганты

надропарин кальция подкожно 0.3 мл 2 раза в сутки, в течение 2–4 недель

дипиридамол 25 мг 3 раза в сутки в течение 1–2 месяцев

9. Ингибиторы протонной помпы

омепразол 20 мг перорально 2 раза в сутки в течение 4–8 недель

10. Макро- и микроэлементы в комбинациях

калия и магния аспарагинат по 1 таб. 3 раза в сутки перорально

11. Корректоры метаболизма костной и хрящевой ткани в комбинациях

кальция карбонат + колекальцеферол по 1 таб. 3 раза в сутки перорально

Наружная терапия

1. Глюкокортикостероиды

мометазон 0,1% крем или мазь, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

бетаметазон 0,1 крем или мазь, наносить 2 раза в сутки на очаги поражения до наступления клинического улучшения

- метилпреднизолона ацепонат 0,1% крем или мазь**, наносить 1 раз в сутки на очаги поражения, длительность применения не должна превышать 12 недель
2. Для обработки язвенных дефектов с обильным гнойным отделяемым и некротическими массами на поверхности:
трипсин+химотрипсин – лиофилизат для приготовления раствора для местного и наружного применения – аппликации с протеолитическими ферментами
3. Антибактериальные средства в комбинациях
диоксометилтетрагидропиримидин + хлорамфеникол мазь для наружного применения
4. Антисептики и дезинфицирующие средства
сульфатиазол серебра 2% крем, 2–3 раза в сутки наносить на раневую поверхность, длительность применения не должна превышать 60 дней
5. Ангиопротекторы и корректоры микроциркуляции/антикоагулянты
троксерутин 2% гель, 2 раза в сутки
гепарин натрия мазь, 2–3 раза в сутки до наступления клинического улучшения, в среднем от 3 до 14 дней

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клинические рекомендации 2020 «Васкулиты, ограниченные кожей»
2. <https://agapovmd.ru/dis/skin/purpura-henoch-schonlein.htm>
3. Учебное пособие для обучающихся по направлению подготовки специалитета «Лечебное дело», Пурпура Шенлейна-Геноха, Петрозаводск Издательство ПетрГУ 2017
4. Статья «НЕКОТОРЫЕ АСПЕКТЫ РАЗВИТИЯ, ТЕЧЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ШЕНЛЕЙНА–ГЕНОХА У ДЕТЕЙ», Лыскина Г.А., Зиновьева Г.А., 2009