

Особливості ураження шкіри хворих на ювенільний геморагічний васкуліт
Шенлайна-Геноха

Зміст

- I. Список умовних скорочень
- II. Анотація (актуальність, мета, завдання, використані методики дослідження, загальна характеристика роботи)
- III. Вступ
- IV. Етіологія та патогенез ювенільного геморагічного васкуліту Шенлайна-Геноха
- V. Епідеміологія, клініка та діагностика ювенільного геморагічного васкуліту Шенлайна-Геноха
- VI. Матеріал та методи дослідження
- VII. Аналіз результатів дослідження
- VIII. Висновки
- IX. Список використаної літератури

Список умовних скорочень

ВШГ – васкуліт Шенлайна-Геноха

ЗАК – загальний аналіз крові

ШЗЕ – швидкість зсідання еритроцитів

АПТВ – активований парціальний тромбoplastиновий час

РКМФ – розчинні комплекси фібрину-мономера

ПДФ – продукти деградації фібрину

АЛТ – аланінамінотрансфераза

АСТ – аспартатамінотрансфераза

ЗАС – загальний аналіз сечі

УЗД – ультразвукове дослідження

ЕКГ – електрокардіограма

Ig – імуноглобулін

WR – аналіз Уілкоксона-Рао

β 2MG - β 2-мікроглобулін

aCL - до кардіоліпіну

CRP - С-реактивний протеїн

FG – фібриноген

FN – фібронектин

RF - ревматоїдний фактор

χ^2 - критерій Макнемара-Фішера

R - коефіцієнт кореляції

DSI – індекс тяжкості протікання ВШГ

Анотація

Актуальність:

ВШГ – імунопатологічне захворювання, яке відноситься до числа тих найбільш розповсюджених васкулітів у дітей, які пригнічують та обмежують всяку фізичну активність у зв'язку з численними рецидивами, які можуть супроводжуватися і у дорослому віці. У зв'язку з цим, умовою для подальшого благополуччя дитини є рання діагностика та своєчасне правильне лікування.

Мета:

Дослідити особливості ураження шкіри хворих на ювенільний геморагічний васкуліт Шенлайна-Геноха.

Завдання:

- 1) Встановлення найчастіших причин виникнення ВШГ у дітей
- 2) Встановлення частоти клінічних проявів шкірних уражень у дітей
- 3) Вивчення різновидів шкірних уражень у дітей
- 4) Визначення діагностично значущих показників у хворих з ураженням шкіри

Використані методики дослідження:

Комплекс обстеження хворих був збудований на клінічних, інструментальних, біохімічних та статистичних методиках дослідження.

Загальна характеристика роботи:

Робота включає в себе анотацію, введення, загальну характеристику захворювання, вивчення та аналіз отриманих результатів дослідження, висновки, список використаної літератури.

Введення

Геморагічний васкуліт Шенлайна-Геноха - це імунопатологічне захворювання, яке характеризується розвитком множинного мікротромбоваскуліту судин шкіри і внутрішніх органів, проявляється симетричними крововиливами на шкірі, часто у поєднанні з артралгіями та набряком суглобів, болями в животі, ураженням нирок. В дорослому віці хвороба також може дебютувати або трансформуватися з ювенільного ВШГ.

ВШГ є найбільш частим варіантом системного васкуліту в дитячому віці.

Етіологія та патогенез ювенільного геморагічного васкуліту Шенлайна-Геноха

Хвороба являється ідіопатичною, але є окремі зв'язки з виникненням захворювання. Такі як:

- 1) Нещодавно перенесені гострі вірусні захворювання
- 2) Інфекції бактеріальної та паразитарної етіології в анамнезі
- 3) Прояви медикаментозної алергії
- 4) Обтяжливий алергологічний сімейний анамнез

В мікросудинах розвивається «асептичне запалення» з глибокою деструкцією клітин, тромбозом з утворенням імунних комплексів та активних компонентів системи компліменту. Вони, в свою чергу, утворюють мікротромбоваскуліти з некрозом, набряком, дистрофічними змінами. Має місце бути дрібновогнищеве ураження, пристінкове згортання крові, підвищення вмісту фібриногену та інших факторів згортання крові.

За даними деяких досліджень у $\frac{1}{2}$ частини хворих спостерігається підвищення титру антистрептолізину О, що вказує на патогенетичну роль стрептококу групи А.

Епідеміологія, клініка та діагностика ювенільного геморагічного васкуліту Шенлайна-Геноха

Ювенільний геморагічний васкуліт Шенлайна-Геноха найбільш розповсюджений системний васкуліт серед дитячого населення. В деяких джерелах зустрічаються наступні епідеміологічні данні: співвідношення розповсюдженості ВШГ, васкуліту Кавасакі, аортоартеріїту Такаясу, вузелкового поліартеріїту Куссмауля-Майера, хвороби Бехчета та мікроскопічного поліангіїту становить 1100:760:23:5:3:1 відповідно. Щорічно діагностується у 2 з 10000 дітей. Розповсюдженість захворювання дітей серед різних країн достовірно виросла за останнє десятиріччя і це безперечно збільшує кількість хворих серед дорослого населення у подальшому розвитку. Частіше хворіють діти від 6 місяців до 7 років, але зустрічаються випадки дебюту захворювання в підлітковому віці. Хлопчики хворіють в 2 рази частіше, ніж дівчата.

Розрізняють шкірну, суглобову, абдомінальну та змішані форми, за течією – гостру, підгостру, затяжну, хронічну рецидивуючу форми.

Найчастіше початок захворювання гострий з одночасною появою характерних ознак, іноді симптоматика розвивається поступово. У ½ частини хворих дітей відмічається субфебрильна температура, в'ялість, сонливість, втома.

Найбільш типова ознака захворювання – висип. Він носить хвилеподібний характер. Спочатку плямисто-папульозні симетричні висипання мають рожевий колір, біліють при надавлюванні, далі трансформуються в петехії або пурпуру, які в свою чергу міняють колір на червоний, через деякий час стають ближче до фіолетового або коричневого кольору та згодом набувають жовтуватий відтінок. Зазвичай висип рясний. Розповсюджується на суглобах, сідницях, внутрішніх та розгинальних поверхнях кінцівок. Висип зберігається від декількох днів до 4 місяців, у зв'язку з чим може носити поліморфний характер. Можуть бути рецидиви висипу протягом року. У хворих відмічаються ангіоневротичні набряки, набряк Квінке, пастозність суглобів, кінцівок, повік, обличчя, екхімози, носові кровотечі.

Суглобовий синдром представлений хворобливістю, припухлістю, гіперемією частіш великих суглобів. Зустрічається у менш ніж 75% хворих. Протікає достатньо швидко, не залишаючи після себе порушень конфігурації суглобів.

Абдомінальний синдром зустрічається у 7 з 10 хворих. Характерними ознаками є переймоподібні болі навколо пупка, прихована кров у випорожненнях, пронос з домішками крові, кровава блювота. Випорожнення часті, до 4 разів на добу. Рідко (2-3 % хворих) спостерігаються інвагінації, перфорації кишок, перитоніт.

Нирковий синдром зустрічається в 30 % випадків та представлений симптоматикою гострого або хронічного гломерулонефриту.

Захворювання залучає в патологічний процес також інші органи – печінку, селезінку, лімфатичні вузли, значно рідше ЦНС, ураження ока, підшлункової залози.

Діагностичні критерії:

1) Скарги:

- ✓ Плямисто-папульозні симетричні висипання на розгинальних поверхнях кінцівок, сідницях, суглобах
- ✓ Часті ангіоневротичні набряки з локалізацією на повіках, губах, спині
- ✓ Біль, набряклість, хворобливість у суглобах
- ✓ Біль в животі, повторна блювота з домішками крові, випорожнення з домішками крові
- ✓ Порушення сечовипускання, підвищений артеріальний тиск

2) Лабораторні дослідження:

- ✓ ЗАК – тромбоцитоз, лейкоцитоз, підвищена ШЗЕ
- ✓ Коагулограма – вкорочення АПТВ, підвищення вмісту РКМФ, збільшення ПДФ і Д-димерів, зниження анти тромбіну III;

можливо підвищення кількості фібриногену та фактору Віллебранда

- ✓ Біохімічний аналіз крові – підвищення АЛТ, АСТ, амілази, гіпоальбумінемія, зміни білкових фракцій, високий рівень IgA, IgM, IgE
- ✓ Визначення часу згортання капілярної крові, часу згортання крові по Лі-Уайту
- ✓ Дослідження калу на приховану кров
- ✓ ЗАС – гематурія, протеїнурія

3) Інструментальні дослідження

- ✓ УЗД органів черевної порожнини та нирок – зміна розмірів і ехогенності печінки, селезінки, підшлункової залози, потовщення кіркового шару і зниження ехогенності нирок, поява рідини в черевній порожнині
- ✓ ЕКГ – згладженість зубців Р і Т в стандартних і грудних відведеннях, помірне подовження систолічного показника
- ✓ Рентген органів грудної клітки

Матеріал та методи дослідження

Проведено аналіз архівного матеріалу (історії хвороб). Взагалі було розглянуто 92 випадки за цим захворюванням. Дебют ВШГ супроводжувався ураженням шкіри у 92 (100%) пацієнтів. Пацієнтів було розподілено на 2 групи: 1 – 62 (67,39%) пацієнта з проявами висипу при рецидиві захворювання, 2 – 30 (32,61%) пацієнтів без прояву висипу при рецидиві захворювання. Співвідношення хлопчиків та дівчат було 2:1. Середній рік дебюту хвороби був 12 років.

Аналіз результатів дослідження

Існують різноманітні варіанти зміни шкіри при ВШГ, але діагностично значимим залишається висип на кінцівках та сідницях. У спостережуваних

пацієнтів була присутня гаряча хвороблива висипка, яка при надавлюванні світлішала, рідше виявлялись петехії, макулопустульозні висипання з буллами, виразками.

На момент дебюту захворювання у 92 (100%) пацієнтів були діагностовано шкірні висипання. При повторних рецидивах захворювання прояви висипу були виявлені у 62 (67,39%) пацієнтів. Були виділені варіанти прояву шкірного синдрому: геморагічний варіант спостерігався у 27 (28,8%) пацієнтів, папуло-нодулярний – у 19 (20,3%) пацієнтів, уртикарний – в 17 (18,7%), папуло-некротичний – в 8 (8,5%), некротично-виразковий – в 7 (7,6%), поліморфний – в 6 (5,9%), пустульозно-виразковий і вузелково-виразковий – відповідно в 4 (5,1%). За даними аналізу Уїлкоксона-Рао виявилось, що такі зміни шкіри залежали від віку хворих в дебюті захворювання (WR=1,22, p=0,08), ступеню активності процесу (WR=7,78, p<0,001) та патології підшлункової залози (WR=5,39, p<0,001).

У хворих з ураженням шкіри показники в крові IgA склали $3,1 \pm 0,09$ ммоль/л, IgA/ Σ Ig – $13,5 \pm 0,40$ %, FG – $5,9 \pm 0,25$ г/л, FN – $798,1 \pm 15,91$ мкг/мл, CRP – $10,2 \pm 1,76$ мг/л, β 2MG – $2,4 \pm 0,13$ мг/л, RF – $12,9 \pm 0,78$ мЕ/мл, aCL – $2,8 \pm 1,21$ Е/мл. У порівнянні з пацієнтами без проявами висипу, виявились достовірно великими (на 24%) параметри IgA (t=3,19, p=0,002), на 23% IgA/ Σ Ig (t=3,34, p=0,001), на 37% FG (t=3,20, p=0,002), на 29% RF (t=2,12, p=0,036).

За даними критерію Макнемара-Фішера для пацієнтів з 1-ої групи був характерен уртикарний тип шкірного синдрому ($\chi^2=12,78$, p<0,001).

СПП посудин шкіри у хворих ВШГ склав $8,2 \pm 0,72$ балів, який прямо (за параметричним критерієм Пірсона) корелював з показником DSI (r=+0,442, p=0,048). Лімфогістіоцитарна периваскулярна інфільтрація та потовщення стінок судин виявлені в усіх випадках біоптатів шкіри, проліферація ендотелію - в 57 (91,7%), нейтрофільна периваскулярна інфільтрація і фібриноїдне набухання судинної стінки - відповідно в 46 (75%) і в 36

(58,3%), лімфогістіоцитарная інфільтрація судинної стінки - в 36 (58,3%), проліферація інтим - в 36 (58,3%), екстравазация еритроцитів - в 31 (50%), тромбозирование посудин - в 15 (25%), нейтрофільна інфільтрація судинної стінки - в 10 (16,7%), фібриноїдний некроз - в 20 (33,3%), гігантоклітинна інфільтрація і депозиція FG - в 20 (33,3%) та 10 (16,7%) відповідно, еозинофільна інфільтрація - в 10 (16,7%).

Висновки

ВШГ протікає у вигляді 8 варіантів шкірного синдрому, який зустрічається у 2/3 від кількості досліджених пацієнтів. Він залежить від часу дебюту захворювання, ступеню активності процесу, патології інших органів і систем. Шкірний синдром супроводжується підвищеним показаннями в крові IgA, IgA/ΣIg, FG і RF, які визначають перебіг клінічної картини та являються діагностично значущими для пацієнта.

Список використаної літератури

1. Педіатрія : підручник для студентів вищих медичних навчальних закладів IV рівня акредитації / О. В. Тяжка [та ін.] ; за ред. О. В. Тяжкої ; Нац. мед. ун-т ім. О. О. Богомольця МОЗ України. - 5-те вид., випр. та допов., оновлене. - Вінниця : Нова кн., 2018. - 1150 с. : табл., іл
2. Бекетова Т. В. Сучасна класифікація системних васкулітів / Т. В. Бекетова // Тер. арх. - 2014. - Т. 86, № 5. - С. 94-98.
3. Боровіков В.П., Боровіков И.П. Statistika – статистичний аналіз і обробка даних у програмі Windows.-М.: Филинь, 1997.-608 с.
4. Дядик А.И. Системні васкуліти в сучасній клінічній практиці.-Донецьк: Видавець Заславський, 2013.-248 с.
5. Казимирко В.К. Иваницкая Л.Н. Дубкова А.Г. Силантьева Т.С. Труднощі діагностики шкірних васкулітів // Укр. ревматол. журн.- 2013.-Т.54, №4.-С.73-76.

6. О.В. Синяченко, О.Є. Чернишова, В.В. Герасименко, Є.Д. Єгудіна
Ураження шкіри при васкуліті Шенлайна-Геноха, що почався в
дитячому і дорослому віці // Український журнал дерматології,
венерології, косметології, 2017 р.: 64 (1) 106-111