Государственная образовательная организация высшего профессионального образования«Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького»

Геморрагический васкулит и почки

доц. кафедры терапии ФИПО им. проф. А.И. Дядыка
к.м.н. Яровая Н.Ф.

Донецк, 19 марта 2021 г

Определение

IgA васкулит Шёнлейна — Геноха (ВШГ), относится к первичным системным васкулитам, по определению CHCC (Chapel Hill Consensus Conference) и является «васкулитом с поражением мелких сосудов (капилляров, венул или артериол) преимущественно IgA иммунными депозитами. В типичных случаях в патологический процесс вовлекаются кожа, кишечник, гломерулярный аппарат и суставы»

МКБ 10 Д-69.0

В 1837 году известный немецкий врач Шенляйн (нем. *J. L. Schönlein*) описал «анафилактическую пурпуру». В 1874 г. его соотечественник E. N. Henoch опубликовал работу о том же заболевании.

Название «геморрагический васкулит», использующееся только в России, введено в 1959 г. выдающимся ревматологом В. А. Насоновой.

За рубежом до настоящего времени господствует термин «пурпура Шёнляйна-Геноха».

ГВ - один из наиболее распространенных системных васкулитов; может возникать в любом возрасте, но чаще у детей до 16 лет. С возрастом частота развития ГВ постепенно снижается.

Мужчины и женщины болеют одинаково часто. Частота его развития также не зависит от расовой и этнической принадлежности, в то же время отмечена достоверная связь заболевания с холодным временем года, при этом в половине случаев у детей развитию болезни предшествует ОРВИ.

Этиология

Этиология заболевания неизвестна. К наиболее частым предрасполагающим факторам относят бактериальные и вирусные инфекции.

Кроме этого в качестве триггера могут выступать алкоголь, переохлаждение, укусы насекомых, пищевые продукты, лекарственные препараты. В то же время во многих случаях развитию ГВ не предшествуют какие-либо преципитирующие факторы.

Патогенез

- ГВ рассматривается как воспалительное иммунокомплексное заболевание с отложением в сосудистой стенке депозитов IgA и активации комплемента. В многочисленных исследованиях продемонстрированы убедительные данные о нарушении метаболизма IgA.
- Наличие в иммунных комплексах полимерного IgA, депозиция его в почечные структуры, кожу, тонкий кишечник и другие органы свидетельствует о системной природе заболевания.
- Общность патогенеза ГН при ГВ с IgA-нефропатией привела к появлению гипотезы о том, что они представляют собой системный и локальный (почечный) варианты одного и того же заболевания

Клиническая картина

ГВ может иметь острое начало и сопровождаться неспецифической симптоматикой – слабостью, недомоганием, лихорадкой, однако в большинстве случаев болезнь возникает исподволь и существенно не нарушает общее состояние больных. Такой вариант начала болезни наблюдается при изолированном поражении кожи.

Количество органных проявлений ГВ варьирует от 1-2 до комбинации всех 4 классических признаков, которые могут развиваться в любой последовательности в течение нескольких дней или недель. В некоторых случаях, кроме упомянутых проявлений, может возникать поражение других органов.

Диагностические критерии

Существуют признанные международным сообществом ревматологов классификационные критерии геморрагического васкулита, которые на протяжении многих лет (с 1990 г.) успешно используются в диагностике.

Их четыре, каждому даётся чёткое определение.

- **Пальпируемая пурпура**. Слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией.

- **Возраст начала заболевания менее 20 лет**. Возраст начала болезни менее 20 лет.

Диагностические критерии

- **Ишемия кишечника**. Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приёма пищи. или ишемия кишечника (может быть кишечное кровотечение).
- **Наличие в биоптатах сосудов гранулоцитов**. Гистологические изменения, выявляющие гранулоциты в стенке артериол и венул.

Поражение почек

Поражение почек , в отличие от других висцеральных проявлений, может приобретать хроническое течение и определяет прогноз болезни в целом. Частота вовлечения почек варьирует от 30 до 70% в зависимости от возраста больных.

У взрослых поражение почек обнаруживают более чем в 2 раза чаще, чем у детей.

Тяжесть почечной патологии, как правило, не коррелирует с выраженностью кожных проявлений болезни: тяжелое поражение почек может развиться у больных с единичным эпизодом геморрагических высыпаний и в то же время может отсутствовать при непрерывно рецидивирующем эрозивно-язвенном поражении кожи.

Поражение почек

Поражение почек при ГВ представлено гломерулонефритом, основной симптом которого микрогематурия, как правило, сочетается с минимальной или умеренной протеинурией.

Возможны и более тяжелые варианты почечного поражения, в том числе нефротический синдром, быстропрогрессирующий нефрит и ОПП.

У 20% больных отмечается синдром артериальной гипертензии.

Развитие ХПН в исходе гломерулонефрита отмечается у 12-30% больных.

Поражение почек

Наблюдают отчетливую связь между степенью тяжести клинических проявлений гломерулонефрита и характером гистологических изменений в клубочках, обнаруживаемых при биопсии почки.

В клинической практике применяются различные классификации, отражающие характер морфологических изменений в клубочках.

1 степень - минимальные изменения в клубочках

2 степень - изолированная фокальная или диффузная мезангиальная пролиферация.

3 степень – фокальная или диффузная мезангиальная пролиферация в сочетании с полулуниями и сегментарными поражениями (склероз, тромбоз, некроз менее чем в 50% клубочков)

Поражение почек

4 степень – то же что и при 3 степени, но полулуния и/или сегментарные изменения имеют место в 50-75% гломерул.

5 степень- то же что и при 3 степени, но полулуния и/или сегментарные изменения имеют место в более-75% гломерул.

6 степень – псевдомезангиокапиллярный гломерулонефрит, то есть морфологическая картина напоминает таковую при первичном мезангиокапиллярном гломерулонефрите.

Факторы риска прогрессирования геноховского нефрита.

В дебюте заболевания включают:

Клинические

Сочетание нефротического и остронефритического синдромов

- Нефротический синдром
- Протеинурия более 1 г/сут
- Снижение СКФ или повышение уровня креатинина в крови в течение заболевания.
- Артериальная гипертензия и в течение заболевания

Морфологические:

Наличие полулуний более чем в 50% почечных клубочков

Лечение

В большинстве случаев ГВ (без наличия тяжелых поражений почек и желудочно-кишечного тракта) характеризуется благоприятным течением и самопроизвольным выздоровлением.

Цель лечения

- Увеличение продолжительности и качества жизни
- Достижение ремиссии
- Снижение риска обострений
- Предотвращение необратимого повреждения жизненно важных органов.

Лечение

Назначение НПВП оправдано лишь при выраженном суставном синдроме и неэффективности других лекарственных средств. В остальных случаях от их назначения следует воздержаться вследствие неблагоприятного действия на слизистую оболочку проксимальных отделов кишечника и усиления кишечной проницаемости.

Лечение

ГК эффективны у подавляющего числа больных, особенно в высоких дозах, однако их длительное применение у больных ГВ без вовлечения в патологический процесс внутренних органов нежелательно, поскольку выраженность побочных эффектов в такой ситуации может превосходить тяжесть самой болезни.

Однозначно считается, что ГК терапия неспособна превентировать развитие поражение почек или рецидивы ГВ, проявляющиеся кожным и абдоминальным синдромами.

Поражение ЖКТ сопровождаемое интенсивным болевым синдромом,- абсолютное показание к назначению ГК.

ГК вводят в/в капельно с последующим переходом на приём внутрь, постепенно снижая дозу до полной отмены.

Лечение

Назначение ГК не противопоказано при желудочно-кишечном кровотечении (в том случае, если оно обусловлено васкулитом, а не иными причинам) и служит одним из показаний к их назначению.

Противопоказанием к назначению ГК при абдоминальном синдроме может быть перфорация стенки кишки, которая в настоящее время крайне редко осложняет течение заболевания.

Лечение

Наибольшие проблемы медикаментозного лечения ГВ связаны с выбором средств лечения поражения почек. При изолированной микрогематурии, минимальной протеинурии (до 0.5 г/сут) и сохранной функции почек, (первой и второй морфологические степени геноховского нефрита) как правило, активного лечения не требуется.

Превалирует точка зрения об отсутствии положительного эффекта самостоятельной глюкокортикоидной терапии, применяемой перорально или в виде пульс терапии при геноховском нефрите.

Лечение

При умеренной протеинурии (0.5 – 1.0 г/сут) показаны препараты, обладающие нефропротекторным эффектом - ингибиторы АПФ, сартаны (в связи с их способностью уменьшать внутриклубочковую гипертензию и выраженность протеинурии), статины – при нарушении липидного обмена.

Лечение

При наличии тяжелых гломерулярных поражений (3-5 морфологические степени), нефритического или нефротического синдромов в связи с неблагоприятным прогнозом показано проведение агрессивной индукционной иммуносупрессивной терапии, включающей комбинации ГК с ПЦТД с последующей (при достижении благоприятного эффекта) поддерживающей терапией, включающей азатиоприн или мофитила микофинолат в комбинации с минимальными дозами ГК.

Лечение

Коррекция нарушений гемостаза, ранее считавшаяся первоочередной задачей в лечении геморрагического васкулита, в настоящее время рассматривается лишь в качестве вспомогательного метода терапии.

Прогноз

Несмотря на то, что на протяжении первого года болезни течение геноховского гломерулонефрита представляется доброкачественным, отдаленный прогноз оказывается менее благоприятным.

Риск прогрессирования ГН с развитием почечной недостаточности, у детей составляет от 5% до 15%, у взрослых он может достигать 50% (в среднем 30%)