

Sindroame vasculitice

# SINDROAME VASCULITICE

- Definitie: boli inflamatorii ale vaselor sanguine,
  - cu tablou clinic diferit, in functie de marimea si locul vaselor afectate.
- Etiologia: necunoscuta
- Vasculitele pot sa fie:
  - Boli primare
  - Afectari secundare in:
    - Boli de colagen,
    - Infectii diverse, etc.
- Afectarea vaselor mici, nonmusculare produc:
  - Purpura Henoch - Schonlein (purpura anafilactoida).
- Afectarea arterelor musculare mijlocii determina:
  - Poliarteritia nodoasa
  - Granulomatoza Wegener
  - Boala Kawasaki.
- Inflamatiile vaselor mari se exprima prin:
  - Arterita Takayasu

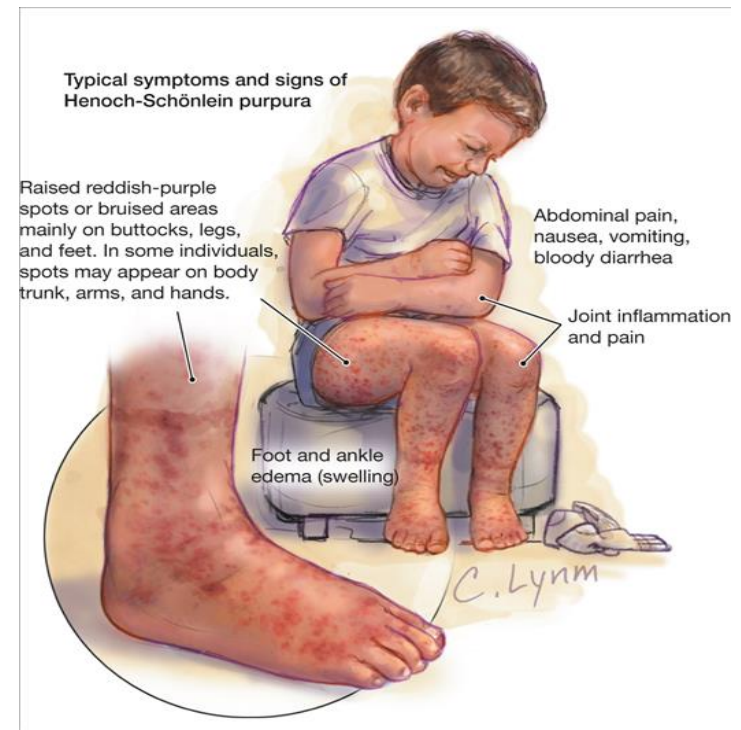
# **VASCULITA la nivel de VASE MICI**

PURPURA HENOCHE - SCHONLEIN  
(Purpura Anafilactoida)

- Istoric:
  - Heberden 1800, mentioneaza boala
  - Schonlein 1830, descrie rashul si manifestarile articulare
  - Henoch in 1870 descrie manifestarile gastrointestinale si renale
  - Osler - descrie similitudinea cu: reactii de hipersensibilitate, eritemul multiform.
- Semn dominant: manifestarile tegumentare
  - Vasculita afecteaza vasele mici.
  - Leziunile viscerale sunt mai greu de recunoscut, dar mult mai severe.
- Cauza: necunoscuta!
- Varsta: oricare, dar mai frecventa la copii intre 2-8 ani
- Sex: baieti: fete 2 : 1

# PATOGENIE

- Vasele mici **ale pielii** sunt inconjurate de reactie inflamatorie data de PMN, eozinofile si hematii.
- Alte locuri de inflamatie, edem si hemoragie:
  - **sinoviala,**
  - **tractul gastrointestinal: imita boala inflamatorie intestinala**
  - **SNC.**
- **Renal:**
  - leziuni de GN focala, rar difuza,
  - Depozite de IgA, IgG si compl.



# MANIFESTARI CLINICE

- Debut:
  - acut,
  - insidios, in timp de saptamni.
- Clinic: combinatii de semne si simptome
  - Stare generala influentata
  - Subfebrilitati
  - Dermatologic: maculopapule eritematoase.
  - Manifestari tegumentare extrem de variabile:
    - Leziunile apar la nivelul feselor si membrelor inferioare
    - Rar afecteaza membrele superioare, trunchiul si fata.





Leziunile devin:

- petesiale sau purpurice
- echimotice
- uneori palpabile.

Poate apare angioedem la:

- scalp
- pleoape
- urechi
- buze
- maini si picioare
- scrot
- perineu.



Uneori un intreg membru poate sa fie tranzitor edematizat si afectat.

- **Artrita**
  - Afecteaza articulatiile mari: genunchi, glezne.
  - Articulatiile sunt edematiate, cu eruptie purpurica, dureroase la miscare.
- **Tract gastrointestinal:**
  - Dureri abdominale colicative, chiar severe
  - Varsaturi
  - Sange proaspat in scaun sau melena
  - Hematemeza
- **Recunoasterea acestor semne si simptome conduce la evitarea unei laparatomii false!**
- **Extrem de rar poate sa apara:**
  - infarct intestinal sau
  - perforatie,motiv pentru care, sindromul dureros abdominal trebuie evaluat si de chirurg!!!



- Renal:

- Hematurie sau proteinurie in primele saptamani de boala.
- sindrom nefrotic,
- moderata azotemie,
- HTA, oligurie
- Encefalopatie HTA.

- SNC:

- Convulsii
- Pareza
- Coma

- Hepato-splenomegalie si limfadenopatie poate apare in faza acuta a bolii.

- Evolutie:
  - Usoara: cateva zile, artrita tranzitorie, cateva elemente purpurice
  - Severa: 4-6 sapt., cu exacerbari si remisiuni
  - Excelenta, in absenta afectarii renale semnificative.

# LABORATOR

- Nu exista teste specifice de diagnostic.
- Probe inflamatorii crescute.
- HL: leucocitoza, eozinofilie
- Teste de coagulare: normale
- Ex urina: albumina, L, H, prezente.
- Scaun: hemoragii oculte +, melena
- Complexe imune circulante: crescute
- IgA crescut la peste 50% din pacienti
- AAN, ANCA, FR - negative

# DIAGNOSTIC + si DIFERENTIAL

- Tablou clinic caracteristic:
  - rash caracteristic: elemente purpurice in diverse stadii
  - artrita
  - manifestari gastrointestinale
  - manifestari renale
- Diagnostic posibil de purpura Henoch-Schonlein:
  - dureri abdominale acute,
  - rash,
  - angioedem,
  - artrita,
  - nefrita.
- Diagnostic diferential:
  - diateza hemoragica / septicemie
  - abdomen acut
  - boli reumatismale
  - poliarterita nodoasa

# TRATAMENT

- Nu exista tratament specific!
- Tratament simptomatic pentru:
  - Artrita
  - Rash
  - Edem
  - Stare generala influentata, febra
- Repaus la pat, hidratare, analgetice.
- AINS ca prima intentie in inflamatie: Paracetamol, Nurofen
- Tratament antibiotic in caz de infectie declansatoare – infectie streptococica
- Tratament antialergic - Alerius
- Corticoterapie in caz de afectare gastrointestinala/renala; previne complicatiile.
  - Prednison: 1-2 mg/kg/24 ore, max 60 mg/zi in 3 prize divizat

# PROGNOSTIC

- BUN, in general.
- Evolutie autolimitata: 4-16 sapt, cu recaderi in 5-10 % din cazuri
- Rar deces in forme severe prin:
  - complicatii gastrointestinale: hemoragie, infarct intestinal
  - IRA
  - afectare SNC
- Uneori afectare renala cronica.

Va multumesc