

Геморрагический микротромбоваскулит

Геморрагический микротромбоваскулит (ГМВ) - широко распространенное заболевание, патогенез которого связан с повреждающим воздействием растворимых иммунных комплексов и компонентов системы комплемента на эндотелий сосудов с последующей активацией системы гемостаза и микротромбообразованием. По современным представлениям, ГМВ относится к иммунокомплексным заболеваниям.

Патогенез. Иммунные комплексы непрерывно образуются в эквимолярном соотношении в здоровом организме, но они преципитируют и элиминируются из кровотока фагоцитирующими клетками. Растворимые циркулирующие иммунные комплексы возникают в условиях преобладания антигена. В этом случае образуются низкомолекулярные иммунные комплексы, которые не подвергаются фагоцитозу, активируют комплемент по альтернативному пути, повреждают эндотелий, ведут к развитию микротромбоваскулита. Известно, что между тромбоцитами и сосудистой стенкой имеется тесная функциональная связь, а повреждение эндотелия в зоне микроциркуляции приводит к адгезии и агрегации тромбоцитов с последующим отделением фосфолипидных микровезикул от тромбоцитарной мембраны и активацией на измененной тромбоцитарной мембране факторов свертывания. Эти патологические процессы также могут вести к образованию микротромбов, нарушению кровотока в зоне микроциркуляции.

Поражение сосудистой стенки иммунными комплексами и активированными компонентами комплемента приводит к различным нарушениям системы гемостаза. При ГМВ повышается содержание фактора Виллебранда, что свидетельствует о повреждении эндотелия. Повышена спонтанная агрегация тромбоцитов. Наклонность к гиперкоагуляции при ГМВ подтверждает наличие у этих больных тромбинемии, что документируется положительными паракоагуляционными тестами и повышением уровня РФМК в плазме и сыворотке. В ряде случаев, вследствие выраженной гиперкоагуляции, имеется снижение уровня антитромбина III, однако в большинстве своём это снижение кратковременно. Очень часто возникают нарушения фибринолиза.

Клинические проявления заболевания возникают вследствие дезорганизации сосудистой стенки и локального микротромбообразования в микрососудах кожи, суставов, почек и висцеральных оболочек кишечника и др. Принято различать следующие основные синдромы ГМВ: кожный, суставной, абдоминальный, почечный. Все перечисленные синдромы могут комбинироваться друг с другом. По течению различают острые формы, хронические и рецидивирующие. Особо следует отметить злокачественный, молниеносный ГМВ, который протекает с поражением почек по типу острого гломерулонефрита.