



Редки Болести и Лекарства Сираци

Брой 2 / 2015 г.

ISSN 1314-3581
<http://journal.raredis.org>

Случай на хиперсензитивен Васкулит с множествена етиология

*Светлан Дерменджиев, Златка Стойнева-Паскалева, Тихомир Дерменджиев,
Атанаска Тодорова, Богомил Пенчев, Илия Аролски, Петя Делева, Ангел Димитров*

Медицински университет – Пловдив

Резюме

Васкулитът е системно заболяване със засягане стените на кръвоносните съдове от възпалителен процес. Етиологията на заболяването е най-често имуно-алергична, но отключващите фактори и патогенетични механизми са разнообразни и не винаги могат да бъдат уточнени. Диагностицирането допълнително се затруднява от пъстрата хистологична картина, характера на инфилтратата и типа на засегнатите съдове. Поради тези причини липсва и единна общоприета класификация на васкулитите.

За разнообразието в етиологичните форми на заболяването свидетелства представеният от нас клиничен случай.

Ключови думи: васкулит, имуно-алергичен процес, отключващи фактори

A hypersensitivity vasculitis case with complex etiology

*Svetlan Dermendzhiev, Zlatka Stoyneva-Paskaleva, Tihomir Dermendzhiev,
Atanaska Todorova, Bogomil Penchev, Iliya Arolski, Petya Deleva, Angel Dimitrov*

Medical University of Plovdiv

Abstract

Vasculitis is a systemic disorder that involves blood vessel walls that are inflamed. The etiology of the disease is most often immune allergy but triggering agents and pathogenic mechanisms can be various and not always clear. Histologic findings, the character of infiltration and the blood vessel types that are involved can further interfere with diagnosis. This is why there is no current universal vasculitis classification.

The presented here case is evidence of the variety of possible etiologic factors.

Keywords: vasculitis, immune allergy, triggers

Кореспонденция:

Доц. г-р Светлан Дерменджиев, гм
e-mail: svetlan_d@yahoo.com

Correspondence:

Assoc. Prof. Svetlan Dermendzhiev, MD, PhD
e-mail: svetlan_d@yahoo.com

Въведение

Васкулитите са системни заболявания, най-отличителния белег на които е засягането от възпалителната компонента на стените на кръвоносните съдове [1]. Етиологията често е неясна, а патогенетичните механизми са разнообразни, което обуславя и пъстрата клинична картина [2-5]. Тя се определя както от типа, размера и локализацията на съдовите лезии, така и от хистоморфологичната и имунологична характеристика на възпалителния процес. А наличието на групи съпътстващи системни или органоспецифични аутоимунни болести още повече затруднява точното и своевременно диагностика на заболяването чрез „припокриване“ в клиничната симптоматика [6-7]. Ето защо, всеки диагностициран с тази патология случай обогатява представата за заболяването.

Материали и методи

Жена на 54 г. хоспитализирана в отделението за диагностично уточняване и лечение. Олакванията дебютират преди година след остро вирусно заболяване и персистират.

Съобщава за гребно-петнист сърбящ обрив локализиран първоначално по глезена на десния крак. Впоследствие екзантемът обхваща долните крайници, гърдите и корема. Съпътстващи обрива оплаквания от болки в ставите, мускулите и субфебрилитет.



Диаграма 1. Пациент с хиперсензитивен васкулит с множествена етиология

Фамилна анамнеза необременена по отношение имуноалергични болести.

Диагностицирани съпътстващи заболявания:

- Артериална хипертония, за контрол на която е назначена терапия с бета-блокери и калциев антагонисти
- Хроничен цистит, лекуван при екзацербации с тетрациклинови и хинолонови антибиотици.
- Хроничен гастрит (FGS с положителен +/- тест *H.pilory*)
- Тиреоидит на Хашимото, на лечение с метизол

Алергологичен статус: макуло-папулозен екзантем по гвете подбедрици, на места с изразена еритемо-ливидна компонента.

Таблица 1. Хематологични изследвания

| Хематология | Кръвна картина | Биохимия | Имунология |
|----------------|----------------|-----------------------|-----------------------|
| HGB – 143 g/L | Neut. – 56.8% | gluc – 6.2 mmol/l | IgE – 23.2 IU/ml |
| RBC – 4.96 T/L | Lymph. – 32.0% | t.prot – 79 g/l | Ig Gg – 10.37 g/l |
| HCT – 0.433 | Eos. – 3.4% | alb – 50 g/l | Ig A – 1.76 g/l |
| MCH – 28.9 | Mono – 4.8% | t.bill – 14.3 mkmol/l | pANCA <10 U/l |
| MCV – 87.4 | Baso – 1.0% | AST – 35 U/l | ANA <1:40 U/ml |
| WBC – 5.11 G/L | | ALT – 38 U/l | Anti-Sm <25 U/ml |
| PLT – 156 G/L | | urea – 3.7 mmol/l | ACL <10 GPL U/ml |
| ESR – 14 mm | | crea – 81.0 mkmol/l | Anti-ds DNA <25 IU/ml |
| | | URAC – 317 mkmol/l | |

На основание анамнестичните данни, клиничната картина, алергологичния статус и резултатите от проведените параклинични изследвания се прие диагнозата:

Хиперсензитивен васкулит със смесена етиология с остро начало и затегнато протичане.

След приложението на H1, H2-блокери и системни кортикостероиди по схема васкулитната симптоматика се овладя и пациентката бе изписана асимптомна.

Обсъждане

Васкулитът е заболяване, чиято етиология и патогенеза се отличават с голямо разнообразие [8-14].

При определяне етиологията на васкулита, освен инфекциозния фактор, следва да се отчита ролята на редица медикаменти [15-17].

Други състояния, съобщени в проучената от нас литература, които имат отношение към възникването на заболяването са: фамилната предиспозиция, сенсбилизацията към алергени от вътрешната и външна среда, експозицията на химични агенти, радиация, метаболитни отклонения и други.

Представения от нас случай е интересен предвид съчетанието от множество фактори, обуславящи етиологията на васкулита, а именно:

1. Дебюта на симптомите след прекарването на пациентката вирусна инфекция
2. Провежданото лечение на съпътстващите заболявания с медикаменти за някои от които васкулитните прояви се явяват нежелани лекарствени реакции
3. Други, приемани от пациентката медикаменти могат да бъдат подозирани като индуциращи или ко-фактори при отключване на васкулита. Тяжната роля следва да

се потвърди (или да бъде изключена) с разширяване на имунологичната диагностика.

Големият брой етиологични фактори понякога изискват продължително, поэтапно диагностично уточняване на васкулита от съответните специалисти – алерголози и имунолози с използване на адекватен панел от общи и специфични имунологични изследвания [18-20].

Заклучение

Васкулитът е заболяване с голямо разнообразие в етиологията, патогенезата, клиничната и хистоморфологична картина.

Независимо от възприетия диагностично-терапевтичен алгоритъм, всеки един пациент с това заболяване се отличава с индивидуални особености.

При определяне етиологията на заболяването и неговото диагностициране следва да се отчита ролята на редица фактори като прием на медикаменти, инфекции, съпътстващи общи, системни и органоспецифични аутоимунни заболявания и други.

Библиография

1. Nikol S, Huehns TY, Pilz G et al. Immune-complex allergic vasculitis in association with the development of transverse myelitis. A case report. *Angiology*. 1996 Nov;47(11):1107-10.
2. Kauffmann RH, Herrmann WA, Meijer CJ et al. Circulating and tissue-bound immune complexes in allergic vasculitis: relationship between immunoglobulin class and clinical features. *Clin Exp Immunol*. 1980 Sep;41(3):459-70.
3. Giangiacomo J, Tsai CC. Dermal and glomerular deposition of IgA in anaphylactoid purpura. *Am J Dis Child*. 1977 Sep;131(9):981-983.
4. Mackel SE, Tappeiner G, Brumfield H et al. Circulating immune complexes in cutaneous vasculitis. Detection with C1q and monoclonal rheumatoid factor. *J Clin Invest*. 1979 Dec;64(6):1652-1660.
5. Sams WM, Jr, Thorne EG, Small P et al. Leukocytoclastic vasculitis. *Arch Dermatol*. 1976 Feb;112(2):219-226.
6. Wolff HH, Maciejewski W, Scherer R et al. Immunoelectronmicroscopic examination of early lesions in histamine induced immune complex vasculitis in man. *Br J Dermatol*. 1978 Jul;99(1):13-24.
7. Kevil CG, Bullard DC. Roles of leukocyte/endothelial cell adhesion molecules in the pathogenesis of vasculitis. *Am J Med*. 1999 Jun. 106(6):677-87.
8. Blanco R, Martinez-Taboada VM, Rodriguez-Valverde V et al. Cutaneous vasculitis in children and adults. Associated diseases and etiologic factors in 303 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1998 Nov. 77(6):403-18.
9. Garcia-Porrua C, Gonzalez-Gay MA. Comparative clinical and epidemiological study of hypersensitivity vasculitis versus Henoch-Schönlein purpura in adults. *Semin Arthritis Rheum*. 1999 Jun. 28(6):404-12.
10. Garcia-Porrua C, Gonzalez-Gay MA, Lopez-Lazaro L. Drug associated cutaneous vasculitis in adults in northwestern Spain. *J Rheumatol*. 1999 Sep. 26(9):1942-4.
11. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C, Pujol RM. Clinical approach to cutaneous vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2005 Jan. 17(1):56-61.
12. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrua C. Systemic vasculitis in adults in northwestern Spain, 1988-1997. Clinical and epidemiologic aspects. *Medicine (Baltimore)*. 1999 Sep. 78(5):292-308
13. Chen KR, Carlson JA. Clinical approach to cutaneous vasculitis. *Am J Clin Dermatol*. 2008. 9(2):71-92.
14. Fiorentino DF. Cutaneous vasculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2003 Mar. 48(3):311-40.
15. Fain O, Hamidou M, Cacoub P, et al. Vasculitides associated with malignancies: analysis of sixty patients. *Arthritis Rheum*. 2007 Dec 15. 57(8):1473-80.
16. Xu LY, Esparza EM, Anadkat MJ et al. Cutaneous manifestations of vasculitis. *Semin Arthritis Rheum*. 2009 Apr. 38(5):348-60.
17. Piette WW, Stone MS. A cutaneous sign of IgA-associated small dermal vessel leukocytoclastic vasculitis in adults (Henoch-Schönlein purpura). *Arch Dermatol*. 1989 Jan. 125(1):53-6.
18. Loricera J, Calvo-Río V, Mata C et al. Urticarial vasculitis in northern Spain: clinical study of 21 cases. *Medicine (Baltimore)*. 2014 Jan. 93(1):53-60.
19. Davis MD, Daoud MS, Kirby B et al. Clinicopathologic correlation of hypocomplementemic and normocomplementemic urticarial vasculitis. *J Am Acad Dermatol*. 1998 Jun. 38(6 Pt 1):899-905.
20. Wisnieski JJ, Baer AN, Christensen J, et al. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome. Clinical and serologic findings in 18 patients. *Medicine (Baltimore)*. 1995 Jan. 74(1):24-41.