Тема: «Системные васкулиты»

СОДЕРЖАНИЕ

1.ОПРЕДЕЛЕНИЕ
2.ВТОРИЧНЫЕ ВАСКУЛИТЫ
3.ПЕРВИЧНЫЕ ВАСКУЛИТЫ
4.ТИПЫ СОСУДОВ
5.ЭПИДЕМИОЛОГИЯ
6.ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ
7.ЛАБОАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА
8.ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА
9.МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ
10.УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ
11.СИНДРОМ ЧАРГА-СТРОССА
12.ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА
13.МИКРОСКОПИЧЕСКИЙ ПОЛИАРТЕРИИТ
14.АРТЕРИИТ ТАКАЯСУ
15.ВИСОЧНЫЙ АРТЕРИИТ
16.ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ
17.КРИОГЛОБУЛИНЕМИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ
18.ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ ТРОМБАНГИТ
19.БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

Определение

- ОБОБЩАЮЩЕЕ РОДОВОЕ НАЗВАНИЕ ГРУППЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ПРИ КОТОРЫХ В БОЛЕЗНЕННЫЙ ПРОЦЕСС ОКАЗЫВАЮТСЯ ВОВЛЕЧЕНЫ НЕСКОЛЬКО ОРГАНОВ ИЛИ ТКАНЕЙ ОРГАНИЗМА.

В ОСНОВЕ ЭТИХ БОЛЕЗНЕЙ ЛЕЖИТ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ СТЕНКИ КРОВЕНОСНЫХ СОСУДОВ, ЧТО НАШЛО СВОЕ ОТРАЖЕНИЕ В НАЗВАНИИ: СЛОВО «ВАСКУЛИТ» ПРОИСХОДИТ ОТ ЛАТ. *VASCULUM* («СОСУД», «СОСУДИК») И ГРЕЧ. -ITIS (СУФФИКС, ОБОЗНАЧАЮЩИЙ ВОСПАЛЕНИЕ). СИНОНИМАМИ СЛОВА «ВАСКУЛИТ» ЯВЛЯЮТСЯ РЕЖЕ УПОТРЕБЛЯЕМЫЕ ТЕРМИНЫ «АНГИИТ» (ОТ ГРЕЧ. *ANGION* — СОСУД) И «АРТЕРИИТ».

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

ВТОРИЧНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Вторичный васкулит развивается как элемент другого заболевания и может рассматриваться либо как факультативное, необязательное, его проявление, либо как осложнение.

***инфекционные болезни: скарлатина, сыпной тиф, менингит, сепсис, грибковые и вирусные инфекции**

***ассоциированный с опухолями**

***при ревматических заболеваниях: СКВ, РА, и др.**

***лекарственный васкулит**

***васкулиты при пересадке органов**

Клинические рекомендации. Системные васкулиты. Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Первичные васкулиты

Васкулиты крупных сосудов

- Гигантоклеточный артериит
- Такаясу артериит

Васкулиты средних сосудов

- Узелковый полиартериит
- Болезнь Кавасаки

Васкулиты малых сосудов

❖АНЦА-ассоциированные васкулиты

- Гранулематоз и полиангиит (Вегенера)
- Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Чарга-Стросс)
- Микроскопический полиангиит

❖Иммунокомплексные васкулиты

- Анти-ГБМ болезнь
- IgA васкулит (Шенлейн-Геноха)
- Криоглобулинемический васкулит
- Гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти-C1q 3 болезнь)

Васкулиты вариабельных сосудов

- Болезнь Бехчета
- Синдром Когана

Моноорганые васкулиты (кожный, первичный васкулит ЦНС и др.)

Васкулиты ассоциированные с систмеными заболеваниями (РА, СКВ, саркоидоз и др.)

Васкулиты с известной вероятной этиологией (HBV, HCV, лекарственные, паранеопластические и др.)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Классификация системных васкулитов (номенклатура Чеппел-Хилл, 2012)

Типы сосудов

Большие: аорта, ее большие ветви и аналогичные вены

Средние: главные висцеральные артерии и вены, их начальные ветви

Малые: интрапаренхиматозные артерии, артериолы, капилляры, венулы и вены.

Клинические рекомендации. Системные васкулиты. Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Эпидемиология

Вид васкулита	Национальная предрасположенность	Соотношение полов, м : ж	Типичный возраст, лет	Заболеваемость, число случаев в год на 1 000 000 человек	Распространённость, число больных в год на 1 000 000 человек
Артериит Хортона	Сканд.страны, Италия, Испания	1:1,5-2	> 60	100-200	150
Артериит Такаясу	Япония, Китай, Индия, Юж.Африка	1:5-9	20-30	2-6	6,4 (ШВЕЦИЯ)
Узелковый полиартериит	Азия	1,5-3:1	45-75	1 (США)	?
Артериит Кавасаки	Япония, Китай	1,5:1	<4	1100 (Япония) 100 (США)	?
Синдром Чарг-Стросса	отсутствует	1:1	30-50	0,5-3 (Европа)	0,13 (Норвегия)

Клинические рекомендации. Системные васкулиты. Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ВАСКУЛИТОВ

Клеточно-опосредованные васкулиты

- **Гигантоклеточный артериит**
- **Болезнь Такаясу**
- **Болезнь Кавасаки**

Васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА-ANCA)

- **Гранулематоз Вегенера**
- **Микроскопический полиартериит**
- **Синдром Чарга-Стросса**

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Иммуннокомплексные васкулиты

- **Геморрагический васкулит**
- **Криоглобулинемический васкулит**
- **СКВ-васкулит**
- **Ревматоидный артрит-васкулит**
- **Вирусами индуцированный васкулит(гепатит В)**
- **Лекарствами индуцированный васкулит (сульфаниламиды)**
- **Паранеопластический васкулит**

Антителами опосредованный васкулит

- **Синдром Гудпасчера (антитела к базальной мембране альвеол легких и клубочков почек)**

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови:

анемия (ретикулоцитоз более 1,5%, снижение уровня ферритина сыворотки свидетельствуют о постгеморрагической анемии, ретикулоцитоз менее 1,5%; нормальный или повышенный уровень ферритина сыворотки — анемия хронического воспаления),

тромбоцитоз

нейтрофильный лейкоцитоз

эозинофилия

повышение СОЭ

Биохимический анализ крови + Срб, РФ, фибриноген, протеинограмма, КФК

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Общий анализ мочи, функциональные пробы
ВИЧ, RW, гепатит В и С, АТ к кишечным и мочеполовым инфекциям, МБТ.
Иммунологическое исследование

АНФ

АНЦА

иммуноглобулины

комплемент

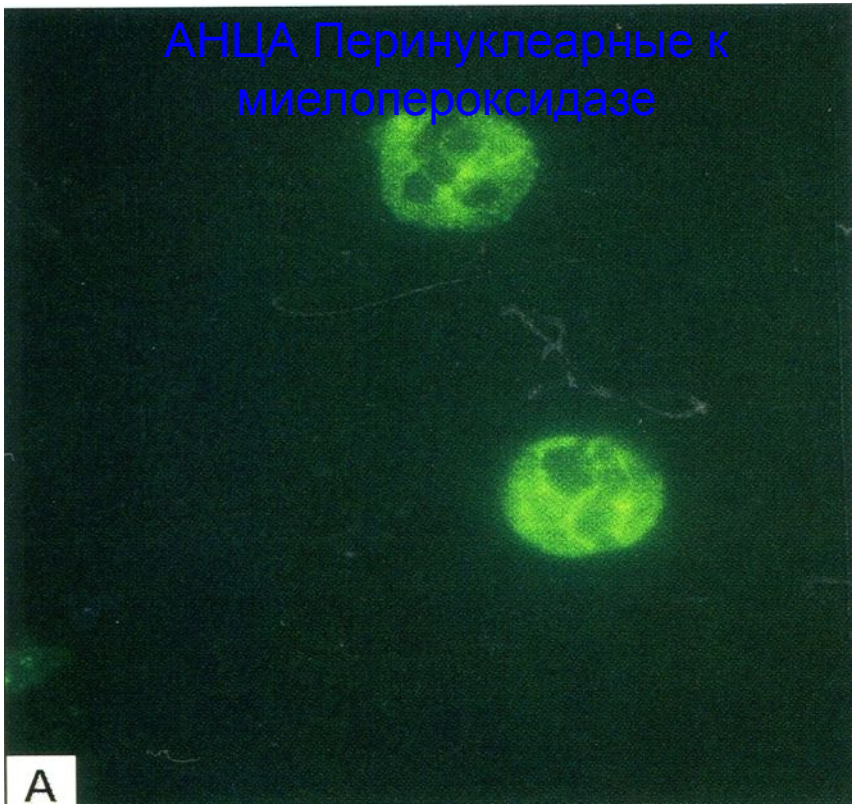
антитела к двухспиральной ДНК, анти-Smith, анти-Ro/SS-A, анти-La/SS-B, анти-Scl-70, анти-Jo-1 и анти-U1-RNP

Криоглобулины, криофибриноген

аБМК

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

АНЦА Цитоплазматические к протеиназе-3
B


АНЦА Перинуклеарные к миелопероксидазе
A

Инструментальная диагностика

Ангиография
Ультразвуковая доплерография
Рентгенография легких
КТ, МРТ, КТ- и МРТ-ангиография
Функциональные легочные тесты: спирометрия, бодиплетизмография, исследование диффузионной способности легких
Бронхоскопия, бронхоальвеолярный лаваж
Морфологическое исследование
Функциональные тесты почек и печени

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Морфологическое исследование

Часто: кожа, мышцы, височная артерия, почки, верхние дыхательные пути, легкие, бедренный нерв

Редко: яичко, прямая кишка, печень, сердце, мозг.

Морфологическое исследование –диагностический критерий

Узелковый полиартериит

Гранулематоз Вегенера

Микроскопический полиартериит

Синдром Чарга-Стросса

Гигантоклеточный артериит

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Узелковый полиартериит

(узелковый периартериит, классический узелковый полиартериит)

- системный васкулит острого или подострого течения с преимущественным воспалением артерий среднего и мелкого калибра, без гломерулонефрита или васкулита артериол, капилляров и венул, клинически проявляющийся быстро прогрессирующим воспалительным ишемическим поражением мягких тканей и внутренних органов.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

распространенность 1:1 млн. населения (Европа)
мужчины/женщины= 2:1
этиология: ассоциирован с вирусом гепатита В (до 80%), вирусом гепатита С, ВИЧ типа 1, парвовирусом 19, иерсинией enterocolitica, паранеопластический (волосатоклеточный лейкоз)
патогенез:
- иммукомплексное индуцированное воспаление в стенке сосудов, с развитием фибриноидного некроза средней оболочки стенки артерий и образованием аневризм, пристеночных тромбов (воспалительный инфильтрат – полиморфноклеточный, преимущественно представлен нейтрофилами, в меньшей степени -лимфоцитами, эозинофилами
- клеточные цитотоксические иммунные реакции

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Неспецифические проявления (100%)

лихорадка
астения
артралгии
миалгии
быстрая потеря веса (до тяжелой кахексии)

Поражение кожи

Сетчатое ливедо
Папулопетехиальная пурпура, реже буллезне и везикулезные высыпания
Подкожные узелки (в области икроножных мышц)
един. описания некрозов кожи и дистальных фаланг пальцев

Поражение костно-мышечной системы

Миалгии (30-70%)
Артралгии, артриты (44 -55%)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение нервной системы (30-70%)

Множественный ассиметричный неврит с преобладанием моторных функций (75-80%) вплоть до периферического тетрапареза.

Часто: ассиметричные двигательные и чувствительные нарушения в нижних конечностях, связанные с поражением берцовых нервов и их ветвей.

Реже: поражение радиальных, ульнарных, срединных, краниальных нервных окончаний

ЦНС: гиперкинетический синдром, геморрагический инсульт, психозы, деменция.

Поражение почек (60-80%)

Умеренная протеинурия, микрогематурия

Артериальная гипретензия – у 1/3 пациентов

Инфаркты почек

Околопочечная гематома

Почечная недостаточность

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение желудочно-кишечного тракта (50-60%)

Боли в животе, тошнота, рвота
Перфорация кишечной стенки
Желудочно-кишечное кровотечение
Панкреатит, гепатит, холецистит, аппендицит
перитонит

Поражение сердечно-сосудистой системы (40-70%)

Артериальная гипертензия
Проявления коронариита: стенокардия, ОИМ, тахикардия, нарушения ритма
Перикардит

Поражение легких (до 10-15%)

Интерстициальные пневмонии, инфильтраты

Поражение других органов

Патология яичек (орхит, эпидидимит)
Патология глаз (конъюктивит, ирит, увеит)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лабораторные исследования

Анемия хронического воспаления
Лейкоцитоз
Повышение СОЭ и Срб
Повышение печеночных ферментов
Повышение мочевины, креатинина
ОАМ: эритроцитурия, протеинурия

Инструментальные исследования

Ангиография (аневризмы артерий среднего калибра, отсутствие контрастирования дистальных сегментов внутриорганных артерий)
Дуплексное картирование сосудов
Биопсия (интрамуральная и периваскулярная лимфогистиоцитарная инфильтрация артерий мышечного типа и артериол, иногда с примесью гранулоцитов. Характерный признак – фибриноидный некроз стенки сосудов)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Узелковый полиартериит (критерии ACR 1990 г)

Потеря веса не менее 4 кг (потеря 4 кг и более с момента начала заболевания, не связанная с особенностями питания и др.)

Сетчатое ливедо: пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на конечностях и туловище

Боли или болезненность яичек: боли или болезненность не связанные с инфекциеи, травмой и другими причинами).

Миалгия, слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей: диффузные миалгии (исключая плечевой пояс и поясничную область), или слабость мышц или болезненность в мышцах нижних конечностей.

Мононеврит или полинейропатия: развитие мононейропатии, множественной моно- или полинейропатии).
Диастолическое давление более 90 мм.рт.ст.: развитие АГ с уровнем диастолического давления более 90 мм.рт.ст.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Повышение мочевины или креатинина крови: повышение мочевины более 40 мг/дл, или креатинина более 1,5 мг/дл, не связанные с дегидратацией или нарушением выделения мочи

Инфекция вирусом гепатита В: наличие HBs или анти-HBs антител в крови

Артериографические изменения: аневризмы, или окклюзии висцеральных артерий, выявляемые при ангиографии, не связанные с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией или другими невоспалительными заболеваниями

Биопсия: гистологические изменения, свидетельствующие о присутствии гранулоцитов в стенке артерий

Наличие 3 из 10 критериев позволяют поставить диагноз с чувствительностью-82,2 %, специфичность-86,6 %.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Узелковый полиартериит

Лечение

Глюкокортикостероиды: терапия первого ряда (20 – 100 мг преднизолона в сутки; в случае угрожающего течения возможно проведение пульс-терапии).

Цитостатики (циклофосфамид, азатиоприн, хлорбутин, метотрексат):

снижают частоту рецидивов

не повышают выживаемости из-за инфекционных осложнений

показаны при неэффективности ГКС

Целесообразно использование в виде ежемесячного внутривенного введения 1 г циклофосфана

Плазмаферез: не влияет на выживаемость, однако сокращает сроки достижения ремиссии.

Противовирусная терапия (ламивудин)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Синдром Чарга-Стросса
(астматический узелковый периартериит, эозинофильный гранулематозный ангиит)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

- эозинофильное, гранулематозное воспаление респираторного тракта и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды, часто сочетающийся с астмойи эозинофилией.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

распространенность 2,4-4:1 млн. населения
10% от всех пациентов с системными васкулитами
мужчины/женщины= 1,1-3:1
Дебют заболевания чаще в 35-45 лет
этиология: ингаляционные аллергены, вакцинация, инфекции, лекарственные препараты (макролиды, карбамазепин, хинин)
патогенез: в основе – аутоиммуннный процесс
- признаки аллергии (аллергический ринит, БА, «+» кожные тесты
- усиленный Т-клеточный иммунитет
- измененный гуморальный иммунитет (IgE, РФ)
- ИК-поражение (пАНЦА)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Продромальная фаза

бронхиальная астма (95%)

атопия

аллергический ринит

Эозинофильная фаза

Эозинофилия периферической крови

Эозинофильные инфильтраты в различных органах, наиболее часто в легких и ЖКТ

Васкулитная фаза

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение ЛОР-органов

Аллергический ринит

Рецидивирующий синусит

Полипоз носа

Редкие и поздние осложнения: экзофтальм, хронический отит, ухудшение слуха, инфильтрация основания черепа эозинофильными гранулемами

Поражение кожи

Подкожные узелки на разгбательных поверхностях рук

Пальпируемая пурпура

Макулярная или папулярная эритематозная сыпь

Геморрагические высыпания

Поражение костно-мышечной системы

Миалгии

Артралгии, артриты

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение нервной системы

Множественный неврит 75%

Симметричная или ассиметричная полинейропатия

Инсульты: геморрагический или ишемический

Поражение почек (30-80%)

Изолированная протеинурия

Микрогематурия

Быстропрогрессирующая или ОПН

1/3 больных : артериальная гипертензия (инфаркты почек)

Поражение сердца

Острый перикардит (1/3 больных)

Констриктивный перикардит

СН

ОИМ

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Диагностика

Общий анализ крови

Эозинофилия

Нормохромная моноцитарная анемия

Лейкоцитоз

Увеличение СОЭ

Иммунологическое исследование

Повышение уровня иммуноглобулина Е

ЦИК

гипрегаммаглобулинемия

РФ в низком титре

пАнца

Инструментальные обследования

Рентгенография и КТ придаточных пазух носа и ОГК

Функциональные легочные тесты

Открытая биопсия легкого, биопсия икроножного нерва

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лечение

ГКС: приеднизолон 0,5-1,5 мг/кг 6-12 недель или до полного разрешения заболевания

Циклофосфан или азатиоприн при тяжелых поражениях

ГКС+интерферон альфа

в/в иммуноглобулин

Ритуксимаб

АТ к интерлейкину-5

АТ к человеческому иммуноглобулину Е (омализумаб)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Гранулематоз Вегенера

(гранулематозный васкулит, ассоциированный с АНЦА)

- или хроническое заболевание неустановленной этиологии, ассоциированное с выработкой ауоантител (АНЦА) и характеризующееся сочетанным воспалительным поражением нескольких органов (чаще всего легких и почек, а также верхних дыхательных путей, органов зрения и слуха), в основе которого лежит васкулт мелких сосудов с образованием гранулем)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

распространенность 25-60:1 млн. населения
Заболеваемость за последние 30 лет выросла в 4 раза
мужчины/женщины= 1:1
Дебют заболевания чаще в 30-55 лет
этиология: инфекции (золотистый стафилококк)
патогенез:
в основе – распространенное воспаление мелких сосудов с одновременным формированием периваскулярных и экстравазальных гранулем макрофагального типа с клетками Ланнгханса
ИК-поражение сосудистой клетки
Лимфоцитарные цитотоксические реакции
Серологический маркер - АНЦА

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Общие симптомы

Недомогание (90%)

Лихорадка (90%)

Потеря массы тела (как правило)

Поражение суставов

артралгии

Артриты с развитием синовитов (коленных, голеностопных, локтевых, плечевых суставов)

Стойкие деформации не характерны

Поражение ЛОР-органов (>90%)

1- и 2-хсторонийсредний отит со снижением остроты слуха

Эрозивный и язвенно-некротический ринит с отхождение корок из носа с гнилостным запахом

Гайморит, фронтит, этмоидит, сфеноидит

Подскладочный ларингитс гранулематозным воспалением

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение глаз (до 50%)

Конъюктивит

Склерит

Увеит

Гранулема мягких тканей орбиты с формированием экзофтальма и возможной слепотой.

Поражение кожи (45%)

Пурпура

Папулезно-некротические элементы над крупными суставами

Гангренозная пиодермия с множественными обширными и глубокими участками некроза мягких тканей

Поражение нервной системы (до 20%)

Множественные невриты

полинейропатия

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение легких (до 60-80%)

Кашель, одышка, кровохарканье, боль в грудной клетке

Инфильтраты в легких (1/3 инфильтратов с формированием полостей распада

Вовлечение плевры

Диффузный альвеолит с кровотечением

Поражение почек (80%)

Латентный гломерулонефрит

Быстропрогрессирующий нефрит

ОПН

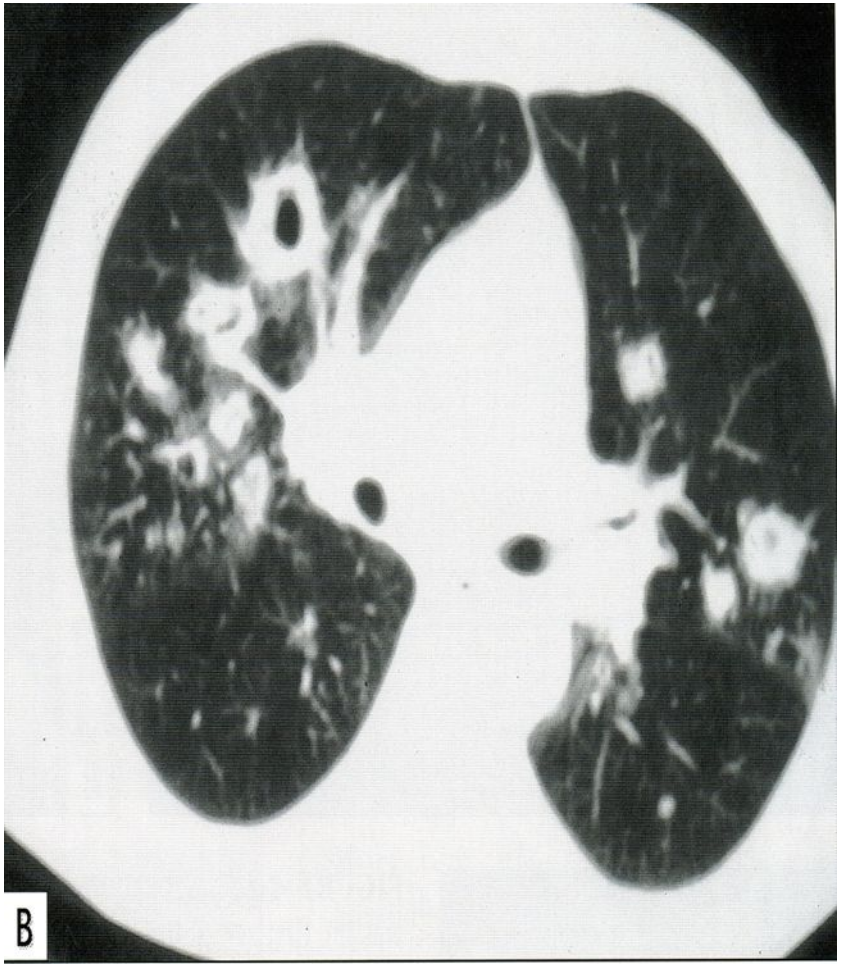
Макрогематурия (редко)

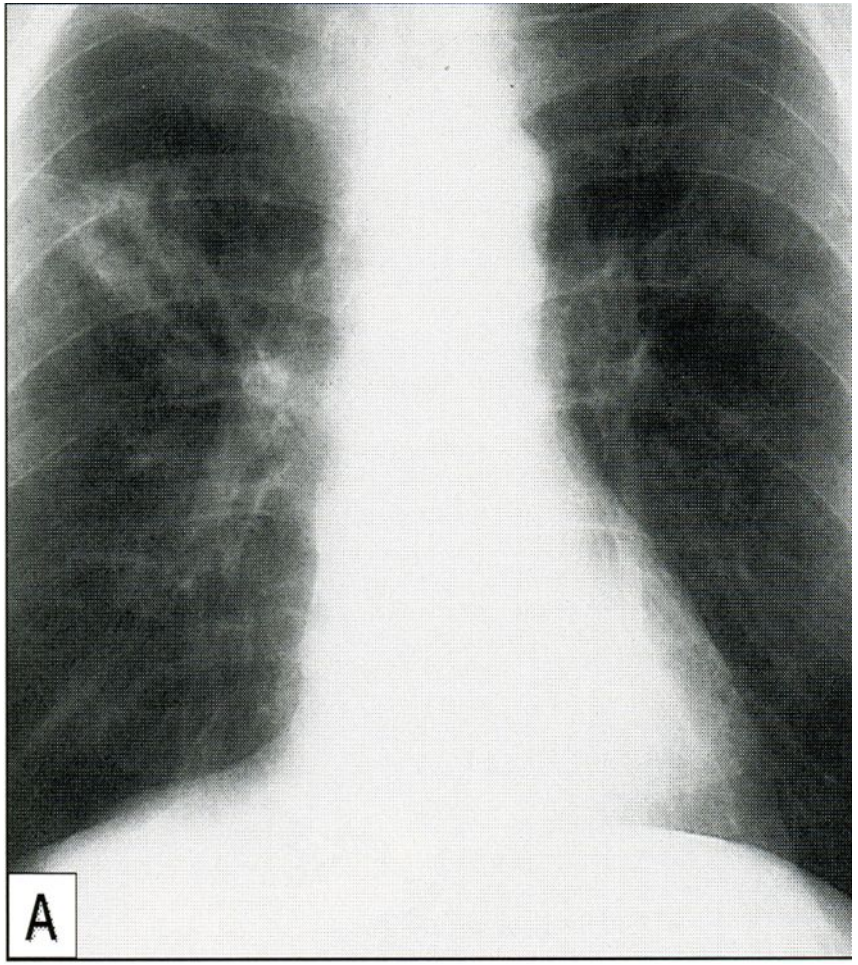
АГ (редкая и «мягкая»)

Поражение ЖКТ (до 25%): ишемический энтерит, колит с осложнениями

Поражение сердца: безболевая ишемия миокарда, стенокардия, ОИМ, перикардит, миокардит, нарушения ритма и проводимости, вальвулит аортального клапана

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)


B


A

Формы:

локализованная (одна локализация – ВДП)

распространенная (одна система – дыхательная)

генерализованная (вовлечение других систем)

Стадийность процесса

Течение

Острое

Подострое

фульминантное

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лечение

ГКС (преднизолон 0.75-1.0мг\кг), при угрожающих поражениях возможно проведение пульс-терапии

Цитостатики (циклофосфан 200мг\сут до 2г, далее 150мг\сут до достижения ремиссии, с последующим переходом на длительную поддерживающую терапию)

Антибиотики: широкого спектра действия, а так же специфические с учетом высева в острую фазу при признаках вторичной инфекции

Триметоприм-сульфаметоксазол – длительно в качестве противорецидивной терапии, поддерживающей ремиссию

Плазмаферез: в острую фазу, особенно при инфекционных осложнениях.

В/в иммуноглобулин, ритуксимаб

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Микроскопический полиартериит
(микроскопический полиангиит)

- некротизирующий васкулит с минимальными иммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды без формирования гранулем, в клинической картине которого, доминируют явления некротизирующего гломерулонефрита и легочного капиллярита

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

распространенность не изучена
10% от всех пациентов с системными васкулитами
мужчины/женщины = 1-1,3:1
Дебют заболевания чаще в 40 лет
этиология: не известна, вирусы (?)
патогенез: в основе – аутоиммуннный процесс, аутоантитела к цитоплазме нейтрофилов
- ИК-поражение
- клеточные реакции

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Течение: острое, подострое, первично-хроническое, фульминантное

В дебюте

1. «гриппоподобный синдром»

лихорадка
артралгии
миалгии
Кожные петехиальные высыпания

2. Поражение верхних дыхательных путей

Ринит
синусит
средний отит

Поражение суставов

Симметричные артриты мелких суставов кистей\
Отсутствие деструкции

Поражение периферической нервной системы (25-40%)

Симметричная полинейропатия, преимущественно с сенсорными нарушениями

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Морфологической основой поражения легких при микроскопическом полиартериите (56%) – капиллярит, реже фиброзирущий альвеолит

кашель
прогрессирующая одышка
нарастающая гипохромная анемия
кровохарканье
профузное легочное кровотечение
диссоциация клинической картины и аускультативных данных
при рентгенографии – симптом «матового стекла», множественные двухсторонние очаговые и инфильтративные тени с нечеткими контурами и тенденцией к слиянию
как правило, не бывает очагов распада
Не характерно вовлечение плевры

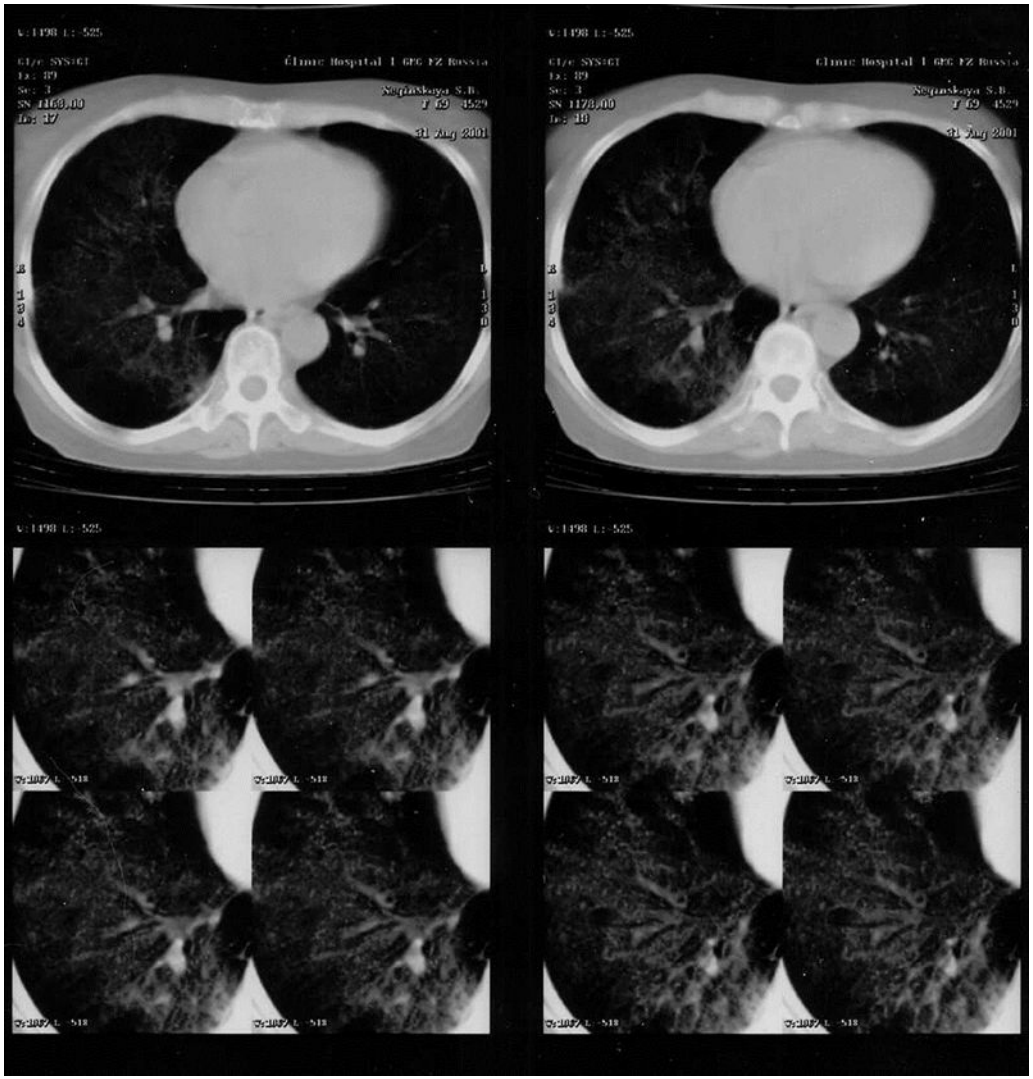
Бронхообструктивный синдром

Бронхиальная астма

Поражение ЖКТ

ишемический энтерит
колит с абдоминалгиями
кишечные кровотечения

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)



Лабораторные изменения

Гипохромная анемия

Увеличение СОЭ и белков острой фазы

Умеренный нейтрофильный лейкоцитоз

РФ в части случаев и в низком титре

цАНЦА и пАНЦА в 50% случаев

Морфологические особенности

Распространенный некротизирующий васкулит мелких сосудов, диагностированный при биопсии слизистых оболочек верхних дыхательных путей, кожи, ткани легкого, почки

Фокально-сегментарный гломерулонефрит, часто с полулуниями

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Артериит Такаясу

(болезнь Такаясу, неспецифический аортоартериит, болезнь отсутствия пульса, синдром дуги аорты, синдром Марторелля, артериит молодых женщин)

- гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей, развивающееся у лиц моложе 50 лет

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

распространенность 2,2-15:1 млн. населения
Распространен: Япония, юго-восточной Азии, Индии, Мексика, южная Африка
мужчины/женщины = 1:9
Дебют заболевания чаще до 40 лет, 70% до 20-30 лет
этиология: не известна, возможно инфекция (микобактерии туберкулеза, вирусы)
патогенез:
Аутоаллергические реакции vasa vasorum
Резкое повышение ИЛ-1, ИЛ-6, ФНО-α
В 50% -гранулемы, состоящие из Т- и В-лимфоцитов
В интиме и медии происходят процессы неоваскуляризации, утолщение интимы вследствие пролиферации и миграции миоцитов, фибробластов, накопления протеогликанов
Модель развития атеросклероза

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Клиническая картина

слабость в верхних конечностях

головные боли

головокружение

шум над надключичными и сонными артериями, брюшной аортой

ослабление или отсутствие пульса над лучевыми артериями

разница систолического АД между правой и левой рукой более 15 мм.рт.ст.

Боль в проекции пораженного сосуда (каротодиния, торакальная и абдоминальная аорталгия

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Артериальная гипертензия

Патогенез: стеноз почечных сосудов, снижение барорецепторного ответа каротидного синуса, воарктация аорты и ее основных ветвей, ишемия ЦНС

Реноваскулярная гипертензия 33-83%

Осложнения гипертензии: аортальная регургитация, СН, неврологические (головные боли, головокружение, припадки) и офтальмологические расстройства (снижение остроты зрения, амовроз)

Поражение сердца

Кардиомегалия (70%), ГЛЖ (41%), СН (28%), стенокардия (14%), митральная и аортальная регургитация (14 и 11,2%, соответственно), нарушения проводимости (12%), ГПЖ (9%)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение почек

Ишемическая нефропатия

Гломерулонефрит и гломерулопатия

Амилоидоз (вторичный АА-амилоидоз)

Поражение ЖКТ

В основе – хроническая мезентериальная ишемия

«брюшная» жаба, снижение веса, нарушения стула и тошнота

Лабораторные данные

Анемия, тромбоцитоз

Увеличение СОЭ

Повышение уровня Срб

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лечение

Глюкокортикостероиды: преднизолон 40-80мг/сут до ликвидации признаков воспалительного синдрома с последующим переходом на поддерживающее лечение.

Возможна пульс-терапия с ГКС.

Цитостатики: возможно использование циклофосфамида 1.0 в виде пульс-терапии совместно с ГКС.

Хирургическая коррекция стенозов (реконструктивные операции).

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

ВИСОЧНЫЙ АРТЕРИИТ
(БОЛЕЗНЬ ХОРТОНА, ГИГАНТОКЛЕТОЧНЫЙ АРТЕРИИТ)

Тип поражаемых сосудов: артерии всех размеров

Распределение и локализация: преимущественно височные артерии, часто интракраниальные сосуды, сосуды зрительных и слуховых нервов, реже любые сосуды.
Тип васкулита: гранулематозный с любым количеством гигантских клеток, иногда, - только лимфоплазмоцитарные клетки.

Специфические черты: повреждение экстракраниальных больших артерий неотличимо от такового при болезни Такаясу. Может формировать аневризмы или вызывать разрывы.

Демографическая и возрастная предрасположенность: почти все пациенты 50 старше лет. Может быть бессимптомным

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Заболевания встречаются чаще в северных регионах
Женщины болеют чаще мужчин в соотношении 3:1
Частота распространения РПМ варьирует от 12,7 до 112,6 на 100000 населения старше 50 лет
Заболеваемость ГКА встречается от 0,5 до 30 на 100000 населения старше 50 лет

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Анамнез: часто серонегативные артриты, сакроилеиты, дисфункции кишечника (запоры, поносы, неустойчивость стула, боли в животе, метеоризм, непереносимость молока). Мигрени.

Начало: часто неспецифическое или с симптомов ревматической полимиалгии. Часто предшествуют симптомы кишечной инфекции (боли в животе, беспричинные запоры, диарея).

Общевоспалительный синдром:

Лихорадка (чаще субфебрилитет).

Выраженные слабость, потеря аппетита, массы **тела, часто - депрессия.**

Обычно высокая СОЭ, однако изредка - при **нормальной СОЭ. Часто анемия**

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Локальные воспалительные проявления:

Изменения и болезненность височных артерий.
Резкая локальная болезненность на своде черепа.
Болезненность при пальпации других артерий (сонных, подключичных и др.)

Симптоматика органных поражений:

Выпадения полей зрения.
Острое и преходящее нарушения мозгового кровообращения
Нарушения слуха, вестибулярные расстройства, ортостатическая гипотензия.
Перемежающаяся жевательная хромота.
Стенокардия.

Синдром ревматической полимиалгии (не менее 50% случаев):

- Боли и скованность в проксимальных мышцах.
- Жующие боли в покое, нарушающие сон.
- Болезненность проксимальных мышц при пальпации.

Течение: возможность спонтанной ремиссии. Частая инвалидизация из-за интракраниальных поражений.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Основные цели лечения:

предупреждение интракраниальных осложнений.

подавление общевоспалительного синдрома и синдрома ревматической полимиалгии (восстановление самочувствия).

Глюкокортикостероиды: 40-100 мг преднизолона в течение не менее 2 месяца с последующим медленным снижением.

Нестероидные противоспалительные препараты (индометацин): возможна монотерапия при отсутствии признаков поражения интракраниальных сосудов

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Экспериментальная терапия:

Триметоприм-сульфометоксазол 480 мг 2 раза в день

Сульфасалазин 2 г в сутки

Дапсон

Осложнения при длительном ведении:

Стероидозависимость

Осложнения стероидной терапии

Мягкие диффузные отеки

Энтерогенный сепсис

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Геморрагический васкулит

(пурпура Шенлейн-Геноха, геморрагический капилляротоксикоз, анафилактоидная пурпура)

- системный васкулит, поражающий сосуды микроциркуляторного русла (артериолы, капилляры и посткапиллярные венулы), с характерным отложением в их стенке иммунных депозитов, состоящих преимущественно из иммуноглобулинов А (IgA); клинически проявляется кожной геморрагической сыпью в сочетании с поражением суставов, желудочно-кишечного тракта и почек

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Этиология

У 40-80% бактериальные и вирусные инфекции респираторного и ЖКТ (В-гемолитический стрептококк группы А, гемофильная палочка, хламидии, микоплазмы, легионеллы, иерсинии, вирусы Эпштейн-Барр, Коксаки, гепатита В и С, аденовирус, цитомегаловирус, парвовирус В19, сальмонеллы, хеликобактер пилори, клостридии)

Вакцинация (брюшной тиф, корь, грипп)

Триггерный фактор (алкоголь, лекарственные препараты, пищевые продукты, переохлаждение, укусы насекомых)

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Патогенез

Отложение в сосудистой стенке и тканях IgA-депозитов
- повышение уровня сывороточного IgA
- IgA-содержащий РФ, АНЦ и антикарлиолипиновые АТ класса IgA

Активация системы комплемента

Транзиторная эндотоксемия

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение кожи

Обязательный критерий диагностики ГВ

Всегда двухсторонний процесс

Кожные высыпания не бледнеют при надавливании

Наиболее типичная локализация: нижние конечности (голени и стопы), реже бедра, ягодицы, туловище, верхние конечности.

Эволюция кожных высыпаний

Склонность к рецидивированию после длительного пребывания пациента в вертикальном состоянии

Тяжелое поражение кожи:

Буллы

Эрозии

Язвы

Редко: сочетание с эритематозно-макулярными и уртикальными элементами

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Суставной синдром

Чаще встречается у взрослых, чем у детей

Развивается параллельно с поражением кожи, у 25 % предшествует поражению кожи

Представлен мигрирующими полиартралгиями и артритами

Локализация: коленные и голеностопные суставы, реже локтевые и лучезапястные

Длительность редко превышает 1 неделю

Абдоминальный синдром

Дети 60-80%

Взрослые 40-65%

Болевой синдром

Кишечное кровотечение до 35%

Редкие осложнения: тонкокишечная непроходимоть, панкреатит, аппендицит, синдром мальабсорбции, поздние стриктуры подвздошной кишки, холецистит, паралитический илеус

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Поражение почек

Взрослые/дети 2:1

Факторы риска

- дети: мужской пол, возраст старше 5 лет, абдоминальный синдром, персистирующие кожные высыпания
- взрослые: инфекция в дебюте, лихорадка, абдоминальный синдром, лабораторная воспалительная активность

Достоверная положительная корреляция с абдоминальным синдромом

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Диагностика

Специфических лабораторных тестов не существует

Тромбоцитопения – критерий исключения!

ОАК отражает воспалительную активность

- ускорение СОЭ
- анемия (при кровотечениях)

Активность болезни отражают уровень фактора Виллебранда и тромбомодулина

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лечение

<u>Кожно-суставная форма</u>:

- Общие мероприятия: ограничение нагрузки на ноги, исключение возможных аллергизирующих воздействий, санация очагов инфекции.
- Аскорбиновая кислота, рутин, антигистаминные препараты.
- Нестероидные противовоспалительные препараты (индометацин, ибупрофен).

Антиагреганты

Колхицин 1-2 мг 1 раз в сут длительно

Сульфасалазин 1-2 г/сут, длительно

ГКС коротким курсом

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Абдоминальная форма:

- глюкокортикостероиды в/в кап 500 мг №3, далее 0,5 мг/кг 2-3 недели с быстрым снижением по 5 мг каждые 3 суток до полной отмены

Нефрит:

- Курантил (250-300 мг/сут).

Антикоагулянты

Цитостатики (циклофосфамид или азатиоприн 1-2 мг/кг) + преднизолон (0,5 мг/кг) – при нефропатическом или смешанном варианте.

Пульс-терапия преднизолоном (при быстропрогрессирующем варианте)

- Плазмаферез

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Криоглобулинемический васкулит

- васкулит, развивающийся в результате отложения в сосудах малого диаметра криоглобулинов и характеризующийся их наличием в сыворотке.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

распространенность неизвестна
90% пациенты с вирусом гепатита С или АТ к РНК
мужчины/женщины= 1:1,3-1,5
Дебют заболевания 20-70 лет
этиология: вирусы (ВИЧ, А, В, С, ЭБ), бактерии, грибы, простейшие, РА, СКВ, БШ
патогенез: образование криопреципитирующих ИК, отложение в тканях, повреждение тканей.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лечение

Плазмаферез, криоферез: при обострениях.

Симптоматическая терапия: избегание холода, нестероидные противовоспалительные препараты, антагонисты кальция дигидропиридинового ряда, ноотропы.

Гломерулонефрит с нефротическим синдромом: преднизолон (0,75 – 1,0 мг/кг/сут или пульстерапия), циклофосфамид (2 мг/кг/сут под контролем лейкограммы, возможна пульс-терапия), антикоагулянты, антиагреганты.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Облитерирующий тромбангит

Лечение

Антиагреганты -Ацетилсалициловая кислота 0,25 мг/сутки, Пентоксифиллин 400-800 мг/сутки, Тиклид 500 мг/сутки

Антагонисты медленных кальциевых каналов нифедипинового ряда - *Коринфар* 40 -200 мг в сутки

Простагландин Е1 - *Вазапростан* 40 мг/сутки

Антагонисты серотонина

Глюкокортикостероиды

- *Преднизолон* 0,5 мг/кг вес/сутки per os

Преднизолон 10мг/кг веса в/венно № 3 или ежемесячно по 10мг/кг длительно

Цитостатические средства - *Циклофосфан* 10 мг/кг в/венно № 3 или ежемесячно или 3 мг/кг/веса per os

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Болезнь Кавасаки

Лихорадка, резистентная к антибиотикам
Конъюнктивит двусторонний
Изменения губ и полсти рта - гиперемия, отечность, сухость, гиперемия слизистой рта и глотки
Лимфаденопатия - двустороннее увеличение узлов шеи
Высыпания на коже – полиморфные, эритематозно-папулезные, преимущественно на туловище
Изменения кистей и стоп - эритема ладоней и подошв, отечность, гиперкератоз
Сердечно-сосудистая система - миокардит, недостаточность митрального и аортального клапанов, стенокардия, инфаркт

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Суставы **- преходящие артриты и артралгии крупных и мелких суставов рук и ног**

Желудочно-кишечный тракт **- рвота, диарея, боли в животе**

Поражение других артерий с образованием аневризм **- подключичных, локтевых, бедренных, подвздошных, мезентериальных**

Ангиография **- дилатация и/или аневризмы артерий**

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Лечение

Ацетисалициловая кислота 3-5 мг/кг/сутки.

Иммуноглобулин 0,4 г/кг/сутки.

Дипиридамол 5 мг/кг/сутки.

Тиклопидин 5 мг/кг/сутки.

Плавикс 75 мг.

Клинические рекомендации.Системные васкулиты.Год утверждения (частота пересмотра): 2016 (не реже 1 раза в 3 года)

Спасибо за внимание