



# 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.ГЕМОМРАГИЧЕСКИЙ 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».**



# 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**



# 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 переменных сосудов

- Болезнь Бехчета
- Синдром Когана

## Моноорганные васкулиты (кожный, первичный васкулит ЦНС и др.)

## Васкулиты ассоциированные с системными 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.**



# Эпидемиология



<b>Вид васкулита</b>	<b>Национальная предрасположенность</b>	<b>Соотношение полов, м : ж</b>	<b>Типичный возраст, лет</b>	<b>Заболеваемость, число случаев в год на 1 000 000 человек</b>	<b>Распространённость, число больных в год на 1 000 000 человек</b>
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 Kawasaki

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

- Гранулематоз Вегенера
- Микроскопический полиартериит
- Синдром Чарга-Стросса



### 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)





# 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**



**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,**

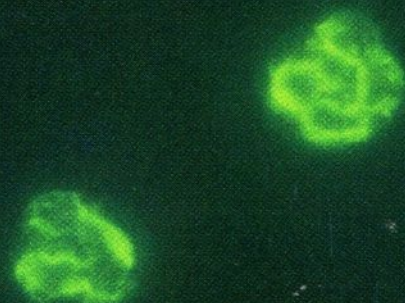
**анти-La/SS-B, анти-Scl-70, анти-Jo-1 и анти-U1-RNP**

**Криоглобулины, криофибриноген**

**аБМК**

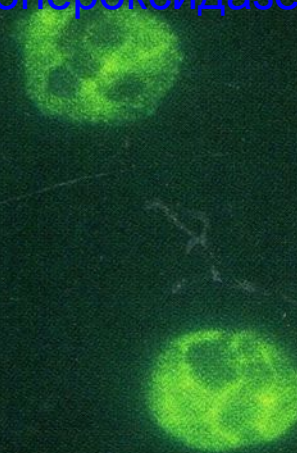


АНЦА Цитоплазматические к  
протеиназе-3



В

АНЦА Перинуклеарные к  
миelopероксидазе



А



# 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**



# 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**





# **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.**



**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:**

- иммунокомплексное 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**



## **Неспецифические проявления (100%)**

**лихорадка**

**астения**

**артралгии**

**миалгии**

**быстрая потеря веса (до тяжелой кахексии)**

## **Поражение кожи**

**Сетчатое ливедо**

**Папулопетехиальная пурпура, реже буллезные 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%)**



## **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 гипертензия – у 1/3 пациентов**

**Инфаркты почек**

**Околопочечная гематома**

**Почечная недостаточность**



## **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 коронарита: стенокардия, ОИМ, тахикардия, нарушения  
ритма**

**Перикардит**

## **Поражение легких (до 10-15%)**

**Интерстициальные пневмонии, инфильтраты**

## **Поражение других органов**

**Патология яичек (орхит, эпидидимит)**

**Патология глаз (конъюнктивит, 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)**



# 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 инфекцией, 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.





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 %.



# 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 астмой и 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 – аутоиммунный процесс

- признаки аллергии (аллергический ринит, БА, «+» кожные  
тесты

- усиленный Т-клеточный иммунитет

- измененный гуморальный иммунитет (IgE, РФ)

- ИК-поражение (пАНЦА)



## **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**



## **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 разгибательных поверхностях рук

Пальпируемая пурпура

Макулярная или папулярная эритематозная сыпь

Геморрагические высыпания

## **Поражение костно-мышечной системы**

Миалгии

Артралгии, артриты



## **Поражение нервной системы**

Множественный неврит 75%

Симметричная или ассиметричная полинейропатия

Инсульты: геморрагический или ишемический

## **Поражение почек (30-80%)**

Изолированная протеинурия

Микрогематурия

Быстро прогрессирующая или ОПН

1/3 больных : артериальная гипертензия (инфаркты почек)

## **Поражение сердца**

Острый перикардит (1/3 больных)

Констриктивный перикардит

СН

ОИМ





## 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



## Лечение

ГКС: преднизолон 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)



# 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 васкулит мелких сосудов с образованием гранулем)**



**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  
гранул макрофагального типа с клетками Лангханса**

**ИК-поражение сосудистой клетки**

**Лимфоцитарные цитотоксические реакции**

**Серологический маркер - АНЦА**



## **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 отхождением корок из носа с гнилостным запахом

Гайморит, фронтит, этмоидит, сфеноидит

Подскладочный ларингит с гранулематозным воспалением



## **Поражение глаз (до 50%)**

Конъюнктивит

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  
Быстро прогрессирующий нефрит  
ОПН

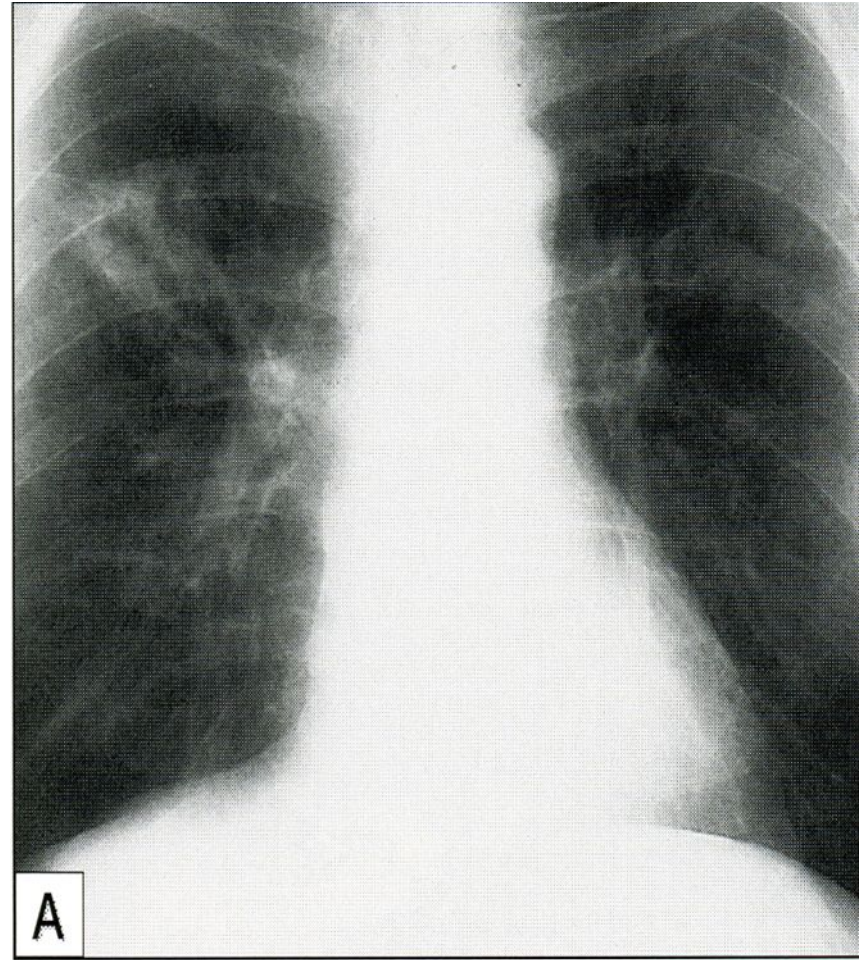
Макрогематурия (редко)  
АГ (редкая и «мягкая»)

**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







## **Формы:**

локализованная (одна локализация – ВДП)  
распространенная (одна система – дыхательная)  
генерализованная (вовлечение других систем)

## **Стадийность процесса**

### **Течение**

Острое  
Подострое  
фульминантное



## 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



# **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



**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 – аутоиммунный процесс,**  
**аутоантитела к цитоплазме нейтрофилов**  
**- ИК-поражение**  
**- клеточные реакции**



**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







**Морфологической основой поражения легких при  
микроскопическом полиартериите (56%) – капиллярит, реже  
фиброзирующий 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





## **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



# 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- $\alpha$**

**В 50% -гранулемы, состоящие из Т- и В-лимфоцитов**

**В интима и меди происходят процессы неоваскуляризации, утолщение интимы вследствие пролиферации и миграции миоцитов, фибробластов, накопления протеогликанов**

**Модель развития атеросклероза**



## **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 (каротидиния,

торакальная и абдоминальная аорталгия



## **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%)





## **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



## 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).



# **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 лимфоплазмочитарные 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



**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**



**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**



## **Локальные воспалительные проявления:**

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

## **Симптоматика органичных 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.**



## **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 противовоспалительные препараты (индометацин): возможна монотерапия при отсутствии признаков поражения интракраниальных сосудов**





**Экспериментальная терапия:**

Триметоприм-сульфаметоксазол 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



**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)



## Патогенез

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

Активация системы комплемента

Транзиторная эндотоксемия



# 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 уртикарными элементами**



## **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 непроходимость, панкреатит, аппендицит, синдром мальабсорбции, поздние стриктуры подвздошной кишки, холецистит, паралитический илеус



## **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**





## 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



# Лечение

## Кожно-суставная форма:

- 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



### **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 быстро прогрессирующем варианте)

- Плазмаферез



# 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.**



## 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.



# 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 E1 - *Вазаппростан* 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



# Болезнь Кавасаки



*Лихорадка, резистентная к антибиотикам*  
*Конъюнктивит двусторонний*  
*Изменения губ и полости 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*



**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



## 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.





**Спасибо за внимание**

