

# Системные васкулиты

# План

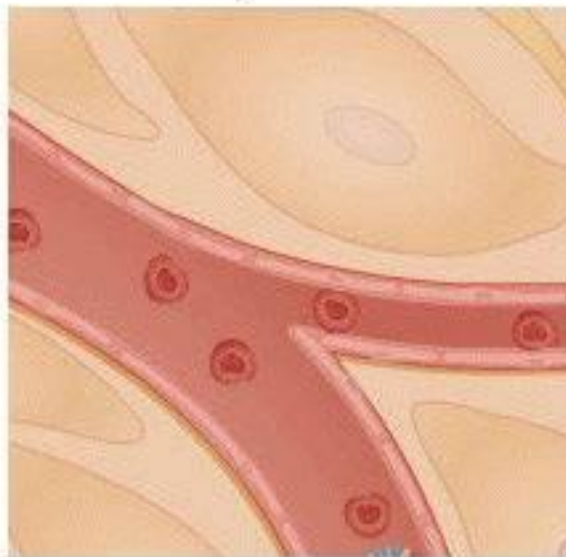
- Введение
- Системный Васкулит
- Причины возникновения
- Классификация заболеваний
- Основная симптоматика болезни
- Специфика диагностики васкулитов
- Процесс лечения системных васкулитов

# Введение

- **Системные васкулиты (СВ)** – группа гетерогенных заболеваний преимущественно иммунного генеза, в основе которых лежит генерализованное поражение сосудов (артерий и вен разного калибра, лимфатических сосудов, микроциркуляторного русла) с воспалением и некрозом сосудистой стенки и вторичным вовлечением в процесс органов и систем.
- Клинические признаки зависят от типа, размера и локализации пораженных сосудов, а также от активности системного воспаления. Воспалительное поражение сосудистой стенки артерий или вен различного калибра часто приводит к развитию окклюзии сосуда, нарушению микроциркуляции и последующей ишемией органов и тканей вплоть до возникновения инфарктов и некрозов.

- В зависимости от первопричин возникновения, системные васкулиты принято делить на две большие группы:
  - первичные системные васкулиты, возникающие как самостоятельное заболевание сосудов;
  - вторичные системные васкулиты, являющиеся проявлением инфекционных, аллергических или других заболеваний.
- Подробнее на

норма



васкулит



# Системный Васкулит

- Системный васкулит представляет собой определенную группу заболеваний, которые вызывают воспалительные и разрушающие процессы в организме. Их главный удар приходится на сосуды, а точнее, на их стенки, выводя из строя работу внутренних органов и даже целых жизнедеятельных систем в организме человека. В первую очередь начинает страдать сердце, печень, почки, легкие, суставы, органы зрения. В комплексе они могут приводить к тяжелым заболеваниям и вызывать их, таким, как синдром Бехчера, клеточный артериит, тромбоз, гранулематоз и многие другие. В МКБ 10 системный васкулит значится под номером L95.
- Выявить эти заболевания можно лишь с помощью глубокой диагностики всего организма. Для этого проводится целый ряд анализов, лабораторных тестов, делается биопсия и ангиография. Огромная симптоматичная карта не дает точного представления о том, где находится очаг болезни, и какую разрушительную силу он в себе таит. Своевременная диагностика и лечение необходимы для целостного здоровья, обнаружения своевременных отклонений и сохранения правильной работы всех важных внутренних систем и органов человека.

# Причины возникновения

- На сегодняшний день не существует единой и верной причины, которая бы стала понятной для специалистов. Комплексная болезнь всегда возникает после перенесения организмом различных вирусных, инфекционных или аллергических проявлений. Статистика говорит о том, что системные васкулиты чаще всего поражают все-таки сильный пол. Под угрозой находятся мужчины от 40 до 50 лет. А вот болезнь Кавасаки, которая относится к этой системе заболеваний, проявляет себя в детском и юношеском возрасте. При этом она поражает в большей степени мальчиков и подростков, нежели девочек. Быстрое развитие заболевания всегда приходится на холодное время года. Диагностируют болезнь все чаще именно зимой и в начале весны. С чем связана такая сезонность проявления, специалисты пока что затрудняются однозначно ответить.



- В основе развития системных васкулитов лежит генетически обусловленный дефект иммунного ответа, а также измененные реакции сосудистой стенки на повреждение. Толчком для возникновения системного васкулита могут стать прием антибиотиков, сульфаниламидных препаратов, введение сывороток или вакцин. Иногда его причиной становится рентгенологическое исследование с применением рентгеноконтрастного диагностического препарата. Нередко заболевание проявляется, как осложнение при пищевой или холодовой аллергии, поллинозе, гепатите В, герпесе или цитомегалии.
- Системные васкулиты могут развиваться в результате непосредственного повреждения стенки сосудов химическими веществами или инфекцией. В других случаях, прямое воздействие повреждающего фактора приводит к изменению генетических свойств клеток, образующих сосудистую стенку, в результате чего, они воспринимаются как чужеродные, и к ним образуются антитела. Иммунные комплексы, состоящие из антигенов и антител, циркулируют по организму, осаждаются на биологических мембранах и сосудистой стенке и вызывают ее вторичное повреждение. Определенную роль в развитии васкулитов играют иммунные клетки (лимфоциты) и выделяемые ими биологически активные вещества. Поражение сосудистой стенки, вплоть до развития в ней процессов распада, приводит к тромбозу сосудов и расстройству кровообращения в различных тканях, сопровождающегося нарушением функций органов и систем.

# Синдром Кавасаки

- Синдром Кавасаки - заболевание, которое поражает главным образом детей младше 5 лет и сопровождается появлением кожной сыпи, повышением температуры тела, увеличением лимфатических узлов. Как правило, синдром Кавасаки развивается у детей в возрасте от 2 месяцев до 5 лет, хотя он регистрировался и у подростков. Мальчики заболевают примерно вдвое чаще, чем девочки. В редких случаях заболевание поражает нескольких членов одной семьи.
- Болезнь начинается с повышения температуры тела, которая периодически снижается, но обычно не ниже 38,5 °С. Ребенок раздражителен, часто сонлив, иногда жалуется на спастическую боль в животе. В течение дня на теле и в области соприкосновения с пеленкой появляется красная очаговая сыпь. В течение нескольких дней высыпания возникают на слизистых оболочках, в том числе полости рта и влагалища. У ребенка красное горло; красные, сухие, потрескавшиеся губы; малиново-красный язык. Краснеют и глаза, но выделений нет. Красными или багровыми становятся также ладони и подошвы; кисти и стопы часто отекают. Через 10-20 дней после начала болезни кожа на пальцах рук и ног начинает шелушиться. Лимфатические узлы шеи часто увеличены и слегка болезненны.
- Самое опасное осложнение синдрома Кавасаки - повреждение сердца; другие проявления болезни не ведут к хроническим повреждениям кожи, глаз или лимфатических узлов. Осложнения на сердце развиваются приблизительно у 5-20% детей с синдромом Кавасаки через 2-4 недели после начала болезни. Наиболее опасное для сердца осложнение - патологическое расширение (дилатация) коронарных артерий. Хотя небольшое расширение артерий может быть преходящим, выраженное расширение (аневризма) способно привести к инфаркту и внезапной смерти.
- Другие осложнения синдрома Кавасаки: воспаление тканей, выстилающих головной мозг (мягких мозговых оболочек), воспаление суставов и желчного пузыря - постепенно проходят, не вызывая необратимых повреждений.



# Классификация заболеваний

- Классификация системных васкулитов включает в себя две группы:
- первичные васкулиты;
- вторичные васкулиты.
- Первая стадия болезни проявляется в виде небольших воспалительных процессов, которые ярко выражены на кожных покровах человека. Ее возникновение связано с нарушением иммунной системы человека и развитием инфекционных очагов в организме. Воспаление несет первичный разрушительный характер на стенки сосудов, приводя их в окклюзию и нарушая целостность. При длительном и запущенном состоянии первичной стадии может возникать ишемия сердца и различные виды некрозов.
- Вторичный васкулит несет в себе развитие патологий разной степени тяжести. Его проявление часто связано с инфекционными заболеваниями – менингитом, тифом, псориазом или различными опухолями

- Болезнь также классифицируют по виду поражения сосудов. В зависимости от калибра и площади поражения разделяют:
- мелкий васкулит;
- средний;
- крупный.
- Также болезнь квалифицируют по ряду различных симптомов, объединяя их в отдельные заболевания. Благодаря такому разграничению, можно направленно лечить определенные органы или системы, чтобы избавиться от дальнейших ухудшений и развитий. Системный васкулит чаще всего проявляется у людей среднего и старшего возраста. Процент заболевания мужчин при этом значительно выше, чем женщин.

# Классификация

- Классификация **Системных васкулитов** в зависимости от калибра пораженных сосудов:
- 1. Поражающие крупные сосуды:
  - а) гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона)
  - б) неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)
  - в) темпоральный артериит
- 2. Поражающие средние сосуды:
  - а) узелковый полиартериит
  - б) болезнь Кавасаки (слизисто-кожно-железистый синдром)
- 3. Поражающие мелкие сосуды:
  - а) геморрагический васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)
  - б) микроскопически полиартериит
  - в) гранулематоз Вегенера
  - г) аллергический гранулематозный ангиит (синдром Чарга-Стросса)

# Основная симптоматика болезни

- Данное системное заболевание несет в себе огромное количество симптомов и признаков, которые четко и заранее могут указать на наличие этого недуга в теле человека. В первую очередь, симптомы проявляются в виде быстрого похудения человека, полной потери аппетита, слабости, лихорадки. Кроме того, моментально меняется внешний вид кожных покровов. На теле появляются некрозы, поражения, волдыри, сыпь. Кожа моментально приобретает красный вид в местах поражения. Мышцы и суставы начинают болеть, проявляется артрит. Человек становится беспокойным, нервным и раздражительным. Со временем может ухудшаться зрение и слух.
- Если недуг проявляет себе в более редкой форме, без изменения кожных покровов и болей в суставах, то вполне возможно, что воспалительные процессы начинают протекать сугубо во внутренних органах, воспаляя аорты и крупные сосуды. Верхние конечности человека могут начать работать с нарушениями, проявляется сердечная недостаточность с ишемией и стенокардией. Кроме того, возможно проявление совсем редких заболеваний, которые возникают в результате системного васкулита. Их симптомы имеют еще более редкие и узнаваемые черты и характер проявления.

- Болезнь Хортона всегда несет за собой воспалительные процессы, которые приходится на височные и позвоночные отделы.
- Ее симптомы проявляются в виде сильной головной боли, отечности кожи, неврологических отклонений в поведении, гиперестезии. Болезнь Кавасаки чаще всего атакует маленьких детей. Ее симптомы – лихорадка, конъюнктивит, пятнистая сыпь, шелушение кожи, пересыхание слизистой рта и губ. Несмотря на такой ранний возраст, могут случаться инфаркты и аневризмы.

Височная  
артерия



Гигантоклеточный артериит  
или синдром Хортона -  
воспаление средних и  
крупных артерий у людей  
пожилого возраста.

Основной симптом -  
головная боль в области  
височной и затылочной артерий.

# Специфика диагностики васкулитов

- Чтобы начать качественное и своевременное лечение, необходимо пройти специализированную диагностику, которая сможет дать точные и правильные результаты. Любого больного, который имеет вышеперечисленные симптомы, обязательно должны осмотреть хорошие и опытные специалисты. В их число входят невропатолог, нефролог, кардиолог, ревматолог и другие специалисты. Кроме развернутого анализа мочи и крови, в обязательном порядке должна проходить диагностика всех внутренних органов. Это может быть УЗИ, рентгенография, эхокардиография и другие процедуры. Лечение невозможно будет начать и без проведения биопсии. Это поможет определить степень и вид васкулита, его очаг поражения и места воспалительного процесса. Биопсия также делается для развернутого морфологического изучения пораженных тканей. Готовые результаты и рекомендации врачей-диагностов всегда служат для дальнейшего установления точного диагноза и назначения поэтапного лечения такого больного.

# Процесс лечения системных васкулитов

- Тяжелые и различные симптомы, которые подразделяются на группы в зависимости от сложности и степени болезни, в обязательном порядке подвергают комплексному лечению. В первую очередь, терапия направлена на подавление или полное устранение первопричин, которые вызвали подобные изменения в организме больного. Лечение включает в себя курсы для повышения иммунитета и реабилитации всего организма в целом. Чтобы полностью прекратить аутоиммунный разрушающий процесс, проводится комплексное лабораторное и клиническое вмешательство.
- Васкулиты не могут исчезнуть без фармакологического вмешательства. Для этого больному назначают целый ряд противовоспалительных и иммуносупрессивных препаратов, которые могут содержать в себе высокие дозы гормональных веществ. Чаще всего подобное лечение протекает с помощью преднизолона, бетаметазона или дексаметазона. Если процесс разрушения организма переключился на определенные внутренние системы и органы, то идет интенсивный курс терапии на их восстановление.
- Кроме медикаментозных курсов, врачи могут назначать сеансы гемокоррекции, чтобы чистить кровь и удалять из нее вредные антитела и вводить иммунные комплексы препаратов. Также лечение невозможно без постоянного присмотра и наблюдения целого ряда специалистов, которые смогут отчетливо контролировать внутренние изменения и коллегиально изменять курс лечения в ту или иную сторону.
- Основа лечения большинства системных васкулитов - применение глюкокортикоидных гормональных препаратов - преднизолона и метипреднизолона. В значительной части случаев требуется дополнительное назначение иммуносупрессивных (то есть подавляющих активность иммунной системы) средств, к числу которых относятся так называемые цитостатики (циклофосфамид, метотрексат, азатиоприн).

# Литература

- <http://www.medkrug.ru/community/show/484>