

Системные васкулиты

* СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Группа заболеваний, в основе которых лежит генерализованное поражение сосудов с воспалением и некрозом сосудистой стенки, что приводит к ишемическим изменениям органов и тканей.

Классификация

I. Первичные (самостоятельная форма)

A. Поражающие крупные артерии:

1. Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия.
2. Неспецифический аortoартериит (болезнь Такаясу)
3. Изолированный ангиит ЦНС

Б. Поражающие средние артерии:

1. Классический УП
2. Болезнь Кавасаки (слизисто-носовая железистая синдром)

С. Поражающие мелкие и средние артерии:

1. Гранулематоз Вегенера
2. Аллергический гранулематозный ангиит
3. Микроскопический полиартериит.

Д. Поражающий мелкие сосуды:

1. Геморрагический васкулит (пурпура Шенген)
2. Эссенциальный Криоглобулин васкулит
3. Кожный лейкоцитокластический васкулит

А. При инфекции:

1. Бактериальной (инфекции, эндокардит, сепсис)
2. Вирусной (хр. актив. гепатит)
3. При риккетсиозах

Б. При паразит. Заболеваниях

В. При лекарств. (сыворот) болезни

С. При злокач. Опухолях

Д. При диффузных болезнях соедин. Тканей

Е. При проф. И РА болезнях

Этиология неизвестна. Предположительны:

1. Вирусы. Инфекция* (гепат В, С цитомегаловирус)

2. Бактериальная инфекция

II. Вторичные васкулиты

3. Гиперчувствительность к лекарств. препаратам

4. Гиперчувствительность к компонентам табака

5. Генет. факторы. HLA

Некротизирующий васкулит с преимущественным поражением артерий мышечного типа мелкого и среднего калибра и вторичными изменениями органов тканей.

Этиология

1. Возможна роль вирусов гепатита В и С, ВИИ, цитомегало вирус
2. Предрасполагающие факторы: перенесенные инфекции, интоксикации, введение сывороток, вакцин, прием лекарств, переохлаждение, инсоляции

Узелковый периартериит (УПА)

* Патогенез УП

Гиперэргическая
реакция организма

Формирование ИК,
отложение в сосуд.
стенке развитие
иммунологические
воспаление

Активация комплемента,
повреждения сосудов.
Нейтрофилы фагоцит. И
М и выделяют
лизосомальные ферменты

Изменения реологическая
сывороткой крови, повышения
агрегация тромбоцитов
гиперкоагуляция, развитие
тромбозов и ДВС

1. Болеют преимущественно мужчины в возрасте 30-60 лет
2. Лихорадка различного типа, неподдающаяся действию антибиотиков
3. Общие синдромы
4. Поражение кожи
5. Мышечное- суставной синдром
6. Кардиоваскулярный синдром
7. Поражение почек
8. Поражение легких
9. Поражение ЖКТ
10. Поражение нервной системы
11. Поражение глаз
12. Поражение периферических артерий

 **Клиника УП.**

* Классификация УП (Семенкова Е. Н. 1988).

I. Клинич. варианты

1. Классический (почечно-висцеральный и почечно-полиневрит.)
2. Астматический
3. Кожно-тромбоангитический
4. Моноорганный

II. Течение:

1. Доброкачественное.
2. Медленно прогрессирующее
3. Рецидивирующее
4. Быстро прогрессирующее
5. Острое

III. Фазы:

1. Активная.
2. Неактивная
3. Склеротическая

IV. Осложнения:

1. Инфаркты разл. органов
2. Геморрагии (разрыв аневризм)
3. Прободение язв.
4. Гангрена кишечника
5. Уремия
6. Нарушение мозгов кровообращения.
7. Энцефаломиелит

«Большие критерии»

1. Поражение почек.
2. Коронарит
3. Абдоминальный синдром
4. Полиневрит
5. Брон. астма с эозинофилией

«Малый критерии»

1. Лихорадка.
2. Снижение массы тела
3. Миалгический синдром

Диагноз достоверен при наличии 3-х больших и двух малых критериев.

*** Диагностические критерии**

- 1.ОАК: нейтроф со сдвигом влево
гипертромбоз, умеранная анемия, ↑ СОЭ.
- 2.ОАМ протеинурия, микрогематурия.
- 3.БАК: ↑ α2-гамма-глоб, ↑ серомукоида
фибрина, спаловых кислот СРП.
- 4.Биопсия кожно- мыш. лоскута:
воспалительно-инфильтративные и
некробиотические изменения в сосудах.
- 5.Наличие в крови HBSAQ или антитела к
нему -мариефа вирген Вис Программа
обследования.



Лабораторные данные

1. Глюкокортикостероиды
2. Цитостатика
3. Гемосорбция и плазмаферез
4. Антикоагулянты и антиагреганты

*** Лечение УП**

- Некротизирующий васкулит, поражающий капилляры, венулы, артериолы
- образование антинейтрофильных АТ.
- ГН с быстро прогрессирующей недостаточностью
- некротизирующий альвеолит с легочным кровотечением

*** Микроскопический
полиартериит**

- тканевая деструкция
- изъязвления слизистой оболочки полости носа,
перфорация носовой перегородки
- распад легочной ткани
- антинейтрофильные АТ

* Гранулематоз Вегенера

* IV. Неспециф. аортоартериит- Болезнь Такаясу

Гранулемат. воспаление аорты и ее основ. ветвей с развитием их окклюзии и отсутствием пульса на одной или обеих руках.

Болеют преимущ. женщины в возрасте 40-50 лет.

Заболевание описано в 1908г. Японским офтальмологом Такаясу.

заболеваемость составляет 1,2-3,6 случаев на 1 млн. население.

Различают 4 анатомических типа болезни

- 1 Тип изолир. поражение дуги аорты и отходящих от нее артерий.
- 1 Тип изолир. поражения грудного или брюшного отдела аорты и ее ветви.
- 3 Сочетание поражения дуги аорты и ее ветвей с изменениями в грудной или брюшном отделах аорты.
- 4- Вовлечение легочной артерии и ее ветвей.

Гранулемат. воспаление аорты и ее основ. ветвей с развитием их окклюзии и отсутствием пульса на одной или обеих руках.

Болеют преимущ. женщины в возрасте 40-50 лет. Заболевание описано в 1908г. Японским офтальмологом Такаясу.

заболеваемость составляет 1,2-3,6 случаев на 1 млн. население.

Различают 4 анатомических типа болезни

- 1 Тип изолир. поражение дуги аорты и отходящих от нее артерий.
- 1 Тип изолир. поражения грудного или брюшного отдела аорты и ее ветви.
- 3 Сочетание поражения дуги аорты и ее ветвей с изменениями в грудной или брюшном отделах аорты.
- 4- Вовлечение легочной артерии и ее ветвей

*** IV. Неспециф. аортоартериит- Болезнь Такаясу**

Морфологически гранулематозный воспалительный процесс начинается в адвентиции и наружных слоях меди: при микроскопии обнаруживаются скопления лимфоцитов, плазматических, ретикул. клеток. В дальнейшем наблюдается фиброз гранулем, склерозирование меди, пролиферация эндотелия. Просвет сосудов суживается, создаются условия для развития тромба.

* Патогенез

Иммунные механизмы: образование ЦИК с фиксацией их в стенке сосуда, при этом происходит активация комплмента, привлечения нейтрофилов с высвобождением лизосомальных ферментов, которые повреждают сосуд. стенку, повышая ее проницаемость.

Кроме того появляются антиэндотелиальные антитела, антитела к фосфолипидам, которые прекрестно реагируют с эндотелиальными белками, что способствуют повышению коагулир. свойств. крови.

Эндотелий и тромбоциты прдудцируют цитокины и различные медиаторы воспаления, которые обладают вазоспастическими, тромбогенными, протеолит, свойствами, активируют комплемент, в конечном итоге усиливая иммуновоспалит. процесс в сосудистой стенке.

1. Общие проявления
2. Поражение артерий кровоснабжающих верхний конечности
3. Поражение нервной системы
4. Поражение органа зрения
5. Поражение сердца
6. Артериальная гипертензия
7. Поражение брюшной аорты
8. Поражение почечных артерий
9. Поражение легочной артерии

1. ОАК умерен. анемия лейкоцитоз, ↑ СОЭ
2. БАК: ↓ альбуминов ↑γ- глобулин, серомукоида, гаптоглобина.
3. Определение антигенов HLA
4. ИИ крови: ↑ уровня Ig J
5. Ультразвуковое сканирование сосудов, ангиография выявляют снижение кровотока в соответств. артериях.
6. Реоэнцефалография выявляет снижения мозгов кровоснабжения, электроэнцефалография- снижение функц. способности мозга.

*** Лабораторный и инструментальные данные**

- * Диагностические критерии (Arend и соавт.1990)**
1. Начало заболевания в возрасте до 50 лет
 2. Синдром перемежающейся хромоты (слабость и боли в мышцах конечностей при движении)
 3. Ослабление пульса на одной или обеих плечевых артериях.
 4. Разница АД > 10 мм рт. ст на плечев. артериях
 5. Шум на подключичных артериях или брюшной аорте.
 6. Изменения при ангиографии: сужения просвета или окклюзия аорты и ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, не связанные с атеросклерозом, фибромускул. дисплазией. Наличие 3 и $>$ критериев подтверждает диагноз НАА.

1. Подавление активности иммунного процесса. Преднизолон, азатиоприн, метотрексат
2. Борьба с ишемическими осложнениями
3. Антикоагулянты, антиагреганты
4. Хирургическое лечение

*** Лечение НАА**