ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

Определение

- Системный некротический гранулематозный артериит с преимущественным поражением верхних дыхательных путей, лёгких и почек.

- Болеют одинаково часто и мужчины и женщины, но с некоторым преобладанием мужчин.

- Чаще болеют молодые, но разброс по возрасту составляет от 3 мес. до 75 лет. Поражаются сосуды среднего и мелкого калибра.

Этиология и Патогенез

- В этиологии обсуждается роль вирусного антигена, аутоантител к цитоплазматическим структурам нейтрофилов, количество которых нарастало с повышением активности заболевания.

- В патогенезе из-за развития гранулематозного воспаления предполагается участие клеточных иммунных механизмов. Иммунные комплексы обнаруживаются редко.

Клиника

- Болезнь обычно начинается постепенно с симптомами поражения верхних дыхательных путей: ринит и синусит, насморк с гнойно-кровянистыми выделениями из носа, заложенность носа, носовые кровотечения, отсутствие обоняния, сухие корки.

- Возможны боли в ухе и значительное снижение слуха.

- При прогрессировании процесса развиваются язвенно-некротические изменения слизистых оболочек с вовлечением глотки, гортани, трахеи: боль в горле, охриплость, стридорозное дыхание.

- Возможен язвенный стоматит, глоссит, хейлит.

- Гранулематозные синуситы часто осложняются вторичной гнойной инфекцией.

- Возможно разрушение хряща и костной ткани носовой перегородки, верхнечелюстной пазухи и орбиты с формированием “седловидного носа”, выбухание глазного яблока вперёд и вниз (проптоз), деструкция тканей орбиты и глазного яблока.

- У 1/3 больных развивается отит, разрушение височных костей с развитием тугоухости.

- **<u>Поражение лёгких</u>** встречается практически у всех больных: кашель, иногда надсадный, боль в груди, одышка, кровохарканье.

- Аускультативная картина весьма скудная. R-признаки лёгочной патологии разнообразны: узлы, инфильтраты, образование полостей, очаговые ателектазы, экссудативный плеврит.

- Осложнение лёгочного процесса – присоединение вторичной инфекции с абсцедированием полостей и эмпиемой плевры, лёгочные кровотечения, спонтанный пневмоторакс.

- **Поражение почек** (80 – 90%)
- Острый гломерулонефрит – протеинурия, гематурия. При прогрессировании процесса – признаки ХПН. Возможно развитие нефротического синдрома.

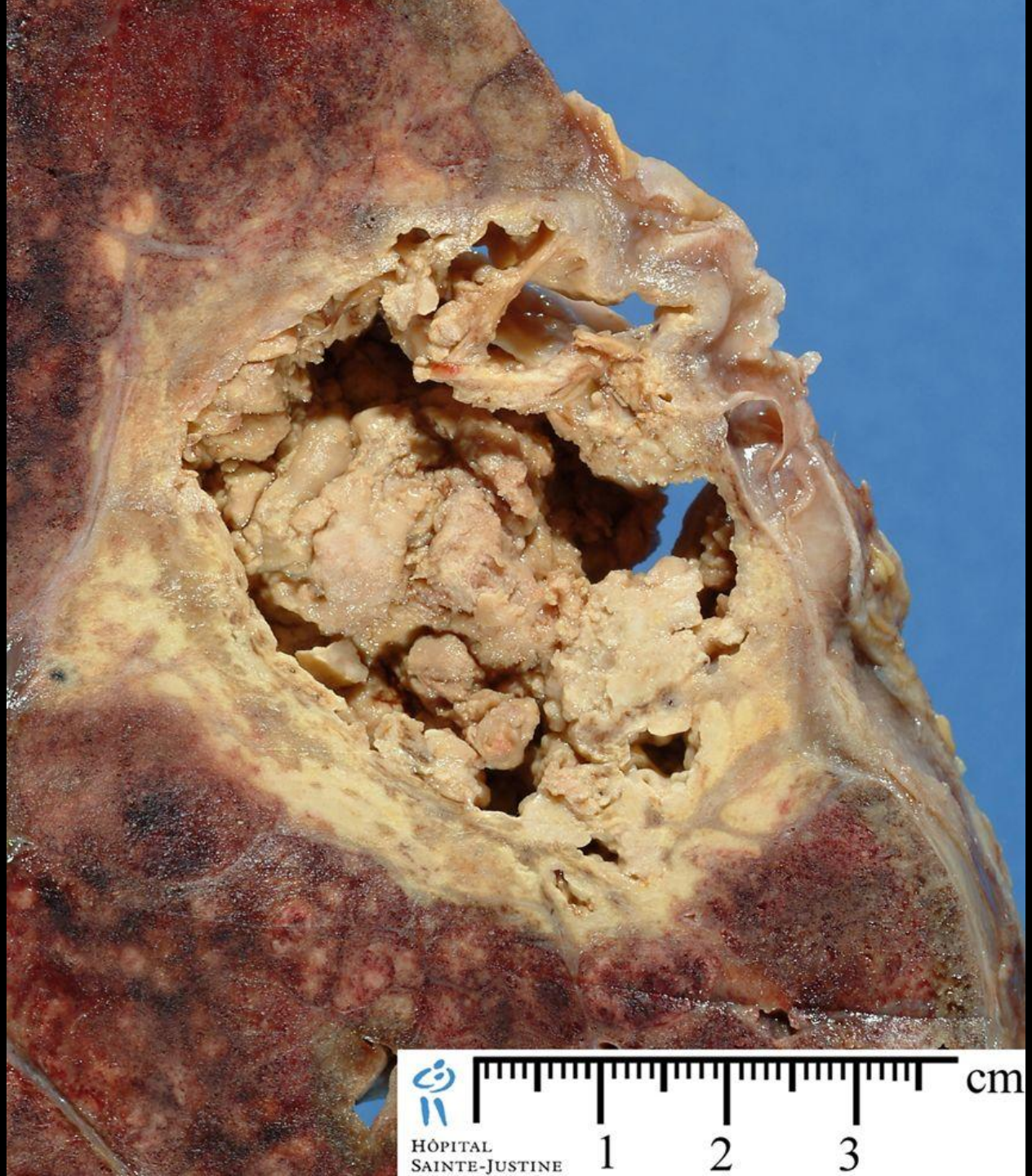
- **Поражение сердца** редко – миокардит, перикардит.
- **Поражение ж-к. тракта** – язвы в тонком кишечнике с развитием кровотечения.

- Может поражаться кожа и опорно-двигательный аппарат.

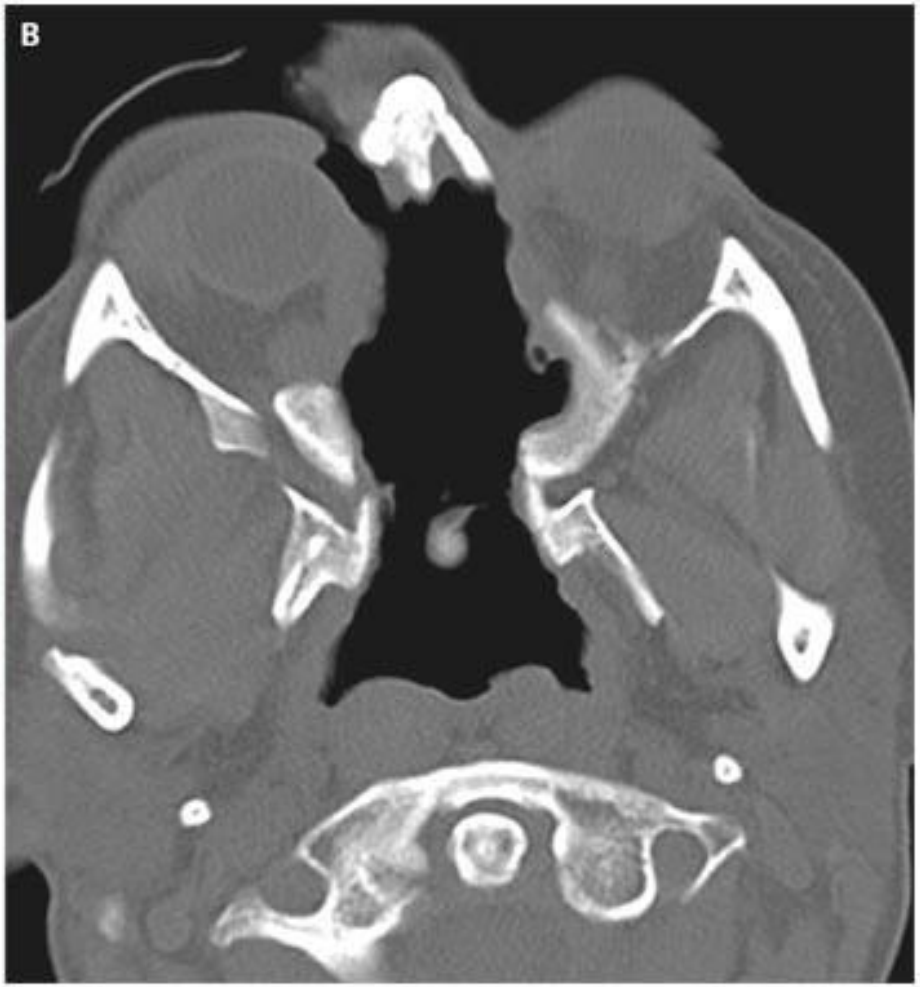
- Лабораторные показатели неспецифичны: ускоренная СОЭ, анемия, лейкоцитоз, гиперглобулинемия.

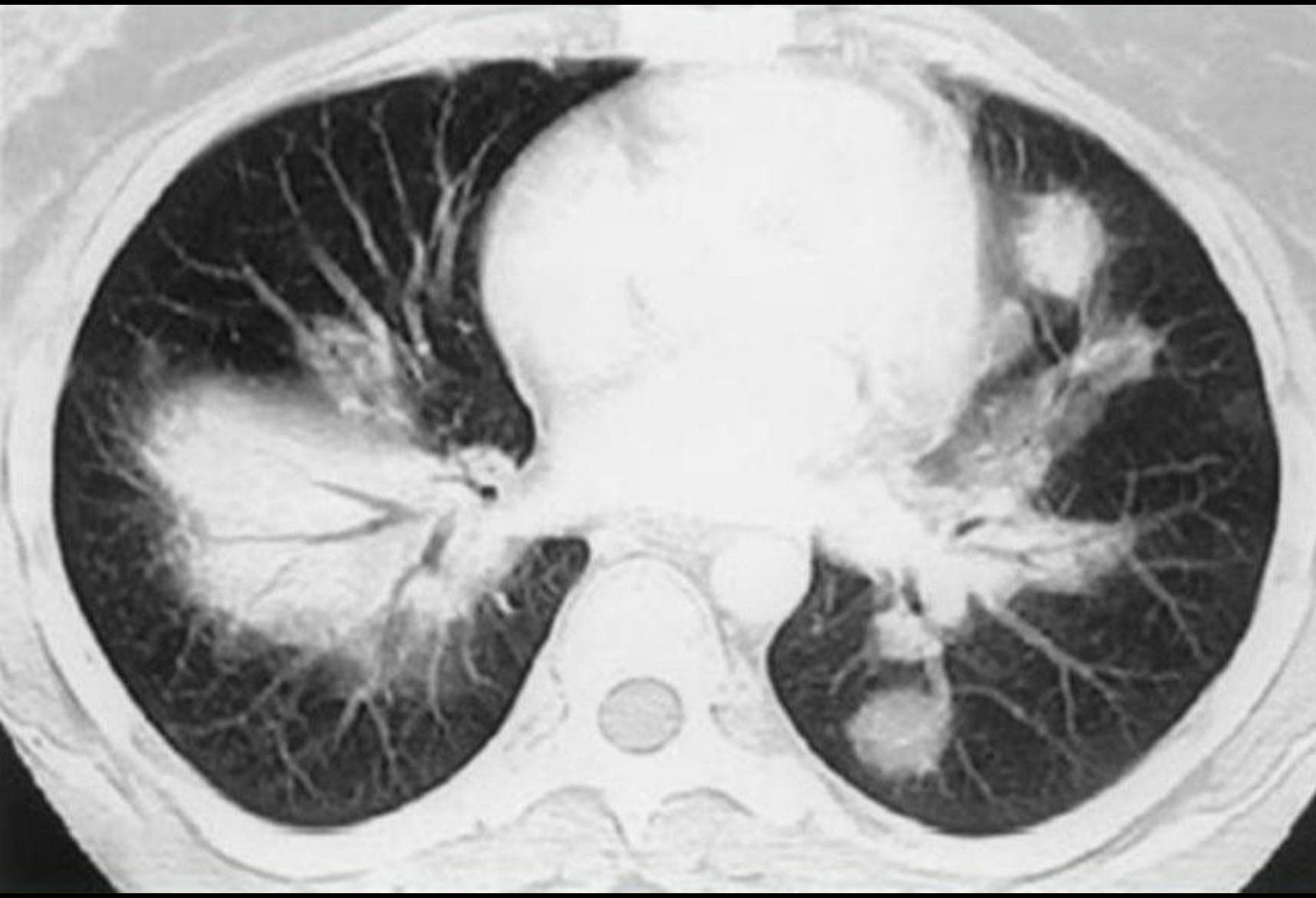
© 2008 American College of Rheumatology

B

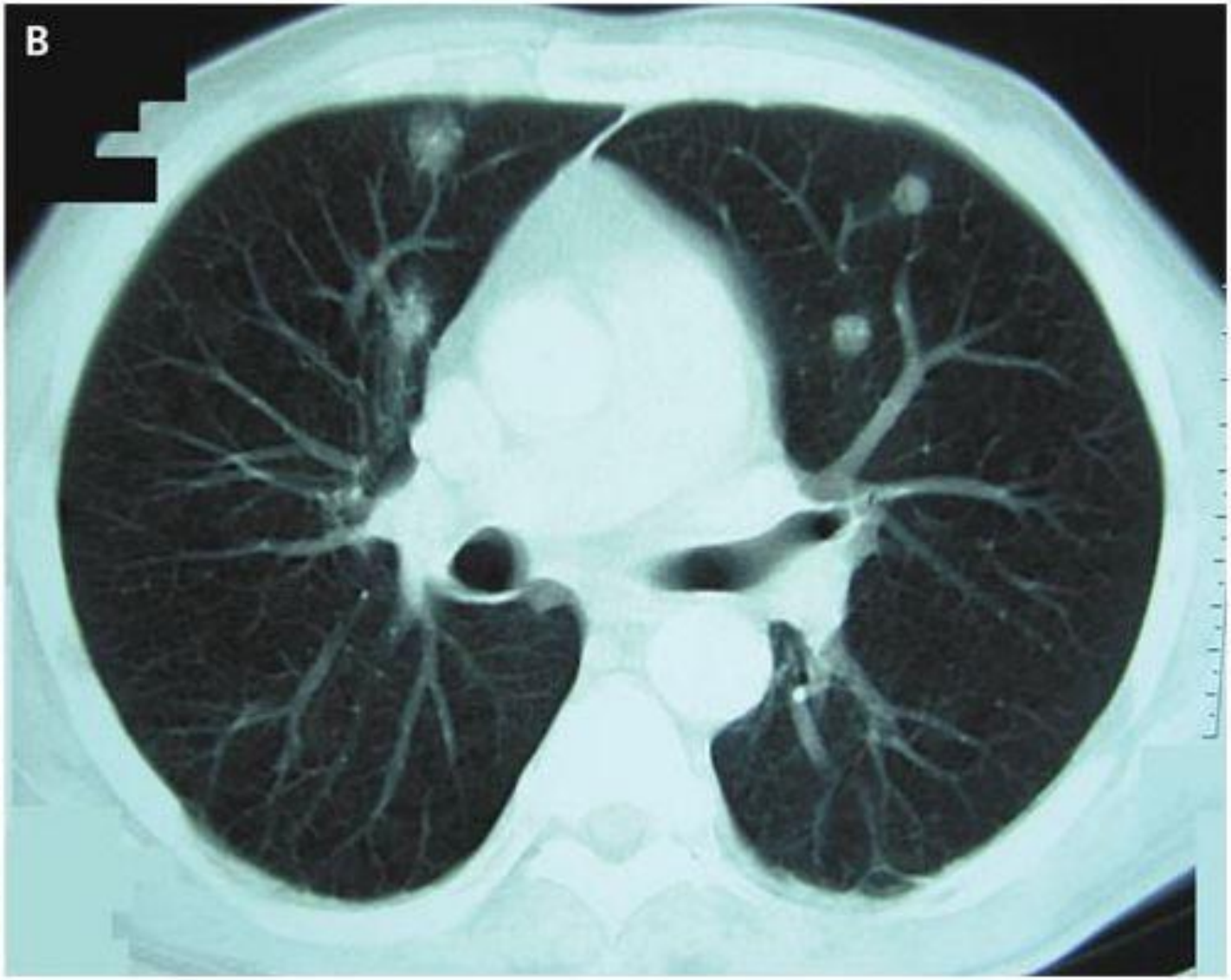

cm
1
2
3
Hôpital
Sainte-Justine

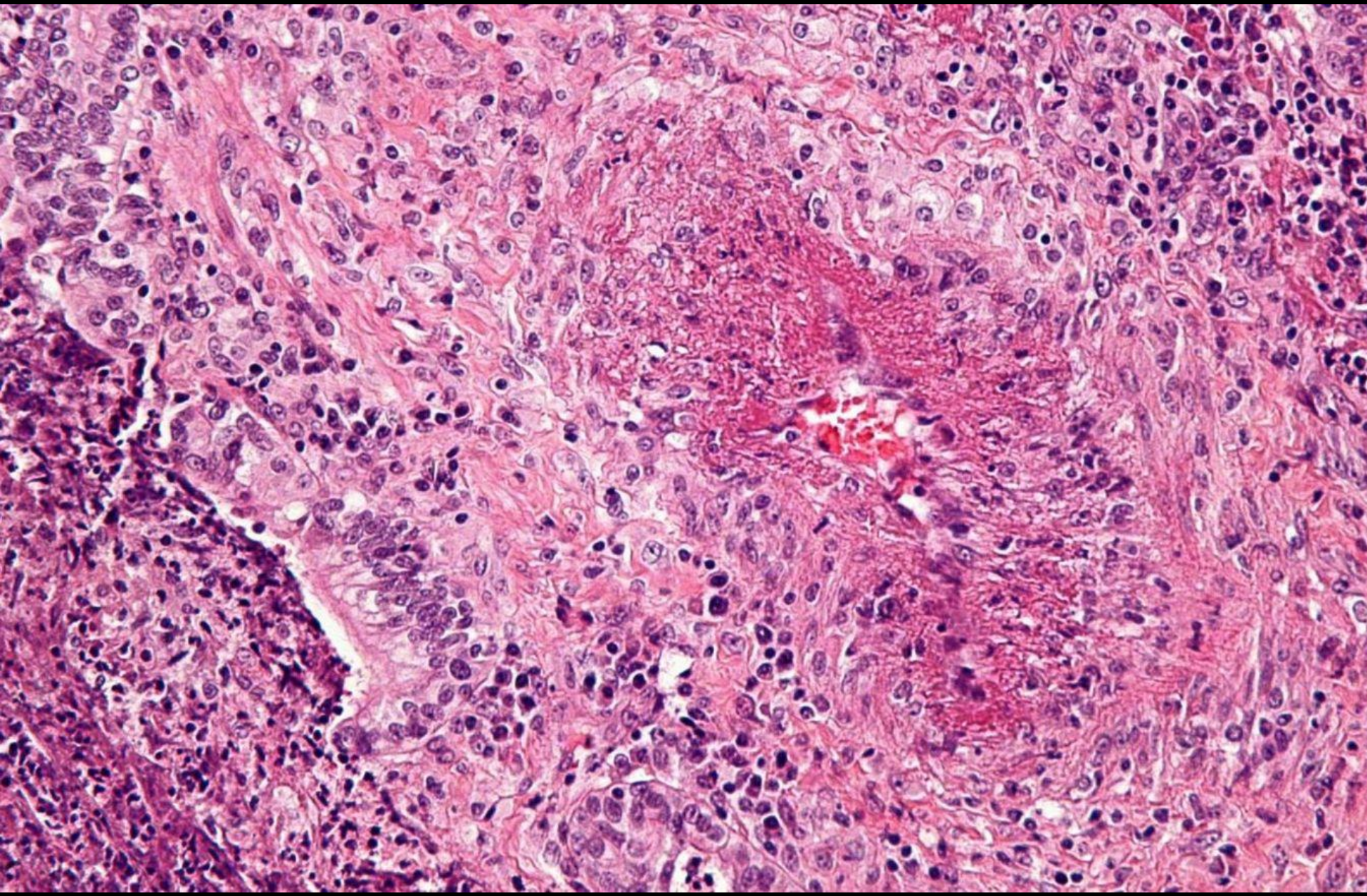
A


B



A


B



Критерии гранулематоза Вегенера (АКР, 1990)

- **1.** воспаление носа и полости рта: язвы в полости рта, гнойные или кровянистые выделения из носа;
- **2.** изменения в лёгких при R-исследовании: узелки, инфильтраты или полости в лёгких;
- **3.** изменение мочи: микрогематурия(>5 эритроцитов в п/зр. или скопление эритроцитов в осадке мочи);
- **4.** биопсия – гранулематозные инфильтраты в биоптатах.

- **Достоверный диагноз – наличие двух из четырёх критериев.**
- (Leavitt R.Y., Fauci A.S., Bloch D.A., et al. // Arthr. Rheum. – 1990. – vol. 3. – p. 1101-1107)

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ

Определение

- **УП** – системный некротизирующий васкулит с вовлечением артерий среднего и мелкого калибра и образованием аневризм и вторичным поражением органов и систем.

- Развивающееся воспаление поражает все слои сосудистой стенки, а при его разрешении развивается фиброзное замещение поражённого очага с разрушением внутренней эластической мембраны.

- Поражение артериальной стенки приводит к тромбозу и к образованию аневризмы. Исходом этого процесса являются инфаркты и геморрагии.

- УП очень редкое заболевание, встречается с частотой 1,8 – 6,3 на 100 000 населения, а развитие новых случаев – 2 – 3 на 1 млн.

- Мужчины болеют в 3 раза чаще, чем женщины, чаще всего в возрасте 38 – 45 лет.

Этиология и Патогенез

- Болезнь развивается вследствие отложения иммунных комплексов в артериальных стенках.

- Вследствие активации комплексами комплемента происходит прямое повреждение сосудистой стенки и образование хемотаксических веществ, которые привлекают в очаг поражения нейтрофилы.

- Фагоцитируя иммунные комплексы нейтрофилы погибают с выделением лизосомальных ферментов, которые и разрушают базальную мембрану и внутреннюю эластическую мембрану сосудистой стенки.

- В качестве антигенов могут выступать различные химиотерапевтические препараты, антибиотики, вакцины, сыворотки, а также HBsAg.

- При этом антитела к компонентам артериальных стенок у больных не обнаруживаются, т.е. процесс носит чисто иммунный характер.

Клиника

- В целом не имеет характерных симптомов, а диагностическое значение имеет их сочетание и разнообразие.
- Кроме того, клиника определяется локализацией, распространённостью и степенью сосудистых повреждений.
- Развитие болезни чаще всего постепенное, острое начало обычно отмечается только у больных лекарственным УП, но в дальнейшем болезнь почти всегда протекает с высокой активностью патологического процесса и тяжёлым общим состоянием больных.
- Первыми симптомами являются лихорадка, похудание, боли в мышцах, кожные высыпания.

- **Лихорадка** от субфебрильной до гектической и постоянной (71 – 88%).

- **Похудание**, прогрессирующая кахексия более чем у половины больных, при этом потеря массы тела может доходить до 20 – 30 кг. за несколько месяцев.

- **Миалгии** – сильные и длительные боли в мышцах вследствие их ишемии на почве васкулита. Наиболее типична боль в икроножных мышцах, но могут быть боли в других мышечных группах, животе, области сердца. Интенсивность болей иногда приводит больных к обездвиженности (31 – 58%).

- **Поражение почек** (80 – 85%).
- Клинические проявления гломерулонефрита, в т.ч. прогностически неблагоприятного.

- Более редкие проявления: инфаркт почки из-за артериального тромбоза – сильная боль в пояснице и массивная гематурия.
- Тромбоз почечной вены даёт клинику нефротического синдрома.

- **Поражение сердечно-сосудистой системы** (36 – 58%).
- Коронарная недостаточность со скудной клинической картиной. Возможны б/б некрупные инфаркты миокарда, нарушение ритма и проводимости, застойная сердечная недостаточность.

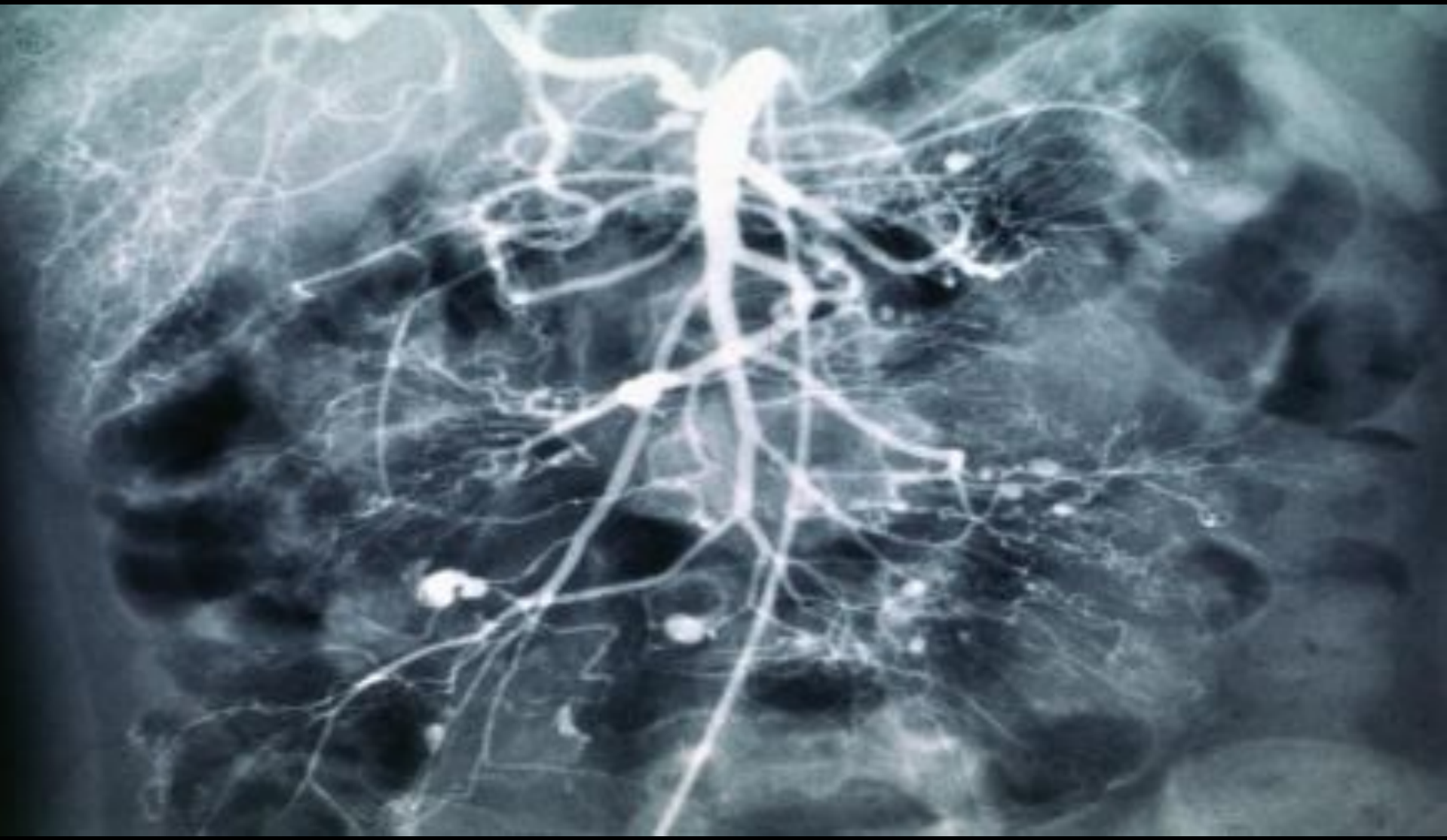
- **Абдоминальный синдром** (36 – 44%).
- Болевой синдром, симулирующий клинику острого живота и кишечное кровотечение.
- Боль разлитая, постоянная, иногда очень интенсивная, локализующаяся г.о. в мезогастрии. Может сопровождаться диспепсическим синдромом.
- В 10% случаев при абдоминальном синдроме развивается инфаркт брыжейки, кишечника, перфоративные язвы, перитонит.

- **Поражение лёгких** (15%).
- Лёгочный васкулит: лихорадка, кашель со скудной мокротой, кровохарканье, одышка.
- Интерстициальная пневмония с исходом в фиброз. Возможны инфаркты лёгкого, плеврит.

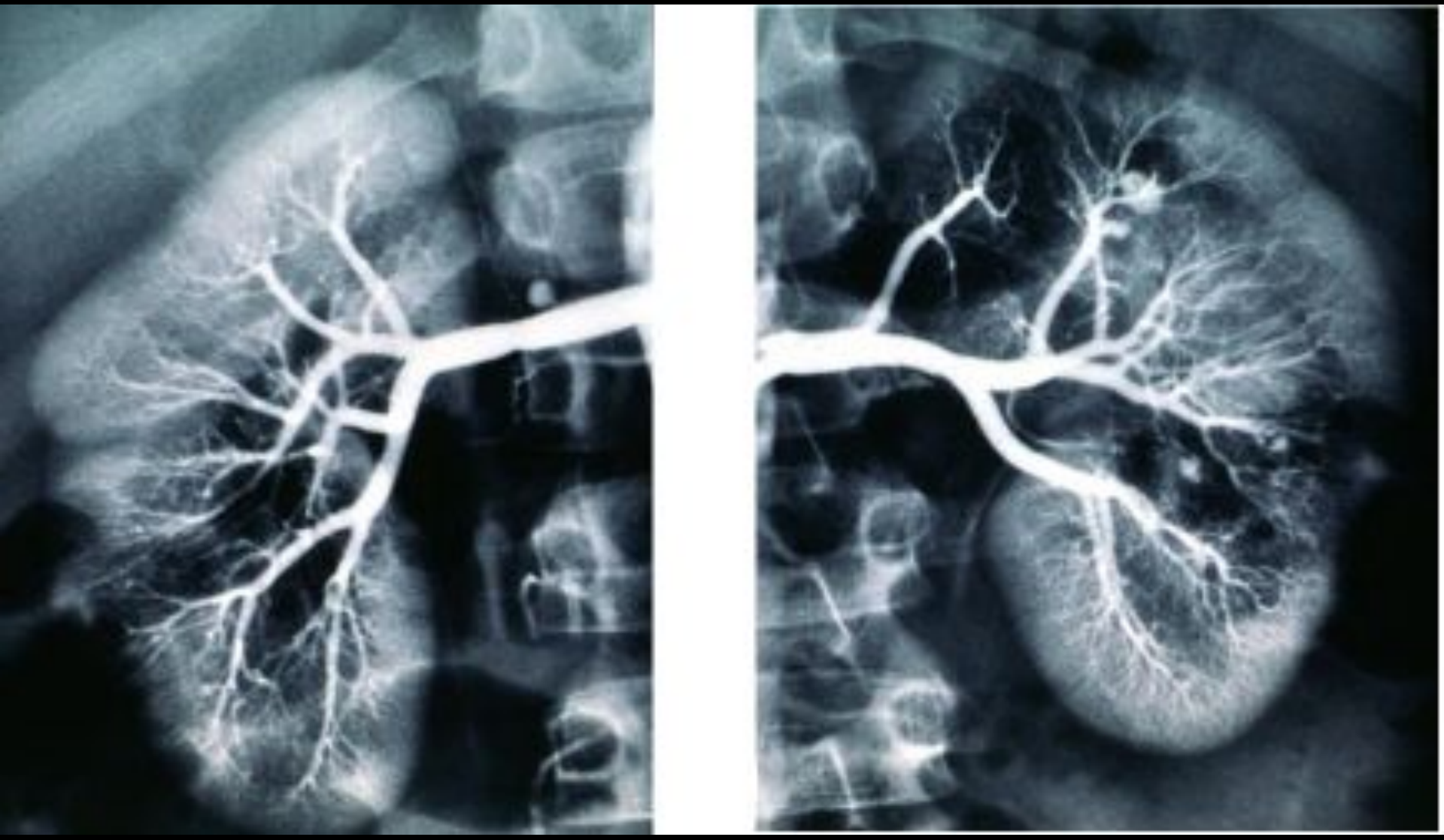
- **Поражение ц.н.с.** (50 – 60%).
- Наиболее часты невриты по типу последовательного поражения многих нервов. При этом двигательные расстройства (слабость, отсутствие рефлексов, дистальные парезы и параличи) преобладают над сенсорными (боль, парестезии, снижение чувствительности).
- Поражение сосудов головного мозга протекает по типу очагового поражения различной локализации или с клиникой менингоэнцефалита.
- Возможны нарушения сознания: психозы, галлюцинации.

Лабораторные данные

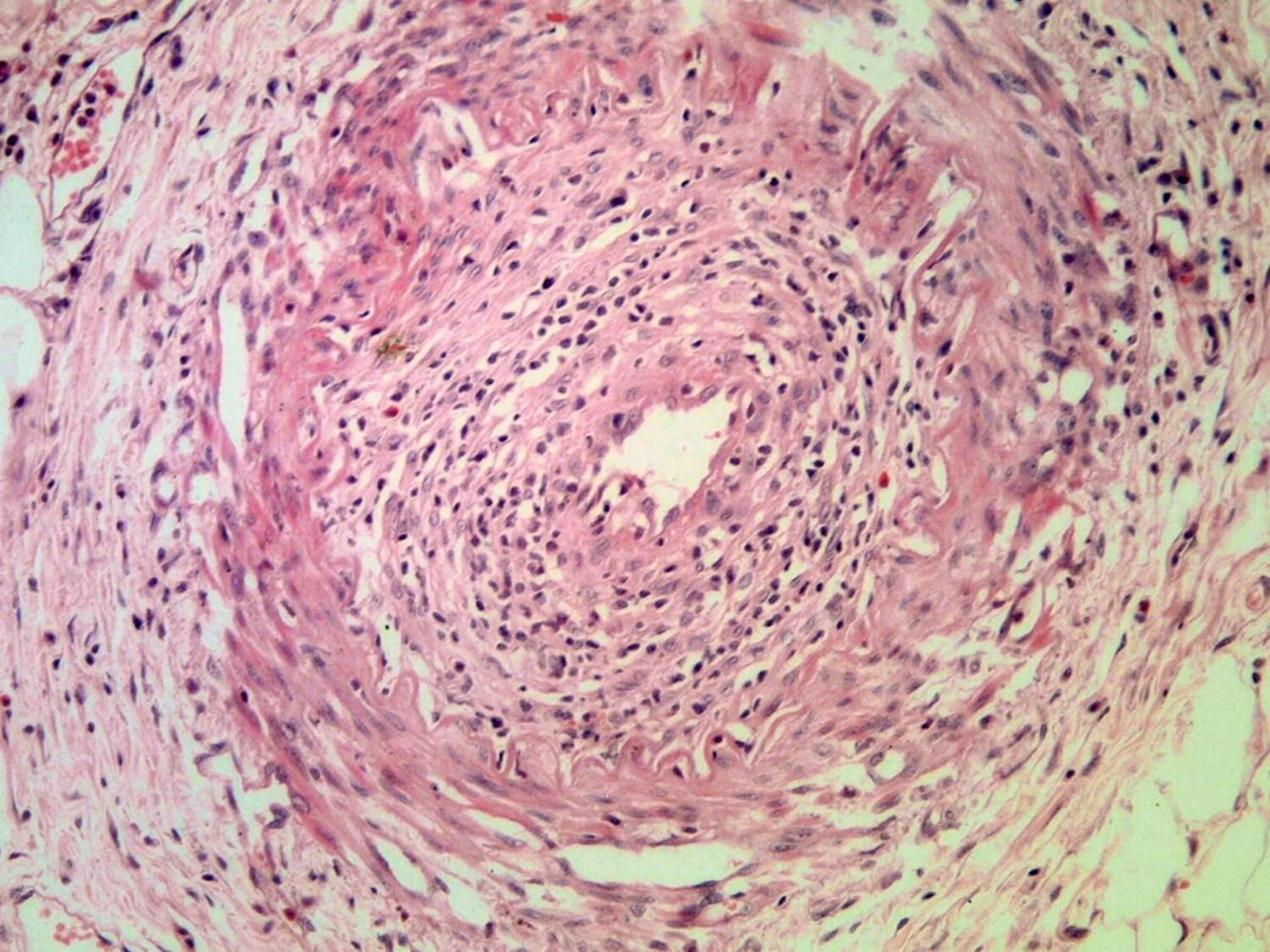
- Неспецифичны, но характерны высокий лейкоцитоз 20 – 30 $\cdot 10^9$/л и выше, ускоренная СОЭ, острофазовые показатели: α_2 и β-глобулины, СРБ, фибриноген, увеличение уровня Ig.

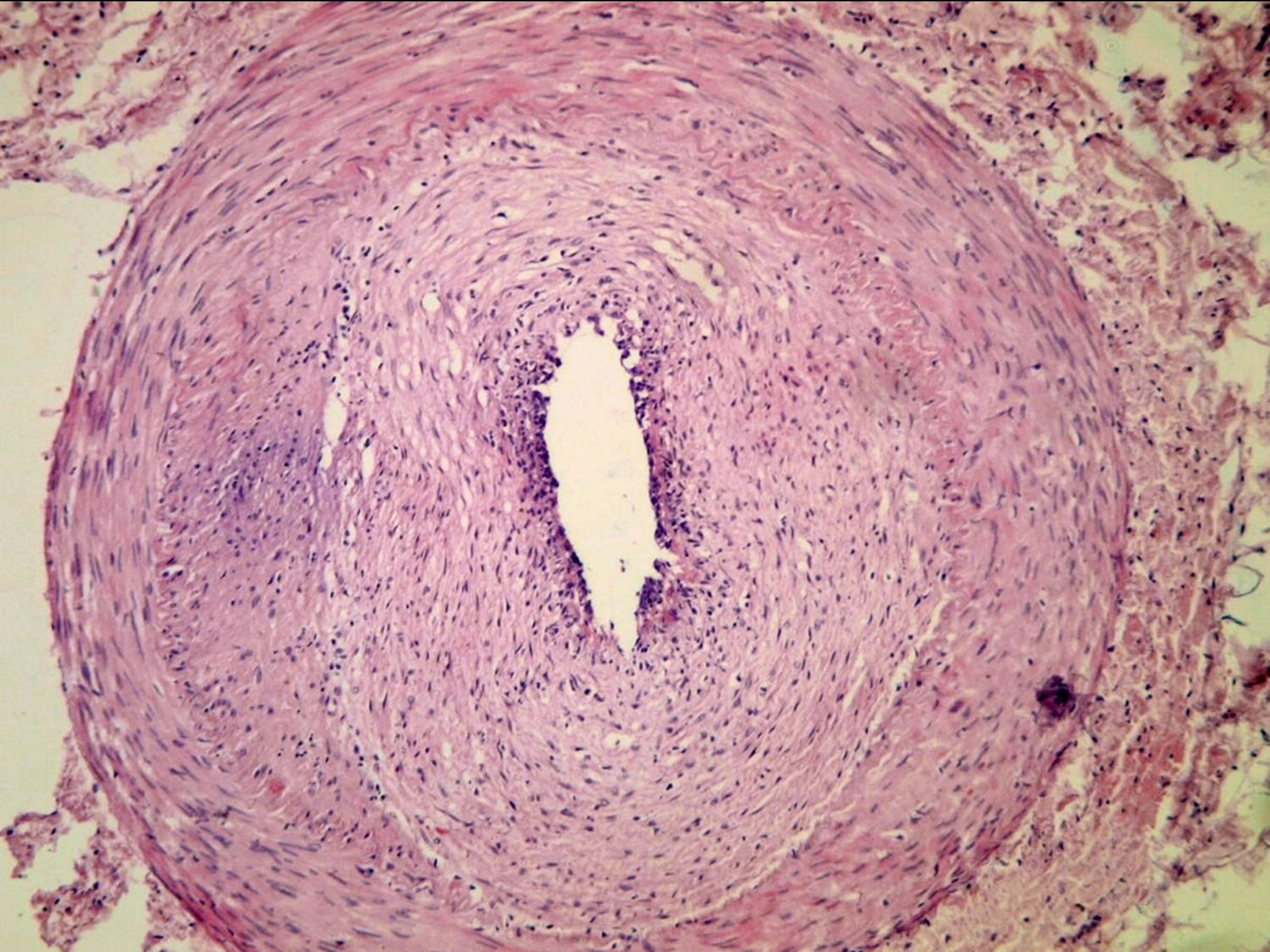


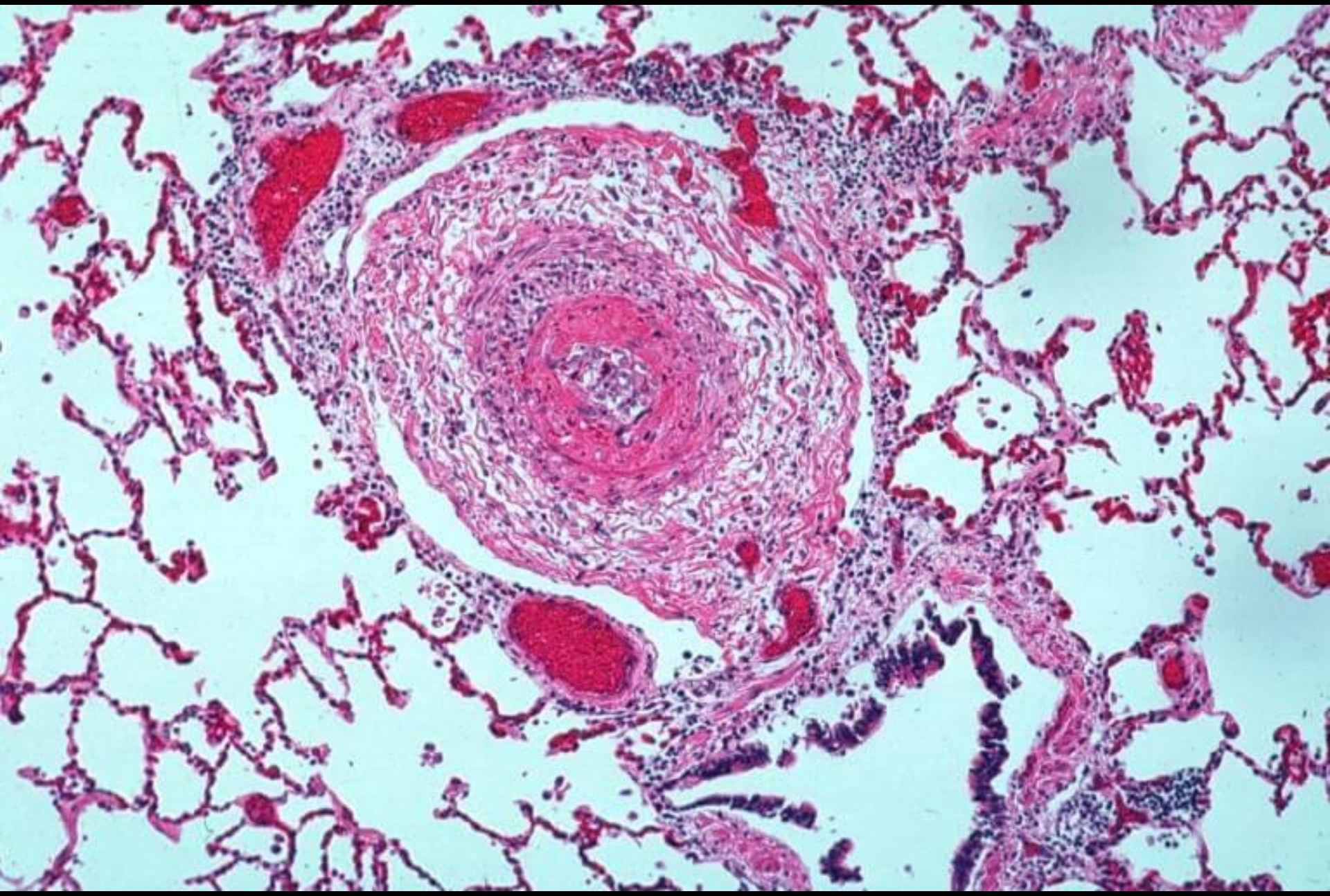
Узелковый полиартериит – ангиограмма сосудов кишечника



Узелковый полиартериит – ангиограмма сосудов почек







Критерии УП (АКР, 1990)

N п/п	критерии	определение
1	Снижение массы тела больных более чем на 4 кг	Потеря 4 кг. и более со времени начала заболевания, не связанная с диетой и другими факторами
2	Livedo reticularis	Наличие сетчатых участков на коже конечностей и туловища
3	Боль в яичках	Боль или болезненность в тестикулах, не связанные с инфекцией, травмой или другими причинами
4	Миалгии, слабость или болезненность конечностей	Диффузные миалгии (включая плечевой и тазовый пояс), мышечная слабость, болезненность мышц ног
5	Моно- или полинейропатия	Развитие моно- или полинейропатии

N п/п	критерии	определение
6	Повышение ДАД > 90 мм	Развитие АГ с ДАД > 90 мм
7	Повышение уровня азота мочевины или креатинина	Повышение азота мочевины> 40 мг/л. или креатинина >1,5 мг/.;
8	Наличие вируса гепатита В	Обнаружение а-тел к вирусу гепатита В в сыворотке или антигена вируса гепатита В
9	Изменения, выявленные при ангиографии	Наличие аневризм или окклюзий висцеральных артерий, не связанных с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией или другими неинфекционными причинами
10	Обнаружение полиморфно-ядерных нейтрофилов в инфильтрате сосуда при биопсии мелких и средних артерий	Гистологические изменения с наличием гранулоцитов или мононуклеаров в стенке сосуда

- Диагноз УП правомерен при наличии трёх признаков.

- (Lightfoot R.W.Jr., Michel B.A., Bio D.A. et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of polyarthritis nodosa // Arthritis Rheum. – 1990. – vol. – p. 1088 – 1093.)

- Диагноз очень сложен из-за пёстроты клинической картины, складывающейся из симптомов поражения различных органов.

- Основная ошибка связана с возведением синдрома в ранг болезни.

УП следует заподозрить и проводить дифференциальную диагностику при наличии следующих синдромов:

- **1.** лихорадка неясного генеза, особенно в сочетании с повышением АД;
- **2.** острая боль в животе с симптомами вовлечения в процесс более чем одного органа;
- **3.** нейропатия или миопатия;
- **4.** гломерулонефрит, необъяснимая гематурия или гипертензия;
- **5.** кожные изменения, особенно язвы, livedo reticularis или узелки;
- **6.** ишемия миокарда у молодых;
- **7.** не уточнённое неврологическое заболевание, особенно если оно сочетается с системными проявлениями и повышением СОЭ;
- **8.** высокий нейтрофильный лейкоцитоз, иногда сочетающийся с эозинофилией.

- Дифференцировать следует с инфекционными заболеваниями:
- Сепсис, милиарный туберкулёз, брюшной тиф (прострация, затуманенное сознание, сухой обложенный язык, одышка, олигоурия).
- Дерматомиозит/полимиозит, трихинеллёз, ХАГ, бактериальный эндокардит, острый живот.

БОЛЕЗНЬ ТАКАЯСУ (неспецифический аортоартерии)

Определение

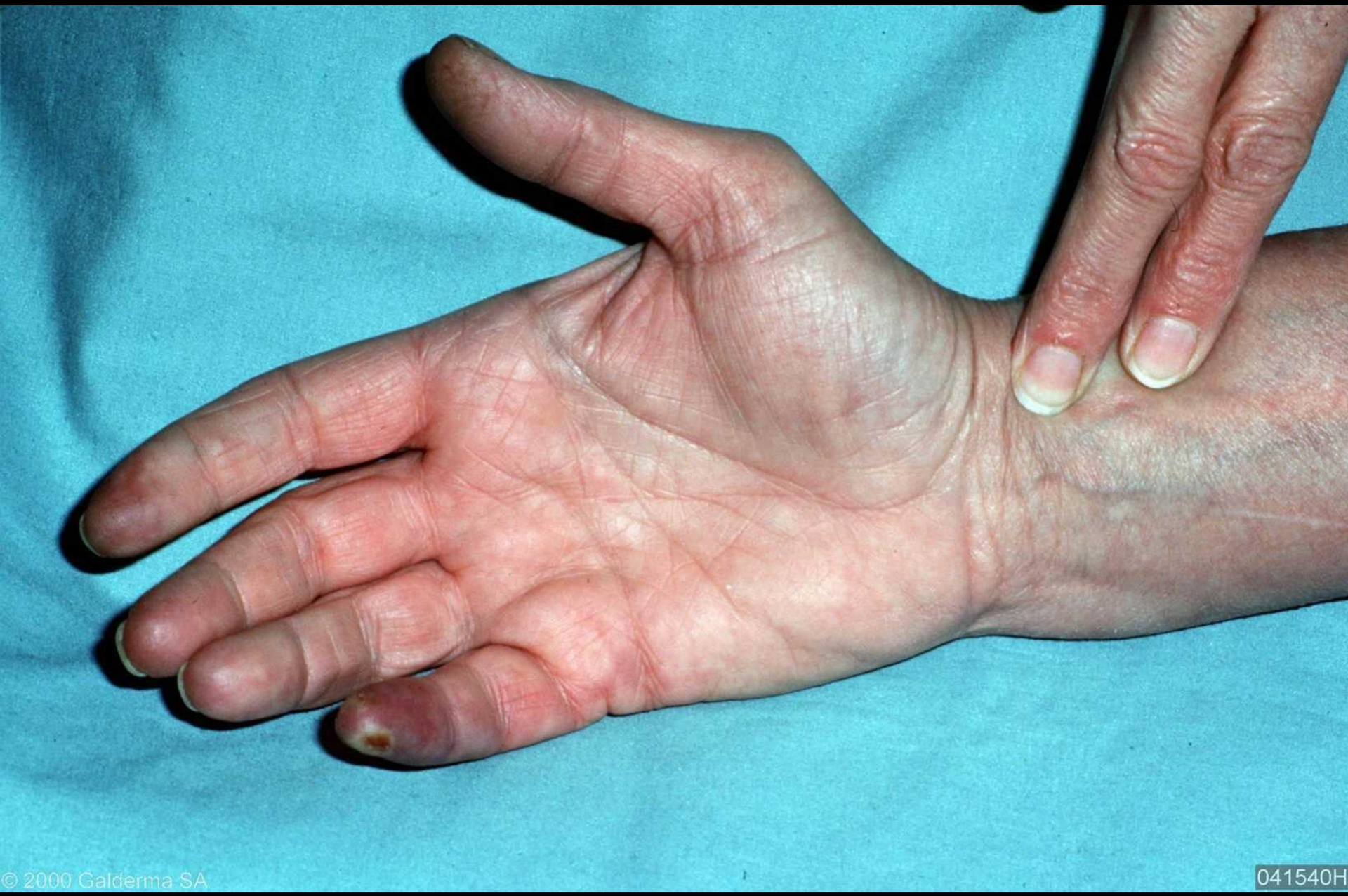
- Васкулит, характеризующийся воспалительными и деструктивными изменениями в стенке дуги аорты и её основных ветвей.

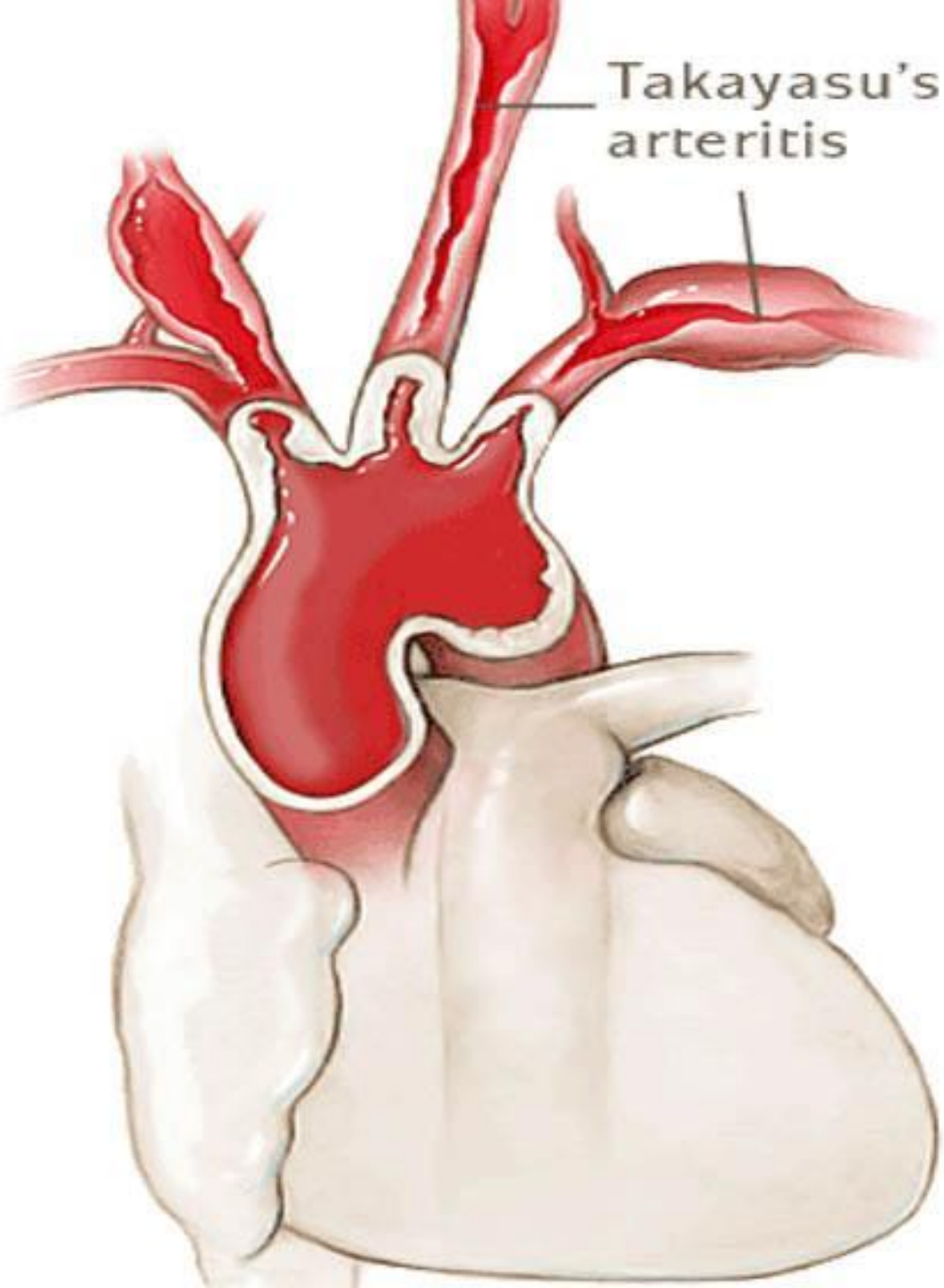
- В США распространённость составляет 2,6 на 1 млн. населения. Встречается преимущественно у молодых женщин, средний возраст составляет 10 – 30 лет.

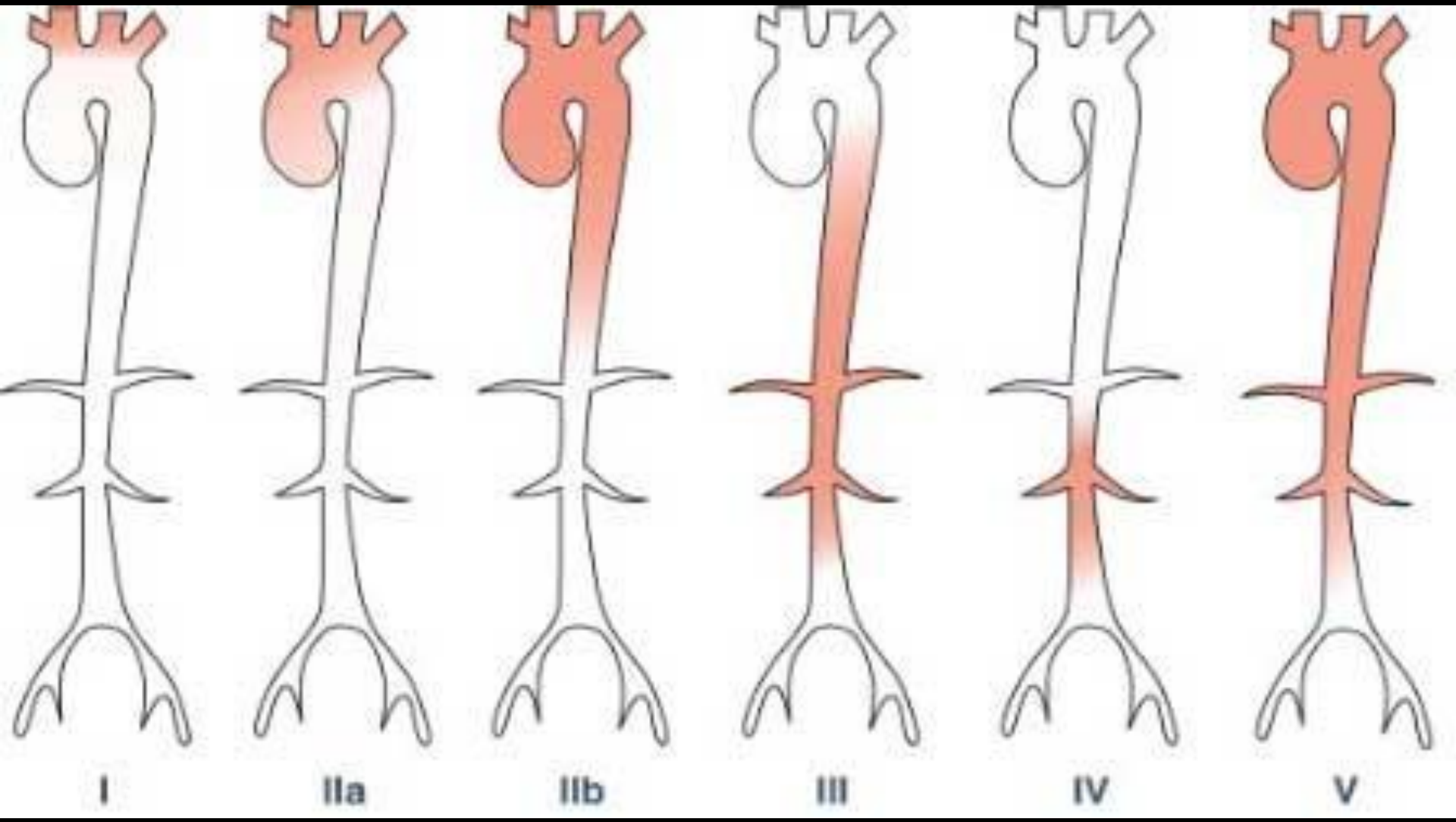
Диагностические критерии (АКР, 1990)

- **1.** Возраст при появлении первых симптомов болезни < 40 лет.
- **2.** Перемежающаяся хромота в конечностях.
- **3.** Ослабление пульсации на плечевых артериях.
- **4.** Стойкая разница САД на руках > 10 мм.
- **5.** Сужение подключичной артерии или аорты, проявляющийся шумом.
- **6.** Изменения при ангиографии: сужение или окклюзия самой аорты, её основных стволов или крупных артерий в проксимальной части на верхних или нижних конечностях не связанные с атеросклерозом. Изменения обычно носят сегментарный или очаговый характер.

- Диагноз достоверен при наличии более трёх признаков.

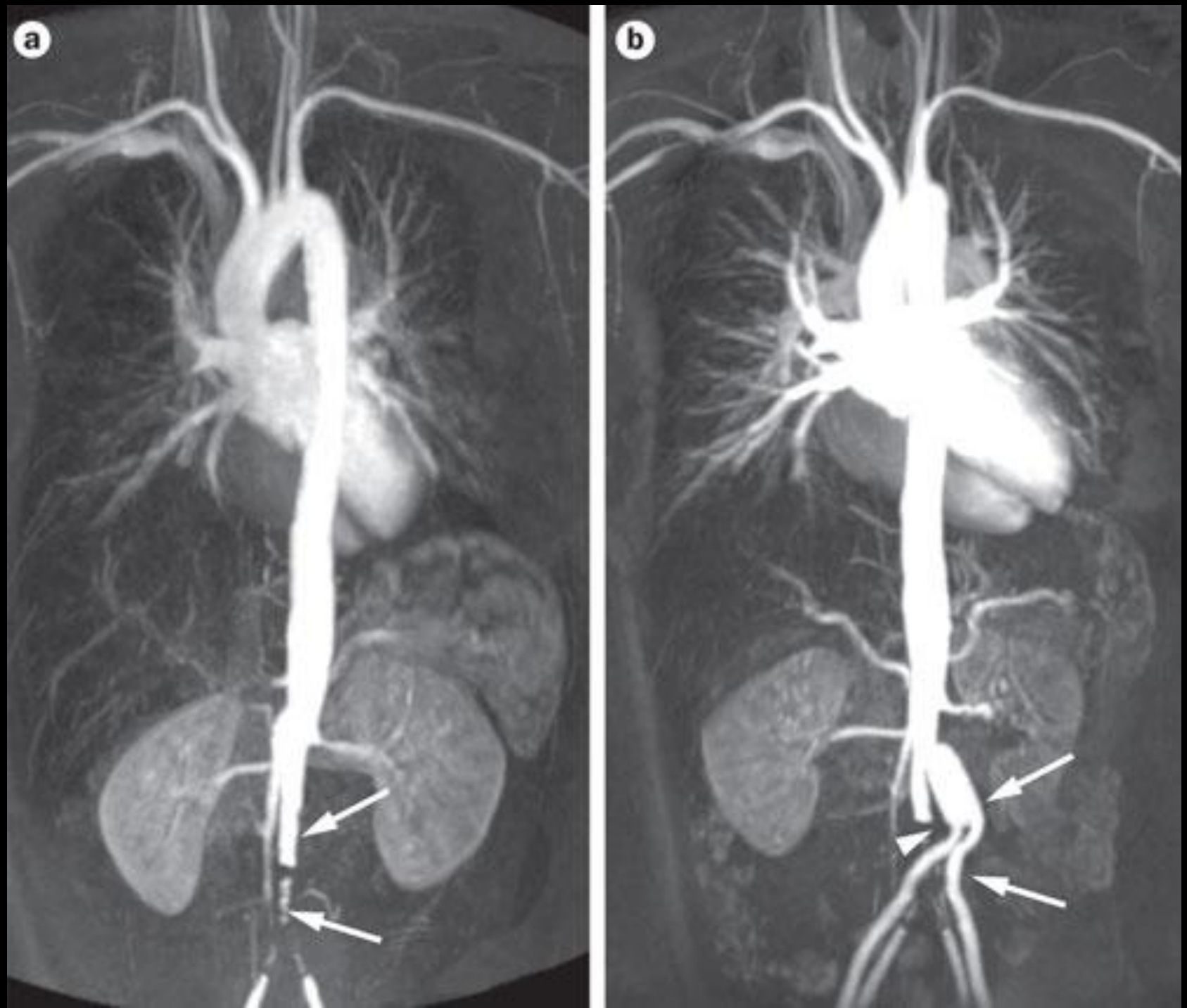

© 2000 Galderma SA
041540H

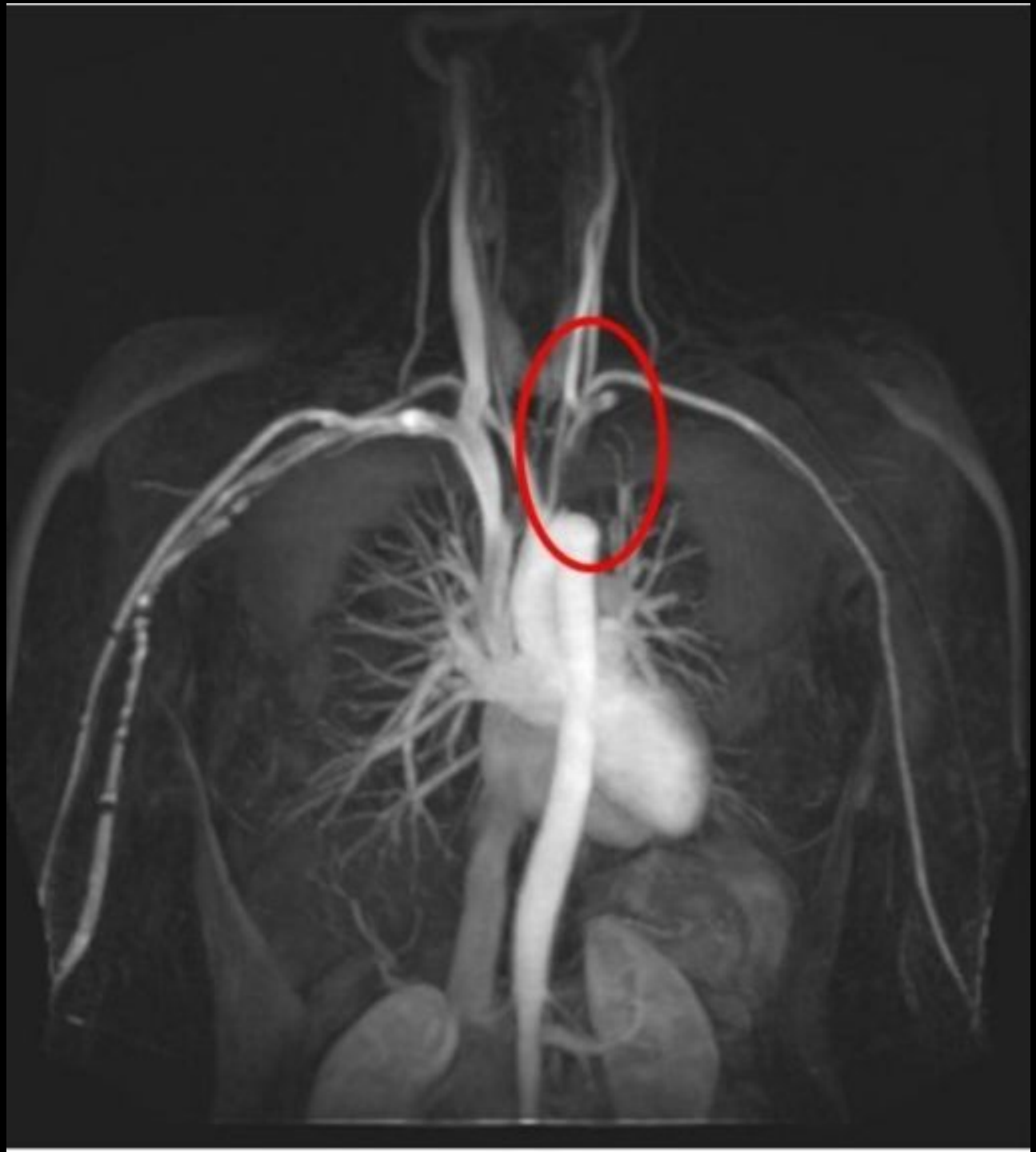

Takayasu's
arteritis

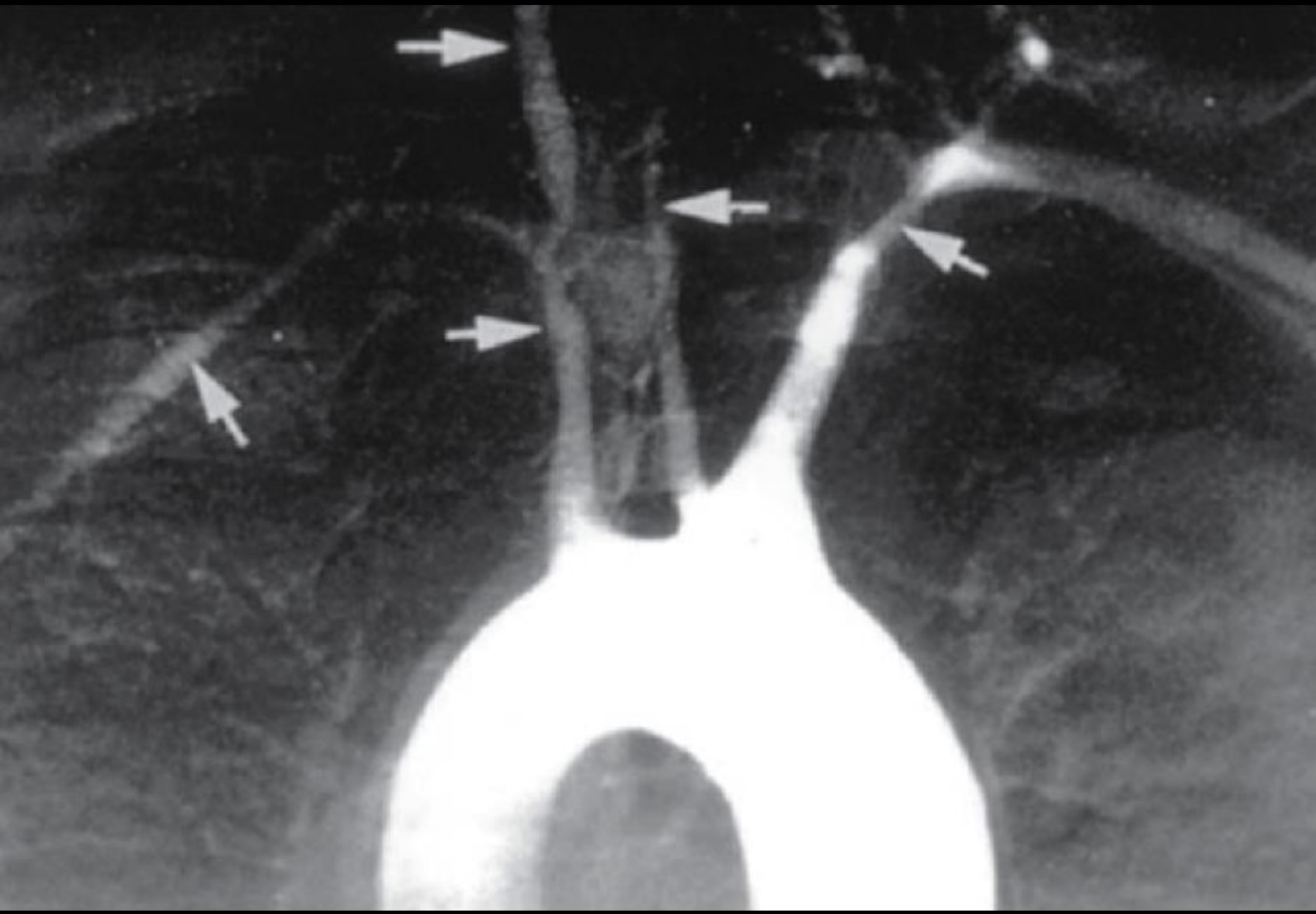


Классификация болезни Такаясу по уровню поражения аорты

[F]


a
b



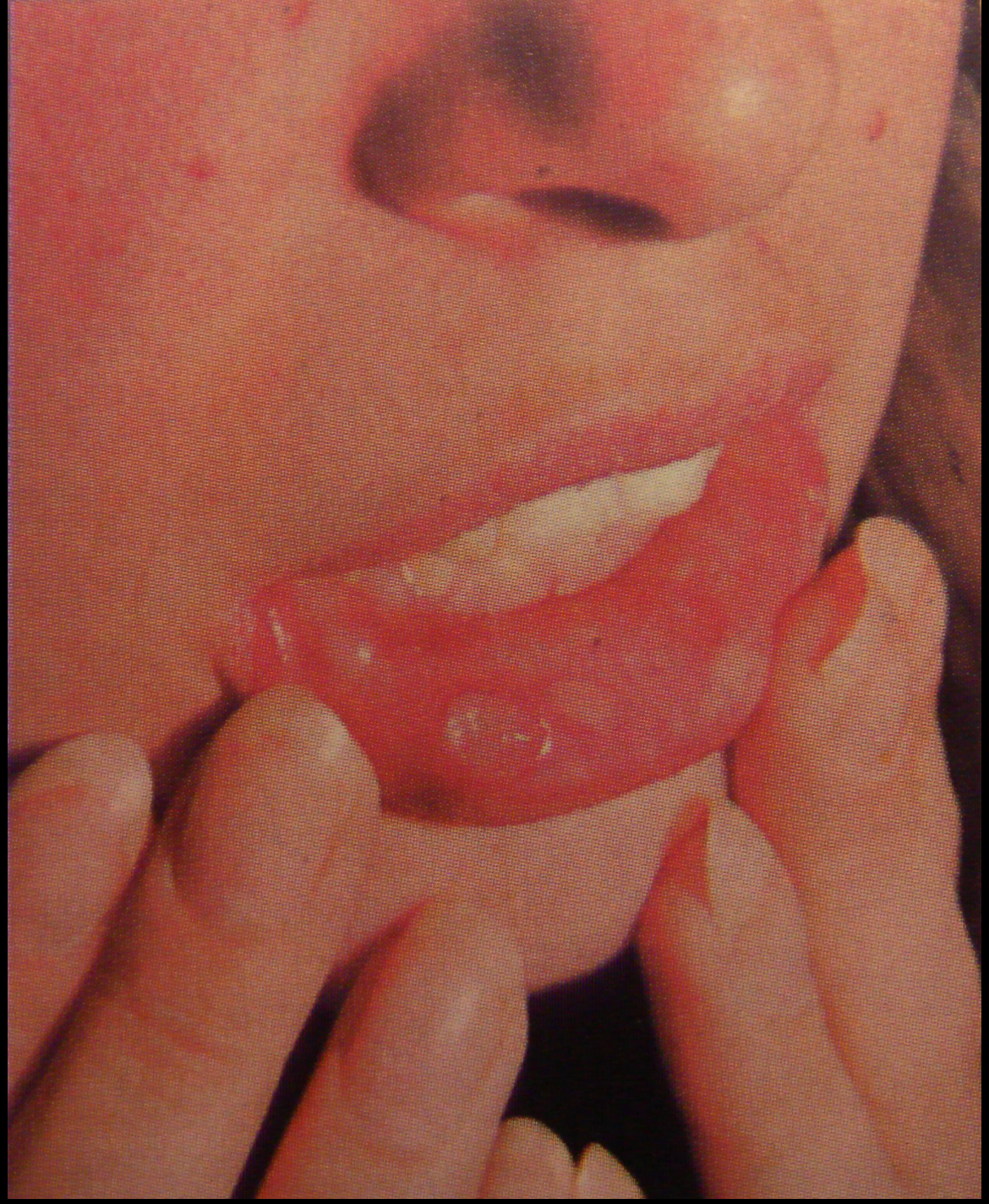


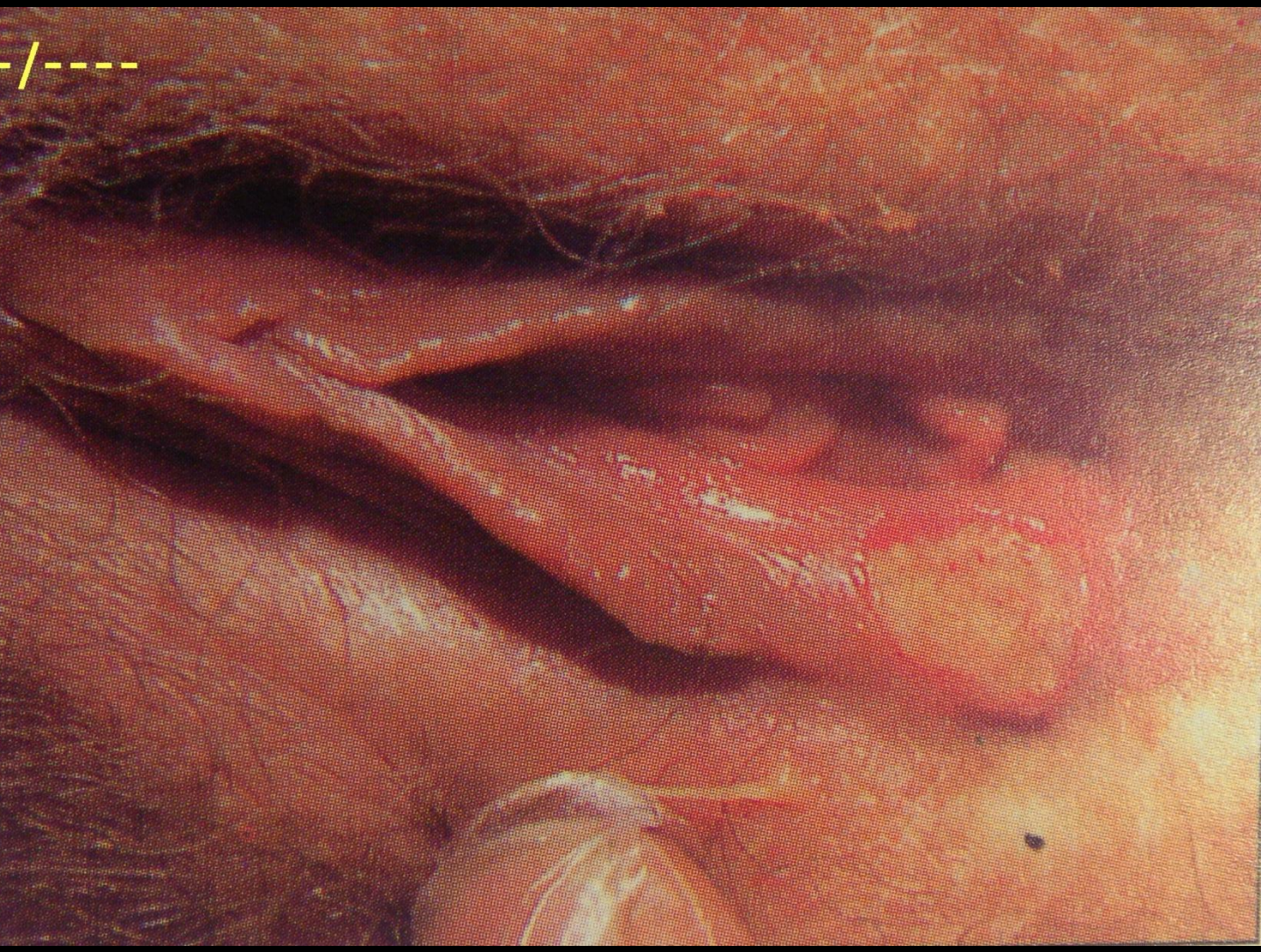
БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА

- **ББ** – своеобразная клиническая триада признаков: афтозный стоматит, язвенное поражение гениталий и глаз.
- Болеют преимущественно женщины.

Диагностические критерии

- рецидивирующий афтозный стоматит.
- Язвенно-некротические изменения слизистой половых органов.
- Воспалительное поражение глаз, а также
- узловатая эритема, артериальные и венозные тромбозы, кардиомиопатия, артриты, пневмонии. Гломерулонефрит, амилоидоз. язвенное поражение ж-к тракта, поражение цнс
- (International studu group for Bechcet`s disease // Lancet. – 1990. – vol. 335. – p. 1078-1080.)





ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ ТРОМБАНГИИТ

Определение

- **ОТ (болезнь Винивартера-Бюргера)** – обструктивный васкулит средних и мелких артерий и вен с преимущественным поражением сосудов нижних конечностей.

- В настоящее время считается, что этим заболеванием обозначаются все сужения сосудов нижних конечностей, в основе которых лежит их воспаление, а не атеросклероз. Болеют преимущественно курящие мужчины (98%). Средний возраст – 45 – 55 лет.

- Среди возможных причин выделяют табакокурение, поскольку некоторые углеродные продукты могут оказывать аллергизирующее воздействие на сосудистую стенку.

- Предполагается и аутоиммунный характер поражения сосудов.

Диагностические критерии

КРИТЕРИЙ	БАЛЛ
мужской пол	3
возраст дебюта < 45 лет	2
курение	2
снижение пульсации на тыльной артерии стопы	3
перемежающая хромота нижних конечностей	4
трофические язвы	2
венозные тромбозы	2
биопсия: продуктивно-деструктивный васкулит	3
сужение или окклюзия дистальных артерий конечностей	5

Диагноз достоверен при 10 баллов и более при подтверждении биопсией или допплерографией. Вероятный – 8 – 9 баллов.