

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Системные васкулиты – группа заболеваний, характеризующаяся преимущественным поражением стенки сосуда любого калибра по типу очагового или сегментарного воспаления и некроза.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

(пурпура Шенлейна - Геноха)

ГВ – системное воспалительное заболевание преимущественно капилляров, артериол и венул, главным образом кожи, суставов, брюшной полости и почек.

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Встречается во всех возрастных группах.

Дебют заболевания часто в возрасте до 14 лет.

Больше болеют мальчики.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

1. Респираторные заболевания
2. Стрептококковые инфекции
3. Пищевая аллергия
4. Лекарственная аллергия
5. Вакцинация
6. Переохлаждение
7. Укусы насекомых

Повышение в сыворотке крови и стенке кровеносных сосудов IgA и ЦИК, содержащих IgA.

С отложением IgA-ИК связывают воспаление сосудов, повышение их проницаемости, отек и развитие пурпуры различной локализации. Это сопровождается изменением агрегации крови (до ДВС-синдрома).

КЛИНИКА

1. Пурпура

эритематозные, иногда зудящие папулы, на разгибательных поверхностях (чаще на ногах, ягодицах).

Проходит все стадии развития, вплоть до гиперпигментации.

Возможно формирование участков некрозов.













Henoch-Schonlein
purpura



2. Поражение суставов

Страдают обычно крупные суставы.

- Артралгии различной интенсивности (до обездвиживания)
- Полиартрит с синовитом
- Симметричность поражения
- Летучесть поражения

3. Абдоминальный синдром

Чаще встречается у детей.

Боли по типу кишечной колики, могут симулировать аппендицит, холецистит, панкреатит.

Объективно:

1. Бледность кожи
 2. Запавшие глаза
 3. Заостренные черты лица
 4. Сухой язык
 5. Симптомы раздражения брюшины
 6. Лежит на боку, скорчившись, прижав ноги к животу или мечется в постели
 7. Кровавая рвота, жидкий стул
- Боли могут быть не резкими, без четкой локализации.

4. Поражение почек

Наблюдается редко.

В результате поражения капилляров почек развивается гематурический гломерулонефрит (изолированный мочево́й синдром, гипертонический или смешанный тип ГН, редко нефротический синдром).

Течение обычно благоприятное.

ДИАГНОСТИКА

1. Лейкоцитоз, умеренная эозинофилия, повышение СОЭ
2. Повышение иммуноглобулинов, особенно IgA
3. Микро- и макрогематурия, протеинурия
4. Контроль за системой свертывания
5. ФГДС
6. Биопсия

ЛЕЧЕНИЕ

1. Диета с исключением сенсебилизирующих продуктов
2. Избегать назначения антибиотиков, сульфаниламидов, витаминов
3. Аминохинолиновые
4. Глюкокортикостероиды
5. Гепаринотерапия
6. Плазмоферез

УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ

УП – системный некротизирующий васкулит по типу сегментарного поражения артерий мелкого и среднего калибра с образованием аневризматических выпячиваний.

Болеют преимущественно мужчины.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

1. ОРИ (вирусные и бактериальные)
2. Лекарственная непереносимость
3. Введение вакцин и сывороток
4. Вирусный гепатит В
5. ВИЧ-инфекция

Активация комплемента с накоплением лейкоцитов в зоне фиксации иммунных комплексов.

Выраженные реологические нарушения с развитием ДВС-синдрома и распространение поражения микроциркуляторного звена.

КЛИНИКА

Начало обычно острое

1. Повышение температуры
2. Мышечные боли
3. Быстро нарастающее похудание
4. Слабость
5. Отсутствие аппетита
6. Потливость









Поражение сердца

1. Поражение коронарных артерий (стенокардия, инфаркт)
2. Гемоперикард
3. Экссудативный перикардит

Абдоминальный синдром

1. Остро возникающие боли в животе
2. Тошнота, рвота
3. Понос, кровь в кале
4. Перфорации

Поражение легких

Может за много лет предшествовать развернутой картине УП.

1. Синдром бронхиальной астмы со стойкой эозинофилией.
2. Легочной васкулит с кровохарканьем, одышкой, инфарктами легких по типу гранулематозных васкулитов.

Поражение почек

1. Нефропатия с транзиторной гипертонией и умеренным мочевым синдромом
2. Диффузный гломерулонефрит с артериальной гипертонией
3. Инфаркт почек
4. Разрывы аневризм

Наиболее частая причина смерти.

ДИАГНОСТИКА

1. Лейкоцитоз, умеренная анемия и тромбоцитопения, повышение СОЭ.
2. Гипергаммаглобулинемия
3. Повышенное содержание ЦИК
4. Ангиография
5. Биопсия



ЛЕЧЕНИЕ

1. Глюкокортикостероиды
2. Цитостатики (азатиоприн, циклофосфамид)
3. Гепаринотерапия
4. Аминохинолиновые препараты

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

ГВ – гигантоклеточный гранулематозно
некротический васкулит с
избирательным поражением верхних и
нижних дыхательных путей и легких, а
в последующем почек.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

1. Хроническая очаговая инфекция
2. Длительный прием лекарств
3. Вирусные инфекции

Морфологическим признаком является некротизирующий гранулематозный васкулит.

КЛИНИКА

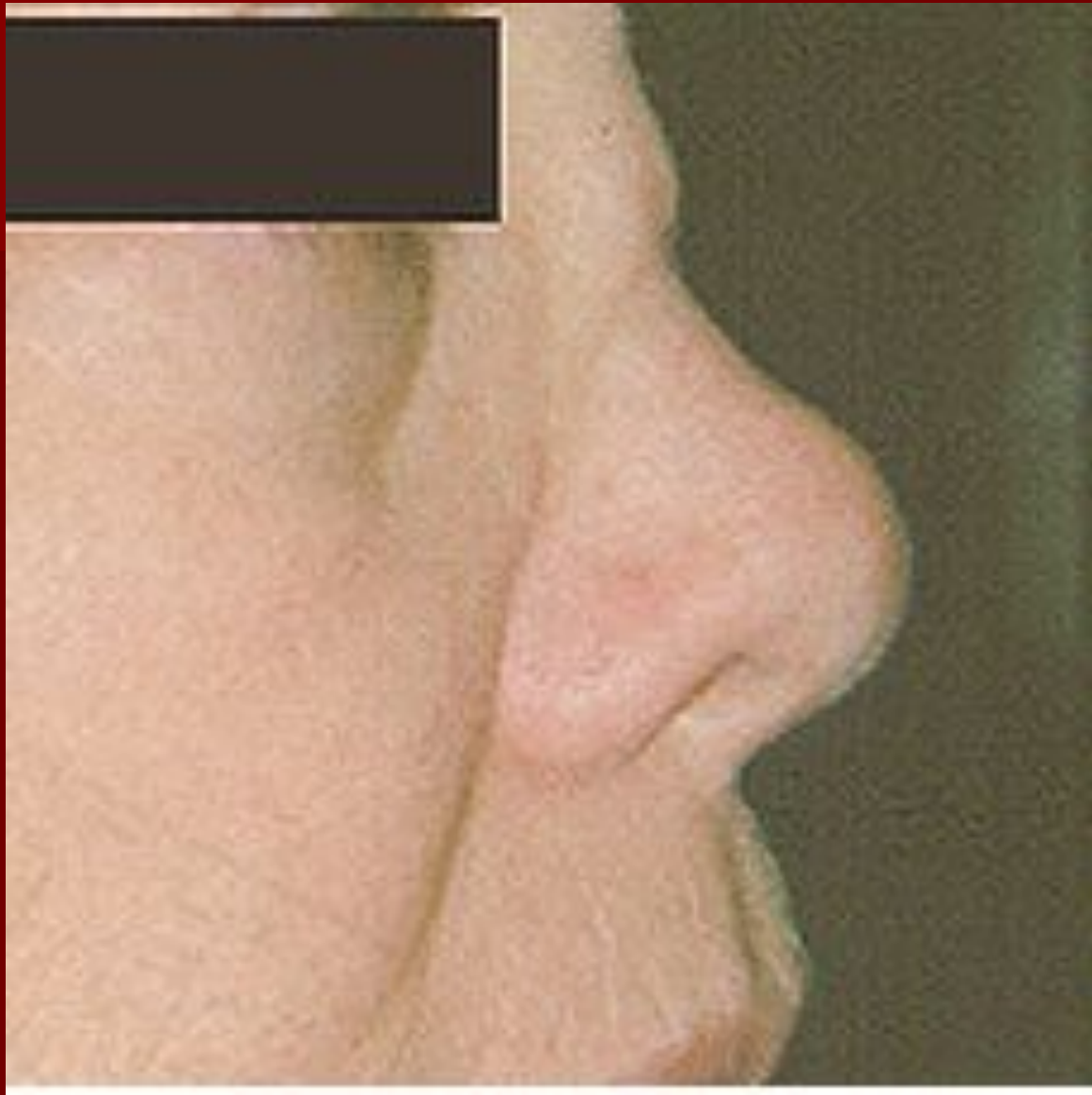
1. Острый или хронический ринит с язвенно-некротическими изменениями
2. Синусит
3. Фарингит
4. Трахеит
5. Отит
6. Нарастает лихорадка
7. Пневмония со склонностью к распаду
8. Поражение глаз

9. Поражение почек

Быстро прогрессирующий гломерулонефрит со значительной протеинурией, гематурией.

Быстрое прогрессирование почечной патологии с развитием олигурии и почечной недостаточности.







© 2000 Galderma SA

041585VL



© 2000 Galderma SA

041586VL





© ACR

ДИАГНОСТИКА

1. Увеличение СОЭ, лейкоцитоз
2. Повышение содержания IgA и IgG
3. Выявление ЦИК
4. Протеинурия, гематурия, реже цилиндрурия
5. Рентгенография ОГК
6. КТ, МРТ головы



ЛЕЧЕНИЕ

1. Цитостатики
2. Глюкокортикостероиды
3. В тяжелых случаях спленэктомия, трансплантация почки.

Причина смерти:

1. Легочно-сердечная недостаточность
2. Почечная недостаточность

**НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ
АОРТОАРТЕРИИТ
(*артериит Такаясу*)**

Аортоартериит – системное заболевание, характеризующееся воспалительными и деструктивными изменениями в стенке дуги аорты и ее ветвей, сопровождающееся их стенозированием и ишемией кровоснабжаемых органов.

Болеют женщины в возрасте до 20 лет.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

1. Инфекции (в т.ч. туберкулез)
2. Генетическая предрасположенность

Развитие панартериита мононуклеарной и гигантоклеточной инфильтрацией всех стенок сосудов, пролиферация клеток внутренней оболочки, фиброзом и формированием аневризм. Как результат - ишемия, гипертензия, атеросклероз.

КЛИНИКА

1. Усталость в верхних и нижних конечностях
2. Перемежающаяся хромота
3. Боли по ходу артерий
4. Отсутствие пульса
5. Асимметрия давления
6. Повышение АД
7. Систолический шум на сосудах
8. Церебральная ишемия

ДИАГНОСТИКА

1. Увеличение СОЭ
2. Повышение содержания IgA и IgG
3. Аортография

ЛЕЧЕНИЕ

1. НПВП
2. Глюкокортикостероиды
3. Сосудорасширяющие средства
(продектин, компламин, стугерон)
4. Антиагреганты и антикоагулянты
5. Реконструктивная операция