

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ПРОПЕДЕВТИКИ ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Учебно-методическое пособие



Минск БГМУ 2010

УДК 616.131.14–002 (075.8)

ББК 55.53 я 73

С 40

Рекомендовано Научно-методическим советом университета
в качестве учебно-методического пособия 28.04.2010 г. протокол № 9

А в т о р ы: проф. В. П. Царёв, проф. И. И. Гончарик, доц. М. Н. Антонович, доц.
Г. М. Хващевская

Р е ц е н з е н т ы: доц. 3-й каф. внутр. болезней, канд. мед. наук Белорусского го-
сударственного медицинского университета, гл. ревматолог Республики Беларусь Н.
А. Мартусевич; зав. каф. терапии Белорусской медицинской академии последипломно-
го образования, д-р мед. наук, проф. М. С. Пристром

Системные васкулиты : учеб.-метод. пособие / В. П. Царёв [и др.]. Минск :
С 40 БГМУ, 2010. – 20 с.

ISBN 978-985-528-245-8.

Отражена классификация, этиология и патогенез системных васкулитов. Описаны клиниче-
ские проявления, диагностические критерии и принципы лечения системных васкулитов.

Предназначено для студентов 3-го курса стоматологического и 4-го курса медико-
профилактического факультетов.

УДК 616.131.14–002 (075.8)

ББК 55.53 я 73

ISBN 978-985-528-245-8

© Оформление. Белорусский государственный
медицинский университет, 2010

Список сокращений

АД — артериальное давление
АТ — артериит Такаюсу
ББ — болезнь Бехчета
ГА — гигантоклеточный артериит
ГВ — гранулематоз Вегенера
ГК — глюкокортикостероиды
МКБ — международная классификация болезней
ОТ — облитерирующий тромбангиит
ПШГ — пурпура Шенлейна–Геноха
СОЭ — скорость оседания эритроцитов
СЧС — синдром Черджа-Стросс
УП — узелковый полиартериит
ЦНС — центральная нервная система
ЭКВ — эссенциальный криоглобулинемический васкулит

Мотивационная характеристика темы

Тема занятия: «Системные васкулиты. Классификация. Этиология. Патогенез. Клинические проявления. Основные симптомы и синдромы. Принципы лечения».

Общее время занятия: 3 часа.

Системные васкулиты проявляются ишемией и некрозом тканей вследствие воспаления кровеносных сосудов (первичного или вторичного по отношению к основному заболеванию). Клинические проявления васкулитов зависят от типа, размера, локализации пораженных сосудов, а также от активности системного воспаления. Распространенность системных васкулитов колеблется от 0,4 до 14 случаев на 100 000 населения. Чаще встречаются у мужчин в 40–50 лет.

По международной классификации болезней десятого пересмотра (МКБ-10) системные васкулиты входят в группу XIII (системные поражения соединительной ткани). Этиология большинства первичных системных васкулитов неизвестна, в связи с этим первичную профилактику этих заболеваний не проводят. Лечение системных васкулитов проводят индивидуально в зависимости от клинических проявлений заболевания и типа васкулита. К основным лекарственным средствам, относятся глюкокортикостероиды (ГК) и цитостатики; иногда используют экстракорпоральные методы очищения крови (плазмаферез) и введение внутривенных иммуноглобулинов.

Цель занятия: обучить студентов методике обследования больных с системными васкулитами; ознакомить с клиническими проявлениями и

наиболее важными для диагностики лабораторно-инструментальными методами и принципами лечения.

Задачи занятия:

1. Ознакомить студентов с этиологией, патогенезом, диагностикой и принципами лечения гигантоклеточного артериита (ГА); артериита Такаясу (АТ); узелкового полиартериита (УП); гранулематоза Вегенера (ГВ); синдрома Черджа-Стросс (СЧС); облитерирующего тромбангиита (ОТ); пурпуры Шенлейна–Геноха (ПШГ); эссенциального криоглобулинемического васкулита (ЭКВ); болезни Бехчета (ББ).

2. Научить студентов правильно интерпретировать полученные данные физикального исследования; оценивать результаты инструментальных методов исследования.

Требования к исходному уровню знаний. Для усвоения темы студенту необходимо повторить темы: «Общий осмотр, осмотр кожи, слизистых, костно-суставной системы», «Исследование системы органов дыхания, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, печени и почек», «Клинико-лабораторные критерии».

Контрольные вопросы по теме занятия.

1. Определение и классификация системных васкулитов.
2. Определение, этиология и патогенез ГА.
3. Клиническая картина ГА.
4. Диагностические критерии и принципы лечения ГА.
5. Определение, этиология и патогенез АТ.
6. Клиническая картина АТ.
7. Диагностические критерии и принципы лечения АТ.
8. Определение, этиология и патогенез УП.
9. Клиническая картина УП.
10. Диагностические критерии и принципы лечения УП.
11. Определение, этиология и патогенез ГВ.
12. Клиническая картина ГВ.
13. Диагностические критерии и принципы лечения ГВ.
14. Определение, этиология и патогенез СЧС.
15. Клиническая картина СЧС.
16. Диагностические критерии и принципы лечения СЧС.
17. Определение, этиология и патогенез ОТ.
18. Клиническая картина ОТ.
19. Диагностические критерии и принципы лечения ОТ.
20. Определение, этиология и патогенез ПШГ.
21. Клиническая картина ПШГ.
22. Диагностические критерии и принципы лечения ПШГ.
23. Определение, этиология и патогенез ЭКВ.
24. Клиническая картина ЭКВ.

25. Диагностические критерии и принципы лечения ЭКВ.
26. Определение, этиология и патогенез ББ.
27. Клиническая картина ББ.
28. Диагностические критерии и принципы лечения ББ.

Определение и классификация системных васкулитов

Системные васкулиты — группа болезней, при которых ишемия и некроз тканей возникают вследствие воспаления кровеносных сосудов.

Классификация.

Поражение сосудов крупного калибра:

- гигантоклеточный (височный) артериит;
- артериит Такаясу.

Поражение сосудов среднего калибра:

- узелковый полиартериит;
- болезнь Кавасаки.

Поражение сосудов мелкого калибра:

- гранулематоз Вегенера;
- синдром Черджа-Стросс;
- облитерирующий тромбангиит;
- микроскопический полиангиит;
- пурпура Шенлейна–Геноха;
- эссенциальный криоглобулинемический васкулит;
- кожный лейкоцитокластический васкулит; изолированный кожный лейкоцитокластический ангиит без системного васкулита или гломерулонефрита;
- болезнь Бехчета.

Гигантоклеточный (височный) артериит

Гигантоклеточный артериит (ГА, болезнь Хортона) — гранулематозное воспаление аорты и ее крупных ветвей, преимущественно височной, обычно развивается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией.

Частота ГА — 0,5–23 случая на 100 000 населения.

Этиология неизвестна. Придают значение вирусной инфекции и переохлаждению.

Патогенез недостаточно изучен. Локализация воспаления вокруг фрагментированной внутренней эластической мембраны позволяет предположить, что ГА связан с аутоиммунной реакцией на эластин.

Патоморфология. Характерным признаком ГА является поражение височных артерий. Наблюдаются воспалительные гранулемы с преобладанием мононуклеарной инфильтрации и наличием многоядерных гигантских клеток. Они локализуются во внутренних слоях меди, окружая разрушенную внутреннюю эластичную мембрану.

Клиническая картина. ГА развивается остро или постепенно. Конституциональные проявления: лихорадка в течение длительного времени, обильная потливость, общая слабость, анорексия, снижение массы тела, депрессия.

Сосудистые расстройства:

– височная артерия: двусторонняя головная боль в лобной и теменной областях; болезненность при касании к коже черепа; набухание, отечность височных артерий; ослабление пульсации.

– затылочная артерия: головная боль в затылочной области.

– верхнечелюстная артерия: перемежающаяся хромота при жевании, перемежающаяся хромота языка, «беспричинная» головная боль.

– наружная сонная артерия: отек лица, нарушение глотания, слуха.

– артерии, кровоснабжающие глаза и глазные мышцы: нарушение зрения, часто необратимое, которое может быть первым проявлением заболевания; ишемический кариоретинит, конъюнктивит, эписклерит, переходящее нарушение зрения, диплопия.

– аорта (преимущественно грудной отдел) и крупные артерии: аневризма, симптомы ишемии.

Ревматическая полимиалгия: боль и скованность проксимальных мышечных групп шеи, плечевого и тазового пояса, бедер у 50 % больных. Поражение суставов в виде серонегативного полиартрита.

Диагностические критерии:

начало заболевания после 50 лет;

появление «новых» головных болей;

изменения височной артерии: болезненность при пальпации или снижение пульсации.

увеличение СОЭ больше 50 мм/ч.

изменения при биопсии артерии: васкулит с мононуклеарной инфильтрацией или гранулематозным воспалением с многоядерными гигантскими клетками.

Наличие трех и более критериев позволяет поставить диагноз ГА.

Лечение: Глюкокортикостероиды (ГК) 40–60 мг в сутки внутрь до нормализации СОЭ, снижать дозу по 2,5–5 мг каждые 2 недели; при тяжелом течении болезни — пульс-терапия (метилпреднизолон 1000 мг в/в 3 дня).

Рано начатое лечение приводит к стойкой ремиссии.

Артериит такаясу

Артериит Такаясу (АТ, болезнь отсутствия пульса, аортоартериит) — гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей с частичной или полной их облитерацией и последующим ишемическим повреждением органов и тканей.

Этиология неизвестна.

Патогенез. Ведущая роль принадлежит хроническому иммунокомплексному воспалению стенки крупных сосудов.

Патоморфология. Поражается дуга аорты и ее абдоминальный отдел, сосуды дуги аорты (подключичные, сонные, позвоночные) и подвздошные артерии. Гистологически АТ проявляется очаговым панартериитом с локализацией клеточного инфильтрата преимущественно в адвентиции и наружных слоях меди.

Клиническая картина. АТ развивается чаще всего у молодых женщин. В зонах пораженных сосудов постепенно нарастают признаки нарушения кровообращения. Основной симптом — отсутствие пульса на одной или обеих руках, реже на сонных, подключичных, височных артериях. Беспокоят боли и парестезии в конечностях, усиливающиеся при физической нагрузке, слабость в руках, приступы головокружения, нередко с потерей сознания. Вовлечение в процесс коронарных артерий вызывает стенокардию или инфаркт миокарда. Поражение брюшного отдела аорты с почечными артериями сопровождается вазоренальной гипертензией.

Диагностические критерии:

- возраст менее 40 лет;
- перемежающаяся хромота конечностей: слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении;
- ослабление или отсутствие пульса на одной или обеих лучевых артериях;
- разница АД на плечевых артериях более 10 мм рт. ст.;
- шум на подключичных артериях и/или на брюшном отделе аорты;
- изменения при ангиографии: сужение просвета или окклюзия аорты.

Наличие трех и более критериев позволяет поставить диагноз.

Прогноз: инфаркт миокарда, инсульт, разрыв или расслоение аневризмы сосуда, которые могут привести к внезапной смерти. Однако длительная продолжительность жизни наблюдается у 80–90 % больных.

Лечение: ГК 60 мг в сутки, внутрь до исчезновения клинических симптомов; антикоагулянты (гепарин, фраксипарин) и дезагреганты; антигипертензивные препараты.

Узелковый полиартериит

Узелковый полиартериит (УП, болезнь Куссмауля–Майера) — некротизирующее воспаление средних и мелких артерий без гломерулонефрита или васкулита артериол, капилляров и венул. Мужчины болеют в 3–5 раз чаще женщин.

Этиология. УП развивается после непереносимости лекарств, введения вакцин и сывороток, а также в результате персистенции вируса гепатита В. Лекарственный васкулит чаще возникает у лиц с отягощенным аллергологическим анамнезом, у которых имеется повышенная чувствительность к пищевым, бытовым факторам, а также к охлаждению и инсоляции.

Патогенез. В развитии УП имеют значение иммунокомплексные процессы с активацией комплемента и накоплением чувствительности замедленного типа, при которых ведущую роль играют лимфоидные клетки и макрофаги. Эти иммунные комплексы обнаружены в сосудах, почках и других тканях. Наиболее тяжелое течение наблюдается у лиц с положительной реакцией на антигены гепатита В.

Патоморфология. При УП происходит воспалительная клеточная инфильтрация гранулоцитами, лимфоцитами и плазматическими клетками всех слоев сосудистой стенки, исходом которой являются фибриноидный некроз и фиброз стенки сосуда, что приводит к развитию микроаневризма и появлению образований по типу узелков.

Клиническая картина. Выделяют три варианта течения УП: классический, кожно-тромбангитический и моноорганный.

Классический вариант чаще начинается остро, реже постепенно. Поражаются многие органы и системы. Отмечается боль в мышцах, суставах (иногда с развитием полиартрита), высыпания на коже неспецифического характера, похудение и лихорадка (особенно высокая при остром начале). С развитием болезни выявляются другие клинические синдромы. На первое место следует поставить поражение почечных артерий с развитием артериальной гипертензии, которая по тяжести течения и стойкости различна вплоть до злокачественной. Возможно развитие инфаркта почки с болевым синдромом и гематурией. В основе болевого абдоминального синдрома лежит ишемия внутренних органов. Это могут быть инфаркты любого из органов брюшной полости, сосудистые язвы из-за трофических нарушений, тромбозы в системе мезентериальных сосудов, желудочно-кишечные кровотечения.

При УП наблюдается поражение периферической нервной системы: невриты (возникают сравнительно рано), двигательные нарушения и энцефалополирадикулоневрит с тетрапарезом.

Поражение коронарных артерий может вызвать стенокардию, мелкоочаговый инфаркт миокарда, кардиосклероз. Последний может привести к различным нарушениям ритма, проводимости и застойной сердечной недостаточности.

Легочные поражения («сосудистая пневмония») проявляются кашлем со скудной мокротой, иногда с кровохарканьем, одышкой, инфарктом легких. Это ведет к фиброзу легких и развитию легочной гипертензии.

При кожно-тромбангитическом варианте по ходу сосудов определяют узелки, они гиперемированны, болезненны, непостоянны, могут исчезать. Наблюдается стаз в сосудах кожи, участки багрово-цианотичного цвета, напоминающие ветви дерева («сетчатое livedo»). Встречаются и геморрагические проявления, пурпура. При этой форме УП висцеритов не бывает, однако нередко некротические изменения в кончиках пальцев вплоть до гангрены.

Моноорганный вариант самый доброкачественный. Он труден для диагностики и протекает под маской другой болезни.

Из лабораторных показателей отмечают: повышение СОЭ, лейкоцитоз, эозинофилию, увеличение числа иммуноглобулинов, циркулирующих иммунных комплексов, снижение концентрации комплемента.

Течение УП, как правило, тяжелое, так как поражаются многие жизненно важные органы.

Диагностика представляет большие трудности в связи с полиморфизмом клинической картины и отсутствием патогномических признаков.

Критерии УП:

- похудение более чем на 4 кг, не связанное с питанием;
- сетчатое Livedo кожи конечностей и туловища;
- боль яичек;
- миалгия, слабость в мышцах нижних конечностей;
- мононеврит или полинейропатия;
- диастолическое артериальное давление (АД) больше 90 мм рт. ст.;
- повышение мочевины и/или креатинина крови;
- инфицирование вирусом гепатита В (HBs Ag);
- аневризмы и окклюзии висцеральных артерий;
- биопсия: гранулоциты в стенке артерий.

Наличие трех и более критериев позволяет поставить диагноз.

Лечение: ГК 40–60 мг/сут внутрь до клинического эффекта, поддерживающая доза — 15 мг/сут в сочетании с циклофосфамидом или азатиоприном (по 200 мг/сут). Коррекция АД гипотензивными средствами. Применение дезагрегантов (курантил, трентал и др.).

Гранулематоз Вегенера

Гранулематоз Вегенера (ГВ) — гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта; некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды с развитием некротизирующего гломерулонефрита.

Патогенез. Присутствие гранулематозных образований позволяет предполагать участие клеточных иммунных механизмов в патогенезе ГВ.

Патоморфология. Воспаление слизистой оболочки верхних дыхательных путей при ГВ характеризуется васкулитом, некрозом тканей, образованием гранулем, что ведет к развитию синусита, ринита, стоматита, фарингита, ларингита и трахеита. Поражение легких при ГВ характеризуется появлением различной степени тяжести хронических (гранулематозных) и острых (с присоединением нейтрофильной инфильтрации) воспалительных процессов; при этом разрушаются альвеолярные перегородки и мелкие кровеносные сосуды. Гранулемы располагаются экстравазкулярно в интерстициальной ткани альвеолярных перегородок. При остром воспалении в стенках сосудов интерстициальной ткани и альвеолярных пространствах образуются скопления нейтрофилов и других клеток воспаления.

Клиническая картина.

1. Поражение верхних дыхательных путей:
 - пансинусит;
 - носовые кровотечения;
 - седловидная деформация носа.
2. Язвенный стоматит.
3. Серозный отит.
4. Легочные инфильтраты:
 - в 33 % случаях бессимптомные;
 - образование полостей сопровождается кровохарканьем.
5. Поражение почек:
 - мочевого синдром — гематурия, протеинурия, цилиндрурия;
 - возможен нефротический синдром;
 - артериальная гипертензия нетипична.
6. Поражение глаз:
 - конъюнктивит;
 - склерит;
 - увеит.
7. Суставной синдром:
 - артралгия;
 - мигрирующий полиартрит без деструкции.
8. Миалгии.
9. Лихорадка у 50 % пациентов.

10. Похудение.

11. Поражение нервной системы:

- комбинация мононевритов различной локализации;
- инсульт;
- невриты черепных нервов.

12. Поражение сердца (у 30 % больных):

- миокардит;
- аритмия;
- перикардит;
- коронарит, способный привести к инфаркту миокарда.

Диагностические критерии. Воспаление носа и полости рта: язвы полости рта; гнойные или кровянистые выделения из носа. Изменения в легких при рентгенологическом исследовании: узелки, инфильтраты или полости. Изменения мочи: микрогематурия (более 5 эритроцитов) или скопление эритроцитов в осадке. Биопсия: гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве.

Наличие двух и более критериев позволяет поставить диагноз.

Прогноз. Летальность остается высокой.

Лечение. При поражении верхних дыхательных путей применяют бисептол (ко-тримоксазол); его можно сочетать с ГК, циклофосфамидом. При быстром прогрессировании — пульс-терапия метипреда или циклофосфамида.

Синдром Черджа-Стросс

Синдром Черджа-Стросс (СЧС) — гранулематозное воспаление мелких и средних сосудов, захватывающих дыхательный тракт, связанное с астмой и эозинофилией.

Этиология неизвестна.

Патоморфология. Характерными изменениями при СЧС являются мелкие некротические гранулемы и васкулит мелких артерий и вен. Гранулемы располагаются экстраваскулярно вблизи артерий и вен. Они состоят из центрального эозинофильного ядра и радиально окружающих его макрофагов и гигантских клеток.

Клиническая картина. Болеют люди в возрасте 30–40 лет, чаще мужчины. В продромальном периоде, который может длиться до 10 лет, у пациентов отмечаются различные аллергические проявления, включающие ринит, поллиноз и бронхиальную астму. В период эозинофилии периферической крови и тканей клиническая картина сходна с синдромом Леффлера (преходящие легочные инфильтраты и эозинофилия), которая часто наблю-

дается в течение нескольких лет. В третьем периоде болезни преобладают признаки системного васкулита, угрожающего жизни больного.

Бронхиальная астма служит основным проявлением СЧС и не характерна для других системных васкулитов. В начале болезни бронхоспазм выражен умеренно. Затем развивается тяжелая бронхиальная астма с частыми приступами. Нередко присоединяется инфекция с развитием бронхоэктатической болезни. Легочные инфильтраты выявляются у 70 % больных. В ранних стадиях болезни наблюдается эозинофильная инфильтрация, в поздней стадии — некротизирующий васкулит и гранулемы. У 30 % больных обнаруживается плеврит с эозинофилией в плевральной жидкости. Аллергический ринит ведет к носовой обструкции, рецидивирующему синуситу и поллинозу носа. Поражение желудочно-кишечного тракта может быть обусловлено как эозинофильным гастроэнтеритом, так и васкулитом кишечника, способным приводить к его перфорации, перитониту, кишечной обструкции и даже язвенному колиту. На коже могут появиться узелки, пурпура, эритема и крапивница. У 30 % пациентов в патологический процесс вовлекается ЦНС (судороги, коматозное состояние, геморрагический и ишемический инсульт, психотические расстройства).

Диагностические критерии:

- бронхиальная астма;
- эозинофилия (более 10 % больных);
- аллергия в анамнезе: сезонная аллергия (аллергический ринит), пищевая или контактная аллергия, за исключением лекарственной;
- моно- или полинейропатия;
- легочные инфильтраты: мигрирующие или транзиторные;
- синусит;
- биопсия: внесосудистые эозинофилы и радиально окружающие их макрофаги и гигантские клетки.

Наличие четырех и более критериев позволяет поставить диагноз СЧС.

Прогноз. Пятилетняя выживаемость больных СЧС составляет 75 %. Основная причина смерти — поражение сердца (50 % случаев): инфаркт миокарда и сердечная недостаточность.

Лечение: ГК 60 мг в сутки с последующим снижением дозы. Цитостатики в тяжелых случаях.

Облитерирующий тромбангиит

Облитерирующий тромбангиит (ОТ, болезнь Винивартера–Бюргера) — воспалительное облитерирующее неатероматозное заболевание сосудов, при котором поражаются преимущественно мелкие и средние

артерии, вены и нервы с вовлечением, в основном, дистальных отделов верхних и нижних конечностей.

Этиология неизвестна. Существует связь ОТ с потреблением табака.

Патогенез. В острой фазе ОТ происходит образование островоспалительного тромба в просвете сосуда, в сосудистой стенке происходят воспалительные изменения.

Клиническая картина. Основные симптомы: перемежающаяся хромота, боли в покое и появление язв на кончиках пальцев. Снижается чувствительность, наблюдаются непереносимость холода, покраснение или цианоз конечностей, боль в подъеме стопы. В некоторых случаях заболевание приобретает характер системного процесса с вовлечением коронарных, церебральных, брыжеечных артерий и развитием ишемических явлений в соответствующей зоне питания артерии.

Диагностические критерии: учитывают злоупотребление курением, быструю утомляемость и тяжесть в икроножных мышцах при ходьбе у мужчин среднего возраста, мигрирующий тромбофлебит, снижение или отсутствие пульсации на артериях нижних конечностей, трофические расстройства на пораженных конечностях, умеренное повышение острофазовых показателей и СОЭ. На ангиограмме наблюдаются двусторонние участки сужений просвета сосудов или полной их окклюзии.

Лечение: отказ от курения; иллопрост в/в, сосудорасширяющие препараты (ангинин, пармидин, продектин), антикоагулянты, гипербарическую оксигенацию.

Пурпура Шенлейна–Геноха

Пурпура Шенлейна–Геноха (ПШГ, геморрагический васкулит) — множественный микротромбоваскулит, поражающий сосуды кожи и внутренних органов.

ПШГ особенно часто встречается у детей (80 случаев на 100 000 населения).

Этиология. ПШГ могут спровоцировать: вирусная и бактериальная (стрептококки) инфекция, прививки, лекарственная аллергия (особенно полипрагмазия), продукты питания, паразитарная инвазия, холод.

Патогенез. ПШГ принадлежит к иммунокомплексным заболеваниям, при которых развивается тромбоваскулит, протекающий с отложением в стенке мелких сосудов (капилляров, венул, артериол) Ig A-иммунных депозитов с последующим поражением кожи, почек, кишечника и развитием суставного синдрома. При ПШГ сосуды подвергаются «асептическому воспалению» с деструкцией стенок, тромбированием и образованием иммунных комплексов и активированием компонентов системы комплемента.

Патоморфология. Наблюдается клеточная инфильтрация нейтрофилами мелких сосудов, по мере прогрессирования процесса — их фибриноидный некроз, гибель и распад лейкоцитов (лейкоцитоклазия) и, наконец, разрушение сосудистых стенок.

Клиническая картина. Различают кожный, суставной (кожно-суставной), абдоминальный, почечный и молниеносный варианты ПШГ.

Кожный (простой) вариант характеризуется кожными геморрагиями с симметричным высыпанием на конечностях, ягодицах, туловище. Возникает папулезно-геморрагическая сыпь (пальпируемая пурпура), иногда с уртикарными элементами. Как правило, внезапно на стопах и голенях появляются сотни мелких, едва выступающих над поверхностью кожи пятнышек пурпурного цвета. Выявляется также поражение кожи кистей, предплечий и других частей туловища. Данную сыпь можно ощутить при пальпации, а в центре элемента сыпи виден точечный некроз. Эти два признака позволяют отличить пурпуру при ПШГ от таковой иной этиологии. Некоторые пятна иногда трансформируются в узелки и пузыри. При надавливании элементы сыпи не исчезают.

Суставной вариант возникает вместе с кожным или спустя несколько дней после него в виде болей в крупных суставах. Вскоре боль проходит, но при новой волне высыпаний может появиться опять.

Для **абдоминального варианта** характерны геморрагические высыпания в слизистой оболочке желудочно-кишечного тракта, брыжейке, брюшине, что приводит в ряде случаев к изъязвлению и перфорации с развитием перитонита. У больных возникают интенсивные, коликообразные боли в животе, рвота и понос с кровью, напоминая язвенный колит, дизентерию. Абдоминальный синдром обычно проходит через 2–3 дня.

Нередко наблюдается сочетание абдоминальной формы с поражением почек, микро- или макрогематурией, протеинурией.

Крайняя тяжесть **молниеносной формы** обусловлена генерализованным характером высыпаний, что нередко приводит к летальному исходу от кровоизлияния в головной мозг и его оболочки.

ПШГ, как правило, протекает с лихорадкой неправильного типа, иногда до 38–40 °С. Изменения крови характеризуются гипохромной, гипорегенераторной анемией, в тяжелых случаях — нейтрофильным лейкоцитозом. Тромбоциты в норме.

Течение ПШГ может быть молниеносным, острым, подострым и хроническим.

Диагностические критерии:

- пальпируемая пурпура: слегка возвышающиеся геморрагические кожные высыпания, не связанные с тромбоцитопенией;
- возраст — менее 20 лет;

- диффузные боли в животе, сопровождающиеся отеком Квинке, крапивницей, синдромом Рейно;
- биопсия: гранулоцитарная инфильтрация стенок сосудов с отложением Ig A.

Наличие двух и более критериев позволяет поставить диагноз.

Прогноз. При отсутствии изменений в почках наступает выздоровление. Прогноз ухудшается с присоединением нефрита и при редком молниеносном варианте.

Лечение: гепарин 25–30 тыс. ЕД в сутки в 4 приема подкожно; фраксипарин (фрагмин, клексан); дезагреганты (курантил, пентоксифиллин, трентал); при гломерулонефрите — преднизолон и циклофосфамид.

Эссенциальный криоглобулинемический васкулит

Эссенциальный криоглобулинемический васкулит (ЭКВ) — васкулит с криоглобулиниммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды преимущественно кожи и клубочков почек и ассоциированный с наличием криоглобулинов в сыворотке крови.

Этиология. Причиной могут быть длительное переохлаждение, вирусы гепатита В и С.

Патогенез. Криоглобулины — это иммуноглобулины или иммуноглобулинсодержащие комплексы, которые при низких температурах преципитируют, образуя гель, при повышении температуры снова становятся растворимыми. Клинические проявления (симптомы сосудистой недостаточности, возникающие на холоде) и гистологические признаки (закупорка сосудов разного калибра) обусловлены отложением криоглобулинов в просвете сосудов. Иммунные комплексы, содержащие поликлональные Ig G и моноклональные Ig M, откладываются в сосудах кожи и почек.

Клиническая картина. ЭКВ болеют преимущественно лица старше 50 лет. Ведущим признаком является петехиальная сыпь (пальпируемая пурпура) на коже голеней и стоп, сопровождающаяся зудом или жжением. Кожные высыпания возникают из-за холода, давления на кожу или при длительном вертикальном положении туловища. Появление сыпи сопровождается артралгиями и, что весьма характерно, миалгиями. Боли в мышцах и мышечная слабость могут превалировать в начале заболевания и при очередном обострении. На месте кожной пурпуры возможно развитие некроза дермы, трофических язв (особенно на голених). Все это указывает на развитие тромбоваскулита.

Нередко поражаются почки по типу гломерулонефрита. При иммунологическом исследовании биоптата у больных ЭКВ обнаруживают смешанные Ig G–Ig M депозиты. Возможно развитие легочного васкулита

с одышкой и кровохарканьем. Изредка наблюдаются изменения ЦНС по типу энцефалопатии, миелита и полинейропатии.

Диагностические критерии:

- петехиальная сыпь (пурпура) на коже голеней и стоп;
- деструкция дермы, некрозы, трофические язвы;
- артралгия, миалгия, мышечная слабость;
- гломерулонефрит со смешанными Ig G–Ig M депозитами на гломерулярной базальной мембране при биопсии;
- криоглобулины в сыворотке крови классов Ig G и Ig M.

Для выявления криоглобулинов образец крови сохраняют при температуре человеческого тела, забор ее производится в подогретый шприц.

Обнаружение криоглобулинемии является основным признаком как при постановке диагноза ЭКВ, так и при проведении дифференциальной диагностики с геморрагическим васкулитом. При морфологическом исследовании дермы выявляется картина васкулита мелких сосудов кожи, не отличимая от таковой при геморрагическом васкулите.

Лечение: при легком течении применяют аминохинолины (плаквенил). Больным с тяжелой формой ЭКВ назначают антикоагулянты, дезагреганты, ГК и иммуносупрессанты.

Болезнь Бехчета

Болезнь Бехчета (ББ) — рецидивирующее эрозивно-язвенное поражение слизистых оболочек полости рта, глаз, половых органов, кожи с вовлечением в процесс сосудов, суставов, внутренних органов.

Этиология неизвестна. Определенную роль играют генетические факторы. У больных, страдающих ББ, в 3–6 раз чаще, чем у лиц ею не страдающих, обнаруживаются HLA B27 и B5, особенно его подтип B51. При наличии у пациента HLA B51 наблюдается более яркая клиническая картина и заболевание протекает тяжелее.

Патогенез заключается в развитии системного васкулита иммунокомплексной природы.

Клиническая картина. Мужчины и женщины болеют ББ одинаково часто. Заболевание начинается в возрасте около 40 лет. Первым проявлением ББ у 50% пациентов является афтозный стоматит. На слизистой оболочке полости рта, губ, языка, твердого неба, глотки появляются мелкие пузырьки с мутным содержимым, превращающиеся затем в язвы яркого розового цвета по периферии.

Наблюдаются различные высыпания на коже, напоминающие узловатую или многоформную эритему, фолликулы, подногтевые абсцессы, папулы, пустулы, язвы на половых органах. Наиболее частая их локализация —

мошонка и вульва, реже поражаются половой член, слизистая оболочка влагалища и перианальные складки. Язвы половых органов более глубокие, чем язвы ротовой полости, и могут оставлять рубцы после заживания.

Поражение глаз происходит в поздних стадиях заболевания: рецидивирующий передний и задний увеит, конъюнктивит, изъязвление роговицы, папиллит зрительного нерва и артериит. Основной причиной слепоты при ББ является задний увеит. В среднем слепота развивается через 4 года после начала заболевания.

Примерно у 50 % больных наблюдается мигрирующий моно- или олигоартрит крупных суставов (коленные, голеностопные, лучезапястные, локтевые) без деструкции суставных поверхностей. Часто встречается артралгия.

Могут развиваться тромбозы крупных вен и артерий с образованием артериальных аневризм. Тромбы в сосудах формируются у 25 % пациентов, также описаны случаи закупорки верхней или нижней полой вены, воротной и печеночных вен. Среди васкулитов ББ является практически единственным заболеванием, при котором развиваются смертельно опасные аневризмы, артериит малого круга кровообращения.

Поражение нервной системы характеризуется менингоэнцефалитом (28 % случаев), параличом черепных нервов (16 %), судорожными припадками (13 %), мозжечковой атаксией, нарушениями зрения. Смертность от повреждения ЦНС при ББ достигает 40 %.

Лабораторные показатели при ББ неспецифичны.

Диагностические критерии:

- рецидивирующий язвенный (афтозный) стоматит;
- рецидивирующие язвы половых органов;
- поражение глаз — передний и задний увеит, обнаружение клеток в стекловидном теле с помощью щелевой лампы или васкулит сетчатки, выявляемые офтальмологом;
- поражение кожи — узловатая эритема, папулопустулезное повреждение кожи или угреподобные узелки;
- положительная патергическая реакция — после прокола кожи иглой на глубину 5 мм через 24–48 ч появляется эритема диаметром 2 мм (**патергия** — это гиперреактивная реакция кожи в ответ на любую инъекцию или укол в месте введения иглы).

Диагноз ББ считается достоверным при наличии любых трех симптомов и обязательном афтозном поражении слизистых оболочек. Чувствительность и специфичность критериев составляет 95 %.

Лечение: ГК и цитостатики (хлорамбуцил, азатиоприн, метотрексат).

Литература

Основная

1. *Клинические* рекомендации. Ревматология / под ред. Е. Л. Насонова. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2006. 288 с.
2. *Шулутко, Б. И.* Стандарты диагностики и лечения внутренних болезней / Б. И. Шулутко, С. В. Макаренко. СПб. : Элби-СПб, 2005. 800 с.

Дополнительная

1. *Стерлинг, Д. В.* Секреты ревматологии / Д. В. Стерлинг. М. : Бином, 1999. 768 с.

Оглавление

Список сокращений.....	3
Мотивационная характеристика темы.....	3
Определение и классификация системных васкулитов.....	5
Гигантоклеточный (височный) артериит	5
Артериит Такаясу	7
Узелковый полиартериит	8
Гранулематоз Вегенера	10
Синдром Черджа-Стросс.....	11
Облитерирующий тромбангиит	12
Пурпура Шенлейна–Геноха.....	13
Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.....	15
Болезнь Бехчета	16
Литература.....	18

Учебное издание

Царёв Владимир Петрович
Гончарик Иван Иосифович
Антонович Мария Николаевна
Хвощевская Галина Михайловна

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск В. П. Царёв
Редактор А. В. Михалёнок
Компьютерная верстка В. С. Римошевского

Подписано в печать 29.04.10 Формат 60×84/16. Бумага писчая «Кюм Люкс»
Печать офсетная. Гарнитура «Times».
Усл. печ. л. 1,16 Уч.-изд. л. 0,8. Тираж 50 экз. Заказ 619.

Издатель и полиграфическое исполнение:
учреждение образования «Белорусский государственный медицинский университет».
ЛИ № 02330/0494330 от 16.03.2009.
ЛП № 02330/0150484 от 25.02.2009.
Ул. Ленинградская, 6, 220006, Минск.