

Міністерство охорони здоров'я України
Запорізький державний медичний університет
Кафедра внутрішніх хвороб 2

Системні васкуліти з переважним ураженням судин середнього калібру

Підготувала студентка 5 курсу
І медичного факультету 30 групи
Іванова Карина Ігорівна

- **Системні васкуліти** – група захворювань, в основі яких лежить генералізоване ураження судин з запаленням та некрозом судинної стінки, що призводить до ішемії тканин та органів

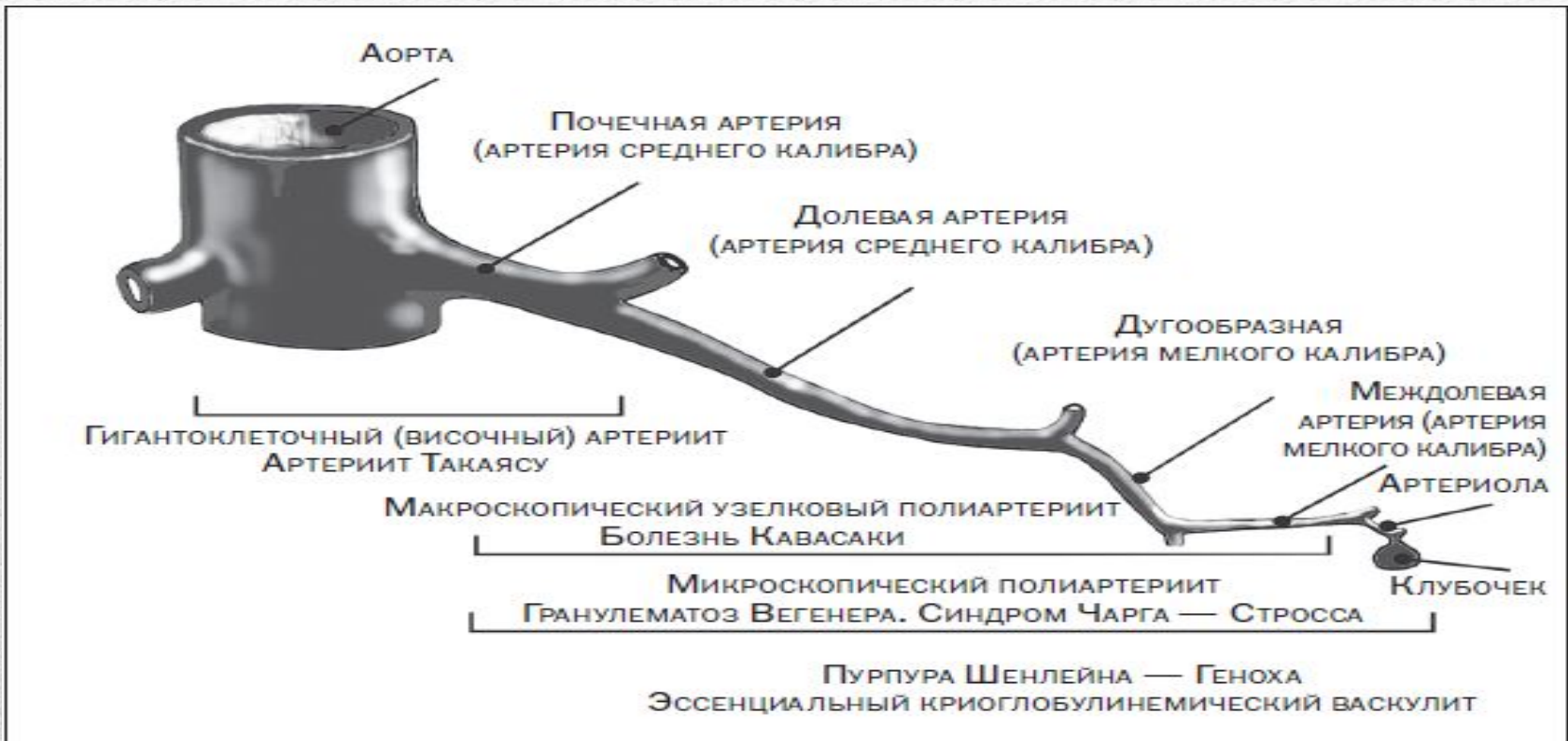
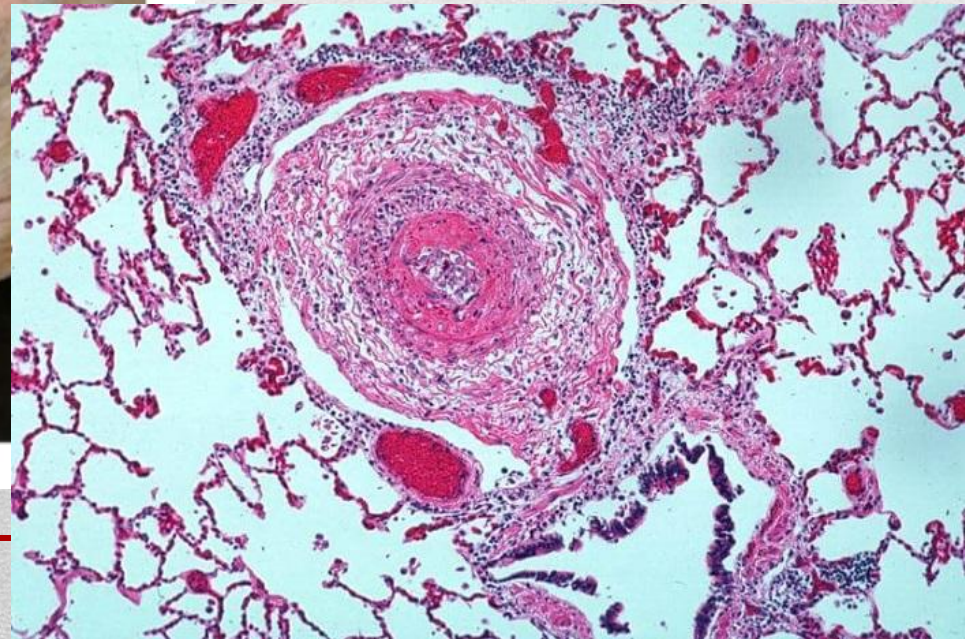


Рисунок 1. Преимущественное распределение реноваскулярных поражений при СВ

Примечание: почечные артерии среднего калибра могут вовлекаться в процесс при васкулитах с преимущественным поражением сосудов мелкого, среднего и крупного калибра, но артериолы и гломерулярные капилляры вовлекаются в процесс только при васкулитах, поражающих мелкие сосуды.

Вузликовий поліартеріїт

- системний некротизуючий васкуліт з переважним ураженням артерій м'язового типу середнього і дрібного калібрів і вторинними змінами органів і систем



• Клінічна картина

- 1) Лихоманка різного типу, тривала, не реагує на вживання антибіотиків.
- 2) **Зміни шкіри:** блідість, своєрідна мраморність шкіри тулуба і кінцівок, livedo reticularis; висипи на шкірі – еритематозні, плямисто-папульозні, геморагічні, уртикарні, рідше – некторичні звиразкування з наступною пігментацією, невеликі болючі вузлики, що пальпуються по ходу судин, в шкірі чи підшкірній клітковині (аневризми судин чи їх гранульоми).
- 3) **М'язово-суглобовий синдром** характеризується інтенсивним болем в м'язах (особливо ікроножних), слабкістю і атрофією м'язів, їх болючістю при пальпації. Характерні поліарталгії, рідше зустрічаються мігруючі поліартрити крупних суглобів, що не призводять



livedo reticularis

4) Кардіоваскулярний синдром проявляється коронаритами з розвитком вторинної стенокардії чи інфаркта міокарда, клініка яких нерідко домінує серед інших ознак хвороби, “німі” інфаркти без характерних клінічних ознак, лише із ЕКГ-симптоматикою, артеріальна гіпертензія.

Ураження нирок проявляється у вигляді нефропатії (у 70-97% хворих): протеїнурія, мікрогематурія, циліндрурія, швидкий розвиток ниркової недостатності, можливий розвиток інфаркту нирки внаслідок тромбозу ниркової артерії.

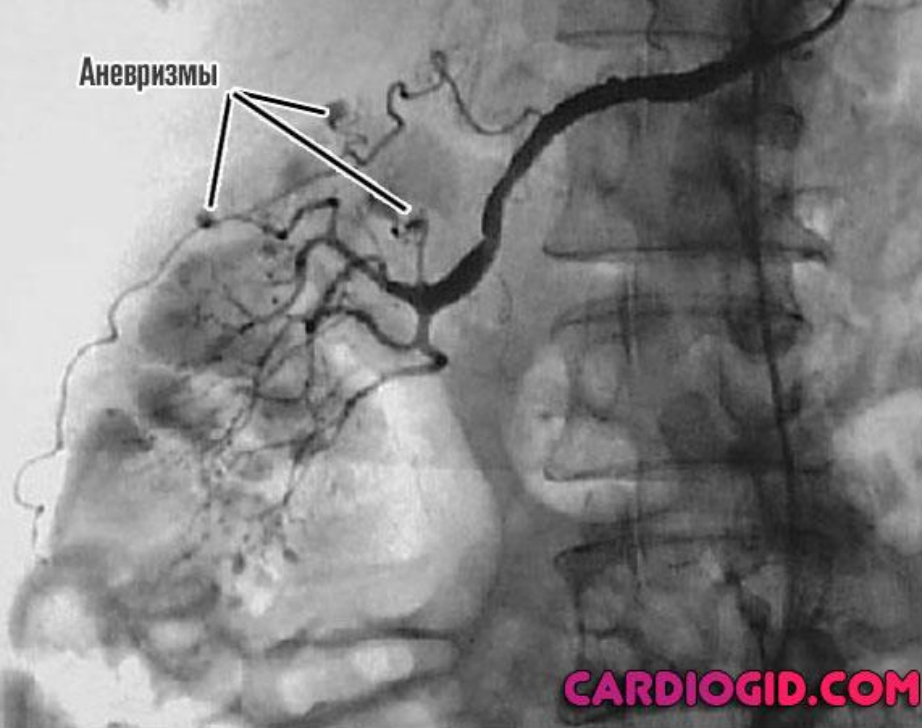
5) Ураження легень.: легеневий васкуліт або інтерстеціальна пневмонія.

6) Ураження шлунково-кишкового тракту: судинні виразки, тромбоз мезентеріальних судин, можливі значні кишкові кровотечі, розвиток панкреонекрозу.

7) Ураження нервової системи: асиметричні моно- і поліневрити, інсульти, менінгоенцефаліти, епілептиформні напади.

8) Ураження очей: злоякісна ретинопатія, аневризматичне поширення чи потовщення по ходу судин очного дна.

9) Ураження ендокринної системи.: хворих спостерігається ураження яєчок у вигляді орхітів та епідидимітів.



CARDIOGID.COM



Online Journal of Ophthalmology - www.onjoph.com

Узелковый периартериит у 47-летнего мужчины с болями в животе, потерей веса и повышенной скоростью оседания эритроцитов. На ангиограмме правой почки видны множественные микроаневризмы в верхней её части



- Виділяють декілька варіантів вузликового поліартеріїту

<p>Класичний</p> <p>Проявляється лихоманкою, болем у м'язах, шкірними висипами, снідненням.</p> <p>Основними клінічними синдромами цієї форми є ураження нирок, абдомінальний синдром (судинні виразки, ішемія, тромбоз артеріальних стовбурів), ураження периферичної нервової системи, серця, легень, ЦНС.</p>	<p>Шкірно-тромбангічний</p> <p>Проявляється вузликами, livedo reticularis; геморагічною пурпурою. Вісцерити можуть бути відсутніми. Характерні лихоманка, сніднення, слабкість, пітливість.</p>	<p>Моноорганний</p> <p>Зміни судин, типові для захворювання. Встановлені при патогістологічному дослідженні, видаленого при операції органу чи при його біопсії.</p>
--	---	--

Астматичний варіант вузликового поліартеріїту прийнято виділяти в окрему нозологічну форму – алергічний гранульоматозний ангиїт Черджа-Строс.

Варіанти перебігу вузликового періартеріїту: доброякісний, поволі прогресуючий, рецидивуючий, швидко прогресуючий, гострий (злоякісний, бликавичний).

• Лікування

- **А. Глюкокортикоїди.** Розпочинають лікування високими дозами глюкокортикоїдів, при клінічному покращанні переходять на інтермітуючий прийом.

У гостру фазу хвороби до моменту розвитку органних уражень призначаються преднізолон в дозі 30-40 мг/добу, хворим з асмастичним варіантом – 40-60 мг/добу, поєднуючи пероральне введення із парентеральним.

На початку захворювання глюкокортикоїди призначають в декілька прийомів у дозі 1-2 мг/кг/добу. При позитивній динаміці процесу через 7-10 днів переходять на одноразовий прийом препарату в ранкові години. Після досягнення ефекту дозу зменшують до підтримуючої.

- **Негормональні імунодепресанти.** В лікуванні вузликового періартеріїту найчастіше застосовують азатиоприн (імуран) та циклофосфан (циклофосфамід).

Лікування циклофосфаном розпочинають з дози 1-2 мг/кг/добу перорально впродовж 10-14 днів з наступним зменшенням дози. При швидкому прогресуванні васкуліту циклофосфан призначають у дозі 4 мг/кг/добу впродовж 3-х днів, потім – 2 мг/кг/добу 7 днів. Дозу цитостатика поступово знижують впродовж 2-3 місяців по 25-50 мг на місяць

- **-С. Поєднана терапія цитостатиками і глюкокортикоїдами.** Такий підхід вважається найбільш оптимальним, оскільки дозволяє знизити дози глюкокортикоїдів і цитостатиків і таким чином зменшити ризик ускладнень.
 - **Еферентна терапія.** Включає застосування гемосорбції і плазмаферезу.
-

Провідний синдром	Препарат	
	Пригнічуюча доза	Підтримуюча доза
Лихоманка, м'язово-суглобовий синдром, схуднення	ПЗ 30-40 мг	ПЗ 20 мг
Ураження нирок зі стійкою (злоякісною) артеріальною гіпертензією	ПЗ 10-15 мг + ЦФ 100-150 мг або АЗ 150-200 мг	ПЗ 5-10 мг + ЦФ 50-100 мг або АЗ 100-150 мг
Множинні вісцерити (абдомінальний синдром, коронарит, пульмоніт), помірне підвищення АТ	ПЗ 20-30 мг або 90-120 мг довенно + ЦФ 100-150 мг або АЗ 150-200 мг	ПЗ 5-10 мг + ЦФ 50-100 мг або АЗ 100-150 мг
Переважає ураження периферичної нервової системи	ПЗ 30-40 мг + АЗ 100-150 мг	ПЗ 5-10 мг + АЗ 50-100 мг
Гіпереозинофілійна бронхіальна астма із полінейропатіями і вісцеритами без артеріальної гіпертензії	ПЗ 40-60 мг + АЗ 100-150 мг	ПЗ 5-10 мг + АЗ 50-100 мг
Порушення периферичного кровообігу (гангрена)	ПЗ 30-40 мг (іноді 40-60 мг) + АЗ 50-100 мг	ПЗ 5-10 мг + АЗ 50-100 мг
Ураження шкіри без вісцеритів	ПЗ 20-30 мг + нестероїдні протизапальні препарати	Нестероїдні протизапальні препарати + делагіл

- Поєднане лікування хворих на вузликовий поліартеріїт глюкокортикоїдами і цитостатиками

Примітка: ПЗ – преднізолон; АЗ – азатиоприн; ЦФ – циклофосфан.

Хвороба Кавасакі

- артеріїт, що вражає артерії великого, середнього та малого калібру та протікає з картиною шкірно-слизово-лімфозалозистого синдрому. Спостерігається переважно у дітей.

Відрізняється циклічним перебігом з чергуванням трьох стадій: **гостра гарячкова стадія** тривалістю 1-2 тижні, **підгостра стадія** - 3-5 тижнів, **одужання** - через 6-10 тижнів з моменту початку хвороби. В окремих випадках можливі **рецидиви**, які зазвичай розвиваються протягом 12 міс, частіше у дітей до 3 років і у тих, хто мав кардіальні прояви в дебюті синдрому Кавасакі.



Діагностичні критерії

- 1) Лихоманка не менше 5 днів.
- 2) Двобічне почервоніння кон'юнктиви.



3) Зміни слизових оболонок верхніх дихальних шляхів;
почервоніння мигдаликів, губ, сухість, набряк губ,
«малиновий» язик



- 4) Зміни периферичних відділів кінцівок: набряк, лущення шкіри, еритема.



- 5) Поліморфний (не везикулярний) висип на тулубі.



Рис. 9. Мальчик, 1 год 1 мес. БК: яркая пятнисто-папулезная сливная сыпь в области туловища, бедер

- Діагностика: Коронарографія, ехоКГ, дослідж. спинномозкової рідини, антигенів HLA-системи, імунол. Дослідження
 - Лікування: Симптоматична терапія, нестероїдні протизапальні препарати
-

Кінець
