

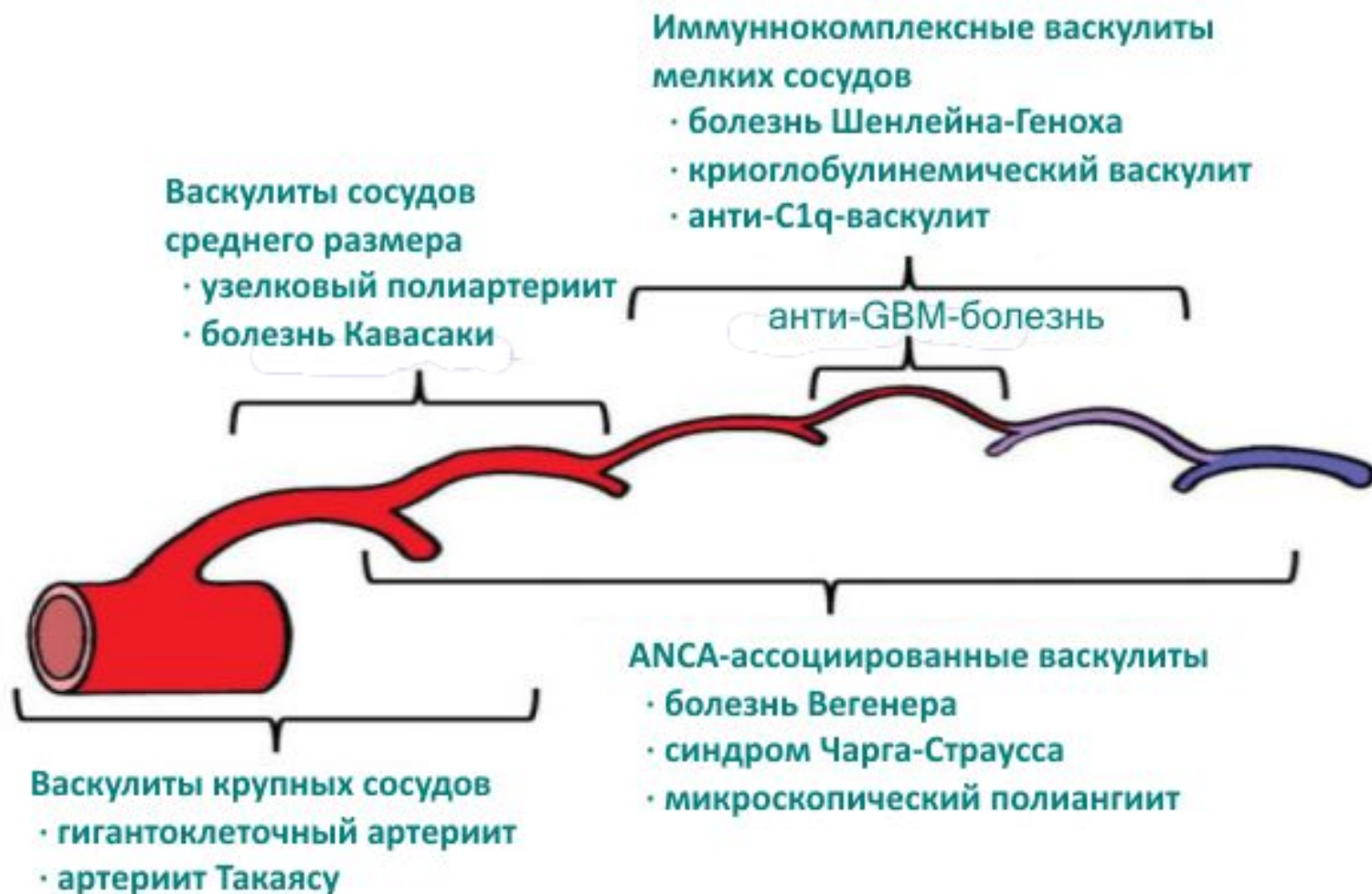
СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

**Кафедра госпитальной терапии №2
РНИМУ им. Н.И. Пирогова
доцент Борисовская С.В.**

Системные васкулиты – гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а клинические проявления зависят от типа, калибра, локализации пораженных сосудов и активности системного воспаления.

**Федеральные клинические рекомендации
по диагностике и лечению системных васкулитов, 2013**

Классификация системных васкулитов (номенклатура Чеппел-Хилл, 2012)



I. **Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного калибра**

- артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит)
- гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия

II. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего калибра

- узелковый полиартериит
- болезнь Kawasaki

III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра

Васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА-васкулиты)

- микроскопический полиангиит
- гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)
- эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Строс)

III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра

Иммунокомплексные васкулиты

- заболевания, ассоциированные с АТ к БМК (синдром Гудпасчера)
- криоглобулинемический васкулит
- Ig-A-ассоциированный васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейн-Геноха)
- гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти-C1q васкулит)

Современная классификация СВ (Chapel Hill Consensus Conference, 2012)

IV. Вариабельные васкулиты

- болезнь Бехчета
- синдром Когана

I – IV группы - это ПЕРВИЧНЫЕ СИСТЕМНЫЕ васкулиты

V. Васкулиты с поражением сосудов единственного органа

- кожный лейкоцитокластический ангиит
- кожный артериит
- первичный васкулит ЦНС
- изолированный аортит
- другие

V группа - это ЛОКАЛЬНЫЕ васкулиты

VI. Васкулиты, ассоциированные с системными заболеваниями

- васкулит при СКВ
- ревматоидный васкулит
- саркоидный васкулит
- другие

Современная классификация СВ (Chapel Hill Consensus Conference, 2012)

VII. Васкулиты, ассоциированные с определенными этиологическими факторами

- криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита С
- васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита В
- аортит, ассоциированный с сифилисом
- лекарственный иммунокомплексный васкулит
- лекарственный АНЦА-ассоциированный васкулит
- паранеопластический васкулит
- другие

VI – VII группы - это ВТОРИЧНЫЕ васкулиты

Клиническая картина СВ

✓ **общевоспалительный синдром (в дебюте заболевания и далее при обострениях)**

- длительная постоянная лихорадка, не уступающая АБ
- слабость, недомогание, снижение веса
- миалгии, артралгии / артриты
- ↑ СОЭ, ↑ СРБ, м.б. анемия, м.б. умеренный тромбоцитоз

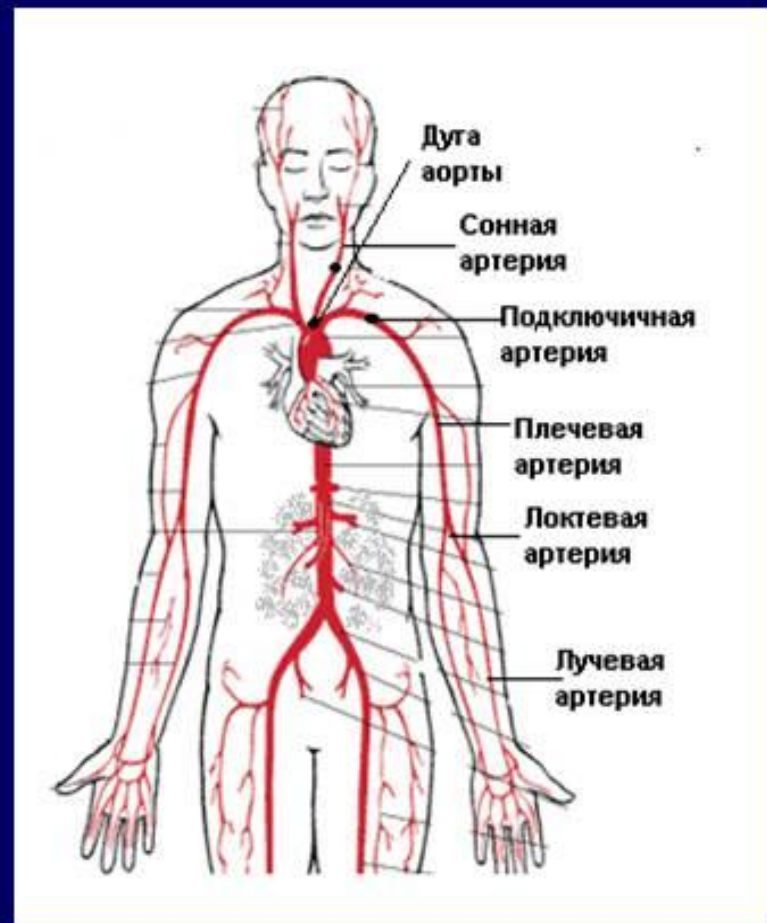
Артериит Такаясу
(неспецифический аортоартериит,
синдром дуги аорты, «болезнь отсутствия пульса»)

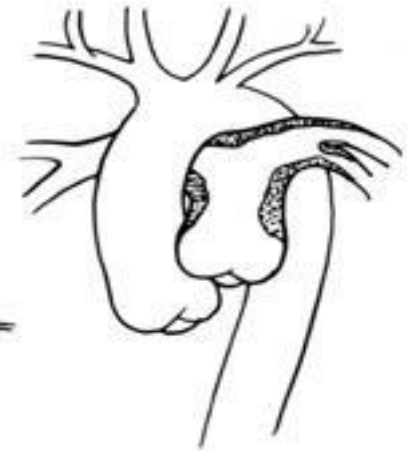
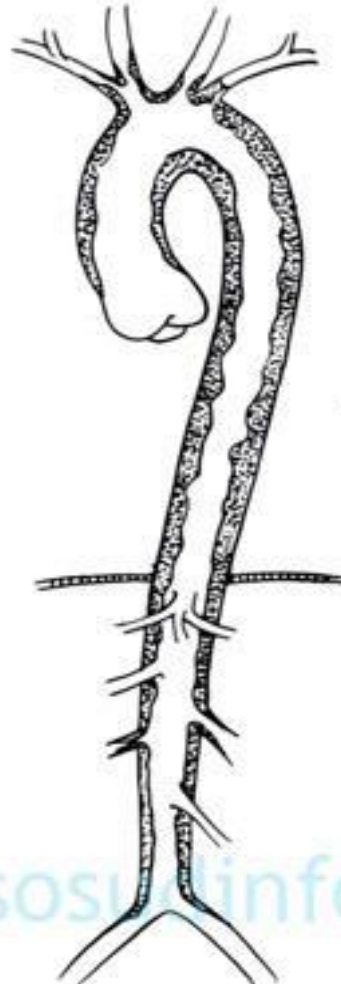
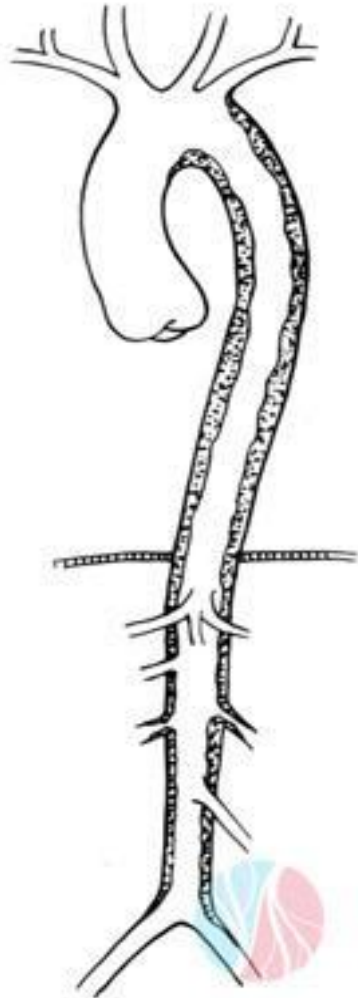
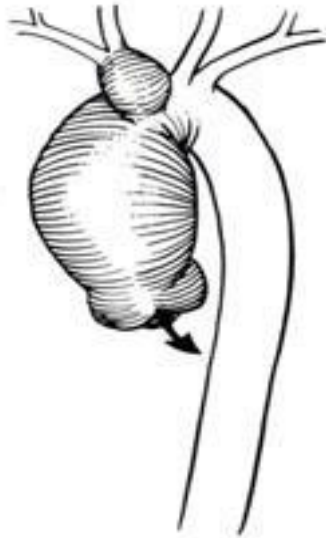
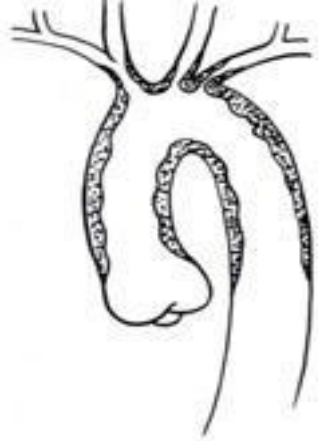
Прогрессирующее гранулематозное
**воспаление аорты и ее основных
ветвей.**

Женщины наиболее
предрасположены к заболеванию.

Анатомическая классификация

- I. Поражение дуги аорты и ее ветвей (8%)
- II. Поражение грудного и брюшного отделов аорты (11%)
- III. Поражение дуги, грудного и брюшного отделов аорты (65%)
- IV. Поражение легочной артерии и любого отдела аорты (6%)





 sosk.info.ru

Артериит Такаясу

Клинические проявления заболевания обусловлены ишемическими изменениями вследствие поражения различных отделов сосудистого русла:

- похолодание конечности, онемение в ней, слабость, боли (сначала при нагрузках), гипотрофия мышц (преимущественно односторонние), разница АД на разных руках, ослабление пульса на пораженной стороне
- перемежающаяся хромота (бифуркация аорты)
- головокружение, обмороки, головные боли (каротидиния, шум над сонными артериями)
- снижение остроты зрения при нагрузках, вставании, разгибании шеи - зрительная перемежающаяся хромота (сонные артерии)

Артериит Такаясу

Клинические проявления заболевания обусловлены ишемическими изменениями вследствие поражения различных отделов сосудистого русла:

- АГ (вазоренальная, коарктация аорты – шумы!)
- «брюшная жаба»
- коронарный синдром
- одышка, кашель, кровохарканье (ЛА)
- аортальная недостаточность
- аневризма аорты (в т.ч. расслаивающая)

Артериит Такаясу (W.P. Arend et al., 1990)

- ✓ начало заболевания в возрасте до 40 лет
- ✓ «перемежающаяся» хромота конечностей: слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движениях
- ✓ ослабление пульса на одной или обеих плечевых артериях
- ✓ разница САД более 10 мм рт. ст. при его одновременном измерении на обеих плечевых артериях
- ✓ шум над обеими подключичными артериями или брюшной аортой
- ✓ изменения при ангиографии: сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах в/к и н/к, не связанные с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией и др.

Артериит Такаясу
(W.P. Arend et al., 1990)

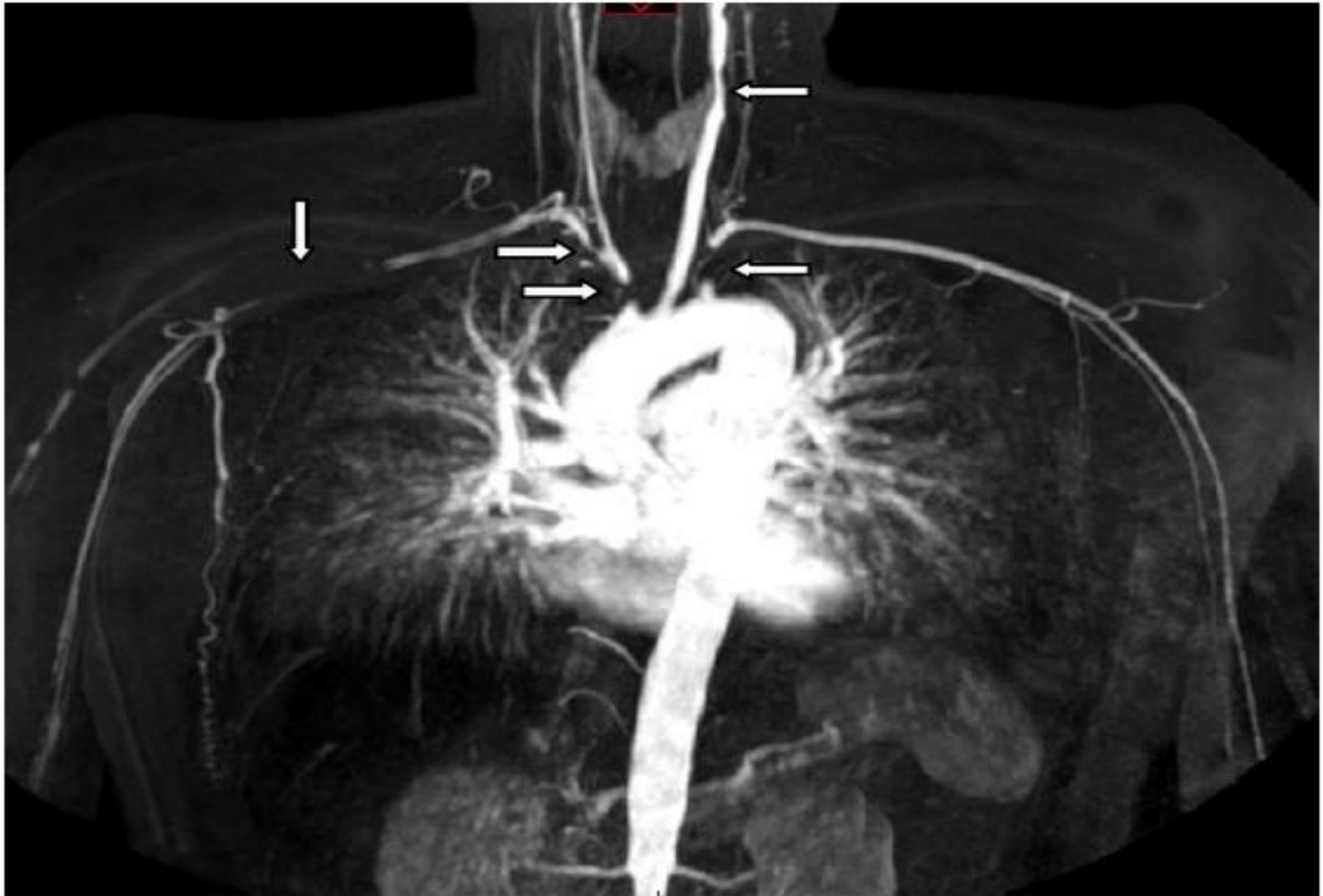
**Диагноз выставляется при
наличии**

3-Х И БОЛЕЕ КРИТЕРИЕВ.

Артериит Такаясу



Артериит Такаясу



Артериит Такаясу



А. Неравномерное снижение кровотока и сужение просвета левой подключичной артерии при болезни Такаясу



В. Классический симптом "четок": множественные аневризмы сосудов у больного, страдающего изолированным васкулитом ЦНС.

Гигантоклеточный артериит (височный артериит, болезнь Хортона)

Гранулематозный **артериит основных ветвей аорты**, преимущественно экстракраниальных ветвей сонной артерии **с частым поражением височной артерии.**

Часто **сочетается с ревматической полимиалгией** (40 – 60%).

Ревматическая полимиалгия

- ✓ развитие симптомов заболевания в возрасте > 50 лет
- ✓ острое начало (недели)
- ✓ боли, по крайней мере, в 2-х из следующих областей: плечевой, тазовый пояс, шея, усиливающиеся при движениях, стихающие в покое (без мышечной слабости и атрофии!)
- ✓ двухсторонняя локализация болей
- ✓ преобладание указанной локализации на пике болезни (но! м.б. артриты /артралгии)
- ✓ ускорение СОЭ более 35 мм/час
- ✓ быстрый и яркий эффект ПЗ в дозе не более 15 мг/сутки
- ✓ отсутствие признаков РА

РПМ – субклинически протекающий ГКА?

Гигантоклеточный артериит

- симптомы ревматической полимиалгии (40 – 60%)
- мышечной слабости и атрофии нет!
- общевоспалительный синдром
- моно/олигоартриты или симметричный (ревматоидоподобный) полиартрит

Гигантоклеточный артериит

Сосудистые расстройства зависят от локализации поражения:

- постоянная, интенсивная, односторонняя головная боль в височной, лобной, теменной области (симптом «подушки»)
- боль в затылочной области (затылочная артерия)
- боли в нижней челюсти при жевании и разговоре, зубная боль (верхнечелюстная артерия)
- односторонний отек лица, нарушение глотания, слуха (НСА)
- преходящее снижение зрения, диплопия, выпадение полей зрения □ прогрессирование до слепоты за несколько дней (глазная артерия)

Гигантоклеточный артериит (G.G. Hunder et al., 1990)

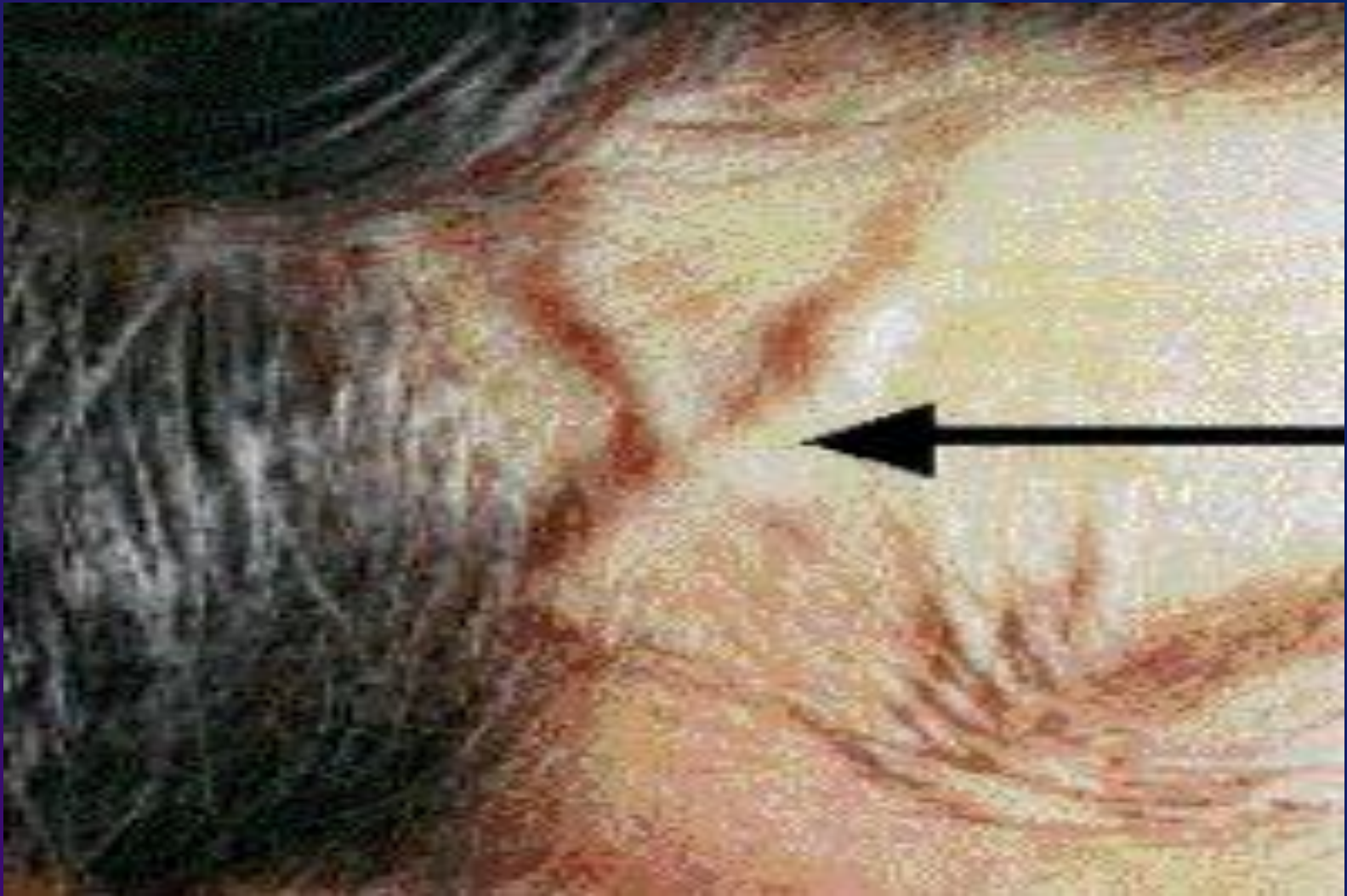
- ✓ развитие симптомов заболевания у лиц старше 50 лет
- ✓ появление «новых» головных болей (или изменения характера и/или локализации «старых»)
- ✓ болезненность при пальпации или снижение пульсации височных артерий, не связанные с атеросклерозом сонной артерии
- ✓ СОЭ более 50 мм/час
- ✓ биопсия височной артерии: васкулит с сужением просвета сосуда, повреждением интимы, диффузной воспалительной инфильтрацией, наличием многоядерных гигантских клеток (! м. б. не информативна, т.к. ГКА - очаговое сегментарное поражение)

Гигантоклеточный артериит
(G.G. Hunder et al., 1990)

**Диагноз выставляется при
наличии**

3-Х И БОЛЕЕ КРИТЕРИЕВ.

Гигантоклеточный артериит



Подозрение на васкулит крупных сосудов

- Активное острофазовое воспаление (например, лихорадка неясного генеза и/или повышение СОЭ)
- Симптомы сосудистого воспаления в молодом или пожилом возрасте (каротидинии, боли в межлопаточной/поясничной области, «новые» головные боли, ухудшение зрения)

- **Ключевым является подтверждение наличия системного воспаления (СОЭ, СРБ)**

- **В последующем – доказательство его сосудистой локализации (УЗИ, МРА, КТА, ангиография, ПЭТ)**

- **Нет специфических лабораторных маркеров, в т.ч.**

аутоантител

**Дифференциальный диагноз СВ,
протекающих с поражением
КРУПНЫХ СОСУДОВ**

- Атеросклероз
- Фибромускулярная дисплазия
- Коарктация аорты (как самостоятельное врожденное заболевание)
- Аортит при РА, болезни Бехтерева и др.
- Аортит, ассоциированный с сифилисом
- Воспалительные миопатии
- Паранеопластический синдром

Узелковый полиартериит (болезнь Куссмауля – Майера)

Очаговое **некротизирующее воспаление артерий** преимущественно **среднего калибра** любой локализации **с образованием аневризм**, разрывом аневризм с кровотечением, тромбозами, инфарктами пораженных органов.

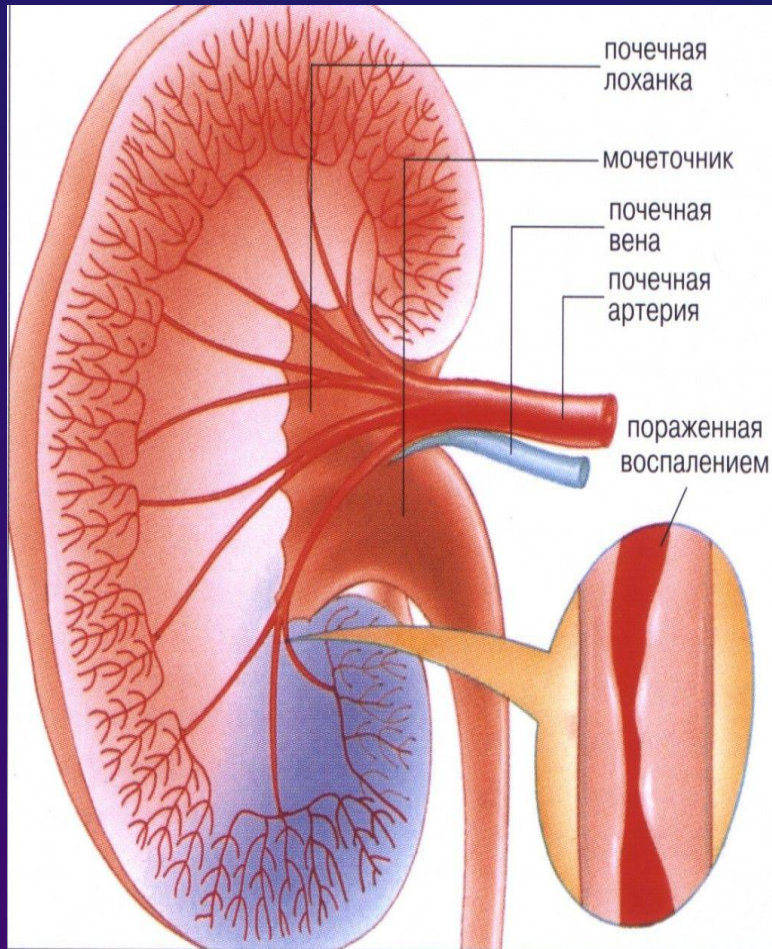
Воспаление затрагивает **всю! толщу** сосудистой стенки.

Не сопровождается! гломерулонефритом или поражением артериол, капилляров, венул.

Узелковый полиартериит

- постепенное начало
- миалгии (30 – 70%): интенсивные боли в икроножных мышцах вплоть до обездвиживания, транзиторные артриты
- периферическая полинейропатия (50 – 70%): асимметричные чувствительные и двигательные нарушения в н/к с сильными! болями и парестезиями
- поражение кожи (25 – 60%): папуло-петехиальная пурпура, сетчатое ливедо, ! инфаркты кожи (некрозы, вплоть до гангрены дистальных фаланг пальцев), описываемые ранее подкожные узелки – редко
- поражение почек (как правило, через 3 – 6 месяцев от начала болезни)

Узелковый полиартериит (поражение почек)



- у 80% пациентов
- неблагоприятный прогностический признак
- междольковые! артерии (СОСУДИСТЫЙ тип почечной патологии)
- умеренная протеинурия, микрогематурия, АГ
- макрогематурия □ инфаркт почки
- быстро прогрессирующая ПН □ множественные инфаркты почек
- олигурическая ОПН □ разрыв аневризмы ПА, тромбоз внутрипочечных артерий

Узелковый полиартериит

- нередко злокачественная! АГ
- поражение сердца (до 40%), в т.ч. коронариты
- боли в животе вследствие ишемии кишки (вплоть до о. живота)
- при наличии HBV чаще поражение яичек, др. варианты нефропатий (гломерулонефриты), злокачественная АГ
- ! редко – поражение легких (менее 15%)

Узелковый полиартериит

(R.W. Lightfoot et al., 1990)

- ✓ потеря массы тела с начала заболевания на 4 кг и более, не связанная с особенностями питания
- ✓ сетчатое ливедо (пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на туловище и конечностях)
- ✓ боль в яичках, не связанная с инфекцией, травмой и т. п.
- ✓ миалгии, мышечная слабость или болезненность в мышцах н/к (преимущественно икроножных) **NB!** **исключая плечевой пояс и поясницу !**

Узелковый полиартериит

(R.W. Lightfoot et al., 1990)

- ✓ мононейропатия, множественный мононеврит или полинейропатия (генез – ишемический)
- ✓ артериальная гипертензия с ДАД > 90 мм рт. ст.
- ✓ повышение мочевины > 40 мг/дл или креатинина > 15 мг/дл (1326 мкмоль/л), не связанные с дегидратацией или нарушением уродинамики

Узелковый полиартериит

(R.W. Lightfoot et al., 1990)

- ✓ наличие HBsAg или АТ к HBV в сыворотке
- ✓ при ангиографии: аневризмы или окклюзии висцеральных артерий, не обусловленные атеросклерозом и др. (прежде всего – бассейны чревных и почечных артерий!)
- ✓ биопсия: инфильтрация артерий нейтрофилами (наиболее информативна биопсия скелетной мышцы)

Узелковый полиартериит
(R.W. Lightfoot et al., 1990)

**Диагноз выставляется при
наличии**

3-Х И БОЛЕЕ КРИТЕРИЕВ.

Узелковый полиартериит (сетчатое ливедео)



Болезнь Kawasaki

Воспаление, поражающее **крупные, средние и мелкие артерии** (с развитием аневризм), сочетающееся **с кожно-слизистым лимфатическим синдромом.**

В процесс могут вовлекаться артерии и вены.
Часто – **коронарные артерии.**

Обычно встречается **у детей** (до 5 лет).

Болезнь Kawasaki

- лихорадка в течение 5 и более дней, резистентная к АБ
- одновременно увеличение шейных л/у (> 1,5 см)

Далее в течение 2 – 5 дней:

- двухсторонний конъюнктивит
- типичные изменения губ и полости рта: гиперемия, отечность, сухость губ, «малиновый» язык
- полиморфная сыпь на коже туловища и проксимальных отделов конечностей (не везикулы!)
- изменения кистей и стоп: эритема, отечность □ шелушение кожи в период реконвалесценции

Болезнь Kawasaki

**Диагноз выставляется при наличии
5 ПРИЗНАКОВ ИЗ 6, либо 4 СИМПТОМА +
обнаружение АНЕВРИЗМ КОРОНАРНЫХ
АРТЕРИЙ**

NB! Поражение сердца встречается более, чем у
половины больных: миокардит (в т.ч. с ОСН),
симптомы стенокардии, ОИМ

Болезнь Кавасаки (аневризмы коронарных артерий)



**Дифференциальный диагноз СВ,
протекающих с поражением
СОСУДОВ СРЕДНЕГО КАЛИБРА**

- Гломерулонефриты (первичные и вторичные)
- АНЦА-ассоциированные васкулиты
- Кожные васкулиты
- АФС
- Системные заболевания соединительной ткани (ССД, СКВ)
- Полинейропатии, мононевриты иного происхождения (травма, прямая компрессия, СД, атеросклероз)
- Атеросклероз
- Инфекции (ИЭ, сепсис)
- Паранеопластический синдром

АНЦА-ассоциированные васкулиты

Некротизирующие васкулиты с отсутствием (или небольшим количеством) иммунных депозитов, **преимущественным поражением мелких сосудов** (капилляров, венул, артериол и мелких артерий), при которых имеется **гиперпродукция АНЦА** со специфичностью к миелопероксидазе (пАНЦА) или протеиназе-3 (цАНЦА)

Микроскопический полиангиит

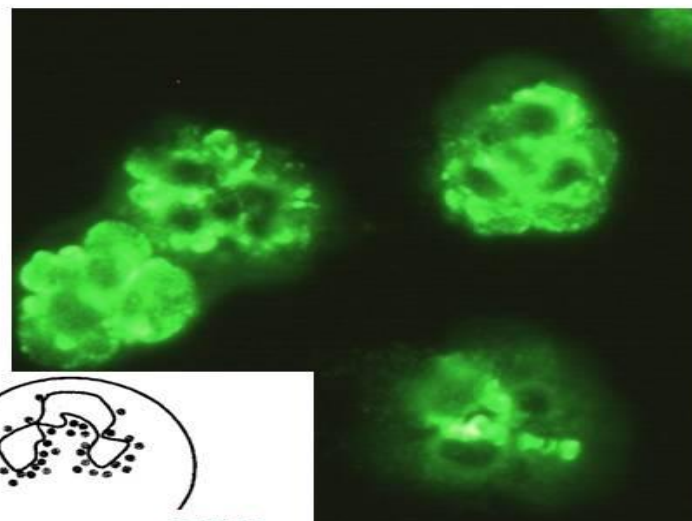
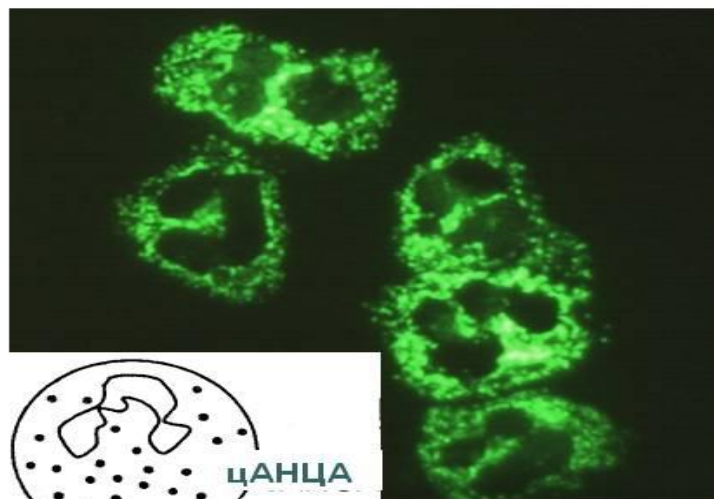
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа - Строс

- ✓ гетерогенная популяция АТ, реагирующих с ферментами цитоплазмы нейтрофилов
- ✓ различают: цитоплазматические АНЦА (цАНЦА) – взаимодействуют с протеиназой 3 (ПР3) и перинуклеарные АНЦА (пАНЦА) – специфичные к миелопероксидазе (МПО)
- ✓ скрининг – реакция непрямой иммунофлюоресценции
- ✓ при положительном результате – ИФА на АТ к ПР3 и МПО с определением их титра/количества



Антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА)



цАНЦА (АТ + ПРЗ) в виде гранул
диффузно по всей цитоплазме
нф

пАНЦА (АТ + МПО)
перинуклеарно – «облепляют»
лопасти ядра нф

Патогенез АНЦА-ассоциированного васкулита



Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)

- язвенно-некротическое поражение ВДП (90%): ринит, синусит, отит, поражение трахеи и гортани □ подскладочная гранулема и стеноз. Перфорация носовой перегородки □ седловидная деформация носа. Деструктивный пансинусит с распространением на орбиту
- легкие (50 – 70%): узлы, инфильтраты, склонные к распаду и формированию полостей (у каждого пятого – бессимптомно!)
- почки (80%): гломерулонефрит
- орган зрения (50%): формирование периорбитальной гранулемы □ псевдотумор орбиты □ слепота

Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)

- кожа: геморрагические или язвенно-геморрагические высыпания
- ПНС: асимметричный сенсорно-моторный множественный мононеврит
- редко – сердце и ЖКТ
- **в 90% случаев обнаруживаются цАНЦА (со специфичностью к PR3)**

Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)

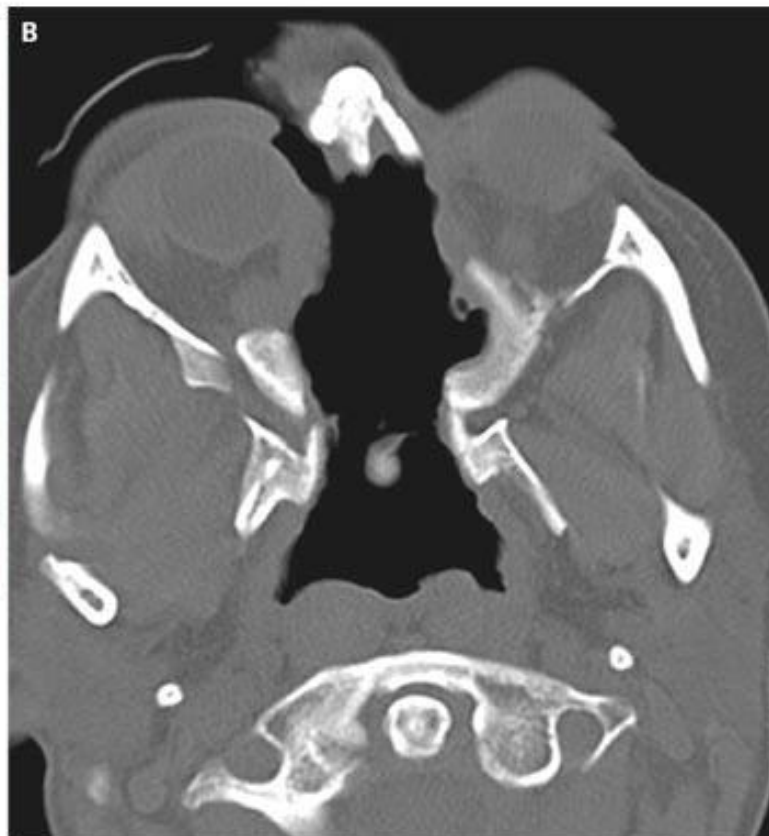
- ✓ воспаление полости рта и носа (язвы в полости рта, гнойные или кровянистые выделения из носа)
- ✓ изменения в легких при рентгенографии (узелки, инфильтраты, полости – КТ!)
- ✓ мочевого синдром (гематурия > 5 эритроцитов в п/зр) или эритроцитарные цилиндры в осадке мочи
- ✓ биопсия: гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве

Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)

**Диагноз выставляется при
наличии**

2-Х И БОЛЕЕ КРИТЕРИЕВ.

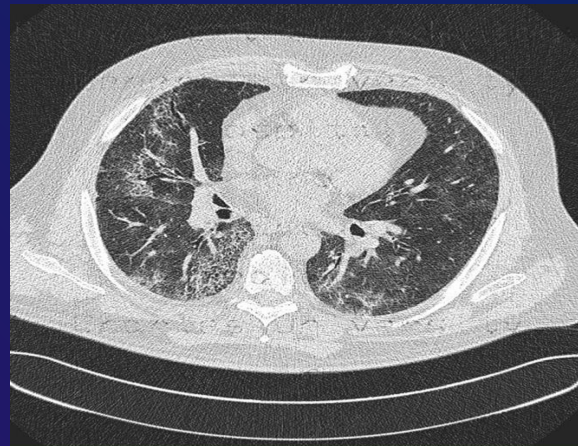
Гранулематоз с полиангиитом (поражение ВДП)



Гранулематоз с полиангиитом (поражение кожи и псевдотумор орбиты)

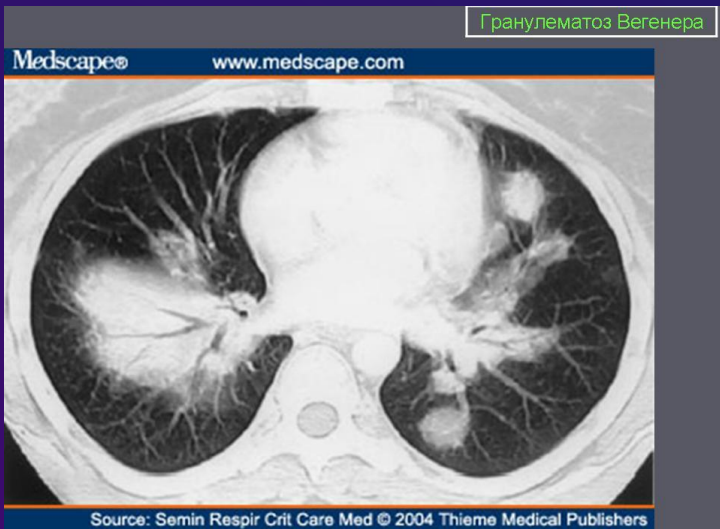


Гранулематоз с полиангиитом (поражение легких)

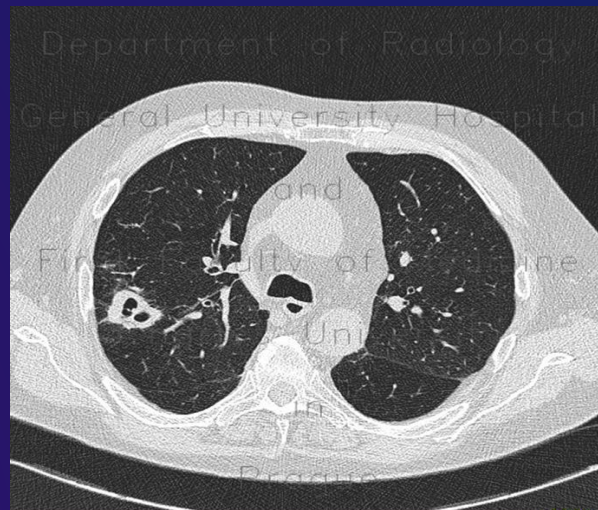


Гранулематоз
Вегенера

ATLAS радиологических изображений



Гранулематоз Вегенера



Гранулематоз
Вегенера

ATLAS радиологических изображений

Микроскопический полиангиит

- из всех АНЦА-СВ – наиболее острое начало и агрессивно прогрессирующее течение
- почки (90%): гломерулонефрит, нередко БПГН , но без злокачественной АГ! Особенно тяжелое течение – при ассоциации с цАНЦА
- легкие (35 – 70%): чаще инфильтраты без распада, но возможен и распад с кровотечением (цАНЦА), фиброзирующий альвеолит (пАНЦА)
- ! нет гранулематозного воспаления ВДП: не бывает подскладочного ларингита, седловидного носа, периорбитальной гранулемы

Микроскопический полиангиит

- кожа (70%): геморрагические или язвенно-геморрагические высыпания
- орган зрения: склерит и эписклерит
- ПНС: асимметричный сенсорно-моторный множественный мононеврит
- **с одинаковой частотой определяются цАНЦА и пАНЦА**

Микроскопический полиангиит



Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа - Строс

- характерна стадийность развития симптомов (каждая стадия на протяжении нескольких лет): астма (аллергический ринит, полипозный синусит, лекарственная непереносимость) □ эозинофилия (с эпизодами эозинофильной пневмонии или гастроэнтерита) □ системный васкулит
- легкие (70%): мигрирующие инфильтраты или узлы без распада
- поражение нервной системы чаще, чем при других АНЦА-СВ – до 64% (множественный мононеврит, невриты ЧМН, ОНМК, эписиндром)
- кожа (64%): геморрагические или язвенно-геморрагические высыпания

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа - Строс

- поражение сердца (30 – 50%): перикардит, эндомиокардит, коронарит, НРС, ХСН) – становится причиной половины всех летальных исходов!
- почки поражаются реже, чем при др. АНЦА-СВ (до 45%)
- орган зрения (30%): склерит и эписклерит
- **в 30 - 70% случаев обнаруживаются пАНЦА (но не всегда со специфичностью к МПО!)**

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа - Строс

- ✓ бронхиальная астма
- ✓ эозинофилия > 10% от общего числа лц
- ✓ мононейропатия (в т.ч. множественная) или полинейропатия по типу перчаток и чулок
- ✓ мигрирующие или преходящие легочные инфильтраты
- ✓ патология гайморовых пазух
- ✓ биопсия: скопление эф во внесосудистом пространстве

**Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом
Черджа - Строс**

**Диагноз выставляется при
наличии**

4-Х И БОЛЕЕ КРИТЕРИЕВ.

Подозрение на АНЦА-СВ

- Рефрактерная ЛОР-патология
- Поражение органа зрения (объемное образование орбиты)
- Поражение легких (стеноз бронха, рецидивирующая/рефрактерная пневмония с полостями распада, рецидивирующее альвеолярное кровотечение)
- Гломерулонефрит (особенно БПГН), легочно-почечный синдром
- Кожный васкулит (в т.ч. язвенно-некротический); неспецифический суставной синдром в сочетании с системными проявлениями; поражение ПНС

Диагноз подтверждается в случае:

- Бронхиальная астма с системными проявлениями
 - **обнаружения АНЦА (при типичной клинической картине) И/ИЛИ**
 - **по результатам морфологии (стремиться у большинства пациентов!)**

Клинические показания для определения АНЦА

- гломерулонефрит, особенно быстро прогрессирующий
- кровохарканье / легочное кровотечение, особенно в сочетании с гломерулонефритом
- кожный васкулит, сопровождающийся системными проявлениями
- множественные очаги поражения в легких при рентгенографии
- хроническое деструктивное поражение ВДП
- затяжное течение синусита или отита
- подскладочный стеноз гортани / трахеи
- множественный мононеврит или др. периферическая нейропатия
- псевдотумор орбиты

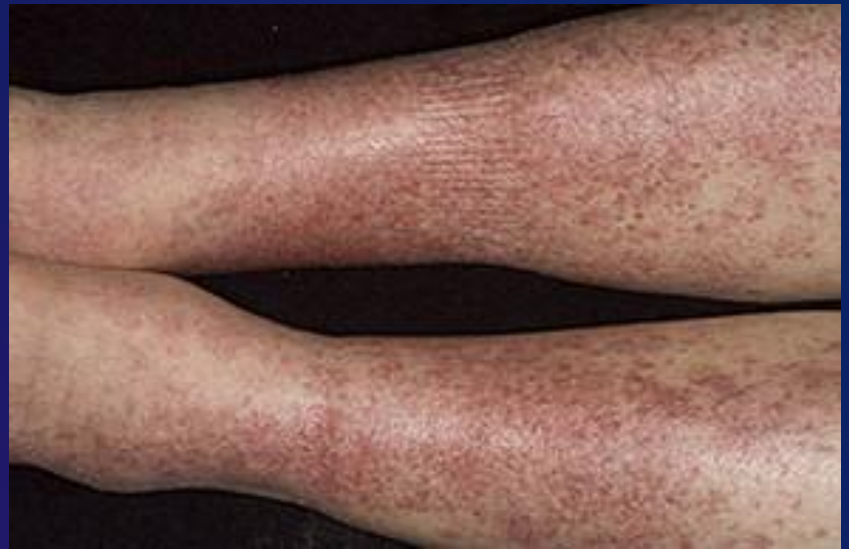
**Дифференциальный диагноз
АНЦА-ассоциированных
васкулитов**

- Дифференциальный диагноз легочно-почечного синдрома (синдром Гудпасчера, СКВ, стрептококковая пневмония с ГН, криоглобулинемия)
- Геморрагический васкулит
- Узелковый полиартериит (! МПА)
- АФС
- БПГН
- Доброкачественные и злокачественные новообразования орбиты и носа (в т.ч. лимфомы), IgG4-ассоциированная болезнь
- Деструктивные процессы в легких (септическая пневмония, абсцесс, пневмоцистная пневмония, туберкулез, микозы)
- ТЭЛА

Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна – Геноха, капилляротоксикоз)

Васкулит с иммунными **депозитами IgA**,
поражающий **мелкие сосуды**
(капилляры, венулы, артериолы).

Типичны поражение кожи, кишечника и
почек (IgA-нефропатия) в сочетании с
артралгиями или артритом.



Геморрагический васкулит

(J.A. Miles et al., 1990)

- ✓ пальпируемая пурпура (симметричная, возвышающаяся над поверхностью кожи, не исчезающая при надавливании, не зудящая, мелкая, но склонная к слиянию), не связанная с ↓ тц НВ! Излюбленные места – дистальные отделы конечностей с дальнейшим распространением вверх и на туловище, вокруг суставов
- ✓ дебют в возрасте моложе 20 лет
- ✓ диффузные боли в животе, усиливающиеся после еды, ишемия кишки (до некроза с кровотечением) НВ! У взрослых абдоминальный синдром встречается редко
- ✓ биопсия: инфильтрация гранулоцитами стенки артериол и венул

Геморрагический васкулит

(J.A. Miles et al., 1990)

**Диагноз выставляется при
наличии
2-Х И БОЛЕЕ КРИТЕРИЕВ.**

- ↑ содержания IgA в сыворотке

Криоглобулинемический васкулит

Васкулит с криоглобулинемическими иммунными депозитами, поражающий **мелкие сосуды**, сочетающийся с сывороточной криоглобулинемией.

Криоглобулины – ЦИК, состоящие исключительно из Ig и способные образовывать нерастворимые конъюгаты при температурах ниже температуры тела.

М.б. идиопатическим, а может относиться к «васкулитам с определенной этиологией» (НСV и HBV-инфекции).

Криоглобулинемический васкулит



- триада Мельтцера (пурпура, общая слабость, артралгии)
- дистальная сенсорная полинейропатия (! ЭМГ)
- гломерулонефрит
- феномен Рейно
- возможно: поражение легких, ЖКТ, синдром Шегрена, лимфаденопатия
- выявление криоглобулинов в сыворотке

Болезнь Бехчета

Системный васкулит неизвестной этиологии, характеризующийся рецидивами язвенного процесса в ротовой полости и на гениталиях, поражением глаз, суставов, ЖКТ, ЦНС и др. органов.

Имеет хроническое течение с непредсказуемыми обострениями и ремиссиями.

Заболеваемость преобладает в странах Средиземноморья, Ближнего Востока и Японии. Семейная агрегация.

Болезнь Бехчета (ISBD, 1990)

Большие критерии:

- ✓ Рецидивирующие язвы в полости рта: часто первое и универсальное проявление заболевания – для установления диагноза это обязательный признак!; одиночные или множественные; малые, большие, герпетиформные (редко); болезненные!; напоминают «отверстия, выдавленные дыроколом»
- ✓ Рецидивирующие язвы гениталий: сравнимы с афтами; чаще болезненные; в большинстве случаев оставляют после заживления рубчики; перианальные язвы – крупные и глубокие

Болезнь Бехчета (ISBD, 1990)

Большие критерии:

- ✓ Поражение глаз: двухстороннее!; задний увеит (васкулит сосудов сетчатки, ретинит, поражение стекловидного тела с кровоизлияниями в нем) – наихудший прогноз для зрения; передний увеит (ирит, иридоциклит, склерит, эписклерит и т.д.)
- ✓ Поражение кожи: узловатая эритема (м.б. как на н/к, так и на в/к – возвышающиеся красного цвета узлы с подкожной индурацией, рубцов не оставляют, но – остается гиперпигментация); акнеподобная сыпь (вне пубертата и ГКС); псевдофолликулит, папулы, пустулы вплоть до гангренозной пиодермии
- ✓ Положительный тест патергии: на предплечье в 4-х точках – укол стерильной иглой □ через 24 – 48 часов папула или пустула до 2 мм в диаметре, исчезающая через 3 – 4 дня

Болезнь Бехчета (ISBD, 1990)

Малые критерии (органные поражения):

- ✓ Поражение ЖКТ: язвы по ходу всего кишечника
- ✓ Поражение ЦНС: менингоэнцефалит, преходящая патология ЧМН
- ✓ Эпидидимит □ бесплодие
- ✓ Сосудистые нарушения: тромбофлебиты поверхностных и глубоких вен чаще н/к □ иногда ТЭЛА; артерии – редко, проявляются тромбозами и образованием аневризм
- ✓ Артрит без деформаций и анкилозов

Болезнь Бехчета (ISBD, 1990)

I. Полный тип:

- 4 больших критерия

II. Неполный тип:

- 3 больших критерия
- 2 больших + 2 малых
- типичные глазные симптомы + 1 большой или 2 малых

III. Вероятный:

- только 2 больших критерия
- 1 большой + 2 малых критерия

Болезнь Бехчета (узловатая эритема)



Болезнь Бехчета (язвы в полости рта)



Дифференциальный диагноз болезни Бехчета

- Герпетическая и ВИЧ инфекция
- Пузырчатка, кератодермия и др. дерматологические заболевания
- Реактивный артрит
- Воспалительные заболевания кишечника
- Узловатая эритема (как самостоятельное заболевание или симптом другой патологии)

Дифференциальный диагноз (заключение)

Конституциональные симптомы	Все васкулиты
Сетчатое ливедо, дигитальные инфаркты, язвы, узелки	УП, ГПА, ЭГПА
Пальпируемая пурпура	Все васкулиты, кроме поражающих крупные сосуды
Множественный мононеврит	УП, криоглобулинемический васкулит, ГПА, ЭГПА
Поражение почек (ишемическое)	УП, артериит Такаясу
Гломерулонефрит	МПА, ГПА, криоглобулинемический васкулит, ЭГПА, ГВ
ЛОР-органы	ГПА, реже МПА и ЭГПА
Поражение легких	ГПА, ЭГПА, реже МПА
Глаза	Артериит Такаясу, ГКА, ГПА,

Фазы заболевания (в зависимости от клинической активности)

Клиническая фаза	BVAS	Характеристика
Полная ремиссия	0 – 1 балл	Отсутствие клинической активности и необходимости в терапии при нормальном уровне СРБ
Частичная ремиссия	50% от исходного	↓ BVAS на 50% от исходного
Легкое обострение	≤ 5 баллов	Появление клинических признаков заболевания с увеличением BVAS до 5 баллов.
Тяжелое обострение	≥ 6 баллов	Вовлечение в воспалительный процесс жизненно важных органов (легкие, почки, ЦНС)

Рефрактерное течение СВ – отсутствие обратного развития клинических проявлений либо увеличение клинической активности, несмотря на проводимую в течение 6 недель стандартную патогенетическую терапию.

Таблица 1. Бирмингемский индекс клинической активности СВ

1. Системные проявления	Баллы	4. ЛОР-органы	Баллы	7. Желудочно-кишечный тракт	Балл
1. Миалгии/ артралгии/ артрит	1	1. Выделения/затруд. нос. дыхания	2	1. Боль в животе	3
2. Лихорадка (<38,5°C)	1	2. Синусит	2	2. Кровавая диарея	6
3. Лихорадка (>38,5°C)	2	3. Носовое кровотечение	4	3. Инфаркт кишечника	9
4. Потеря массы тела (<2 кг)	2	4. Кровяные корочки в носу	4	4. Панкреатит/перфорация ж.п.	9
5. Потеря массы тела (>2 кг)	3	5. Выделения из ушей	4	максимально: 9	
максимально: 3		6. Средний отит	4	8. Почки	Баллы
2. Кожные покровы	Баллы	7. Глухота	6	1. Диастолическое АД> 90 мм рт.ст.	4
1. Пурпура/ другой васкулит кожи	2	8. Охриплость/ ларингит	2	2. Протеинурия (>1г или > 0,2 г/с)	4
2. Язвы	4	9. Стеноз гортани	6	3. Гематурия (>1эр.или>0,2эр./мл)	8
3. Гангрена	6	максимально: 6		4. Креатинин 125-249 мкмоль/л	8
4. Множественные гангрены пальцев	6	5. Легкие	Баллы	5. Креатинин 250-499 мкмоль/л	10
максимально: 6		1. Одышка/ астма	2	6. Креатинин > 500 мкмоль/л	12
3. Слизистые оболочки/ глаза	Баллы	2. Узелки или фиброз	2	7. Быстро прогрессирующий гломерулонефрит	12
1. Язвы полости рта	1	3. Инфильтрат	4	максимально: 12	
2. Язвы половых органов	1	4. Кровохаркание	4	9. Нервная система	Баллы
3. Конъюнктивит	1	5. Плевральный выпот/ плеврит	4	1. Органические нарушения, деменция	3
4. Эписклерит/ склерит	2	6. Легочное кровотечение	6	2. Периферическая нейропатия	6
5. Увеит	6	максимально: 6		3. Множественный двигательный мононеврит	9
6. Отек/ геморрагии сетчатки	6	6. Сердечно-сосудистая система	Баллы	4. Судороги	9
7. Ретро-орбитальная гранулема	6	1. Шумы	2	5. Инсульт	9
максимально: 6		2. Отсутствие пульса	4	6. Поражение спинного мозга	9
		3. Аортальная недостаточность	4	максимально: 9	
		4. Перикардит	4		
		5. ОИМ	6		
		6. НК/ кардиомиопатия	6		
		максимально: 6			

Общая максимально возможная сумма баллов: 63

Лечение системных васкулитов

- Индукция ремиссии коротким курсом агрессивной терапии
- Поддержание ремиссии при помощи длительной (0,5 – 2 года) терапии иммуносупрессантами в дозах, достаточных для достижения стойкой клинико-лабораторной ремиссии
- Лечение рецидивов

Лечение СВ (глюкокортикостероиды)

- **ВСЕГДА!**
- перорально в качестве монотерапии позволяет достичь ремиссии у большинства больных с артериитом Такаясу и ГКА /РПМ
- показания к пульс-терапии МП: неэффективность пероральной монотерапии, высокая активность СВ, поражение жизненно важных органов и наличие неблагоприятных прогностических признаков, проводится, как правило, в сочетании с ЦФ

Лечение СВ (циклофосфамид)

- показания: АНЦА-СВ, тяжелые формы ГВ, классический УП, криоглобулинемический васкулит, рефрактерное течение артериита Такаясу и ГКА
- лечение продолжается в течение 3 – 12 месяцев

Лечение СВ (ритуксимаб)

- показания: АНЦА-СВ
- по эффективности и безопасности сопоставим с ЦФ
- применяется при рефрактерном или рецидивирующем течении

Лечение СВ (другие цитостатики)

- азатиоприн, лефлуномид
(поддержание ремиссии)
- метотрексат (рефрактерное течение артериита Такаясу и ГКА)
- мофетила микофенолат
(рефрактерное или рецидивирующее течение СВ)

Лечение СВ

- **плазмаферез** (у отдельных пациентов СВ с БПГН в качестве процедуры, улучшающей прогноз в отношении функции почек)
- **в/в иммуноглобулин** (тяжелое поражение почек, присоединение серьезных инфекционных осложнений)
- **АБ и противовирусные средства**
- **антиагреганты и антикоагулянты**
- **вазодилататоры**
- **ингибиторы АПФ**