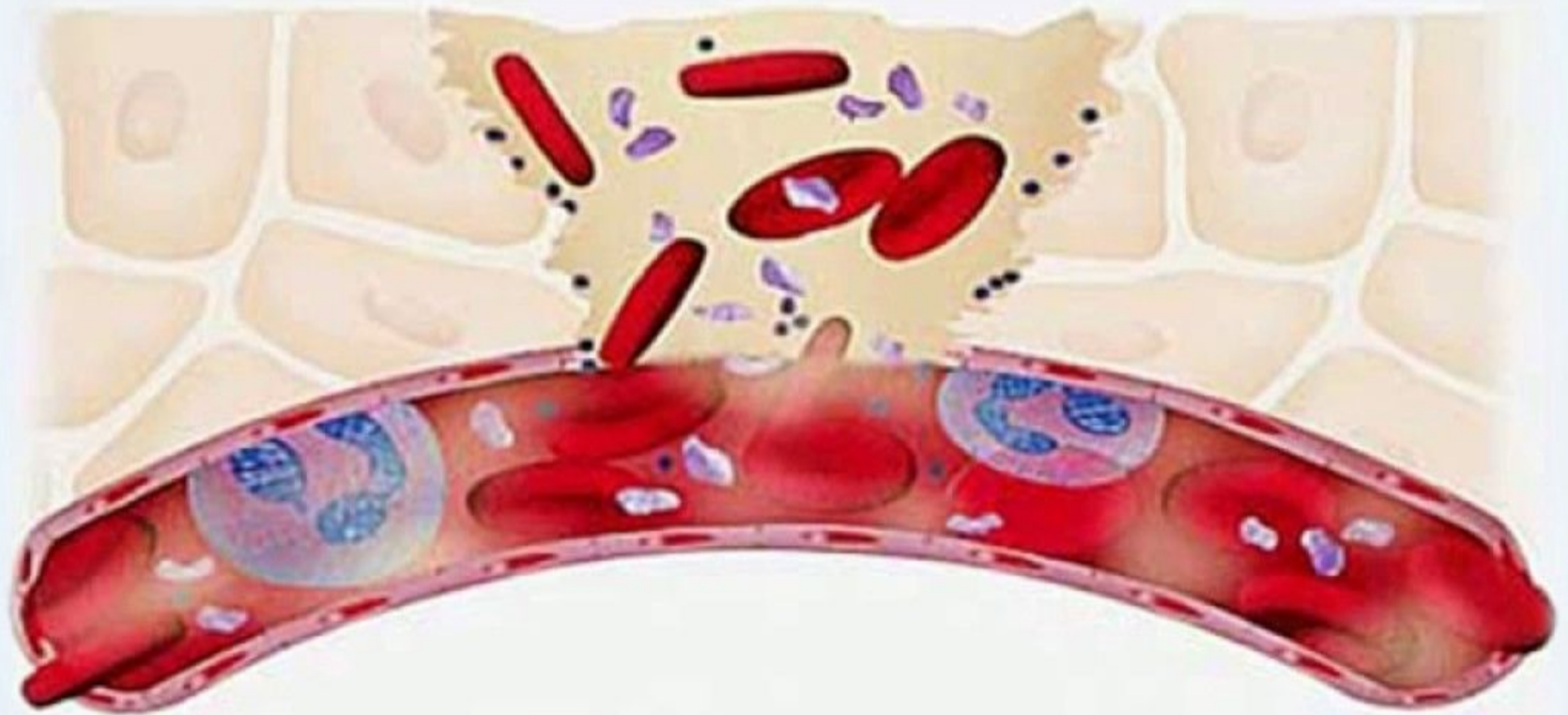


Системные васкулиты

Подготовила : Якубжанова Захро

Группа : ОМ-422РП

Проверила : Душпанова А.Т



ЦЕЛЬ

- Целью данной презентации является изучении его этиологии, патогенеза, клинической картины, диагностики и правильно лечение

План

1. Актуальность
2. Определение
3. Этиология
4. Патогенез
5. Классификация – УП,

- СИНДРОМ ЧАРГА-СТРОССА,
- Болезнь Бюргера ,
- синдром Вегенера ,
- Микроскопич полиартерит

6. Клиника
7. Диагностика
8. Лечение
9. Список литературы

Системные васкулиты



это гетерогенная группа заболеваний, со сходным патогенезом, в основе которых лежит генерализованное повреждение сосудов воспалительного характера, проявляющееся иммунным воспалением и некрозом сосудистой стенки, что приводит к поражению разных органов и систем в организма.

- **I. Первичные васкулиты (нозологически самостоятельные системные васкулиты) - генерализованное поражение сосудов иммунного генеза как самостоятельное заболевание.**

- A. Поражающие крупные артерии

Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия

Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)

Изолированный ангиит ЦНС

- B. Поражающие средние артерии

Классический узелковый периартериит

Болезнь Кавасаки (слизисто-кожно-железистый синдром)

- C. Поражающие мелкие и средние артерии

Гранулематоз Вегенера

Аллергический (эозинофильный) гранулематозный ангиит (синдром Чарга-Огросса)

Микроскопический полиартериит

- D поражающий мелкие сосуды

Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна-Геноха)

Эссенциальный криоглобулинемический васкулит

Кожный лейкоцитокластический васкулит

● **2. Вторичные васкулиты** - развиваются как реакция на инфекцию, инвазию гельминтами, при воздействии химических факторов, радиации, при опухолях.

● А. При инфекциях

Бактериальной (инфекционный эндокардит, сепсис)

Вирусной (хронический активный гепатит)

При риккетсиозах

● В. При паразитарных заболеваниях

● С. При лекарственной (сывороточной) болезни

● D. При злокачественных опухолях (волосато клеточном лейкозе, лимфомах, солидных опухолях)

● F. При профессиональных болезнях (бериллиоз, силикоз,

● интоксикация мышьяком)

Таблица – Стратификация системных васкулитов		
Преимущественно поражаемые артерии	Первичные СВ	Вторичные СВ
Крупные артерии	Артериит Такаясу, гигантоклеточный артериит	Аортит при ревматических болезнях, сифилис аорты
Артерии среднего калибра	Узелковый полиартериит, болезнь Kawasaki	Инфекционного генеза
Артерии среднего и мелкого калибра	Гранулематоз Вегенера, ангиит Чардж-Стросс, микроскопический полиартериит, идиопатический васкулит центральной нервной системы	При ревматических болезнях, системной красной волчанке, синдроме Шегрена, инфекционных заболеваниях (в том числе при ВИЧ), токсико-аллергические лекарственные
Артерии малого калибра (артериолы)	Геморрагический васкулит, ЛЦКВ, эссенциальная криоглобулинемия	Лекарственные васкулиты, инфекционные

ЭТИОЛОГИЯ

Этиология большинства первичных системных васкулитов неизвестна.

Предполагается роль следующих этиологических факто-ров:

- 1. Вирусная инфекция (вирусы гепатита В и С, парвовирус В19, цитомегаловирус, ВИЧ, вирус Эпштейна-Барра и др.)
- 2. Бактериальная инфекция (стрептококки, иерсинии, хламидии, сальмонеллы и др. бактерии).
- 3. Гиперчувствительность к разнообразным лекарственным пре-паратам (антибиотикам, антитуберкулезным, противовирусным и др.). Гиперчувствительность к лекарственным средствам может спровоцировать развитие некротизирующего васкулита.
- 4. Гиперчувствительность к компонентам табака вызывает развитие облитерирующего тромбангиита.
- 5. Генетические факторы играют большую роль в развитии системных васкулитов. генетических факторов в развитии и ганглиточного артериита (связь с HLA DRt), болезни Такаясу.

Патогенез системных васкулитов

В развитии повреждения сосудов одновременно играют роль несколько иммунных, а, возможно, и неиммунных патогенетических механизмов.

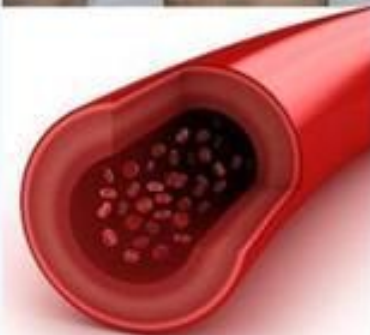
- 1) образование патогенных иммунных комплексов и их отложение в стенках сосудов;
- 2) образование аутоантител, таких как антитела к цитоплазме нейтрофилов и антитела к клеткам эндотелия;
- 3) клеточный и молекулярный иммунный ответ, включающий образование цитокинов и молекул адгезии;
- 4) образование гранулем;
- 5) повреждение и нарушение функций эндотелиальных клеток микроорганизмами, опухолевыми клетками или токсинами.

Клиническая картина

В начале заболевания системными васкулитами фиксируются общие проявления неспецифического воспаления:

- артралгии
- субфебрильная или фебрильная лихорадка
- похудание
- лейкоцитоз
- признаки периферических и висцеральных сосудистых нарушений,
- диспротеинемия
- увеличение СОЭ
- положительный ответ на противовоспалительную и иммунодепрессивную терапию.
- Кожный синдром (узелки, петехии, пятна, кожная пурпура, язвы и др.)
- Поражение ЖКТ

Каждый васкулит все же имеет свои особенные проявления (вместе с общими для группы болезней проявлениями). От локализации вируса зависит, какие симптомы будут проявляться. Также симптомы зависят от калибра пораженных сосудов и распространенности процесса поражения, от характера морфологических изменений и степени расстройства гемодинамики и тканевой ишемии.



I. Узелковый периартериит

Узелковый периартериит — ведущее к прогрессирующей органной недостаточности воспалительное поражение артериальной стенки сосудов мелкого и среднего калибра с образованием микроаневризм. Другим распространённым названием является узелковый полиартериит.



УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ (болезнь Куссмауля – Майера (1866))

М:Ж = 5:1, в детском и пожилом возрасте 1:1

«узелки» – сосудистые аневризмы

«панартериит» – все слои сосудистой стенки

Этиология неизвестна. Предполагается:

- сочетание с вирусами гепатита В, цитомегаловирусами, парвовирусами
- сочетание с аутоиммунными заболеваниями (СКВ, дерматомиозит и др.)
- медикаментозное воздействие (сульфаниламидные препараты и др.)

Патогенез – варианты теорий:

- иммунокомплексные механизмы
- непосредственное повреждение эндотелия с последующим высвобождением цитокинов и медиаторов воспалительной реакции

Пусковой фактор или антиген не установлен !

Патогенез

Предрасполагающие факторы

- перенесенные инфекции,
- интоксикации,
- введение вакцин,
- сывороток,
- прием лекарств,
- переох-лаждение,
- инсоляция.



- Патогенез сводится к гиперергической реакции организма в ответ на этиологические факторы, аутоиммунной реакции антиген-антитело (в том числе к сосудистой стенке), формированию иммунных комплексов, отложению их в сосудистой стенке и развитию в ней иммунного воспаления. Иммунные комплексы активируют комплемент, вследствие чего происходит непосредственное повреждение сосудов и образование хемотаксических веществ, которые привлекают в очаг поражения нейтрофилы. Они фагоцитируют иммунные комплексы, при этом в большом количестве выделяются лизосомальные протеолитические ферменты, которые повреждают структуры сосудистой стенки.

- *Клинические варианты* (Е. Н. Семенкова, 1988).
- Болеют преимущественно *мужчины в возрасте 30-60 лет*
- Основные клинические синдромы этой формы: поражение почек (изолированный мочевоы синдром, мочевоы синдром с нестойкой артериальной абдоминальнй синдром (сосудистые язвы, ишемия, тромбоз артериальных стволов);
- Поражение периферической нервной системы (невриты, миалгии, гипертензии, двигательные
- Нарушения, атрофия мышц, кистей и стоп);
- Поражение сердца(коронарит, мелкоочаговй инфаркт миокарда, прогрессирующая сердечная недостаточность, аритмии);
- Поражение легких(васкулит, прогрессирующй фиброз, инфаркт легкого, плеврит);
- Поражение ЦНС (психические расстройства, эпилрипадки, геми-парез).
Кожные сыпи — эритематозные, пятнисто-папулезные, геморрагические, уртикарные,

Узелковый периартериит



Узелковый полиартериит



Классификация узелкового периартериита (Е. Н. Семенко-ва, 1988):

- Клинические варианты:
 - Классический (почечно-висцеральный или почечно-полиневритический).
 - Астматический.
 - Кожно-тромбангитический.
 - Моноорганный

- Течение:
 - Благоприятное (доброкачественное).
 - Медленно прогрессирующее (без артериальной гипертензии и с артериальной гипертензией).
 - Рецидивирующее.
 - Быстро прогрессирующее.
 - Острое или молниеносное.

- Фаза болезни
 - Активная
 - Неактивная
 - склеротическая

.Осложнения

- Инфаркты различных органов и их склероз.
- Геморрагии (разрыв аневризмы).
- Прободение язв.
- Гангрена кишечника..
- Энцефаломиелит.

« Большие » и

критерии

- 1. Поражение почек.
- 2. Коронарит.
- 3. Абдоминальный синдром.
- 4. Полиневрит.
- 5. Бронхиальная астма с эозинофилией.

« Малые »

- 1. Лихорадка.
- 2. Снижение массы тела.
- 3. Миалгический синдром.

Диагноз достоверен при наличии трех больших и двух малых критериев.

Классификационные критерии диагноза узелкового полиартериита (Lightfoot R.W. et al., 1990)

Критерии	Определение
1. Похудание > 4 кг	Потеря массы тела 4 кг и более с начала заболевания, не связанная с особенностями питания
2. Сетчатое ливедо	Ветвистое изменение рисунка кожи на конечностях и туловище
3. Болезненность в яичках	Ощущение болезненности в яичках, не связанное с инфекцией, травмой и т.п.
4. Миалгии; слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей	Диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область) или слабость и болезненность в мышцах нижних конечностей
5. Мононеврит или полинейропатия	Развитие соответствующих неврологических проявлений
6. Диастолическое давление > 90 мм рт.ст.	Повышение артериального давления
7. Повышение уровня мочевины или креатинина в крови	Содержание мочевины > 14,4 ммоль/л (40 мг%) или креатинина > 133 ммоль/л (1,5 мг%), не связанные с дегидратацией или обструкцией мочевыводящих путей
8. Вирус гепатита В	Наличие поверхностного антигена вируса гепатита В или антител к нему в сыворотке крови
9. Артериографические изменения	Аневризмы или окклюзии висцеральных артерий при ангиографии, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями
10. Биопсия мелких и средних артерий	Гранулоцитарная и мононуклеарно-клеточная инфильтрация стенки сосуда при морфологическом исследовании

Формулировка диагноза

- Узелковый периартериит, кожно тромбангитический вариант, медленно прогрессирующее течение, активная фаза, подкожные узелки, геморрагическая пурпура, миалгия.

Лечение

1. Иммунодепрессанты- гормональные(глюкокортикоиды:преднизолон, метилпреднизолон, триамнилолон, дексаметазон)и негормональные (цитостатистики-азатиоприн, циклофосфан)

Показания к назначению цитостатистиков

- Тяжелое поражение почек со стойкой АГ
- Генерализованный Упс поражением почек, ЖКТ, сердца
- Астматич вариант
- Если ГК не дало эффекта
- Противопоказание к лечению ГК
- Язва ЖКТ и 12к , высокая АГ, остеопороз

2. Эфферентная терапия – гемосорбция и плазмафарез

3. Антиагреганты или антикоагулянты- гепарин – 15000-20000ЕД

4. НПВС

5. Симптоматическое лечение – АГ- клофеллин-0.3-0.6мг, допегит- 1,5-2г+верошпирон , ингибиторы Апф- капотен,

СН-антиангиальныеи вазодилатотры, мочегонные

6. Диспансекризация

2. АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЙ АНГИИТ -СИНДРОМ ЧАРГА-СТРОССА

- Синдром Чарга-Ограсса — аллергический эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды, сочетающийся с воспалением дыхательных путей, бронхиальной астмой и эозинофилией. аллергическое воспаление сосудов, которое нарушает кровообращение в жизненно важных органах и тканях.
- Описан Чаргом и Стрессом в 1951 г. Раньше этот синдром описывался как астматический вариант узелкового периартериита.

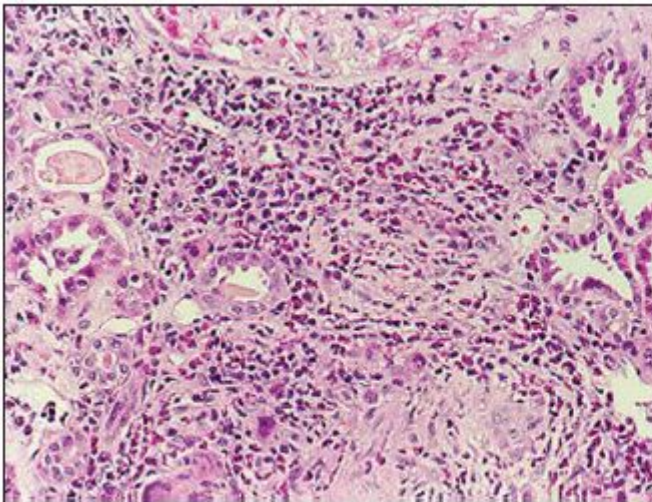


Рис. 1. Гистологическая картина легкого при синдроме Черга-Страусса



Рис. 2. Кожные поражения при синдроме Черга-Страусса

- **Причины синдрома Чарга-Стросса**

- Аллергический гранулематоз, вероятно, вызывается сочетанием каких-то внешних и внутренних факторов, но наука до сих пор точно не знает, каких именно.

- **Факторы риска включают:**

- 1. Возраст. Возраст большинства больных 38-52 года. Синдром Чарга-Стросса редко встречается у детей и пожилых людей.
- 2. История астмы и аллергического ринита. Подавляющее большинство больных страдали одним из этих заболеваний, причем многие – в тяжелой форме.

Клиническая картина

- **Поражение легких и верхних дыхательных путей-** бронхиальная астма, нехарактерная для других системных васкулитов. Возможно присоединение инфекции в бронхопульмональной системе, что ведет к развитию инфекционно-аллергической бронхиальной астмы. В ранних стадиях часто обнаруживаются эозинофильные инфильтраты в легких. Кроме того, наблюдаются аллергический ринит, полипоз носа, часто обостряющийся синусит.
- **Поражение ЖКТ** – проявляется эозинофильным гастроэнтеритом, васкулитом кишечника – боли в животе, диарее, кровотечение, в тяжелых случаях – перфорация кишечника, перитонит, кишечная непроходимость.
- **Поражение кожи-узелки**, геморрагическая пурпура, эриматозная сыпь, крапивница
- **Поражение нервной системы-** поражение ЦМН, ЦНС- судороги, инсульты даже комы
- **Поражение почек**
- **Поражение ССС**
- **Поражение опорно-двигательного аппарата**

Течение заболевания



Выделяют 3 периода:

- 1- Продромальный период** (может продолжаться до 10 лет); характеризуется аллергическим ринитом, полинозом, бронхиальной астмой;
- 2- Второй период;** основные проявления: периферическая и тканевая эозинофилия, эозинофильная пневмония, эозинофильный гастрит;
- 3- Третий период;** характеризуется преобладанием клиники системного васкулита.

Диагностические критерии синдрома Чарга-Стресса
(Masi, 1990, цит.: Шилкина Н. П. и соавт., 1997)

(Masi, 1990, цит.: Шилкина Н. П. и соавт., 1997)

Критерии	Определение
Бронхиальная астма	Признаки экспираторного удушья и свистящие хрипы на выдохе
Эозинофилия	В лейкоцитарной формуле количество эозинофилов больше 10%
Аллергия в анамнезе	Сезонная аллергия (аллергический ринит) или другие аллергические реакции (пищевая, контактная аллергия) за исключением лекарственной
Нейропатия	Мононейропатия , множественная полинейропатия , полинейропатия по типу чулок, перчаток
Легочные инфильтраты	Мигрирующие или транзиторные легочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании
Поражение придаточных пазух носа Внесосудистая эозинофилия	Боли в области придаточных пазух носа , рентгенологические признаки синусита Скопление эозинофилов во внесосудистом пространстве (по данным биопсии)

№ п/п	Критерии	Определение
1	Астма	Затруднение дыхания или диффузные хрипы на вдохе
2	Эозинофилия	Эозинофилия >10% в лейкоцитарной формуле
3	Аллергия в анамнезе	Сезонная аллергия (аллергический ринит) или другие аллергические реакции (пищевая, контактная) за исключением лекарственной
4	Мононейропатия	Мононейропатия, множественная полинейропатия по типу перчаток (чулок)
5	Легочные инфильтраты	Мигрирующие или транзиторные легочные инфильтраты, обнаруженные при рентгенологическом обследовании
6	Поражение придаточных пазух носа	Боли в области придаточных пазух носа или рентгенологические изменения слизистой оболочки
7	Внесосудистые эозинофильные инфильтраты	Скопления эозинофилов во внесосудистом пространстве (по данным биопсии)

- потеря массы тела, лихорадочное состояние;
- женский пол
- гломерулонефрит течение которого замедлено;
- полиневрит;

АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЙ АНГИИТ (СИНДРОМ ЧАРГА-СТРОССА)

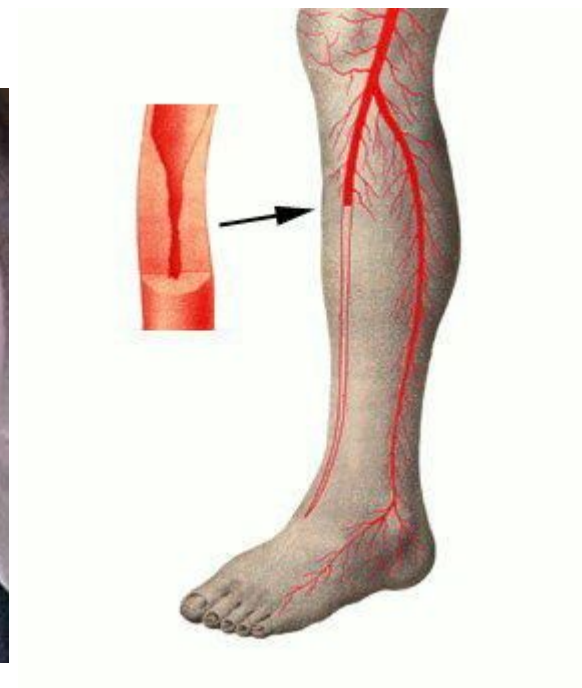
- **1. ОАК:** умеренная анемия, лейкоцитоз, эозинофилия (характерный симптом!), увеличение СОЭ.
- **2. БАК:** увеличение содержания γ -глобулинов, серомукоида, гаптоглобина.
- **3. ИИ:** увеличение уровня ЦИК и концентрации IgE, выявление РФ, антинейтрофильных цитоплазматических, перинуклеарных антител.
- **4. Биопсия кожно-мышечного лоскута:** эозинофилия во внесосудистом пространстве.

Лечение

- Комплексное = преднизолон 40-60 мг/сут и цитостатики (азиотропин, циклофосФАмид)

3 . ОБЛИТЕРИРУЮЩИИ ТРОМБАНГИИТ (БОЛЕЗНЬ ВИНИВАРТЕРА-БЮРГЕРА)

- Облитерирующий тромбангиит — хроническое воспалительное заболевание артерий среднего и мелкого калибра, вен и нервных стволов с преимущественным вовлечением дистальных и последующим распространением патологического процесса на проксимальные отделы сосудов верхних и нижних конечностей. Заболевают преимущественно молодые мужчины в возрасте около 30 лет, как правило, длительно курящие.



Классификация

В зависимости от того в каком участке артериального русла происходит затруднение кровотока, выделяют 3 типа:

- Дистальный тип (60-65% от общего числа), характеризуется облитерацией артерий малого диаметра (стопа, голень, кисти, предплечье).
- Проксимальный тип (15-20%), поражение артерий среднего и крупного диаметра (бедренная, подвздошная, аорта).
- Смешанный тип (15-20%), сочетание двух первых типов поражения.

Этиология

- 1- Инфекционный фактор
- 2-Нейроэндокринный фактор
- 3-Неврогенный (нейрогенный) фактор
- 4-Аутоиммунный фактор
- 5-Генетический (наследственный) фактор
- 6-Табачокурение
- 7-Повреждающие факторы



патогенез

- Развитие заболевания, схожее с сальмонеллезной, стрептококковой, вирусной, хламидийной и риккетсиозной инфекцией.
- Повышенная функция надпочечников способствует гиперadreналиемии с развитием спазма в системе микроциркуляции.
- Органические изменения в нервных стволах приводят к спастической дистрофии, тромбообразованию и облитерации периферических артерий.
- Выработка аутоантител к эндотелиоцитам, коллагену, эластину, ламинину с образованием ЦИК и развитием антифосфолипидного синдрома.
- -
- Цитотоксическое влияние никотина на эндотелиальные клетки и гипоксическое воздействие карбоксигемоглобина на эндотелиоциты с уменьшением выработки вазоактивных пептидов и развитием спазма, тромбоза и облитерации периферических артерий.
- Травма, отморожение, аллергические реакции, хроническая интоксикация мышьяком.

Облитерирующий эндартериит

Дистрофические изменения стенки артерий
среднего и мелкого калибра

Стеноз артерий

Ишемия тканей (гипоксия)

Метаболический
ацидоз

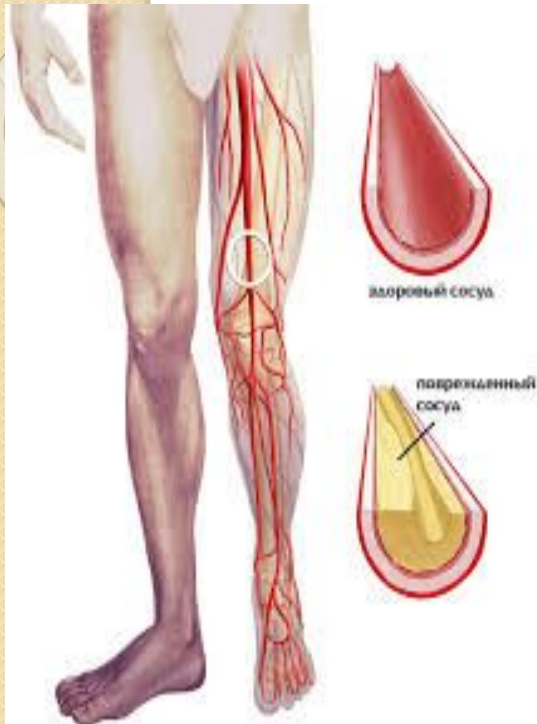
Накопление
свободных
радикалов

Разрушение
клеточных
мембран

Серотонин,
Гистамин,
Кинин

- Болевой синдром;
- Похолодание, онемение ног;
- Бледность, синюшность кожи;
- Трофическая язва;
- Сухая гангрена;
- Влажная гангрена.

Клиническая картина



Ведущими клиническими проявлениями являются симптомы поражения артерий нижних конечностей:

- *Боли в ногах (в пораженных отделах, чаще в области различных отделов стопы) интенсивные, усиливающиеся в покое и ночью;*

Ощущение жжения в области подошв, особенно при ходьбе;

- • Зябкость и онемение пальцев стоп;
- • Болезненные язвы и некрозы дистальных отделов пальцев стоп, особенно в околоногтевой зоне и под ногтями с гиперемией,
- Отеки пальцев; в развернутой стадии болезни — гангрена.
- Стойкий цианоз дистальных фалангов



Облитерирующий эндартериит



MyShared

Д. Критерии

- **Большой критерий**
- Ишемия нижних конечностей у курящих молодых людей при отсутствии симптомов гиперлипидемии, сахарного диабета, диффузных заболеваний соединительной ткани, гематологической патологии или тромбоэмболии.
- **Малые критерии**
- Повторный мигрирующий тромбофлебит.
- Феномен Рейно.
- Ишемия верхних конечностей.
- Диагноз облитерирующего тромбангиита устанавливают при наличии большого и двух малых критериев.

Лабораторные и инструментальные данные

- 1. ОАК: лейкоцитоз, увеличение СОЭ.
- 2. БАК: увеличение содержания серомукоида, фибрина, сиаловых кислот, гаптоглобина, γ -глобулинов.
- 3. ИИ: выявляются антигены HLA A9, B5, DR4.
- конечностей.
- 5. Коагулограмма — выявляет повышение свертываемости крови и агрегации тромбоцитов.

Лечение

- Антикоагулянты(гепарин200-300мгв/в),антиагреганты(курантил , трентал),НПВС
- +преднизолон I 5-30мг
- Цитостатики – азатиоприн50-75мг,
- Ангиопротекторы(продектин, компламин)
- ангиоспазмолитических препаратов (ксантинола никотината, дротаверина, кислоты никотиновой, циннаризина, алпростадила)
- ациентам с облитерирующим тромбангиитом назначается тренировочная ходьба, фотогемотерапия (УФОК, ВЛОК), плазмаферез, гемосорбция, гипербарическая оксигенация, санаторное лечение.
- При неэффективности консервативной терапии пациенту необходима консультация сосудистого хирурга. Хирургическое лечение облитерирующего тромбангиита может заключаться в проведении поясничная симпатэктомии, операции обходного шунтирования пораженных сосудов, баллонной ангиопластики или ампутации конечности.

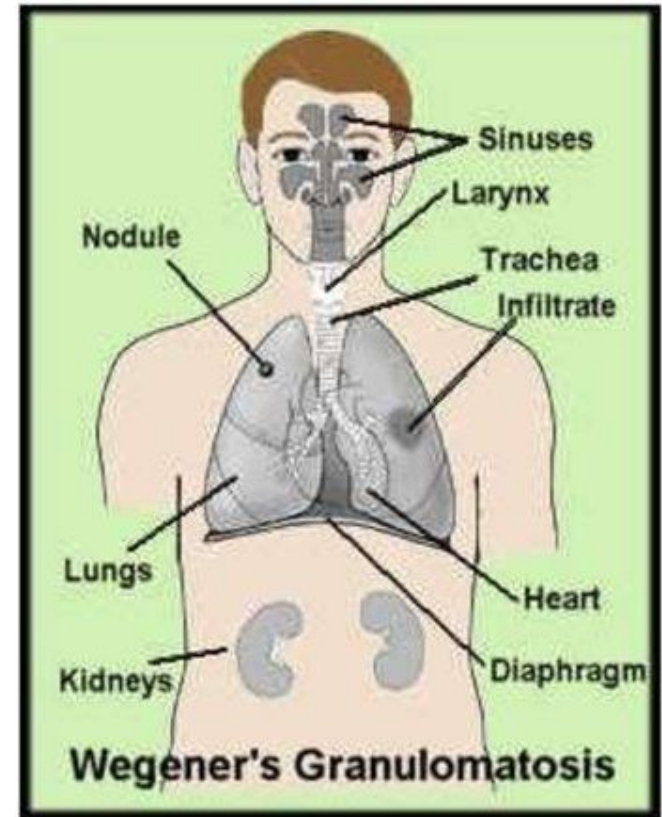
4. ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

- Гранулематоз Вегенера — гранулематозно-некротизирующий системный васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды
- (капилляры, вены, артериолы, артерии), сочетающийся с вовлечением верхних дыхательных путей, глаз, почек, лёгких и других органов. и развитием в них язвенно-некротических изменений. В стенке артерий и периваскулярном пространстве имеется гранулематозное воспаление.
- это аутоиммунное заболевание, при котором в иммунной системе происходит сбой: по неизвестным причинам организм начинает воспринимать собственные клетки как чужеродные и вырабатывать к ним антитела.



Гранулематоз Вегенера

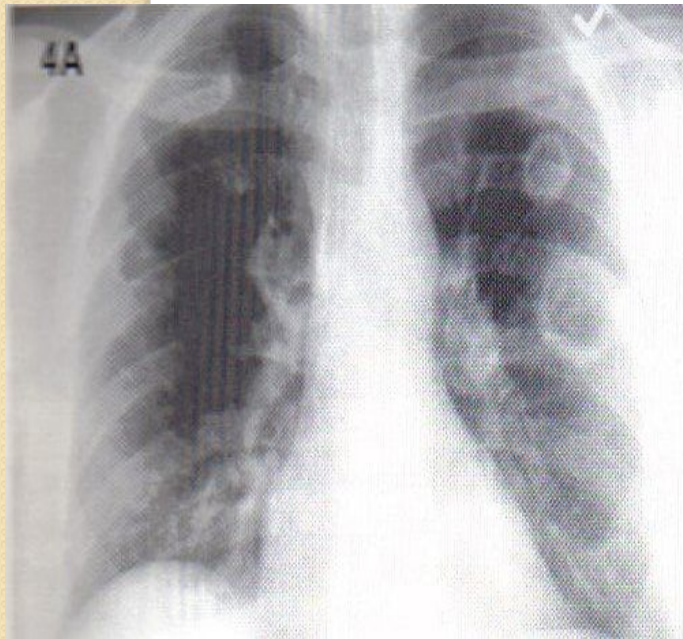
- быстро прогрессирующее заболевание невыясненной этиологии, ассоциированное с выработкой аутоантител (антител к цитоплазме нейтрофилов) и характеризующееся сочетанным воспалительным поражением нескольких органов (чаще всего лёгких и почек, а также верхних дыхательных путей, органов зрения и слуха), в основе которого лежит васкулит мелких сосудов с образованием гранулём.



Клиническая картина



- Выделяют две формы — локализованную и генерализованную.
- При локализованной форме поражаются преимущественно верхние дыхательные пути: характерны затрудненное носовое дыхание, упорный насморк с неприятным запахом, скопление кровянистых корок в носу, носовые кровотечения, осиплость голоса, возможны артралгии, миалгии; перечисленные симптомы то затухают, то обостряются



- При генерализованной форме имеют место лихорадка различной выраженности, ознобы и поты, суставно-мышечные боли, полиморфные сыпи и геморрагии, надсадный приступообразный кашель с гнойно-кровянистой мокротой, картина пневмонии с склонностью к абсцедированию и появлению плеврального выпота, нарастание легочно-сердечной недостаточности, симптомы поражения почек (протеинурия, гематурия, почечная недостаточность), анемия, нейтрофильный лейкоцитоз, увеличенная СОЭ.

Симптомы гранулематоза Вегенера

Среди общих симптомов выделяют:

- повышение температуры тела;
- общую слабость;
- снижение массы тела.
- Чаще всего встречается следующая клиническая триада: поражение верхних дыхательных путей, легких и почек.

Поражение верхних дыхательных путей:

- длительный насморк с гнойно-кровянистым отделяемым;
- изъязвление (нарушение целостности) слизистой оболочки верхних дыхательных путей;
- нарушение целостности носовой перегородки, седловидная деформация носа (спинка носа становится вогнутой, запавшей);
- возможно вовлечение в воспалительный процесс гортани, трахеи, придаточных пазух носа;
- в случае поражения гортани – огрубление голоса, одышка.

Поражение легких: изъязвление слизистой оболочки бронхов, распад легочной ткани с образованием полостей, что проявляется:

- кашлем;
- одышкой;
- кровохарканьем;
- болями в грудной клетке.

Поражение почек:

- появление эритроцитов, белка в анализах мочи;
- быстрое прогрессирование воспалительного процесса;
- возможен исход в почечную недостаточность.

Реже в процесс вовлекаются и другие органы:

- **глаза** (воспаление с возможной потерей зрения);
- **кожа** (разнообразные высыпания в виде кровоподтеков, пузырьков, подкожных узелков);
- **сердце** (воспаление различных оболочек сердца с появлением болей, перебоев в работе сердца);
- **желудочно-кишечный тракт** (боли в животе, диарея (жидкий стул), кровотечения вследствие изъязвления слизистой оболочки);
- **костно-мышечная система** (боли в мышцах и суставах)
- **орган слуха** (нарушение слуха).

Выделяют 4 стадии течения болезни

- I — Риногенный гранулематоз (гнойно-некротический, язвенно-некротический риносинусит, назофарингит, ларингит, деструкция костной и хрящевой перегородки носа, глазницы);
- II — Легочная стадия — распространение процесса на легочную ткань;
- III — Генерализованное поражение — изменение дыхательных путей, легких, почек, сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта (афтозный стоматит, глоссит, диспептические расстройства);
- IV — терминальная стадия — почечная и легочно-сердечная недостаточность, приводящая к гибели больного в течение года от начала болезни.



Лабораторные и инструментальные данные

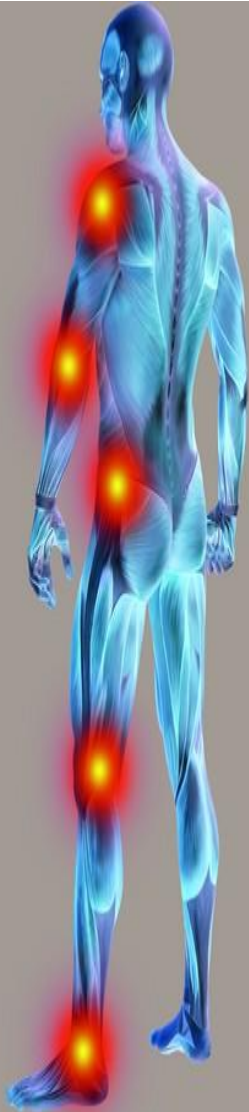
- ОАК- нормохромная анемия, тромбоцитоз, увеличение СОЭ,
- ОАМ- микрогематурия, протеинурия
- БАК- ↑ у глобулины,

бл. 22. Диагностические критерии гранулематоза Вегенера (Leavitt, Fauci, Bloch и соавт., 1990)

Таблица 1 - Диагностические критерии ГВ

№	Критерий	Определение
1	Воспаление носа и полости рта	Язвы в полости рта. Гнойные и кровянистые выделения из полости носа.
2	Изменения при R-графическом исследовании легких	Узелки, инфильтраты или полости.
3	Изменение мочи	Микрогематурия, или скопления эритроцитов в осадке мочи.
4	Биопсия	Гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном/экстраваскулярном пространствах.

Лечение



- Циклофосфамид-
в/в5-10мг/кг-7 дней
- Циклофосфамид+преднизолон по200мг 1-3дней
- При неперен.циклоф.
Метотрексат20мг+преднизолон
- Циклоспорин
- При острых формах-
плазмафарез и гемосорбция

5. МИКРОСКОПИЧЕСКИЙ ПОЛИАРТЕРИИТ

- Микроскопический полиангиит (микроскопический полиартериит) – заболевание из группы системных васкулитов, характеризующееся поражением сосудов мелкого калибра с явлениями некротизирующего гломерулонефрита и легочного капиллярита.
- Заболеваемость: 2–3 на 1 000 000 населения. Преобладающий возраст — 20–40 лет. Преобладающий пол — мужской (1,3:1). Этиология неизвестна.



Клиническая картина

- Неспецифические гриппоподобные симптомы — **лихорадка, слабость, снижение массы тела, миалгии .суставные боли**
- **Поражение почек** (у 100% больных) - Мочевой синдром: протеинурия, гематурия , Нефротический синдром в 20% случаев, быстрое развитие почечной недостаточности (ОПН, ХПН)
- **ССС •артериальная гипертензия (34%)** — мягкая или умеренная, но не злокачественная •• сердечная недостаточность (17%) •• ИМ (2%) •• перикардит (10%)
- **Поражение лёгких** (в 55% случаев) •• кашель, одышка •• кровохарканье или лёгочное кровотечение (в 70% случаев) •• возможно развитие респираторного дистресс - синдрома
- **Некротический ринит** (деформация носа не развивается) •
- **Поражение кожи** •• пальпируемая пурпура (41%) •• сетчатое ливедо (12%) •• ишемические изменения пальцев (7%) •• уртикарные элементы (в отличие от крапивницы существуют более 24 ч)
- **Поражение глаз** (эписклерит, кератоконъюнктивит) имеют обратимый характер • Множественный полиневрит
- **Артралгии или артриты**
- **Гастроэнтерологические** симптомы (редко) •• желудочно - кишечное кровотечение •• ишемия и перфорация кишечника •• панкреатит.

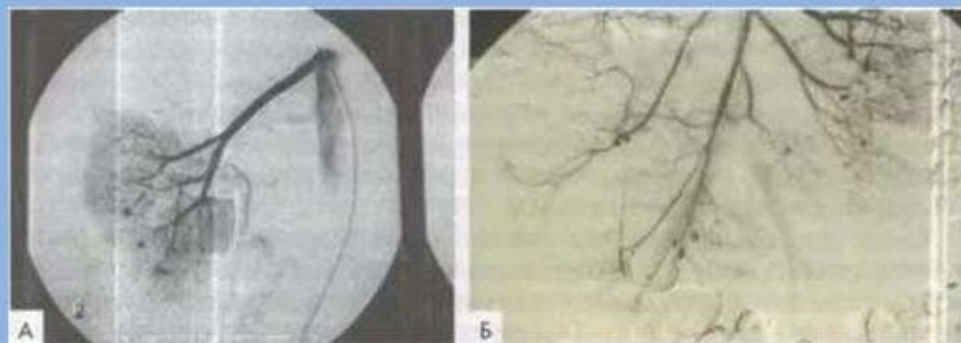
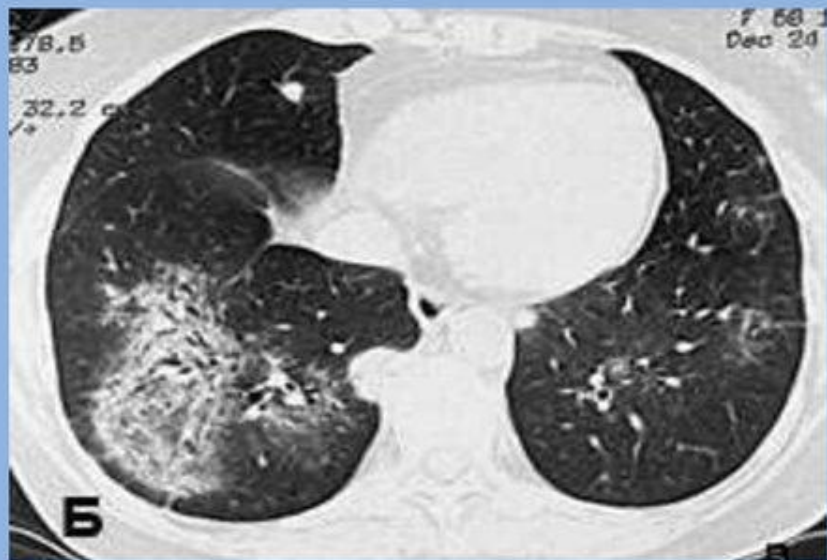


Рисунок 6. МРТ головного мозга больной Б., 76 лет, с предварительным диагнозом СТХ: в проекции кавернозного синуса выявлен гиперинтенсивный участок, резко расширена левая глазничная вена

Рис. 6. Панникулит Вебера-Крисчена (наблюдение авторов)



Дифференциальная диагностика микроскопического полиартериита

- Дифференциальную диагностику проводят с гранулематозом Вегенера и заболеваниями, основным проявлением которых является лёгочно-почечный синдром: синдромом Гудпасчера, синдромом Черджа-Стросс, пурпурой Шёнляйна-Геноха, криоглобулинемией, васкулитом и нефритом, индуцированными инфекцией.
- **1.**
- В отличие от узелкового периартериита, при микроскопическом полиартериите поражаются мелкие сосуды, отсутствует артериальная гипертензия, инфицирование вирусным гепатитом В, значительно чаще обнаруживают АНЦА (в 80-100% случаев).
- **2.**
- В отличие от микроскопического полиартериита, для гранулематоза Вегенера характерно наличие гранулём дыхательных путей с распадом.
- **3.**
- При синдроме Гудпасчера отсутствуют признаки системного васкулита, в сыворотке крови и при биопсии почки обнаруживают АТ к базальной мембране.
- **4.**
- Для эозинофильного васкулита (синдрома Черджа-Стросс) характерны бронхиальная астма, эозинофильные инфильтраты в органах и тканях, невысокая частота обнаружения АНЦА (10-15%).

Лабораторные и инструментальные данные

- 1. ОАК: лейкоцитоз, увеличение СОЭ.
- 2. БАК: увеличение содержания серомукоида, фибрина, сиаловых кислот, гаптоглобина, γ -глобулинов.
- 3. ИИ: выявляются антигены HLA A9, B5, DR4.
- 4. Исследование радиоизотопным методом выяшше! Нарушение микроциркуляции, преимущественно в области нижних конечностей.
- 5. Коагулограмма — выявляет повышение свертываемости крови и агрегации тромбоцитов

Лечение

- Лечение подразделяется на 3 фазы: индукция ремиссии, поддержание ремиссии, лечение рецидива.

- **Диета** зависит от присутствующих в клинике синдромов (почечной недостаточности, артериальной гипертензии, панкреатита).

- **Лекарственное лечение** • Для индукции ремиссии используют ГК и иммунодепрессанты •• ГК •• Преднизолон 1 мг/кг/сут внутрь •• Пульс - терапия метилпреднизолоном: 1 г/сут в/в в течение 3 последовательных дней •• Цитостатические иммунодепрессанты •• Циклофосфамид 1000 мг в/в каждые 10–12 дней • По мере достижения ремиссии преднизолон постепенно отменяют, а циклофосфамид продолжают применять в течение ещё 1 года или заменяют его метотрексатом (10–25 мг/нед) или азатиоприном 1–2,5 мг/кг/сут • Лечение рецидива проводят так же, как индукцию ремиссии.

Немедикаментозная терапия. Плазмаферез — при почечной недостаточности (креатинин более 500 мкмоль/л) и лёгочном кровотечении.

Прогноз. К неблагоприятным прогностическим признакам относят возраст старше 50 лет, креатинин сыворотки крови более 500 мкмоль/л, олигурию.

Список литературы

- Окороков-Лечение болезней внутренних органов.том 2.djvu
- Том 2 Диагностика ревматических и системных заболеваний соединительной ткани Диагностика эндокринных заболеваний
- <http://medportal.ru/enc/rheumatology/systemic/4/>
- <http://krb25.ru/sistemnye-vaskulity/>
- <http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/systemic-vasculitis>
- <http://www.vasculitis.ru/index.php?type=special&p=articles&id=17>