

# Системные васкулиты.

Выполнил студент 5 курса,  
лечебного факультета  
Гасанов М. М.

*o* Системные васкулиты — группа заболеваний, характеризующихся первичным поражением стенки сосуда любого калибра в виде очагового или сегментарного воспаления и некроза, т.е. воспаление сосудов является сущностью патологического процесса.





# Классификация васкулитов

- 0 1. Васкулиты крупных сосудов
  - 0 - гигантоклеточный артериит (темпоральный артериит Хортона)
  - 0 - артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит)
- 0 2. Васкулиты с поражением сосудов среднего калибра
  - 0 - узелковый полиартериит
  - 0 - болезнь Кавасаки (слизисто – кожно – железистый синдром детей)
- 0 3. Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра
  - 0 - гранулематоз Вегенера
  - 0 - микроскопический полиангиит (синдром Гудпасчера)
  - 0 - синдром Чердж – Стросса (эозинофильный гранулематозный васкулит)
  - 0 - пурпура Шенлейн – Геноха
  - 0 - эссенциальный криоглобулинемический васкулит (криоглобулинемическая пурпура)



# Отличительные особенности васкулитов

- Узелковый периартериит.
- Заболевание развивается в основном у мужчин.
- У больных появляются боли в мышцах, повышается температура, снижается масса тела. Могут внезапно возникать сильные боли в животе, тошнота и рвота.
- Заболевание грозит инсультами и психическими нарушениями

# Гранулематоз Вегенера

- Для болезни характерны: боли в околоносовых пазухах, гнойные или кровянистые выделения из носа, язвы на слизистой носа, разрушение носовой перегородки и (в связи с этим) седловидная деформация носа.
- Кроме того, возникают и другие серьезные проблемы: легкие — кашель, кровохарканье, одышка и боли в грудной клетке; почки — быстрое развитие почечной недостаточности.



# Гигантоклеточный темпоральный артериит

- Для болезни характерно: волнообразная лихорадка, слабость, недомогание, потеря веса, пульсирующие сильные головные боли, усиливающиеся при жевании, припухлость в височной области.
- Им страдают люди пожилого возраста (60-80 лет).

## **Неспецифический аортоартериит.**

Больные жалуются на онемение и боли в конечностях, боли в спине, животе и т д, обмороки и нарушения зрения.

## **Облитерирующий тромбангиит.**

Его симптомы зависят от пораженных сосудов. В основном поражаются сосуды конечностей, что приводит к развитию хромоты и онемению рук.



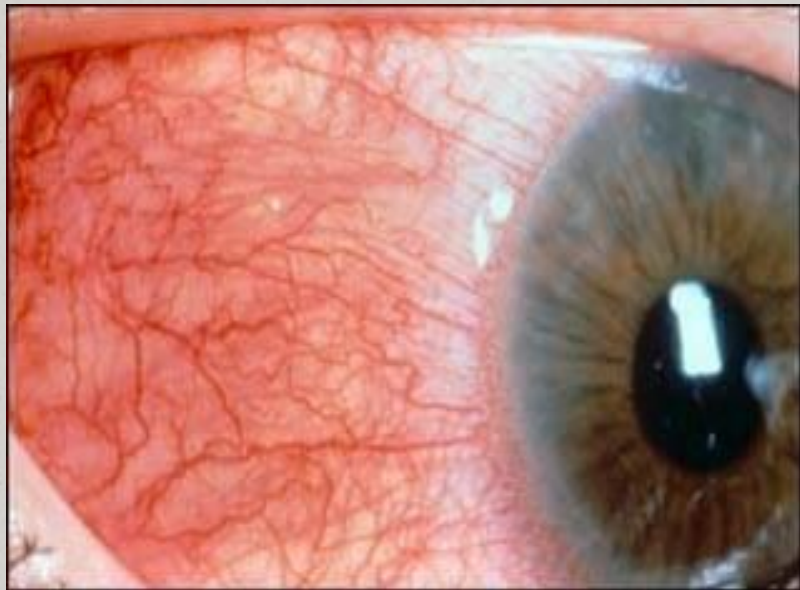
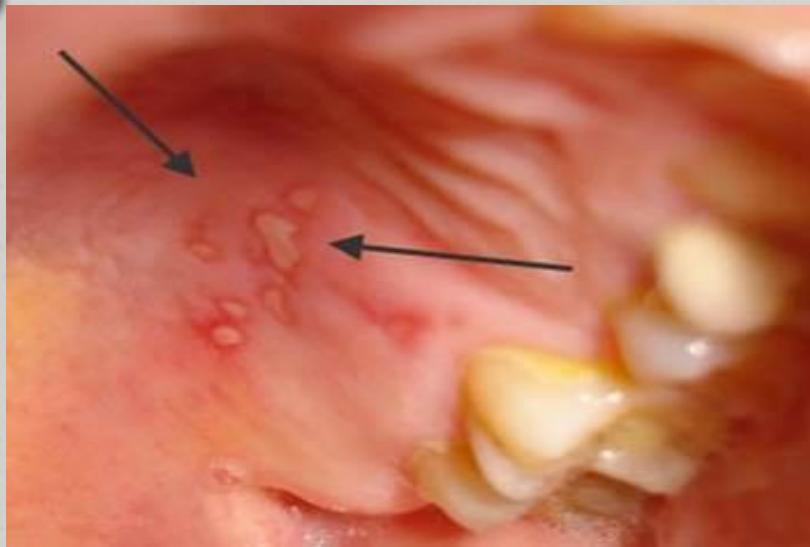
# Синдром Бехчета.

- 0 Его наиболее важный признак — рецидивирующий стоматит.
- 0 Второй по частоте признак — язвы на мошонке и половом члене у мужчин, влагалище и наружных половых органах у женщин.
- 0 Также развиваются различные воспаления глаз.

# Узелковый периартериит

- o* системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением артерий среднего и мелкого калибра и вторичными изменениями органов и систем.





# Классификация

## **0 Клинические варианты:**

- 0** классический (почечно-висцеральный, почечно-полиневритический);
- 0** астматический;
- 0** кожно-тромбангический;
- 0** 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:

- 0 инфаркты различных органов и их склероз;
- 0 геморрагии (разрыв аневризмы);
- 0 прободение язв;
- 0 гангрена кишечника;
- 0 развитие уремии;
- 0 нарушение мозгового кровообращения;
- 0 энцефаломиелит.



# Этиология

- 0 Этиология окончательно не выяснена.
- 0 Обсуждается вирусная природа болезни, в частности роль вируса гепатита В (в крови больных обнаруживается HBSAg и антитела к нему).
- 0 **Предрасполагающие факторы**
- 0 перенесенные инфекции,
- 0 интоксикации,
- 0 введение вакцин, сывороток,
- 0 прием лекарств,
- 0 переохлаждение,
- 0 инсоляция

**Клиническая классификация узелкового полиартериита (М30) (Коваленко В.М., Шуба Н.М и др., 2004)**

<b>Течение</b>		Острое Подострое Хроническое
<b>Степень активности</b>		Отсутствует (0) Минимальная (I) Умеренная (II) Высокая (III)
<b>Стадия</b>		Начальная Развернутая Терминальная
<b>Клинико-морфологическая характеристика поражений</b>	<b>Кожа</b>	Сосудистая папуло-петехиальная пурпура, булезные, везикулярные высыпания, ливедо, некротические изменения кожи, дигитальный некроз фаланг пальцев, редко – подкожные узелки
	<b>Костно-мышечная система</b>	Суставно-мышечный синдром – артрит, артралгии, миастенический синдром с миалгиями
	<b>Периферическая нервная система</b>	Ассиметричная полинейропатия, в том числе поражение большеберцовых, краниальных нервов, локтевого, кубитального нерва и т.д.
	<b>Центральная нервная система</b>	Инфаркты мозга, геморрагический инсульт, психозы
	<b>Почки</b>	Сосудистый тип почечной патологии, иногда – с множественными инфарктами почек, с формированием ХПН, редко – гломерулонефрит
	<b>Легкие</b>	Легочной васкулит, интерстициальная пневмония с прогрессирующим фиброзом, инфаркт легкого, плеврит
	<b>Сердечно-сосудистая система</b>	Коронарит с клиникой стенокардии, инфаркта миокарда, артериальная гипертензия
	<b>Желудочно-кишечный тракт</b>	Абдоминальный синдром (панкреатит или кисты поджелудочной железы, холецистит, аппендицит, кровотечения); сосудистые поражения печени с развитием инфаркта печени, гематомы, реже – кисты печени
	<b>Эндокринная система и глаза</b>	Орхит, эпидидимит, конъюнктивит, ирит, увеит, редко – окклюзия центральной артерии сетчатки



# Лабораторная диагностика

- В периферической крови появляются нейтрофильный лейкоцитоз, эозинофилия, повышение СОЭ.
- При исследовании биохимического состава крови отмечается гипопроотеинемия за счет снижения содержания альбуминов, увеличение фракций альфа-2- и гамма-глобулинов, повышение количества фибриногена

## 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



# Лечение

- 0 Иммунодепрессанты преднизолон, азатиоприн, циклофосфан.
- 0 При всех острых и подострых вариантах заболевания назначают преднизолон в суточной дозе 30—40 мг на протяжении 1—2 месяцев с последующим снижением до поддерживающих доз по 10—15 мг в сутки. При отсутствии эффекта от глюкокортикоидов, а также при тяжелом поражении почек со стойкой артериальной гипертонией, выраженных системных проявлениях (абдоминальный синдром, пневмониты, полиневриты) показано сочетание преднизолона и цитостатиков (азатиоприн, циклофосфан).

Азатиоприн назначают в суточной дозе 150—200 мг в сочетании с 15—20 мг преднизолона. Доза циклофосфана составляет 150—200 мг. Поддерживающая доза азатиоприна и циклофосфана — 100—150 мг. Длительность глюкокортикоидной и цитостатической терапии колеблется от года до нескольких лет и определяется стойкостью полученного эффекта, особенностью течения заболевания и характером органических проявлений. Среди других методов лечения используют плазмаферез, гемосорбцию.



С целью коррекции ДВС-синдрома и улучшения реологических свойств крови показано применение гепарина, трентала, курантила.

Больные узелковым периартериитом должны избегать введения вакцин и сывороток, инсоляции, охлаждения, ФТО, витаминов группы В. Антибиотики, сульфаниламиды и другие лекарственные средства .

# Прогноз

- При узелковом периартериите прогноз неблагоприятен, особенно при острых формах.
- Терапия иммунодепрессантами может замедлять течение заболевания и приводить к стабилизации процесса; в 50 % случаев можно достигнуть ремиссии и выздоровления.
- Трудоспособность больных обычно снижена или стойко утрачена.