

**Оренбургский государственный
медицинский университет**



СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ в общей врачебной практике

**Кафедра поликлинической терапии
Профессор Ольга Юрьевна Майко**

Системные васкулиты (СВ)-

- **Системные васкулиты (СВ)-** 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.
- Воспаление сосудистой стенки может привести к **кровотечениям, ишемии и некрозу** тканей, снабжающихся поврежденными сосудами.

Классификация СВ (1) (Чапел-Хилл /Chapel Hill Consensus Conference/, 2012 г.)

Васкулит с поражением сосудов крупного калибра

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

Васкулит с поражением сосудов среднего калибра

- узелковый полиартериит
- болезнь Kawasaki

Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра

Васкулиты ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА):

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

Иммунокомплексные васкулиты:

- заболевания, ассоциированные с антителами к БМК (синдром Гудпасчера)
- криоглобулинемический васкулит
- IgA- ассоциированный васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна- Геноха)

Классификация СВ (2)

(Chapel Hill Consensus Conference, 2012 г.).

Васкулит, поражающий сосуды различных размеров

- болезнь Бехчета
- синдром Когана

Васкулит с поражением сосудов единственного органа

- кожный лейкоцитокластический ангиит
- кожный артериит
- первичный васкулит центральной нервной системы
- изолированный аортит
- другие

Васкулит ассоциированный с системными заболеваниями

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

Васкулит, ассоциированный с определенными этиологическими факторами

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

Эпидемиология

- **СВ** относят к числу относительно редких болезней: заболеваемость составляет около 4,2 на 100 000 населения в год, однако в последнее время в мире отмечена тенденция к увеличению их распространенности.
- В Российской Федерации распространённость СВ не установлена.

Эпидемиология системных васкулитов

Заболевание	Распространенность (на 1 000 000 населения)	Средний возраст начала заболевания, годы	Доля мужчин среди заболевших, %	Преобладающая географическая распространенность
Узелковый полиартериит	4,6 (2- 18)	48±1,7	60	Нет
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Стросс)	2,4 (1- 3)	50±3,0	52- 65	Нет
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	8,5 (5- 10)	45±1,2	64	Северная Европа
Геморрагический васкулит	140 (130- 200)	от 4,5 до 17 (более 70 % - моложе 20 лет)	46	Нет
Артериит Такаясу	2,6 (0,2- 2,6)	26±1,2	15	Азия
Гигантоклеточный артериит	178 (150- 200 среди лиц	69±0,5	20	Северная Европа

Фазы клинического течения СВ

В зависимости от клинической активности СВ выделяют различные фазы

Клиническая фаза	Бирмингемский индекс активности	Характеристика
Полная ремиссия	0- 1 балл	Отсутствие признаков клинической активности и необходимости в терапии при нормальном уровне С- реактивного белка.
Частичная ремиссия	50% от исходного	Уменьшение в результате проводимого лечения индекса клинической активности на 50% от исходного.
Легкое обострение	< 5 баллов	Появление клинических признаков заболевания с увеличением общей суммы баллов до 5.
Тяжелое обострение	> 6 баллов	Вовлечение в воспалительный процесс жизненно важных органов или систем (легких, почек, ЦНС, сердечно- сосудистой системы), что требует проведения активного патогенетического лечения.

Васкулиты мелких сосудов:

- поражают мелкие интерстициальные артерии, артериолы, капилляры и венулы.

- Различают 2 формы:

1) васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА) – иммунные отложения немногочисленны или их нет, имеются АНЦА, направленные против **миелопероксидазы (МПО-АНЦА)** или **протеиназы-3 (PR3-АНЦА)**,

2) Иммунокомплексные васкулиты – в сосудистой стенке обнаруживается умеренное или большое количество иммунных отложений и/или компонентов комплемента (часто ГН)

1.АНЦА- ассоциированные системные васкулиты

- микроскопический полиангиит
- гранулематоз с полиангиитом (болезнь Вегенера)
- эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа- Стросс)

Грануломатоз с полиангиитом (болезнь Вегенера)

- **Некротизирующее гранулематозное воспаление сосудов мелкого и среднего калибра (капилляры, венулы, артериолы, артерии и вены), протекающий с поражением различных органов и систем, в том числе с вовлечением верхних и нижних дыхательных путей.**
- **Часто развивается некротизирующий гломерулонефрит (ГН).**

Гранулематоз с полиангиитом (болезнь Вегенера)

Клиническая картина: свойственна триада поражения органов с вовлечением верхних дыхательных путей, легких и почек.

1) Поражение верхних дыхательных путей (более 90%):
ограничение проходимости носовых ходов, изъязвления слизистой оболочки носа и ротовой полости, обильное гнонойное или гнойно-геморрагическое отделяемое или кровотечение (язвенно-некротический ринит, синусит), поражение органа слуха, вовлечение трахеи и гортани с формированием подскладочной гранулемы. Патология ВДП может осложняться перфорацией носовой перегородки с формированием седловидной деформации носа, развитием тяжелого деструктивного пансинусита с распространением гранулематозной ткани в орбиту, потерей слуха, охриплостью, стенозом гортани.

2) Тяжелый средний отит, иногда с потерей слуха;

Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)(2)

Особенности клинического течения:

- 3) **Поражение легких** (50-70%) – проявляется кашлем и кровохарканием, одышкой, болью в грудной клетке, характеризуется некротизирующим гранулематозным воспалением, которое при рентгенографическом исследовании определяется в виде узлов или инфильтратов, склонных к распаду и формированию полостей. В 1/3 случае поражение легких протекает бессимптомно, даже при тяжелом поражении.
- 4) **Поражение почек** (у 70-80% пациентов) – часто бессимптомное течение (проявляется мочевым синдромом).
- 5) **Поражение глаз** (у 50%) – склерит, эписклерит, конъюнктивит, увеит, дакриоцистит, свойственно формирование псевдотумора орбиты вследствие образования периорбитальной гранулемы, неврит зрительного нерва, васкулит глаза, что приводит к необратимой слепоте.

Гранулематоз с полиангиитом (болезнь Вегенера) (3)

Особенности клинического течения:

- **Поражение кожи** (у 40- 60%) - пальпируемая пурпура, реже папулы, переходящие в язвы (особенно на конечностях), подкожные узелки, редко некроз,
- **Поражение опорно-двигательного аппарата** (у 50%) – миалгии, артралгии, реже артриты симметричные, но без эрозий и деформаций.
- **Поражение нервной системы** (у 20- 30%), - свойственно развитие асимметричного сенсорно- моторного множественного мононеврита (20- 30%), дистальная симметричная полинейропатия, поражение ЦНС, неврит V, VII пары черепно- мозговых нервов.
- **Поражение сердца** (у 10-20%) – часто перикардит, редко стенокардия, эндокардит или миокардит.
- **Поражение (ЖКТ)** (у 5%) – боли в животе, диарея, кровотечение из язв.

Течение: часто начинается **общими симптомами** (лихорадкой), а также симптомами со стороны верхних дыхательных путей, легких, почек. Течение заболевания бывает разное: от медленного и легко протекающего (без поражения почек) до быстрого прогрессирующего с жизнеугрожающими изменениями во многих органах.

Диагностика

- 1) Лабораторные исследования:** увеличение СОЭ и СРБ, нормоцитарная анемия, лейкоцитоз ($>20\,000/\text{мкл}$), тромбоцитоз, признаки ГН (гематурия > 5 эритроцитов в поле зрения) или эритроцитарные цилиндры в осадке мочи, **антитела в сыворотке – РРЗ-АНЦА** (у 80-90%).
- 2) Визуализирующие исследования:** РГ, КТ – картина синусита с деструкцией кости, в легких рассеянные инфильтраты, узелки с распадом, интерстициальные изменения в форме линейных затемнений,
- 3) Гистологическое исследование:** гранулематозные воспалительные изменения в сосудистых стенках, наиболее полезна **биопсия** почки, легких (трансторакальная), кожи либо мышцы.

Классификационные критерии

Нозологическая форма	Критерии	Характеристика
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	1. Воспаление носа и полости рта	Язвы в полости рта; гнойные или кровянистые выделения из носа.
	2. Изменения в легких при рентгенологическом исследовании	Узелки, инфильтраты или полости в легких
	3. Изменения мочи	Гематурия (> 5 эритроцитов в поле зрения) или эритроцитарные цилиндры в осадке мочи.
	4. Данные биопсии	Гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и
	5. Наличие АНЦ (в основном PR3-АНЦА)	экстраваскулярном пространстве.
		Наличие 2 и более критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.

Лечение

- **Общие принципы:**

1) В острой фазе болезни используется **индукция ремиссии**, а после ее достижения – **поддерживающая терапия**.

2) Способ лечения зависит от клинической картины и тяжести заболевания.

Лечение в острой фазе болезни (индукция ремиссии)

1) Пульс-терапия **циклофосфамидом (ЦФ)** в/в в дозах 15 мг/кг (не более 1 г), первые 3 «пульса» каждые 2 недели, далее 36 «пульсов» каждые 3 недели (всего 36 мес); альтернативно – п/о 2 мг/кг/сут (макс. до 200 мг/сут) в течение 3-12 мес.

- Для профилактики инфекционных осложнений (*Pneumocystis jirovecii*) длительно назначают **котримоксазол** (сульфаметоксазол+триметоприм) 160/800 мг через день или 80/400 мг/сут.

2) **ритуксимаб (РТМ)** 375 мг/м² 1 раз в неделю, 4 нед. Или 1 г 2 раза с интервалом 2 нед.

- Для снижения риска инфузионных реакций введение РТМ осуществляют на фоне **премедикации** в/в МП 250- 500 мг и антигистаминными препаратами (хлоропирамина гидрохлорид 20 мг в/м).

Лечение в острой фазе болезни (индукция ремиссии) (2)

з) **ГКС** - преднизолон п/о или в/в 0,5- 1 мг/кг (макс. 60 мг) однократно утром до достижения эффекта, как правило, не менее месяца, либо другой ГКС в равнозначной дозе с постепенным снижением до целевой дозы 7,5 - 10 мг/сутки через 3-5 мес. лечения.

- После достижения эффекта (как правило через 3-4 недели) начинают постепенно снижать дозу Пред на 25% каждые 4 недели до достижения дозы Пред 20 мг/сутки, затем на 10% каждые 2 недели до поддерживающей (0,15-0,2 мг/кг в сутки). В дальнейшем возможно снижение дозы Пред на 1,25 мг каждые 4 недели.
- В тяжелых случаях применяют пульс-терапию метилпреднизолоном в/в в течение первых 2-3 дней 500-1000 мг/сут.

4) **Плазмаферез** – в тяжелых случаях при наличии быстро прогрессирующего ГН и/или угрожающих жизни альвеолярного кровотечения.

Плазмаферез 7- 10 процедур в течение 14 суток с удалением 60 мл/кг плазмы и замещением равным объёмом 4,5- 5% альбумина человека. Присоединяют при неэффективности индукционной терапии, в случаях активного тяжелого заболевания с повышением уровня креатинина более 500 мкмоль/л или с геморрагическим

Лечение в острой фазе болезни (индукция ремиссии) (3)

2. Пациент без угрозы органной недостаточности:

- **Метотрексат** п/о, сначала в дозе 15 мг/нед, в сочетании с ГКС (как указывалось выше), при дозе более 15 мг/нед можно перейти на п/к инъекции метотрексата и постепенно увеличивать дозу до 25-30 мг/нед в течение 12 мес.,
- *Возможно применить **микофенолата мофетил (ММФ)** 1- 2 г/сутки в один или несколько приемов с продолжительностью не менее 6 месяцев.*



Рефрактерное или рецидивирующее течение заболевания

- *При отсутствии эффекта – без улучшения после 4 нед. лечения или улучшение 6 нед. <50% по валидированной шкале активности болезни BVASv3 или BVAS/WG или сохраняющейся хронической активности заболевания:*
- *PTM в/в 375 мг/м² 1 раз в неделю в течение 4 недель*
- Для снижения риска инфузионных реакций введение PTM осуществляют на фоне премедикации в/в МП 250- 500 мг и антигистаминными препаратами (хлоропирамина гидрохлорид 20 мг в/м).
- **в/в иммуноглобулин, алемтузумаб, лефлюнамид, антитимоцитарный глобулин.**

Поддерживающая терапия

- После достижения **клинической ремиссии** (особенно при поддерживаемом уровне PR3-АНЦА) применяют:
- **ГКС внутрь** в дозе 5-7,5- 10 мг однократно утром (после еды)
- +
- **Ритуксимаб 1 г каждые 4-6 мес,**
- **Азатиоприн (2 мг/кг/сутки)** с возможным снижением дозы до 1,5 мг/кг/сутки через год.

Длительность поддерживающей терапии АЗА в сочетании с ГК должна составлять не менее 24 месяцев.

или:

- **Метотрексат 25-30 мг/нед.**

или:

- **Лефлуномид 20 мг/сутки.**

• *или:*

- **Микофенолата мофетил 1- 2 г/сутки в один или несколько приемов** с продолжительностью не менее 6 месяцев.

- **Антимикробные средства (триметоприм/ сульфаметоксазол)** применяют для лечения больных ГПА в случаях с доказанным носительством *Staph. aureus*, для профилактики пневмоцистной инфекции у больных, длительное время получающих лечение ЦФ.

Микроскопический полиангиит

- **Некротизирующий васкулит**, при котором иммунные отложения на сосудистых стенках скудны или отсутствуют,
- поражение преимущественно мелких сосудов (капилляры, венулы, артериолы) с отсутствием иммунных депозитов. Могут так же поражаться артерии мелкого и среднего калибра,
- типично развитие некротизирующего гломерулонефрита, часто присоединяется геморрагический альвеолит.

Микроскопический полиангиит

Клиническая картина:

- Болезнь может протекать медленно, начинаться с **общих симптомов** (лихорадка, похудание, миалгии, артралгии),
- **Поражение кожи** – пальпируемая пурпура,
- **Поражение почек** – быстро прогрессирующий гломерулонефрит,

- Тяжёлый **лёгочно-почечный синдром** (у 50% больных),
- **Поражение легких** (35- 70%) представлено некротизирующим альвеолитом, характеризуется тяжелым течением. При рентгенологическом обследовании выявляют инфильтраты без распада, часто с реакцией плевры, возможно развитие фиброзирующего альвеолита
- Осложняется **легочным кровотечением**, что в каждом втором случае становится фатальным.

Микроскопический полиангиит

Критерии диагностики:

Классификационные критерии не разработаны.

Диагностика на основе:

- **Клинических** симптомов,
- Картины **биоптата** кожи, почек или легкого,
- Определение в сыворотке крови АНЦА методом непрямой иммунофлуоресценции (с использованием нейтрофилов здоровых доноров, фиксированных этанолом) или с помощью иммуноферментного анализа с определением специфичности к миелопероксидазе (**МПО-АНЦА**),
- Увеличение **СОЭ**, концентрации **СРБ**, нормохромная нормоцитарная анемия, умеренный тромбоцитоз.
- Признаки **ГН**,
- РГ и КТ грудной клетки – **интерстициальные изменения** с симптомом «матового стекла»,
- Мокрота – признаки **альвеолярного кровотечения**.

Микроскопический полиангиит

Лечение :

- Используются сходные принципы терапии как и при гранулематозе с полиангиитом (болезнь Вегенера)

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (болезнь Черджа-Стросс)

- **Некротизирующее, эозинофильное, гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра.**
- **Сочетается с бронхиальной астмой и эозинофилией.**

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (болезнь Черджа-Стросс)

Особенности клинического течения: Течение заболевания подразделяют на 3 стадии:

- **1)Продромальный период** - у лиц 20-40 лет появляется аллергический ринит, иногда с образованием полипов, а также бронхиальная астма (обычно в возрасте 30 лет),
- **2)фаза эозинофилии** – симптомы связаны с инфильтрацией тканей, в легких, пищеварительном тракте,
- **3) фаза васкулита** – в среднем через 3 года от начала первых симптомов характеризуется развитием системного некротизирующего васкулита.
- **СИМПТОМЫ:**

1) **общие симптомы** – лихорадка, слабость, потеря аппетита, снижение массы тела;

2) **поражение дыхательной системы** - постепенное развитие симптомов **бронхиальной астмы (у>95%)**, аллергического ринита, синусита, проявлений лекарственной непереносимости, полипы носа. Эпизоды эозинофильной инфильтрации ткани легких в виде **эозинофильной пневмонии** .

Поражение легких (70%) характеризуется **мигрирующими инфильтратами** (эозинофильная пневмония) или узлами без полостей распада. Возможно вовлечение плевры (эозинофильный плеврит). Редко легочные кровотечения.

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (болезнь Черджа-Стросс)

Особенности клинического течения:

- **Поражение нервной системы** (у 70%) мультифокальная мононейропатия, симметричная полинейропатия, поражение ЦНС редко (10%) может проявляться невритом черепно- мозговых нервов, острыми нарушениями мозгового кровообращения, очаговыми изменениями мозга, эпи- синдромом.
- **Поражение почек** – ГН,
- **Поражение сердца** (30- 50%) - перикардит, эндомиокардит, коронарит, сердечная недостаточность, нарушения ритма и проводимости и артериальная гипертензия,
- **Поражение кожи** (64%) геморрагическими или язвенно-геморрагическими высыпаниями преимущественно на коже конечностей, пальпируемая пурпура, подкожные узелки, крапивница, сетчатое ливедо, папулы, переходящие в язвы.
- **Поражение глаз** (30%) свойственны склерит и эписклерит.
- **Поражение ЖКТ** (10%) - эозинофильный гастроэнтерит, некроз стенки кишечника, сильный болевой синдром, диарея, кровотечения .

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (болезнь Черджа-Стросс)

• Критерии диагностики:

1. Бронхиальная астма	Затруднение дыхания или диффузные хрипы при вдохе.
2. Эозинофилия	Эозинофилия > 10% от общего количества лейкоцитов.
3. Моно- или полинейропатия	Мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток или чулок.
4. Рентгенологические признаки легочных инфильтратов	Мигрирующие или преходящие легочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании.
5. Патология гайморовых пазух	Боль или рентгенологические изменения.
6. Экстравазкулярная эозинофилия по данным биопсии	Скопление эозинофилов во внесосудистом пространстве.

Наличие 4 и более критериев позволяет поставить диагноз

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (болезнь Черджа-Стросс)

- **Дополнительные методы диагностики:**
- **1. Лабораторные исследования:** эозинофилия в ОАК ($>1500/\text{мкл}$), увеличение СОЭ, РСБ, нормоцитарная анемия, признаки поражения почек (эритроцитурия, протеинурия), АНЦА (МПО-АНЦА у 50%),
- **2. РГ и КТ** – синусит, изменения характерные для бронхиальной астмы,
- **3. ФВД** – изменения характерные для бронхиальной астмы,
- **4. Гистологическое исследование** – сегментарный некротический васкулит мелких и средних сосудов, некротическое грануломатозное воспаление с обильной эозинофильной инфильтрацией.

Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (болезнь Черджа-Стросс)

Лечение:

- **ГКС в монотерапии** (при легких формах) или в сочетании с **циклофосамидом** (при более тяжелых формах) согласно рекомендациям, принятым для лечения гранулематоза с полиангиитом (Вегенера)

Особенности поражения почек

при АНЦА-системных васкулитах

- морфологические изменения в почках сходны по патогенезу, клиническим проявлениям.
- К отличительным особенностям клинического течения АНЦА-ассоциированного ГН относят:
- сочетание с другими системными проявлениями некротизирующего васкулита;
- склонность к быстро прогрессирующему течению со снижением СКФ более чем на 50% в течение нескольких недель или месяцев;
- умеренная артериальная гипертензия;
- протеинурия, не превышающая 3 г в сутки.
- АНЦА-ГН может проявляться бессимптомной протеинурией и микрогематурией (редко макрогематурией), остроснефритическим синдромом.
- Не свойственно развитие нефротического синдрома или злокачественной артериальной гипертензии.
- Особенно тяжелое течение при наличии антител **АНЦА к пироксидазе-3**.

Исследование АНЦА методом НИФ и/или ИФА следует проводить по клиническим показаниям:

Клинические показания для определения АНЦА включают:

- **гломерулонефрит**, особенно быстро прогрессирующий
- **кровохарканье/легочное кровотечение**, особенно в сочетании с гломерулонефритом
- кожный васкулит, сопровождающийся системными проявлениями
- **множественные очаги** поражения легких при рентгенологическом исследовании
- хроническое деструктивное поражение верхних дыхательных путей
- затяжное течение **синусита или отита**
- **подскладочный стеноз гортани/трахеи**
- множественный **моноеврит** или другая периферическая нейропатия
- псевдотумор орбиты.

Гистологическое исследование при АНЦА- СВ

Положительные данные биопсии играют большую роль в подтверждении васкулита:

- биопсия слизистой носа
- биопсия ткани орбиты в случае с псевдотумором **орбиты** необходима для дифференциальной диагностики с различными доброкачественными и злокачественными новообразованиями, в частности с IgG-ассоциированным заболеванием.
- **открытая биопсия легкого** (диагностическая значимость) значительно выше)
- **трансбронхиальная биопсия** слизистой оболочки носа и придаточных пазух.
- **биопсия кожно- мышечного лоскута.**
- **биопсия почки** (с обязательным применением иммунолюминисцентной микроскопии)
- Показаниями к **диагностической биопсии почки** являются:
 - 1) нефропатия неясного генеза с протеинурией более 1 г/л, постоянной или рецидивирующей клубочковой гематурией;
 - 2) острая или подострая почечная недостаточность с симптомами ГН или с системными проявлениями.

2. Системные васкулиты мелких сосудов

Иммунокомплексные васкулиты мелких сосудов:

- анти-GBM болезнь (заболевание, ассоциированное с антителами к БМК – синдром Гудпасчера)
- криоглобулинемический васкулит
- иммуноглобулин-А васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна-Геноха)
- гипокомплементарный уртикарный васкулит (анти-C1q васкулит)

Иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха) (устар. пурпура Шенлейна-Геноха)

- Системный васкулит, при котором поражаются **мелкие сосуды** (капилляры, венулы, артериолы) и определяются иммунные депозиты, главным образом IgA.
- Типичны поражение кожи, кишечника и почек в сочетании с артралгиями или артритом.

Иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

- **Клиническая картина:**
- Болезнь имеет **острое начало**. В 50% случаев проявляется через 1-2 недели после ОРВИ, иногда инфекции ЖКТ. Может возникать на фоне заболеваний печени, неспецифических воспалительных заболеваний кишечника, анкилозирующего спондилоартрита.
- **Поражение кожи** – (у 90%) - симметричная петехиальная сыпь, пятнистая сыпь или крапивница, переходящая в пальпируемую пурпуру, иногда в сочетании с эритематозными пятнами, папулами, пузырьками, что может сопровождаться зудом. Высыпания преимущественно локализируются в дистальных отделах нижних конечностей, постепенно распространяясь на бедра и ягодицы (реже- на верхние конечности, живот, спину). Как правило, через несколько дней высыпания бледнеют, приобретают бурую окраску, затем исчезают или сохраняются в виде участков гиперпигментации.
- **Поражение суставов** (59- 100%) - характеризуется мигрирующими артралгиями в первую очередь крупных суставов нижних конечностей (коленных и голеностопных суставов).
- **Поражение ЖКТ** - (у 65%) проявляется схваткообразными болями в животе, диффузными, тошнотой, рвотой, иногда кровавая диарея, редко желудочно-кишечным кровотечением.
- **Поражение почек** - (10- 60%) как при γ g А-нефропатии. Обычно встречается бессимптомная изолированная микро- или макрогематурия, иногда в сочетании с умеренной протеинурией, очень редко осложняющаяся нефротическим синдромом и артериальной гипертензией.
- **Другие** – редко изменения в легких (кровохарканье), **ЦНС** (головная боль, судороги).
- Прогноз – через 2 недели кожные изменения исчезают. У подростков и взрослых протекает более тяжело и длительно.

Иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Диагностические критерии (J.A. Miles и соавт., 1990):

Критерий	Определение
Пальпируемая пурпура	Слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией.
Возраст моложе 20 лет	Начало заболевания приходится на возраст моложе 20 лет.
Боли в животе	Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника (возможно развитие кишечного кровотечения)
Данные биопсии: обнаружение гранулоцитов	Инфильтрация гранулоцитами стенки артериол и венул.

Требуется наличие не менее 3 из 6 признаков

Иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Диагностика:

- Клиническая картина,
- Гистологическая картина **биоптата кожи**, который необходимо взять в течение 24 ч от появления изменений (депозиты Ig A в стенке мелких сосудов и периваскулярно),
- **Биопсия почек** показана исключительно при тяжелой протеинурии или гематурии.

Иммуноглобулин-А ассоциированный васкулит (болезнь Шенлейна-Геноха)

Лечение:

- Достаточно симптоматического лечения, если нет тяжелых поражений ЖКТ или почек.
- Исключить из **диеты** облигатные аллергены и продукты, на которых отмечалась аллергическая реакция,
- **Санация очагов инфекции** (носоглотки, полости рта, желчных путей, желудка, кишечника)
- **Антикоагулянты** (гепарин 5000 ед 2 раза в день, курс 6-8 дней), далее дезагреганты (курантил, трентал)
- **ГКС** (симптомы со стороны суставов) НПВП избегайте при поражении почек,
- Кожные изменений –**сульфасалазин** (500-1000 мг 2 раза в сутки), колхицин (1-2 мг/сут), ГКС.
- При поражении ЖКТ –**Преднизолон** 300-500 мг/сут в/в капельное введение , 3 инфузии, с последующим переходом на пероральный прием в дозе по 0,5 мг/кг в сутки в течение 2-3 недель и быстрым снижением дозы (по 5 мг каждые 3 сут) до полной отмены.
- В **тяжелых случаях** при быстро прогрессирующем ГН – высокие дозы ГКС (по 1 мг/кг в сутки 4-6 недель с последующим снижением дозы по 2,5 мг в неделю до полной отмены), иммуносупрессивные препараты (азатиоприн, циклофосфамид, микофенолата мофетил и др.), плазмаферез или внутривенный иммуноглобулин,
- При ГН с умеренной протеинурией (0,5-1,0 г/сут) – ИАПФ, АРА II, статины.
- Прогноз, как правило, благоприятный.

анти-GMB болезнь (синдром Гудпасчера)

- Васкулит, поражающий капилляры почечных клубочков и/или легких, при котором происходит отложение антител анти-GMB на базальных мембранах клубочков и альвеол.
- Поражение легких вызывает альвеолярное кровотечение, а поражение почек - ГН с некрозом и образованием «полулуний».
- Легочно-печеночные проявления заболевания назывались ранее синдромом Гудпасчера.

анти-GMB болезнь (синдром Гудпасчера)

- **Клиническая картина:**

1) Общие симптомы – лихорадка, артралгии, плохое самочувствие,

2) Симптомы альвеолярного кровотечения,

3) Симптомы быстро прогрессирующего ГН – периферические отеки, артериальная гипертензия,

4) Другие – тошнота, рвота, диарея,

Течение обычно молниеносное, приводит к острой дыхательной недостаточности и почечной недостаточности.

анти-GMB болезнь (синдром Гудпасчера)

Диагностика:

- Особенности клинической картины,
- Обнаружение антител анти-GMB (БМК почек) ,
- Типичные изменения в почках при биопсии
- Увеличение СОЭ, СРБ, анемия, лейкоцитоз, часто с эозинофилией,
- признаки ГН,
- КТ и РГ грудной клетки – изменения типичные для альвеолярного кровотечения

анти-GMB болезнь (синдром Гудпасчера)

- Назначение **иммунодепрессантов**, как при быстро прогрессирующем ГН (циклофосфамид пульс-терапия в/в в дозах 15 мг/кг (макс 1000 мг/сут) , ГКС)
- В остром периоде требуется респираторная поддержка (ИВЛ),
- Гемодиализ (при терминальной почечной недостаточности)

Криоглобулинемический васкулит

- Васкулит, для которого характерно отложение комплексов криоглобулина (моно- или поликлональные иммуноглобулины Ig M, направленные против IgG, преципитирующие при низкой температуре) в мелких сосудах (капиллярах, венулах, артериолах).
- Различают первичный (идиопатический) васкулит, а также вторичный при гепатите С, лимфопролиферативных и аутоиммунных заболеваниях.

Криоглобулинемический васкулит

- **Клиническая картина:**

1) **Общие симптомы** – усталость, лихорадка,

2) **Поражение кожи**- (у90 %) пальпируемая пурпура обычно на нижних конечностях, симптом Рейно,

3) **Поражение почек** –ГН (отеки и артериальная гипертензия),

4) **Поражение ЦНС** –периферическая полинейропатия, васкулит сосудов ЦНС, поражение черепных нервов,

5) **Другие** – артралгии, миалгии, увеличение лимфатических узлов, печени, селезенки, ЖКТ, Обострение 1-2 недели, волнообразное течение.

Криоглобулинемический васкулит

- Клиническая картина,
- Выявление криоглобулинов в крови,
- Снижение концентрации компонента С4 и гемолитического комплекса системы компонента СН-50
- Положительный РФ (у 70%),
- Биопсия кожи (признаки лейкоцитокластического васкулита),
- Биопсия почек (мембранозно-пролиферативный ГН)

Васкулит сосудов среднего размера

- Узелковый полиартериит
- Болезнь Кавасаки

Узелковый полиартериит

- Некротизирующий васкулит - воспаление артерий преимущественно среднего и мелкого калибра любой локализации с образованием аневризм, тромбозом, разрывом аневризм с кровотечением, инфарктом пораженных органов и тканей. Без ГН или поражения артериол, капилляров и венул.

Узелковый полиартериит

- Классификационные критерии УП (R.W. Lightfoot и соавт., 1990).

Критерий	Характеристика
1. Снижение массы	Потеря массы тела с начала заболевания на 4 кг и более, не связанная с особенностями питания.
2. Сетчатое ливедо	Пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на конечностях и туловище.
3. Боль в яичках	Боль в яичках, не связанная с инфекцией, травмой и т.д.
4. Слабость или боли в голенях	Диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область), мышечная слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей.
5. Нейропатия	Мононейропатия, множественный мононеврит или полинейропатия.
6. Диастолическое АД > 90 мм рт. ст.	Артериальная гипертензия с уровнем диастолического АД более 90 мм рт. ст.
7. Повышение в крови уровня мочевины или креатинина	Мочевина более 40 мг/дл или креатинин более 15 мг/дл, не связанное с дегидратацией или нарушением выделения мочи.
8. Инфицирование	Наличие HBsAg или антител к вирусу гепатита В в сыворотке крови.

Узелковый полиартериит

- **Клиническая картина** : Болеют чаще мужчины 40-60 лет. Нередко выявляется гепатит В и С.
- **Общие симптомы** - для ранней стадии типичны лихорадка с проливными потами, снижение массы тела, вплоть до прогрессирующей кахексии, миалгии (прежде всего в икроножных мышцах), артралгии.
- **Поражение кожи** (25- 60%) - пальпируемая пурпура, с сетчатым ливедо. Язвы кожи и поражение периферических артерий конечностей, приводящее к ишемии дистальных фаланг пальцев вплоть до гангрены. Подкожные узелки менее 2 см, обычно на передней поверхности голеней и тыльной стороне стопы.
- **Поражение почек** (80%) – артериальная гипертензия с васкулитом вне клубочковых сосудов, симптомы ХПН. Проявляется умеренной протеинурией (< 3 г/сут), микрогематурией. Быстрое нарастание почечной недостаточности может быть связано с множественными инфарктами почек.
- **Поражение сердца** (40%) может проявляться кардиомегалией, нарушениями ритма, коронаритом (с развитием стенокардии или инфаркта миокарда).
- Характерно развитие **злокачественной артериальной гипертензии** с диастолическим давлением более 90 мм.рт.ст., что сопровождается типичными изменениями сердца (левожелудочковая недостаточность), глазного дна (ретинопатия, отек дисков зрительных нервов), развитием гипертонической энцефалопатии.
- **Поражение нервной системы** – мультифокальная мононейропатия, дистальная полинейропатия.
- **Поражение ЖКТ** – боли в животе, ишемия кишечника (редко приводит к некрозу и перфорации кишечника).

Узелковый полиартериит

Диагностика:

- Клиническая картина,
- При HbV наблюдается повышение активности ЩФ, АСТ, АЛТ, определяется HbsAg, обнаруживают HbV ДНК.
- Увеличение СОЭ, СРБ, анемия, криоглобулинемия
- Биопсия скелетной мышцы, ткани поврежденного органа,
- Поражение почек – повышение креатинина в крови, умеренная протеин- и эритроцитурия. При ультразвуковой доплерографии у 60% больных выявляют изменения в артериях почек (прежде всего стеноз).
- Ангиография - множественные микроаневризмы и стенозы отдельных участков артерий среднего калибра преимущественно в артериях почек, брыжейки, печени.

Узелковый полиартериит

- **Лечение**, как при грануломатозе с полиангиитом (болезнь Вегенера)
- Большие дозы ГКС с постепенным их уменьшением в течение 2 нед.,
- Плазмаферез,
- Противовирусная терапия гепатита В и С по показаниям,
- Лечение артериальной гипертензии - иАПФ.
- Прогноз благоприятный.

Болезнь Кавасаки

- Системный васкулит - воспаление, поражающее крупные, средние и мелкие артерии, сочетающееся с синдромом поражения, слизистых оболочек, лимфатических узлов.
- В процесс могут вовлекаться артерии и вены. Часто поражаются коронарные артерии, аорта и крупные артерии,
- Обычно встречается у детей.

- **Системные васкулиты с поражением сосудов крупного калибра**

Гигантоклеточный артериит

- Классификационные критерии ГПА (G.G. Hunder и соавт., 1990).

Критерий	Характеристика
1. Возраст старше 50 лет	Развитие симптомов заболевания у лиц старше 50 лет.
2. Появление “новых” головных болей	Появление ранее не отмечавшихся головных болей или изменение их характера и/или локализации.
3. Изменения височной артерии	Болезненность при пальпации или снижение пульсации височных артерий, не связанные с атеросклерозом сонной артерии.
4. Увеличение СОЭ	СОЭ более 50 мм/ч.
5. Изменения при биопсии височной артерии	Васкулит с сужением просвета сосуда, повреждением интимы, диффузной воспалительной преимущественно мононуклеарной инфильтрации, наличием многоядерных гигантских клеток.

Требуется наличие не менее 3 из 6 признаков

Гигантоклеточный артериит

Клиническая картина:

- **Возраст** старше 50 лет .
- **Ревматическая полимиалгия** -характерны выраженные двусторонние, симметричные боли и скованность в мышцах плечевого и тазового пояса, шеи, которые усиливаются при движении и уменьшаются в покое. Мышечная слабость обычно отсутствует, атрофия мышц не развивается.
- **Поражение суставов** - моно- олигоартрит или симметричного серонегативного полиартрита, напоминающего РА у пожилых (вовлечение коленных, лучезапястных и голеностопных суставов, реже проксимальных межфаланговых и плюснефаланговых суставов).
- **Общие симптомы** - включают лихорадку с проливными потами, общую слабость, снижение массы тела, депрессию.
-

Гигантоклеточный артериит

- **Сосудистые расстройства** - Беспокоит остро возникшая, постоянная, интенсивная, односторонняя головная боль в височной, лобной и теменной областях. Отмечается болезненность при касании к коже черепа, уплотнение и отечность височных артерий, ослабление в них пульсации, а в случае патологии затылочной артерии - головная боль в затылочной области. При вовлечении верхнечелюстной артерии наблюдается усиление боли при жевании и разговоре, зубная боль. Может быть поражена наружная сонная артерия с развитием отека лица, нарушений глотания, слуха.
- **Поражение глазных артерий**, что приводит к развитию передней ишемической оптической нейропатии. Характерны преходящее снижение зрения (*amaurosis fugax*), диплопия, выпадение полей зрения. Прогрессирование ГПА может осложняться слепотой (одно- или двусторонней).
- Значительно реже диагностируют **поражение аорты** (преимущественно в грудном отделе с развитием аневризмы аорты, в том числе и расслаивающей) и отходящих от нее ветвей (сонных, подключичных, позвоночных, коронарных артерий), интракраниальных артерий.
- *Выделяют четыре основных клинических варианта течения ГКА:*
 - с краниальными симптомами;
 - с ревматической полимиалгией;
 - с лихорадкой и другими общими проявлениями,

Гигантоклеточный артериит

- **Лабораторная диагностика:**
- Характерно выраженное увеличение СОЭ (часто более 50 мм/ч) и СРБ.
-
- **Гистологическое исследование:** Биопсия височной артерии является важным методом диагностики - свойственно очаговое сегментарное поражение сосудов.
- Выполнение биопсии не должно являться поводом для задержки начала терапии.

Гигантоклеточный артериит

Лечение:

- **Лечение гигантоклеточного артериита.**
- **Монотерапия ГК.** Рекомендовано раннее назначение ГК.
- **Преднизолон** *внутри* 20- 30 мг/сутки до достижения эффекта, как правило, не менее месяца. При тяжелом течении дозу ГК увеличивают до 60-80 мг/сут.
- После достижения эффекта, под контролем клинического состояния, уровня СОЭ и С-РБ постепенно снижают дозу Пред (по 1,25 мг) на 20-25% в месяц до достижения дозы 20 мг/сутки, затем на 10% каждые 2 недели до 10 мг/сутки. В дальнейшем возможно снижение дозы ПЗ на 1,25 мг каждые 4 недели.
- Длительность лечения оценивают индивидуально у каждого больного. Если в течение 6 месяцев на фоне приема Пред 2,5 мг/сутки клинические проявления отсутствуют, то лечение может быть прекращено.
- В процессе снижения дозы ПЗ тщательно наблюдают за динамикой клинических симптомов, контролируют СОЭ и С-РБ каждые 4 недели в течение первых 2- 3 месяцев.
- В случае рецидива после отмены ГК, при отсутствии симптомов поражения органа зрения или нервной системы дозы Пред (5- 10 мг/сутки).

Гигантоклеточный артериит

- При тяжелом течении (офтальмологические осложнения, коронарит):
- Назначают высокие дозы преднизолона или применяют в/в пульсовые введения метилпреднизолона.
- ПЗ внутрь 1 мг/кг/сутки (60-80 мг/сут) однократно утром (после еды) до достижения эффекта, как правило, не менее месяца.
- или:
- МП в/в 0,5- 1 г/сутки (разовая доза не более 1 г) 3 дня подряд с последующим назначением преднизолона однократно утром внутрь 0,5- 1 мг/кг/сутки (не более 80 мг) до достижения эффекта, как правило, не менее месяца с дальнейшим снижением дозы.
- Пульсовое в/в введение МП рекомендовано при поражении органа зрения, поскольку при раннем активном лечении возможно полное или частичное восстановление зрения.
- Применение иммунодепрессантов рассматривают в качестве дополнительной терапии при тяжелом или рефрактерном течении ГКА:
- МТ 10- 25 мг/неделю. Сочетают с назначением стандартной дозы ПЗ и фолиевой кислоты. Применение МТ уменьшает кумулятивную дозу ГК.
- АЗА 2 мг/кг/сутки с возможным снижением дозы до 1,5 мг/кг/сутки через год. Сочетают с назначением стандартной дозы ПЗ. Назначают в случаях неэффективности или непереносимости МТ.
- Применение ГК и ингибиторов ФНО- α не рекомендовано, поскольку не снижает риск рецидива заболевания.

Артериит Такаясу

- Артериит, часто грануломатозный, с преимущественным поражением аорты и/или ее главных ветвей.
- Как правило развивается у пациентов моложе 50 лет.

Артериит Такаясу

- Классификационные критерии артериита Такаясу (W.P. Arend и соавт.,

Критерий	Характеристика
Возраст моложе 40 лет	Начало заболевания в возрасте моложе 40 лет.
“Перебегающая” хромота конечностей	Слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении.
Ослабление пульса на плечевой артерии	Снижение пульсации на одной или обеих плечевых артериях.
Разница АД на правой и левой руках более 10 мм рт. ст.	Разница систолического АД более 10 мм рт. ст. при его измерении на обеих плечевых артериях.
Шум на подключичных артериях или брюшной аорте	Наличие шума, выявляемого при аускультации над обеими подключичными артериями или брюшном отделе аорты.
Изменения при ангиографии	Сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей (не связанное с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией и др.).

Артериит Такаясу

- **Клиническая картина:**
- **Общие симптомы** - длительная лихорадка, снижение массы тела, общая слабость, головные боли, артралгии, боли в мышцах преимущественно плечевого пояса.
- **Сосудистые симптомы** - Симптомы, связанные с прогрессированием ишемических изменений зависят от локализации поражения и нарастают при физической нагрузке. При заинтересованности брахиоцефальных артерий наблюдается синдром **перемежающейся хромоты** верхних конечностей, ощущение слабости, боли в проксимальных отделах конечностей.
- Вовлечение восходящего отдела **аорты** часто сочетается с аортальной недостаточностью вследствие дилатации аорты.
- Клинические проявления патологии коронарных сосудов характеризуются болями в грудной клетке, одышкой и сердцебиением, реже приступами стенокардии.
- поражение конечного отдела нисходящей аорты и начального отрезка брюшного отдела аорты с частым вовлечением в процесс непарных артерий. Упорный характер болей с иррадиацией в поясницу требует исключения расслаивающейся аневризмы брюшного отдела аорты (9%).

Артериит Такаясу

- **Артериальная гипертензия** (33- 76%) в первую очередь может быть связана со стенозом почечной артерии,
- **Поражение нервной системы** (60%) обусловлено дисциркуляторной энцефалопатией. При выраженном (50% и более) сужении просвета сосуда или при двустороннем поражении общих сонных артерий возникают обморочные состояния, эпизоды острых нарушений мозгового кровообращения.
- развитие симметричной полинейропатии, наиболее выраженной в руках.
- **Офтальмологические расстройства** (> 50%) проявляются сужением полей зрения, постепенным снижением остроты зрения, диплопией. Возможна острая окклюзия центральной артерии сетчатки с внезапной потерей зрения на один глаз.
- **Поражение кожи** наиболее часто проявляется узловой эритемой, реже отмечается синдром Рейно, сетчатое ливедо.
-

Артериит Такаясу

- **Лабораторная диагностика** нормохромная нормоцитарная анемия, умеренный тромбоцитоз. Характерно увеличение СОЭ, концентрации СРБ
- **Инструментальные методы:**
- **Ангиография**, позволяющая оценить степень сужения или дилатации сосуда, имеет важное значение как для подтверждения диагноза, так и для оценки динамики патологического процесса.
- Большое значение имеют неинвазивные методы (**ультразвуковое дуплексное сканирование**, компьютерная томография магнитно-резонансная томография (МРТ), позитронно-эмиссионная томография), позволяющие установить диагноз на ранней стадии заболевания, в период, когда наблюдается лишь утолщение сосудистой стенки.
-

Артериит Такаясу

Лечение:

- Проводится как при гигантоклеточном артериите – ГКС, иммуносупрессивные препараты (метотрексат, азатиоприн),
- Реконструктивные операции на сосудах, ангиопластика. Оперативные вмешательства проводятся в неактивной фазе болезни в специализированных сосудистых центрах.

Мониторинг активности системных васкулитов

- **Бирмингемский индекс клинической активности** (Birmingham Vasculitis Activity Score) - BVAS:
- В зависимости от локализации поражения признаки заболевания разделены на 9 групп, при расчете индекса активности суммируются максимальные значения баллов, полученные в каждой группе (максимально возможный суммарный индекс составляет **63 балла**).
- При оценке клинической активности принимают во внимание обусловленные васкулитом симптомы, имеющиеся на момент осмотра, а также появившиеся или прогрессировавшие в течение последнего месяца.

Индекс BVAS

1. Системные проявления: <input type="checkbox"/> 1. Миалгия/ артралгия/ артрит <input type="checkbox"/> 2. Лихорадка (<38,5°C) <input type="checkbox"/> 3. Лихорадка (>38,5°C) <input type="checkbox"/> 4. Потери массы тела (<2 кг) <input type="checkbox"/> 5. Потери массы тела (>2 кг)	Баллы 1 1 2 2 3 максимально: 3
3. Слизистые оболочки/ глаза: <input type="checkbox"/> 1. Язвы полости рта <input type="checkbox"/> 2. Язвы носовых органов <input type="checkbox"/> 3. Конъюнктивит <input type="checkbox"/> 4. Эписклерит/ склерит <input type="checkbox"/> 5. Узелки <input type="checkbox"/> 6. Отек/ геморрагии сетчатки <input type="checkbox"/> 7. Ретро- орбитальная гранулема	Баллы 1 1 1 2 6 6 6 максимально: 6
5. Легкие: <input type="checkbox"/> 1. Одышка/ астма <input type="checkbox"/> 2. Узелки или фиброз <input type="checkbox"/> 3. Инфильтрат <input type="checkbox"/> 4. Кровохарканье <input type="checkbox"/> 5. Плевральный выпот/ плеврит <input type="checkbox"/> 6. Легочное кровоотечение	Баллы 2 2 4 4 4 6 максимально: 6
7. Желудочно- кишечный тракт <input type="checkbox"/> 1. Боль в животе <input type="checkbox"/> 2. Кровавая дефекация <input type="checkbox"/> 3. Инфаркт кишечника <input type="checkbox"/> 4. Панкреатит/перфорация ж.к.	Баллы 3 6 9 9 максимально: 9
9. Нервная система <input type="checkbox"/> 1. Органическое нарушение сознания, делириум <input type="checkbox"/> 2. Периферическая нейропатия <input type="checkbox"/> 3. Множественный двуглав. миозит/мигрит <input type="checkbox"/> 4. Судороги <input type="checkbox"/> 5. Инсульт <input type="checkbox"/> 6. Поражение спинного мозга	Баллы 3 6 9 9 9 9 максимально: 9
2. Кожные проявления: <input type="checkbox"/> 1. Пурипура/ другой васкулит кожи <input type="checkbox"/> 2. Язвы <input type="checkbox"/> 3. Гангрена <input type="checkbox"/> 4. Множественные гангрены пальцев	Баллы 2 4 6 6 максимально: 6
4. ЛОР- органы: <input type="checkbox"/> 1. Выделения/запруд. нос. др. органы <input type="checkbox"/> 2. Синусит <input type="checkbox"/> 3. Носовое кровоотечение <input type="checkbox"/> 4. Кровавые корочки в носу <input type="checkbox"/> 5. Выделения из ушей <input type="checkbox"/> 6. Средний отит <input type="checkbox"/> 7. Глухота <input type="checkbox"/> 8. Ограничьность/ ларингит <input type="checkbox"/> 9. Стеноз гортани	Баллы 2 2 4 4 4 4 6 2 6 максимально: 6
6. Сердечно- сосудистая система: <input type="checkbox"/> 1. Шумы <input type="checkbox"/> 2. Отсутствие пульса <input type="checkbox"/> 3. Аортальная недостаточность <input type="checkbox"/> 4. Перикардит <input type="checkbox"/> 5. ОИМ <input type="checkbox"/> 6. НК/ кардиомиопатии	Баллы 2 4 4 4 6 6 максимально: 6
8. Почки <input type="checkbox"/> 1. Диастолические АД > 90 мм рт.ст. <input type="checkbox"/> 2. Протеинурия (>1г или > 0.2 г/с) <input type="checkbox"/> 3. Гематурия (>1эр. или >0.2эр./мл) <input type="checkbox"/> 4. Креатинин 125-249 мкмоль/л <input type="checkbox"/> 5. Креатинин 250-499 мкмоль/л <input type="checkbox"/> 6. Креатинин > 500 мкмоль/л <input type="checkbox"/> 7. Гемодиализ/диализуемый ГН*	Баллы 4 4 8 8 10 12 12 максимально: 12
Общая максимальная возможная сумма баллов: 63	

Индекс повреждения (Damage Index)

- **Индекс повреждения** (Damage Index) устанавливает наличие потенциально необратимых поражений различных органов и включает описание состояния **12 систем органов** (зрение, почки, легкие, нервная система, ССС, периферические сосуды, ЖКТ, кожа, ОДА), максимальный счет по отдельным системам органов составляет от 1 до 7 баллов, в зависимости от количества оцениваемых параметров. Общий максимально возможный счет **составляет 47 баллов**. В балльную оценку включаются все типы повреждения с момента начала заболевания (обусловленные непосредственно СВ или развившееся вследствие проводимой терапии), при этом учитываются только признаки, сохраняющиеся **в течение 6 месяцев и более**.

-

Благодарю за внимание!