

Українська військово-медична академія
Кафедра військової загальної практики –
сімейної медицини

Вузликівий поліартеріїт

Доктор медичних наук, професор
Мороз Г.З.

▪

Вузликівий поліартеріїт –

системне судинне захворювання з переважним ураженням артерій середнього і дрібного калібру з утворенням аневризм і вторинним ураженням внутрішніх органів.

Епідеміологія. Захворювання зустрічається рідко, епідеміологія його недостатньо досліджена. Чоловіки хворіють в 2-3 рази частіше ніж жінки. вузликівий поліартеріїт (ВП) виникає у віці 30-60 років, хоча може спостерігатись у дітей і в похилому віці.

Фактори ризику

- Конституційна схильність
- переохолодження
- інсоляція
- інфекційні захворювання,
- вірусний гепатит В,
- введення вакцин, сивороток,
- фармакологічних препаратів
(сульфаніламідів, антибіотиків, аміназину, препаратів йоду),
- психоемоційні перевантаження

Етіологія й патогенез

Етіологія ВП не визначена.

Важлива роль відводиться медикаментозній непереносимості й вірусу гепатиту В.

В основі **патогенезу** ВП лежить гіперергічна реакція організму у відповідь на різноманітні етіологічні фактори на фоні генетично детермінованої зміни імунологічної реактивності, що обумовлює утворення великої кількості **іmunних комплексів** з накопиченням лейкоцитів в зоні фіксації іmunних комплексів, що віддзеркалює процеси **імунокомплексного** запалення.

Процес проявляється у вигляді окремих **вогнищ-гнізд**, що і обумовило назву “вузликовий поліартеріїт”.

У місцях стовщення судин спостерігають значну клітинну проліферацію, а в інших розвиваються аневризматичні розширення судин, що призводить до порушення мікроциркуляції й реологічних властивостей крові й проявляється агрегацією еритроцитів й тромбоцитів, гіперкоагуляцією з розвитком тромбозів і ДВЗ- синдрому.

Клінічні прояви. Вираженість клінічних проявів варіабельна.

Захворювання починається **поступово**, рідше гостро (після прийому медаментозних препаратів), з **лихоманки, міалгії, болю в суглобах, висипок на шкірі, значної втрати маси тіла.**

Типовим є **біль** в литковому м'язі, але можливе враження й інших м'язових груп.

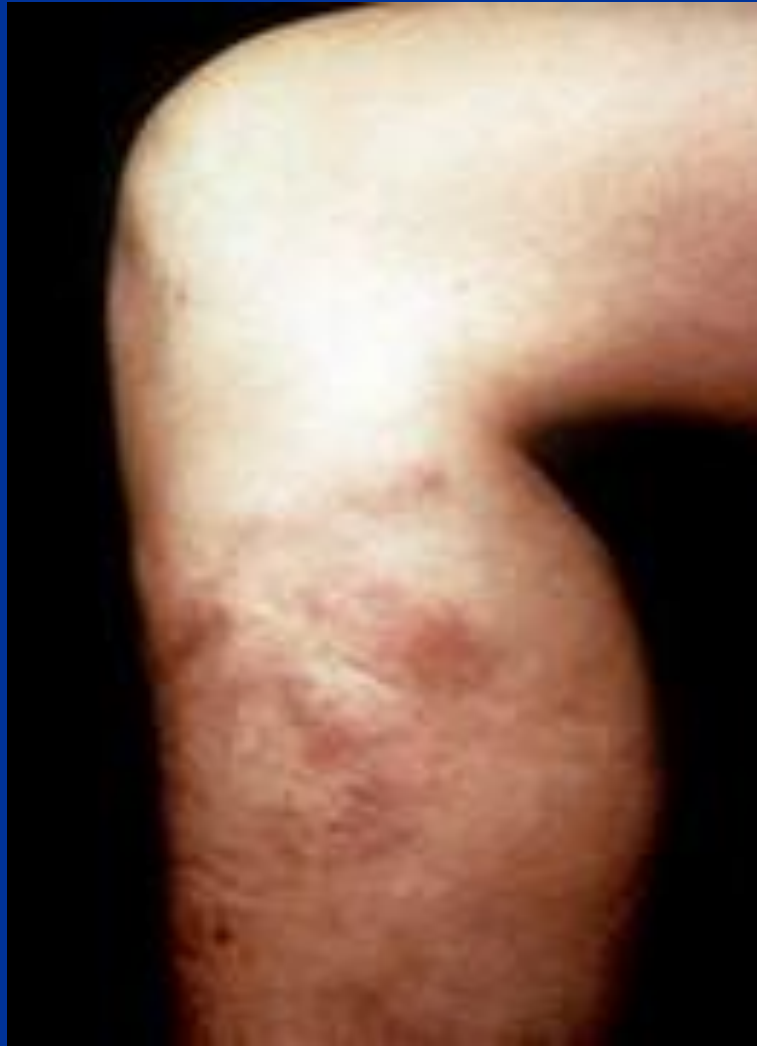
Лихоманка неправильного типу, майже не супроводжується ознобами, не змінюється на фоні прийому антибіотиків виявляється у 70-88 % хворих. Тривалість лихоманки від кількох тижнів до 3-4 місяців.

Біль в суглобах спостерігається більш ніж у половини хворих і часто виникає одночасно з міалгіями. Переважно вражаються великі суглоби ніг, рідше – суглоби верхніх кінцівок і дрібні суглоби кистей і ступнів.

Втрата маси тіла відноситься до класичних ознак ВП і спостерігається у **54-88% хворих**. Значна втрата маси тіла відбувається в період генералізації захворювання і може скласти 20-30 кг на протязі кількох місяців і свідчить про активність процесу.

Шкіра вражається у 40-45% хворих. Характерними є **вузлики, ліведо, геморагічна пурпура**. Вузлики являють собою аневризматичні зміни артерій, які визначаються при пальпації у 15-30 % хворих. Частіше вони визначаються по ходу судин на кінцівках розміром від горошини до множинних щільних утворень, які зливаються між собою. Через 4-6 тижнів вузлики зникають, залишаючи по собі пігментні плями на шкірі.

Ліведо у вигляді стійких червоно-фіолетових сітчатих плям звичайно локалізується симетрично на гомілках, стегнах, рідше на сідницях, верхніх кінцівках, тулубі. Крім вузликів і ліведо у разі ВП спостерігається геморагічна пурпура у вигляді геморагій різного розміру на шкірі нижніх кінцівок.



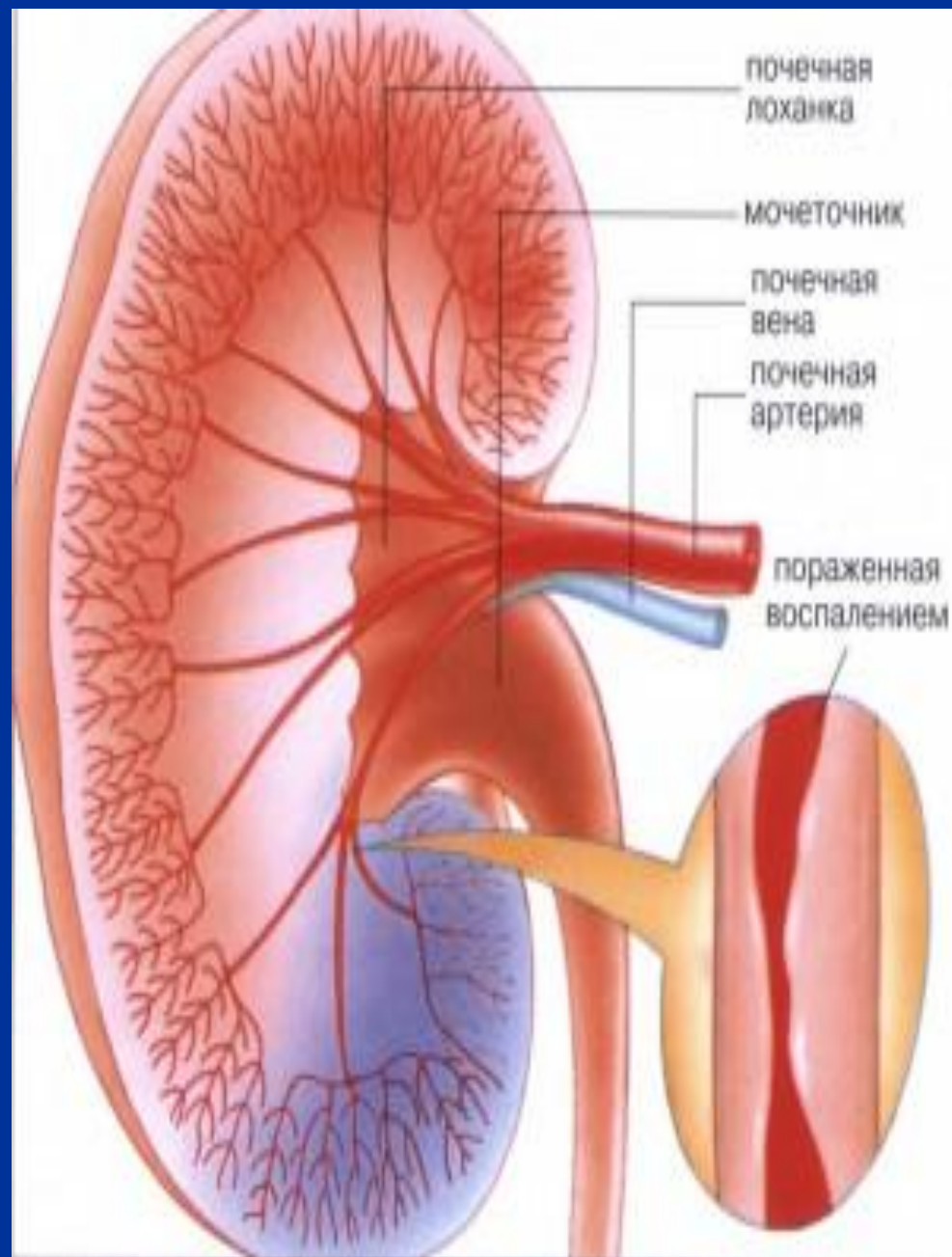
MedUniver.com
Всё по медицине....





Серед вісцеропатій найбільш частою (70-80%) є патологія **нирок**, що обумовлено як враженням ниркових артерій, так і клубочків. Згідно з сучасними уявленнями у разі класичного ВП переважає **судинний тип ниркової патології**.

Швидкий розвиток ниркової недостатності пов'язують з множинними (звичайно безбольовими) **інфарктами нирок**. У третини хворих розвивається злоякісна артеріальна гіпертензія. Патологія нирок – основна причина смерті у хворих на ВП.



Абдомінальний синдром виявляється у половини хворих.

Найбільш часто вражається **тонкий кишечник**, рідше шлунок і товстий кишечник.

Клінічно васкуліт шлунково-кишкового тракту проявляється больовим синдромом, нудотою, блюванням, діареєю, анорексією, кровотечами, перфорацією виразок.

Може спостерігатися картина апендициту, гострого холециститу, панкреатиту.

Враження печінки проявляється гепатомегалією, змінами функціональних показників, підвищенням концентрації лужної фосфатази й обумовлено інфарктом печінки або гемангіомою, яка виникає внаслідок розриву судин печінки.

Ураження **периферичної нервової системи** спостерігається у 50-70% хворих. Характерні асиметричні моторні й сенсорні порушення в нижніх кінцівках, поліневрити у вигляді парестезій, слабкості за типом “шкарпеток” та “рукавичок”.

Можливе враження **черепних нервів**, особливо – лицьового.

Патологія **центральної нервової системи** зустрічається у 10-25% хворих на ВП і займає друге місце серед причин смерті у цієї категорії пацієнтів. Клінічно проявляється симптоматикою менингоенцефаліту з порушеннями мови, головним болем, судомою, явищами подразнення мозкових оболонок, а також вогнищевими враженнями у вигляді геміпарезів, стовбурових порушень.

Патологія **серця** спостерігається у 40 % хворих на ВП, є третьою причиною смерті.

Проявляється у вигляді кардіомегалії, тахікардії, порушень ритму, стенокардії з атиповим больовим синдромом, інфарктом міокарда (зазвичай дрібновогнищевим), прогресуючим розвитком серцевої недостатності, що обумовлено перш за все розвитком **коронариту**.

Патологія **яєчок** (орхіт, епідидиміт) входить в класифікаційні критерії ВП. При біопсії ознаки запалення виявляються у 80% хворих, але клінічно проявляються рідко.

Ураження **легень** залежить від розвитку в судинах малого кола кровообігу **проліферативного ендартеріїту**, що спричиняє розвиток судинних пневмоній, які характеризуються лихоманкою, іноді кровохарканням, масивністю уражень, швидким розвитком процесу, вогнищевоподібними тінями, а також ефективністю дії кортикостероїдів. Можливі й інші зміни з боку легень, такі як інфаркти легень, розвиток пневмосклерозу.

Характерним для ВП є розвиток **бронхоспастичного синдрому**, який залежить також від ураження судин. Бронхоспастичний синдром може передувати розвиткові клінічної картини ВП або проявитись разом з іншими симптомами захворювання. Він поєднується з високою еозинофілією (до 70-80 % еозинофілів), лейкоцитозом, збільшенням ШОЕ, лихоманкою, іноді спостерігаються еозинофільні інфільтрати в легенях.

Бронхоспастичний синдром в 2 рази частіше зустрічається у жінок 20-40 років. В 75% випадків йому передує непереносимість ліків, наявність в анамнезі алергічної риносинусопатії, полінозу, харчової алергії.

Лабораторні та інструментальні дослідження

Специфічних лабораторних тестів для ВП на сьогодні **немає**.

Для ВП характерне значне збільшення ШОЕ, нейтрофільній лейкоцитоз, анемія, а також еозинофілія, яка спостерігається майже у 25% хворих. У разі загострення хвороби позитивні всі проби на активність запального процесу, визначаються порушення коагуляції.

Більш інформативне дослідження **гістологічних препаратів** шкіри і, особливо, м'язів литки. Позитивні результати підтверджують діагноз, але й негативні не дають змоги зняти діагноз ВП, бо в препараті можуть бути незмінені судини.

Більш інформативним морфологічне дослідження біоптатів є :

у нелікованих хворих

у разі враження шкіри у вигляді **вузликів, ліведо** (для дослідження необхідно брати свіжі елементи)

при міалгіях (досліджують біоптат гомілкового м'яза, де зміни судин найбільш виражені)

Ангіографія дозволяє виявити аневризми судин або оклюзію артерій середнього калібру. Діагностична **інформативність ангіографічних досліджень відносна**, так як аналогічні зміни судин виявляють і в разі інших захворювань

Клінічна класифікація

1. Перебіг:

- Гострий.
- Підгострий.
- Хронічний.

2. Ступінь активності:

0 – відсутня

I – низька

II – помірна

III - висока

3. Стадії розвитку:

I- початкова

II - розгорнута

III - термінальна

4. Клініко-морфологічна характеристика уражень:

Шкіра: судинна папуло-петехіальна пурпура, бульозні, везикулярні висипання, ліведено, некротичні зміни шкіри, дигітальний некроз, рідко- підшкірні вузлики

Кістково-м'язова система: суглобово- м'язовий синдром – артрит, артралгії, міастенічний синдром з міалгіями

Периферична нервова система: асиметрична полінейропатія, в тому числі ураження великогомілкових, краніальних нервів, ліктьового, кубітального нерва і т.д.

Центральна нервова система: інфаркти мозку, геморагічний інсульт, психози

Нирки: судинний тип ниркової патології, іноді з множинними інфарктами нирок з формуванням ХНН, рідко- гломерулонефрит

Легені: легеневий васкуліт, інтерстиціальна пневмонія з прогресуючим фіброзом, інфаркт легень, плеврит

Серцево-судинна система: коронарит з клінікою стенокардії, інфаркт міокарда, артеріальна гіпертензія

Шлунково-кишковий канал: абдомінальний синдром (панкреатит або кісти підшлункової залози, холецистит, апендицит, кровотечі; судинні ураження печінки з розвитком інфаркту печінки, гематоми, рідше – кісти печінки

Сечо-статева система: орхіт, епідідіміт

Органи зору: кон'юктивіт, ірит, увеїт, рідко – оклюзія центральної артерії сітківки;

Приклади формулювання діагнозів:

Вузликовий поліартеріїт, активна фаза, активність III ст., початкова стадія з ураженням ЦНС (васкуліт судин мозку), шкіри (некротичні зміни в області нижніх кінцівок, ліведо); суглобів (поліартрит, ФНС II); нирок з артеріальною гіпертензією без сечового синдрому.

Діагностичні критерії вузликового поліартеріїту (ACR, 1990)

- 1. Втрата 4 кг маси тіла і більше з початку захворювання.**
- 2. Сітчасте ліведо.**
- 3. Біль, або підвищена чутливість у яєчках.**
- 4. Дифузна міалгія, м'язова слабкість, підвищена чутливість м'язів гомілок**
- 5. Мононевневропатія або поліневропатія.**
- 6. Діастолічний артеріальний тиск > 90 мм рт. ст.**
- 7. Підвищення рівня сечовини > 40 мг/ дл або креатиніна $> 1,5$ мг /дл у крові.**
- 8. Вірус гепатиту В.**
- 9. Атреріографічні зміни.**
- 10. Виявлення при біопсії дрібних або середніх артерій поліморфоядерних лейкоцитів.**

При наявності **трьох** або більше з вище перерахованих критеріїв можна поставити діагноз ВП.

Рання діагностика ВП базується на виявленні характерних діагностичних ознак: лихоманка, втрата маси тіла, міалгії. Певне діагностичне значення на ранньому етапі хвороби мають підвищення ШОЕ, лейкоцитоз, визначення HBs-антигену.

Лікування

Основні принципи лікування хворих на ВП включають:

Раннє лікування

Комплексність лікування з урахуванням складних патогенетичних механізмів

Індивідуальний вибір препаратів, доз і тривалості лікування в залежності від провідних клінічних синдромів, переносимості препаратів і можливих ускладнень

Довготривале лікування з урахуванням прогресуючого характеру і можливостей рецидивів захворювання

Контроль ефективності лікування й профілактики можливих ускладнень

Хворим на ВП рекомендується обмежений режим, повноцінне збалансоване харчування.

Комплекс лікувально-оздоровчих заходів передбачає пригнічення імунного запалення, корекцію гомеостазу, покращення метаболізму й функціонального стану органів і систем, лікування ускладнень.

Пригнічення імунного запалення досягають призначенням **глюкокортикостероїдів**, при необхідності цитостатиків.

Необхідно враховувати, що глюкокортикостероїди найбільш ефективні на ранніх стадіях захворювання

Необхідно враховувати, що у разі ВП часто виявляється інфікування вірусами гепатиту В і С.

У разі виявлення маркерів фази реплікації, показано призначення препаратів інтерферона.

- Сучасні схеми лікування ВП одночасно з використанням глюкокортикоїдів і цитостатиків передбачають використання **аналогів простагландинів** – ілопроста, вазапростана.

Для корекції основних синдромів призначають відповідну терапію. У разі гіпертензивного синдрому **призначають інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту, адреноблокатори, антагоністи кальцію, діуретики.** У разі поліневриту у хворих на ВП використовують вітаміни групи В.

Незважаючи на успіхи, досягнуті в лікуванні ВП, прогноз несприятливий. Середня тривалість життя хворих з ураженням нирок і шлунко-кишкового тракту складає **5-7 років.** Недостатня поінформованість практичних лікарів, стає причиною пізньої діагностики, невиправданих заходів і хірургічних втручань.

- **Первинна профілактика** передбачає активне виявлення осіб із підвищеним ризиком розвитку ВП – рідні хворих на ВП або інші дифузні захворювання сполучної тканини, особи, які мають гіперчутливість до медикаментів (сульфаніламідів, антибіотиків та ін.), інфіковані вірусом гепатиту В. Вони повинні перебувати під наглядом у сімейних лікарів із метою проведення необхідних превентивних і оздоровчих заходів. Необхідно уникати переохолодження, гіперінсоляції, інфекції, вакцинації.

Вторинна профілактика направлена на раннє виявлення хворих на ВП, своєчасне систематичне комплексне лікування й активне спостереження з метою корекції лікування, попередження можливих загострень і ускладнень. Важливо своєчасно проводити санацію вогнищ хронічної інфекції.

Військово-лікарська експертиза

При проведенні військово-лікарської експертизи необхідно керуватись Наказом міністра оборони №402 від 14 серпня 2008 р. “Про затвердження Положення про військово-лікарську експертизу та медичний огляд у Збройних Силах України”

Згідно з додатком 1 “Розклад хвороб, станів та фізичних вад, що визначають ступінь придатності до військової служби” **стаття 60 пункт “а”** - всі хворі з вузликівим поліартеріітом незалежно від вираження змін з боку органів та систем, частоти загострень та ступеня функціональних порушень вважаються непридатними до військової служби з виключенням з військового обліку



Бажаю успіхів!