

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

ПРОФЕССОР ПЛОХУШКО ВИТАЛИЙ ВИКТОРОВИЧ

Системные васкулиты -

ЭТО ГЕТЕРОГЕННАЯ ГРУППА ЗАБОЛЕВАНИЙ, ОСНОВНЫМ МОРФОЛОГИЧЕСКИМ ПРИЗНАКОМ КОТОРЫХ ЯВЛЯЕТСЯ ВОСПАЛЕНИЕ И ДЕСТРУКЦИЯ СТЕНОК КРОВЕНОСНЫХ СОСУДОВ, ЧТО ПРИВОДИТ К ИШЕМИЧЕСКИМ ИЗМЕНЕНИЯМ ОРГАНОВ И ТКАНЕЙ, КРОВОСНАБЖАЕМЫХ УКАЗАННЫМИ СОСУДАМИ.

СПЕКТР ЖЕ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ЗАВИСИТ ОТ ТИПА, РАЗМЕРА, ЛОКАЛИЗАЦИИ ПОРАЖЕННЫХ СОСУДОВ И ТЯЖЕСТИ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ И ИШЕМИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ В САМИХ СОСУДАХ, А ТАК ЖЕ В СООТВЕТСТВУЮЩИХ ОРГАНАХ И ТКАНЯХ.

ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ ВАСКУЛИТОВ

- -НЕМНОГИМ БОЛЕЕ 150 ЛЕТ.
- -СЕРЕДИНА XX ВЕКА:
 - ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О НОЗОЛОГИЧЕСКИХ ФОРМАХ ВАСКУЛИТОВ;
 - ПРЕДСТАВЛЕНИЕ О СУЩЕСТВОВАНИИ ВТОРИЧНЫХ ВАСКУЛИТОВ (ПРИ ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ АУТОИММУННЫХ, ТАКИХ КАК СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА, РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ И ДРУГИЕ).

Классификация системных васкулитов (J. T. Lie, 1994)

Первичные васкулиты	Вторичные васкулиты	Васкулопатии (псевдоваскулиты)
<p>I. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного, среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Артериит Такаясу 2. Гигантоклеточный (височный) артериит 3. Изолированный ангиит центральной нервной системы <p>II. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Узелковый полиартериит 2. Синдром Чарга-Стросса 3. Гранулематоз Вегенера <p>III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Микроскопический полиангиит 2. Пурпура Шенлейна-Геноха 3. Кожный лейкоцитокластический васкулит <p>IV. Смешанные состояния</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Облитерирующий тромбангиит (Болезнь Бюргера) 2. Синдром Когана 3. Болезнь Кавасаки 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционные ангииты 2. Васкулиты при ревматических болезнях 3. Лекарственный васкулит 4. Васкулиты при смешанной криоглобулинемии 5. Васкулит, ассоциирующийся с опухолями 6. Гипокомплементный уртикарный васкулит 7. Васкулиты при пересадке органов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Поражение сосудов при миксоме 2. Поражение сосудов при эндокардите 3. Синдром Снеддона

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ. (ПО ДАННЫМ ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИХ ИССЛЕДОВАНИЙ)

Нозологическая форма	Частота обнаружения (на 100 тыс. населения)	Регионы мира, в которых наиболее часто встречается заболевание
Узелковый полиартериит	0,46 – 7,7	По всему миру
Микроскопический полиангиит	?	По всему миру
Гранулематоз Вегенера	0,4 – 0,85	По всему миру
Синдром Чарга-Стросса	0,47	?
Ревматоидный васкулит	0,12	По всему миру
Пурпура Шенлейна-Геноха	13,5	По всему миру
Артериит Такаясу	0,26	Япония, Индия, Корея, Мексика, Россия
Гигантоклеточный артериит	0,5 – 22	Северные регионы Европы (Скандинавия, Франция, Англия), США, Россия (?)
Облитерирующий тромбангиит	12,6*	Страны Ближнего Востока, Япония, Индия, Россия
Синдром Кавасаки	0,5 - 19	Япония, США

Примечание. * - на 100тыс. больных, поступивших в клинику Мейо (Рочестер, Минесота, США).

ГИСТОЛОГИЧЕСКИЕ ТИПЫ ВАСКУЛИТА В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КАЛИБРА ПОРАЖЕННЫХ СОСУДОВ.

(J. LIE, 1991)

Гистологические данные	Прототип	Калибр пораженных сосудов			
		Крупные артерии	Средние артерии	Мелкие артерии и артериолы	Вены и венулы
Гранулематозный ангиит	Височный артериит, артериит Такаясу	+++	+++	+	+
Облитерирующий тромбангиит	Болезнь Бюргера	+	+++	+++	+++
Некротизирующие васкулиты	Узелковый периартериит	-	+++	+++	+
Эозинофильный ангиит	Синдром Чарга-Стросса	+	++	+++	++
Лейкоцитокластический васкулит	Уртикарный васкулит	-	-	+++	+++
Лимфоцитарный васкулит	Узловатая эритема	-	++	+++	++

ОСНОВНЫЕ ЗВЕНЬЯ ЭТИО-ПАТОГЕНЕЗА ВАСКУЛИТОВ.

ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ

(ФАКТОРЫ ИНФЕКЦИОННОЙ И ВИРУСНОЙ ПРИРОДЫ)

(ИГРАЮТ НЕПОСРЕДСТВЕННУЮ РОЛЬ И В РАЗВИТИИ ОБОСТРЕНИЙ)



АКТИВАЦИЯ КЛЕТОЧНОГО ИММУНИТЕТА

(Т- и В-лимфоциты, макрофаги, моноциты, нейтрофилы)



СИНТЕЗ ОСНОВНЫХ ПРОВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ ЦИТОКИНОВ.

(ИЛ-1, ФНО- α , ИФ- γ , СИНТЕЗ АУТОАНТИТЕЛ, МОЛЕКУЛ АДГЕЗИИ)



ОБРАЗОВАНИЕ ЦИК;



АКТИВАЦИЯ И ПОВРЕЖДЕНИЕ ЭНДОТЕЛИАЛЬНЫХ КЛЕТОК



НАРУШЕНИЕ СООТНОШЕНИЯ ПРО- И АНТИВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ МЕДИАТОРОВ ВОСПАЛЕНИЯ



АКТИВАЦИЮ И АГРЕГАЦИЮ ТРОМБОЦИТОВ



ИЗМЕНЕНИЕ РЕОЛОГИИ КРОВИ



ДЕФЕКТЫ В СИСТЕМЕ ФИБРИНОЛИЗА



ОБРАЗОВАНИЕ МИКРОТРОМБОВ

ОСНОВНЫЕ ИММУННЫЕ МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

(B. HAYNES, 1992)

<p>1. Васкулиты, ассоциирующиеся с иммунными комплексами:</p>	<p>Пурпура Шенлейна-Геноха Васкулит при СКВ и РА Инфекционные васкулиты Болезнь Бехчета Криоглабулинемический васкулит Сывороточная болезнь Паранеопластический васкулит</p>
<p>2. Васкулиты, ассоциирующиеся с органоспецифическими антителами:</p>	<p>Синдром Гудпасчера (антитела к базальной мембране клубочков почек) Болезнь Кавасаки (антитела к эндотелию)</p>
<p>3. Васкулиты, ассоциирующиеся с АНЦА (антинейтрофильные цитоплазматические антитела)</p>	<p>Гранулематоз Вегенера Микроскопический полиартериит Синдром Чарга-Стросса Классический узелковый полиартериит (редко) Гранулематоз Вегенера Некоторые лекарственные Васкулиты</p>
<p>4. Клеточно-опосредованные</p>	<p>Болезни Хортонна Болезнь Такаясу Гранулематоз Вегенера</p>

Классификация системных васкулитов (J. T. Lie, 1994)

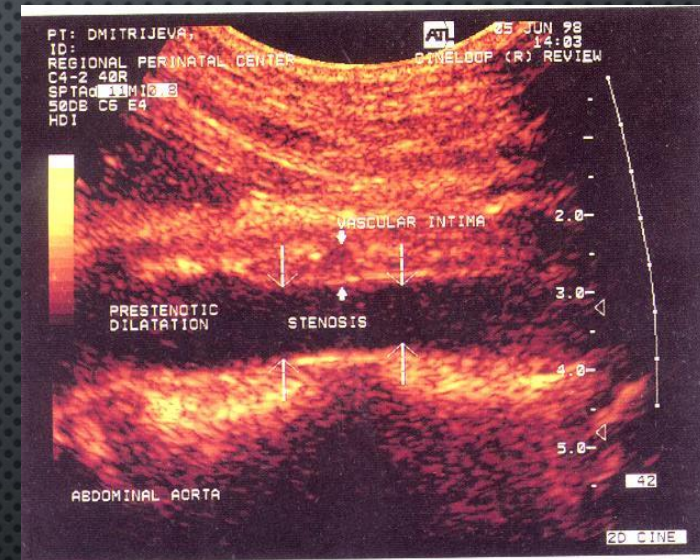
Первичные васкулиты	Вторичные васкулиты	Васкулопатии (псевдоваскулиты)
<p>I. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного, среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Артериит Такаясу 2. Гигантоклеточный (височный) артериит 3. Изолированный ангиит центральной нервной системы <p>II. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Узелковый полиартериит 2. Синдром Чарга-Стросса 3. Гранулематоз Вегенера <p>III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Микроскопический полиангиит 2. Пурпура Шенлейна-Геноха 3. Кожный лейкоцитокластический васкулит <p>IV. Смешанные состояния</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Облитерирующий тромбангиит (Болезнь Бюргера) 2. Синдром Когана 3. Болезнь Кавасаки 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционные ангииты 2. Васкулиты при ревматических болезнях 3. Лекарственный васкулит 4. Васкулиты при смешанной криоглобулинемии 5. Васкулит, ассоциирующийся с опухолями 6. Гипокомплементный уртикарный васкулит 7. Васкулиты при пересадке органов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Поражение сосудов при миксоме 2. Поражение сосудов при эндокардите 3. Синдром Снеддона

Классификация системных васкулитов (J. T. Lie, 1994)

Первичные васкулиты	Вторичные васкулиты	Васкулопатии (псевдоваскулиты)
<p>I. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного, среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Артериит Такаясу 2. Гигантоклеточный (височный) артериит 3. Изолированный ангиит центральной нервной системы <p>II. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Узелковый полиартериит 2. Синдром Чарга-Стросса 3. Гранулематоз Вегенера <p>III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Микроскопический полиангиит 2. Пурпура Шенлейна-Геноха 3. Кожный лейкоцитокластический васкулит <p>IV. Смешанные состояния</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Облитерирующий тромбангиит (Болезнь Бюргера) 2. Синдром Когана 3. Болезнь Кавасаки 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционные ангииты 2. Васкулиты при ревматических болезнях 3. Лекарственный васкулит 4. Васкулиты при смешанной криоглобулинемии 5. Васкулит, ассоциирующийся с опухолями 6. Гипокомплементный уртикарный васкулит 7. Васкулиты при пересадке органов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Поражение сосудов при миксоме 2. Поражение сосудов при эндокардите 3. Синдром Снеддона

АОРТОАРТЕРИИТ (БОЛЕЗНЬ ТАКАЯСУ).

- ЗАБОЛЕВАНИЕ РЕДКОЕ.
СРЕДНИЙ ВОЗРАСТ 9 – 45 ЛЕТ. 85% - ЖЕНЩИНЫ.
- Поражается аорта и отходящие, крупные ветви.
- Постепенное начало – одышка, тахикардия, кашель.
- Поздние стадии: «перемежающаяся хромота», атрофия жевательных мышц, выпадение волос, язвы слизистой носа и рта, обмороки.
- Лабораторные признаки воспаления.
- Лечение: - кортикостероиды,
- иммунодепрессанты.
- Летальность низкая,
10% больных умирают от цереброваскулярных осложнений.

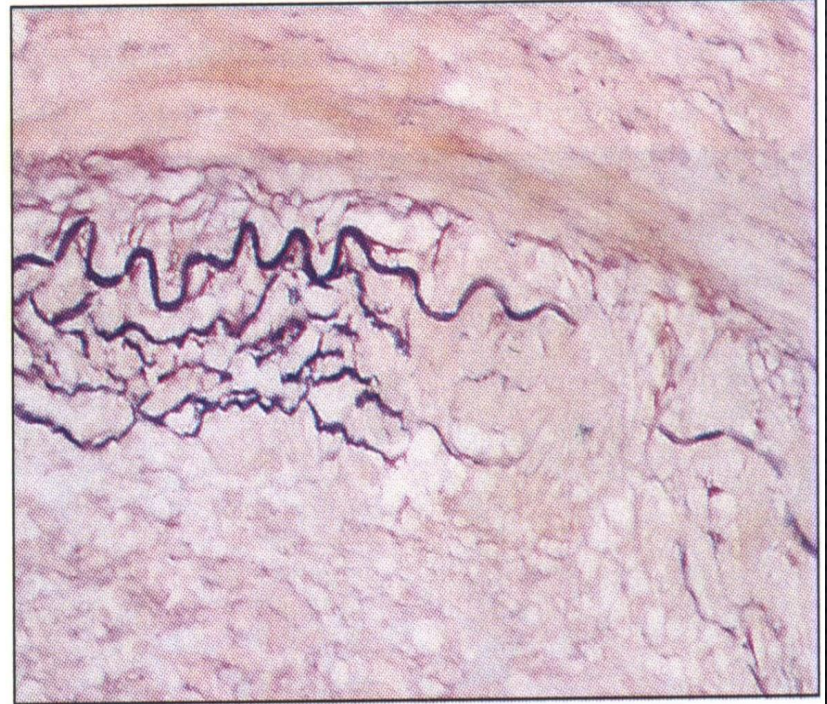


ГИГАНТОКЛЕТОЧНЫЙ (ВИСОЧНЫЙ) АРТЕРИИТ И РЕВМАТИЧЕСКАЯ ПОЛИМИАЛГИЯ.

- Лица старше 50 лет
- Поражаются в основном крупные и средние артерии эластического и смешанного типов. Чаще всего это ветви сонной артерии
- У 20% больных - артриты суставов кисти, лучезапястных и плечевых суставов.
- Типичные симптомы — ишемическая боль жевательных мышц по типу «перебегающей хромоты», атрофия височных мышц и мышц языка, продолжительная односторонняя головная боль. У 20% больных гигантоклеточным артериитом отмечается преходящая нечеткость зрения, диплопия и боль в глазу. В отсутствие лечения у 10% больных внезапно развивается необратимая слепота.
- При ревматической полимиалгии: лихорадка, недомогание, боль в мышцах плечевого и тазового поясов.



ГИСТОЛОГИЧЕСКИ – ТРАНСМУРАЛЬНЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗ И РАЗРУШЕНИЕ ЭЛАСТИЧЕСКОЙ МЕМБРАНЫ.



ЛЕЧЕНИЕ.

- ГИГАНТОКЛЕТОЧНЫЙ (ВИСОЧНЫЙ) АРТЕРИИТ:

- ПРЕДНИЗОЛОН, 60 мг/сут внутрь, до исчезновения симптомов, после чего дозу постепенно снижают до 10 мг/сут, а при обострении увеличивают не менее чем на 10 мг/сут.

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ПОЛИМИАЛГИЯ:

- ПРЕДНИЗОЛОН, 10 – 20 мг/сут.

Средняя продолжительность лечения Кортикостероидами при ревматической полимиалгии — 8 мес.

Иногда - до 2 лет - как при гигантоклеточном артериите.

Классификация системных васкулитов (J. T. Lie, 1994)

Первичные васкулиты	Вторичные васкулиты	Васкулопатии (псевдоваскулиты)
<p>I. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного, среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Артериит Такаясу 2. Гигантоклеточный (височный) артериит 3. Изолированный ангиит центральной нервной системы <p>II. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Узелковый полиартериит 2. Синдром Чарга-Стросса 3. Гранулематоз Вегенера <p>III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Микроскопический полиангиит 2. Пурпура Шенлейна-Геноха 3. Кожный лейкоцитокластический васкулит <p>IV. Смешанные состояния</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Облитерирующий тромбангиит (Болезнь Бюргера) 2. Синдром Когана 3. Болезнь Kawasaki 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционные ангииты 2. Васкулиты при ревматических болезнях 3. Лекарственный васкулит 4. Васкулиты при смешанной криоглобулинемии 5. Васкулит, ассоциирующийся с опухолями 6. Гипокомплементный уртикарный васкулит 7. Васкулиты при пересадке органов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Поражение сосудов при миксоме 2. Поражение сосудов при эндокардите 3. Синдром Снеддона

УЗЕЛКОВЫЙ ПЕРИАРТЕРИИТ.

- БОЛЕЮТ ЧАЩЕ В 20—50 ЛЕТ.
РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ НЕВЕЛИКА.
ОКОЛО 70% БОЛЬНЫХ — МУЖЧИНЫ.
- В СОСУДАХ - ФИБРИНОИДНЫЙ НЕКРОЗ, ОТ МЕДИИ, ДО ПОРАЖЕНИЯ ВСЕХ СЛОЕВ СОСУДИСТОЙ СТЕНКИ.
- В ИТОГЕ В СОСУДАХ ФОРМИРУЮТСЯ СТЕНОЗЫ И АНЕВРИЗМЫ.
- ЧАЩЕ ПОРАЖАЮТСЯ ПОЧКИ И СЕРДЦЕ, РЕЖЕ - ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА, ЖКТ, ЦНС, ПЕЧЕНЬ, СЕЛЕЗЕНКА, ЯИЧКИ, НАДПОЧЕЧНИКИ И ЛЕГКИЕ.
ПРИ ПОРАЖЕНИИ КОЖИ - (МРАМОРНАЯ КОЖА = LIVEDO RETICULARIS).
- В АРТЕРИЯХ СЕТЧАТКИ ОТКЛАДЫВАЮТСЯ ИММУННЫЕ КОМПЛЕКСЫ, ЧТО ВЕДЕТ К ИШЕМИИ НЕЙРОНОВ, А ЗАТЕМ И К НАКОПЛЕНИЮ ЭКСУДАТА (ВАТООБРАЗНЫЙ ЭКСУДАТ). СЛЕДУЮЩИЙ ЭТАП — ИНФИЛЬТРАЦИЯ ИШЕМИЗИРОВАННОЙ СЕТЧАТКИ МАКРОФАГАМИ И ОБРАЗОВАНИЕ ГРАНУЛЕМ.
- ХАРАКТЕРНЫЙ АНГИОГРАФИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК ЗАБОЛЕВАНИЯ — АНЕВРИЗМЫ СОСУДОВ СРЕДНЕГО КАЛИБРА.
- ПЯТИЛЕТНЯЯ ВЫЖИВАЕМОСТЬ ПРИ УЗЕЛКОВОМ ПЕРИАРТЕРИИТЕ СОСТАВЛЯЕТ 50%, БОЛЬШИНСТВО БОЛЬНЫХ УМИРАЮТ В ТЕЧЕНИЕ 1-ГО ГОДА БОЛЕЗНИ.



25
СГ
ют
ищ
на
дл
на
эк
тр
ро
хо
ся
ги
ча
но
кл
ар

СИНДРОМ ЧЕРДЖА—СТРОС

- ПОРАЖЕНИЕ ВЕНУЛ МОЖЕТ ПРЕДШЕСТВОВАТЬ ПОРАЖЕНИЮ АРТЕРИОЛ.
- ПОРАЖЕНИЕ АРТЕРИОЛ ИНОГДА ОТСУТСТВУЕТ. ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПРОЦЕСС ЗАХВАТЫВАЕТ ТЕ ЖЕ ОРГАНЫ, ЧТО ПРИ УЗЕЛКОВОМ ПЕРИАРТЕРИИТЕ, ОДНАКО ПРИ СИНДРОМЕ ЧЕРДЖА—СТРОС НА ПЕРВЫЙ ПЛАН ВЫХОДИТ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ.
- ИНОГДА ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПРОЦЕСС ВООБЩЕ НЕ ЗАТРАГИВАЕТ ДРУГИЕ ОРГАНЫ.

Таблица 1. Классификационные критерии синдрома Чардж-Стросса

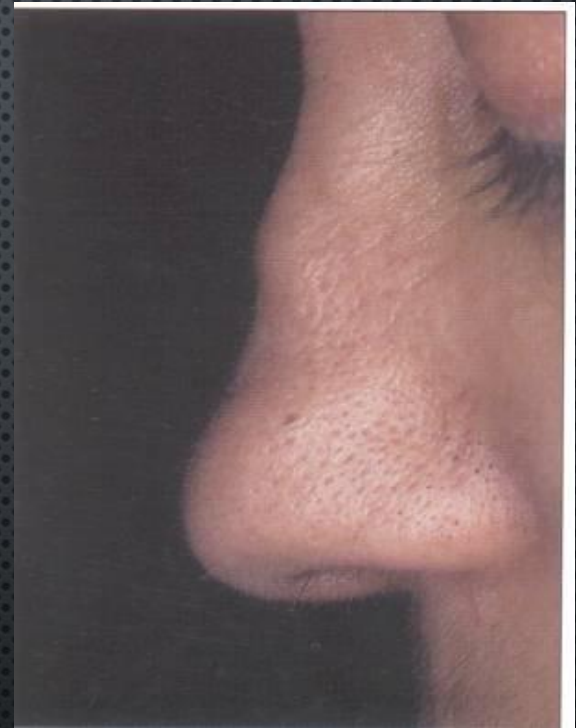
Критерии	Чувствительность	Специфичность
Астма	100%	96,3%
Эозинофилия >10%	95%	96,6%
Моно- или полинейропатия	75%	79,8%
Легочные инфильтраты	40%	92,4%
Синуситы	85,7%	79,3%
Экстравааскулярная эозинофилия	81,3%	84,4%

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА.

- СНАЧАЛА ПОРАЖАЮТСЯ МЕЛКИЕ АРТЕРИИ, АРТЕРИОЛЫ И ВЕНУЛЫ.
- ТИПИЧНО ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК, ЛЕГКИХ И ПРИДАТОЧНЫХ ПАЗУХ НОСА.
- ПОСТЕПЕННО МОЖЕТ ПРИСОЕДИНИТЬСЯ ПОРАЖЕНИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ, ЦНС, СУСТАВОВ, СЕРДЦА, ГЛАЗ, СРЕДНЕГО УХА И КОЖИ (15—50% БОЛЬНЫХ).
- ЧАЩЕ В ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПРОЦЕСС ВОВЛЕКАЮТСЯ ТОЛЬКО СОСУДЫ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ, ГОЛОВЫ И ШЕИ.

Н.В! МОЖЕТ ВОЗНИКНУТЬ ПОРАЖЕНИЕ ХРЯЩЕЙ НОСА ПО ТИПУ ПОЛИХОНДРИТА (ОГРАНИЧЕННЫЙ ГРАНУЛЕМАТОЗЕ ВЕГЕНЕРА).

- В ОТСУТСТВИЕ ЛЕЧЕНИЯ 90% БОЛЬНЫХ УМИРАЮТ В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВЫХ 2 ЛЕТ ПОСЛЕ НАЧАЛА ЗАБОЛЕВАНИЯ. ЭФФЕКТИВНОСТЬ КОРТИКОСТЕРОИДОВ НИЗКАЯ. ОНА ЗНАЧИТЕЛЬНО ВОЗРАСТАЕТ, ЕСЛИ КОРТИКОСТЕРОИДЫ СОЧЕТАЮТ С ЦИКЛОФОСФАМИДОМ.



ВАСКУЛИТ ПРИ РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ.

- **КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА.**
- Типичны:
 - ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ СЫПЬ И МЕДЛЕННО ЗАЖИВАЮЩИЕ ЯЗВЫ НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ;
 - АСИММЕТРИЧНАЯ СЕНСОРНАЯ И МОТОРНАЯ НЕЙРОПАТИЯ, НЕ ПОДДАЮЩАЯСЯ ЛЕЧЕНИЮ НПВС;
 - ПЕРИКАРДИТ, КОТОРЫЙ МОЖЕТ ОСЛОЖНЯТЬСЯ ГЕМОПЕРИКАРДОМ.
- ВАСКУЛИТ — ОДНО ИЗ НЕМНОГИХ ПОКАЗАНИЙ К НАЗНАЧЕНИЮ ВЫСОКИХ ДОЗ КОРТИКОСТЕРОИДОВ ПРИ РЕВМАТОИДНОМ АРТРИТЕ.
Назначают кортикостероиды в/в и преднизон, 60 мг/сут внутрь. Изредка применяют только преднизон внутрь. При улучшении дозу кортикостероидов постепенно снижают.
- В НЕКОТОРЫХ СЛУЧАЯХ ЭФФЕКТИВНЫ ИММУНОДЕПРЕССАНТЫ.

БОЛЕЗНЬ БЕХЧЕТА.

- Три классических признака болезни Бехчета.
 - Рецидивирующие, четко отграниченные, болезненные язвы слизистой рта.
 - Язвы наружных половых органов.
 - Передний увеит.
- Возможно:
 - Поражение кожи — узловатая эритема, папулезно-пустулезная сыпь, появление пустул в местах травм.
 - Поражение глаз — конъюнктивит, кератит, тромбоз флебит сосудов сетчатки, атрофия зрительного нерва.
 - Артрит крупных суставов.
 - Язвы тонкой и толстой кишки.
 - Васкулиты: тромбоз флебит подкожных и глубоких вен, тромбозы и аневризмы крупных артерий.
 - Поражение ЦНС — менингит, миелит, энцефалопатия.
 - Множественные ограниченные затемнения в легких.
 - Лихорадка.



РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ПОЛИХОНДРИТ.

- РЕДКОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, ПОРАЖАЮЩЕЕ
ПРЕЖДЕ ВСЕГО ХРЯЩИ.

В ПОРЯДКЕ УБЫВАНИЯ ЧАСТОТЫ ПОРАЖЕНИЯ:

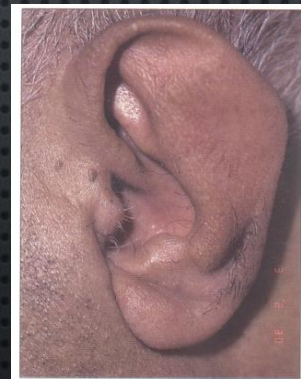
- ХРЯЩИ УШНЫХ РАКОВИН, НОСА, СУСТАВОВ,
ТРАХЕИ, ГОРТАНИ, НАРУЖНОГО СЛУХОВОГО
ПРОХОДА, РЕБЕРНЫЕ ХРЯЩИ.

- У 50—60% БОЛЬНЫХ НАБЛЮДАЕТСЯ
КОНЬЮНКТИВИТ, ЭПИСКЛЕРИТ, ТУГОУХОСТЬ.

- У 25% — ВЕСТИБУЛЯРНОЕ
ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ И АОРТАЛЬНАЯ
НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.

- С МОМЕНТА ПОСТАНОВКИ ДИАГНОЗА ДО
СМЕРТИ ПРОХОДИТ ОТ 10 МЕС. ДО 20 ЛЕТ.

- САМАЯ ЧАСТАЯ ПРИЧИНА СМЕРТИ —
ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ
ВСЛЕДСТВИЕ ОСТРОГО СУЖЕНИЯ
ПРОСВЕТА ТРАХЕИ ИЛИ ИНФЕКЦИОННЫХ
ОСЛОЖНЕНИЙ.



Классификация системных васкулитов (J. T. Lie, 1994)

Первичные васкулиты	Вторичные васкулиты	Васкулопатии (псевдоваскулиты)
<p>I. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного, среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Артериит Такаясу 2. Гигантоклеточный (височный) артериит 3. Изолированный ангиит центральной нервной системы <p>II. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Узелковый полиартериит 2. Синдром Чарга-Стросса 3. Гранулематоз Вегенера <p>III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Микроскопический полиангиит 2. Пурпура Шенлейна-Геноха 3. Кожный лейкоцитокластический васкулит <p>IV. Смешанные состояния</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Облитерирующий тромбангиит (Болезнь Бюргера) 2. Синдром Когана 3. Болезнь Кавасаки 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционные ангииты 2. Васкулиты при ревматических болезнях 3. Лекарственный васкулит 4. Васкулиты при смешанной криоглобулинемии 5. Васкулит, ассоциирующийся с опухолями 6. Гипокомплементный уртикарный васкулит 7. Васкулиты при пересадке органов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Поражение сосудов при миксоме 2. Поражение сосудов при эндокардите 3. Синдром Снеддона

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ (БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙНА—ГЕНОХА).

- Пик заболеваемости - 3-й год жизни.

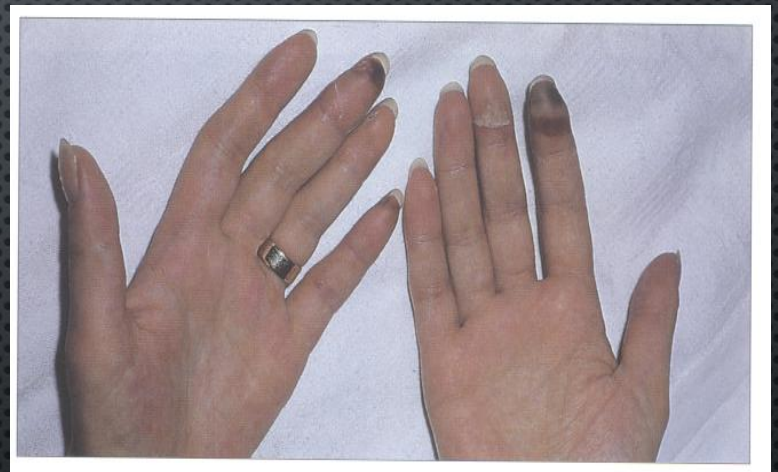
После 50 лет начинается крайне редко.

- Поражаются в основном *КАПИЛЛЯРЫ*.
 - Изменения наблюдаются прежде всего в *КОЖЕ*, *ПОЧКАХ*, *СУСТАВАХ* и *ЖКТ*.
 - Характерны *ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ СЫПЬ*, *КРАПИВНИЦА*, *ЛИХОРАДКА*, *АРТРАЛГИЯ* и *АРТРИТ*.
- Чаще и тяжелее всего поражается *КОЖА НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ*.



ЭССЕНЦИАЛЬНАЯ СМЕШАННАЯ КРИОГЛОБУЛИНЕМИЯ

- По своим проявлениям заболевание часто напоминает геморрагический васкулит и СКВ (синдром Рейно с гангреной).



Классификация системных васкулитов (J. T. Lie, 1994)

Первичные васкулиты	Вторичные васкулиты	Васкулопатии (псевдоваскулиты)
<p>I. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов крупного, среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Артериит Такаясу 2. Гигантоклеточный (височный) артериит 3. Изолированный ангиит центральной нервной системы <p>II. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов среднего и мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Узелковый полиартериит 2. Синдром Чарга-Стросса 3. Гранулематоз Вегенера <p>III. Васкулиты с преимущественным поражением сосудов мелкого калибра</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Микроскопический полиангиит 2. Пурпура Шенлейна-Геноха 3. Кожный лейкоцитокластический васкулит <p>IV. Смешанные состояния</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Облитерирующий тромбангиит (Болезнь Бюргера) 2. Синдром Когана 3. Болезнь Кавасаки 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Инфекционные ангииты 2. Васкулиты при ревматических болезнях 3. Лекарственный васкулит 4. Васкулиты при смешанной криоглобулинемии 5. Васкулит, ассоциирующийся с опухолями 6. Гипокомплементный уртикарный васкулит 7. Васкулиты при пересадке органов 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Поражение сосудов при миксоме 2. Поражение сосудов при эндокардите 3. Синдром Снеддона

ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ ТРОМБАНГИИТ (БОЛЕЗНЬ ВИНИВАРТЕРА – БЮРГЕРА)

- ХРОНИЧЕСКОЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ АРТЕРИЙ СРЕДНЕГО И МЕЛКОГО КАЛИБРА, ВЕН,
С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ВОВЛЕЧЕНИЕМ ДИСТАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ СОСУДОВ ВЕРХНИХ И НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ, С ПОСЛЕДУЮЩЕМ РАСПРОСТРАНЕНИЕМ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА НА ПРОКСИМАЛЬНЫЕ ОТДЕЛЫ СОСУДИСТОГО РУСЛА.
- БОЛЬШЕ ИЗВЕСТЕН КАК «ОБЛИТЕРИРУЮЩИЙ ЭНДАРТЕРИИТ».
- СРЕДНИЙ ВОЗРАСТ БОЛЬНЫХ – 30 ЛЕТ.
- ЗЛОСТНЫЕ КУРИЛЬЩИКИ.
- ИЗМЕНЕНИЯ ДИСТАЛЬНЫХ УЧАСТКОВ КОНЕЧНОСТЕЙ, ВПЛОТЬ ДО НЕКРОЗА



БОЛЕЗНЬ КАВАСАКИ

- КАВАСАКИ БОЛЕЗНЬ (МКБ: М30.1 Слизисто-кожный лимфонодулярный синдром [Кавасаки]) - системный васкулит с преимущественным поражением артерий среднего калибра (коронарных артерий сердца, почечных), с частым образованием их аневризм, с генерализованной лимфаденопатией и с поражением кожи и слизистых оболочек. Болеют дети в возрасте от 2 мес до 5 лет, чаще мужского пола (в 1,8 раза).

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ