

Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего профессионального образования

«Ивановская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра детских болезней лечебного факультета  
И.С. Горнаков, В.В. Чемоданов, Е.Е. Краснова

## **Системные васкулиты у детей** **(Учебное электронное пособие для студентов)**

ГБОУ ВПО ИвГМА Минздрава России, 2014  
И.С. Горнаков, В.В. Чемоданов, Е.Е. Краснова

153012, Иваново, Шереметевский пр. 8. ??????  
http: // [www.isma.ivanovo.ru](http://www.isma.ivanovo.ru) на диск ?????

**Государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего профессионального образования  
«Ивановская государственная медицинская академия»  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
Кафедра детских болезней лечебного факультета**

**Системные васкулиты у детей  
(Учебное электронное пособие для студентов)**

- ГБОУ ВПО ИвГМА Минздрава России, 2014
- И.С. Горнаков, В.В. Чемоданов, Е.Е. Краснова
- 153012, Иваново, Шереметевский пр.,8. ??????
- [http: // www.isma.ivanovo.ru](http://www.isma.ivanovo.ru)

Авторы:

Доцент кафедры детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО ИвГМА  
Минздрава России, доцент, кандидат медицинских наук, Заслуженный врач РФ  
**Горнаков Иван Сергеевич**

Заведующий кафедрой детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО ИвГМА  
Минздрава России, профессор, доктор медицинских наук, Заслуженный деятель  
науки РФ **Чемоданов Вадим Владимирович**

Профессор кафедры детских болезней лечебного факультета ГБОУ ВПО ИвГМА  
Минздрава России, доктор медицинских наук **Краснова Елена Евгеньевна**

Рецензенты:

# Авторы



Горнаков  
Иван  
Сергеевич,  
к.м.н.  
доцент каф. д/б,  
Засл. врач РФ



Чемоданов  
Вадим  
Владимирович,  
зав. каф.д/б,  
д.м.н.  
профессор,  
Засл. Д.н. РФ.



Краснова  
Елена  
Евгеньевна,  
д.м.н.  
профессор  
кафедры д/б.

# Введение

- Системные васкулиты – гетерогенная группа заболеваний, основной морфологический признак которых - воспаление сосудистой стенки, а спектр их клинических проявлений зависит от типа, размера, локализации пораженных сосудов и тяжести сопутствующих воспалительных изменений.
- Системные васкулиты рассматривают в группе ревматических заболеваний.
- Основой рабочих классификаций системных васкулитов, служат морфологические признаки: калибр пораженных сосудов, некротизирующий или грануломатозный характер воспаления, наличие в гранулемах гигантских многоядерных клеток.

## **Ювенильные системные васкулиты (МКБ-10)**

Д69.0 Болезнь Шенлейн - Геноха

М30.2 Ювенильный полиартериит

М30.3 Синдром Кавасаки

М31.4 Неспецифический аорто-артериит

### **Редкие формы системных васкулитов у детей**

М35.2 Болезнь Бехчета

М31.3 Грануломатоз Вегенера

М30.1 Полиартериит с поражением легких ( синдром Чарга-Стросса)

# Этиология системных васкулитов

- **Этиология системных васкулитов** до настоящего времени остается неясной, продолжается поиск причин, способствующих их возникновению. Системные васкулиты считают заболеваниями с мультифакториальным типом наследования, предрасположенность к ним формируется с участием генетического компонента и средовых факторов.
- Все факторы, влияющие на возникновение системных васкулитов, условно делятся на предрасполагающие и триггерные.
- Предрасполагающие факторы - вирусное повреждение на уровне генома клетки, передача этих признаков происходит по вертикали потомству.
- Триггерные или запускающие патологические процессы - вирусная или бактериальная реинфекция, гормональный дисбаланс, прививки и др.

## Патогенез системных васкулитов

- В патогенезе системных васкулитов большое значение имеют воспаление и комплекс иммунных нарушений. Существенная роль отводится циркулирующим в крови и осаждаемым в стенке сосудов иммунным комплексам, нарушению клеточного и гуморального иммунитета, патологии системы свертывания крови. Морфологические изменения при системных васкулитах распространяются на сосуды различного калибра - от микроциркуляторного русла до аорты, в стенках которых развиваются деструктивно - пролиферативные процессы, а при некоторых заболеваниях и периваскулярная грануломатозная реакция.
- В качестве основного отличительного морфологического признака системных васкулитов используется калибр пораженных сосудов.



# Общие принципы терапии системных васкулитов

- Выбор методов лечения предполагает воздействие на возможную причину и основные механизмы развития болезни

## Тактика лечения системных васкулитов.

- Подавление иммунного воспаления путем использования препаратов противовоспалительного и иммунодепрессивного действия: глюкокортикоидов, цитостатиков (циклофосфан, азатиоприн, метотрексат, Д-пеницилламин).
- Выявление и удаление антигена - внутривенные иммуноглобулины, плазмаферез (препараты ВВИГ).
- Коррекция гемостаза: антикоагулянты, антиагреганты, периферические вазодилататоры - гепарин, фраксипарин, аспирин, дипиридамол, пентоксифиллин, вазопростан и др.

## Болезнь Шенлейн- Геноха (D69.0)

- Болезнь Шенлейн- Геноха (БШГ) (геморрагический васкулит, анафилактоидная пурпура, капилляротоксикоз) – распространенное системное заболевание с преимущественным поражением микроциркуляторного русла кожи, суставов, ЖКТ, почек.
- Частота болезни составляет 25:10 000, у детей 4-7 лет, чаще у мальчиков.

## Патогенез БШГ

- В патогенезе БШГ имеет значение гиперпродукция иммунных комплексов, активация системы комплемента, повышение проницаемости сосудов, повреждение эндотелия сосудов, гиперкоагуляция.
- В основе повреждения сосудов при данном заболевании лежит генерализованный васкулит мелких сосудов (артериол, венул, капилляров) характеризующийся периваскулярной инфильтрацией гранулоцитами, изменениями эндотелия и микротромбозом. В коже эти повреждения ограничиваются сосудами дермы, в ЖКТ - могут быть отек и подслизистые кровоизлияния, возможны и эрозивно-язвенные поражения слизистой оболочки. В почках – сегментарный гломерулит и окклюзия капилляров фибриноидными массами, отложения гиалина и фиброз.
- В результате в микрососудах развивается асептическое воспаление с деструкцией стенки, увеличением ее проницаемости, запускается механизм гиперкоагуляции, ухудшаются реологические свойства крови, истощение антикоагулянтного звена, ишемия тканей.

## Клиническая картина БШГ

- Общие проявления- заболевание начинается остро, чаще при субфебрильной температуре.
- **Кожный синдром - (пурпура)** встречается у всех больных. На коже разгибательной поверхности конечностей, преимущественно нижних, на ягодицах, вокруг крупных суставов появляется симметричная мелкопятнистая или пятнисто-папулезная геморрагическая сыпь. Интенсивность ее различна: от единичных элементов до обильной, сливной иногда в сочетании с ангионевротическими отеками. Высыпания носят волнообразный, рецидивирующий характер. При угасании сыпи остается пигментация, на месте которой часто появляется шелушение.



## Клиническая картина БШГ

- **Суставной синдром-** второй по частоте признак БШГ. Поражаются преимущественно крупные суставы, особенно коленные и голеностопные. Появляются болезненность, отек и изменение формы суставов, который держится от нескольких часов до нескольких дней. Стойкой деформации суставов не бывает.



Поражение крупных суставов и сыпь при БШГ.

## Клиническая картина БШГ

- **Абдоминальный синдром**- обусловлен отеком и геморрагиями в стенку кишки, брызжейку или брюшину. Отмечается у 75% больных. Боли различной интенсивности от умеренных до приступообразных, по типу колики. Может быть тошнота, рвота, неустойчивый стул, эпизоды желудочного кровотечения.



- **Почечный** отмечается реже гематурией, различной степени выраженности, реже – развитием гломерулонофрита. С возрастом частота поражения почек повышается
- Течение БШГ имеет циклический характер: четко очерченный дебют, и затем через 4-8 недель - выздоровление.

## Диагностика БШГ

- **Клиническое обследование** - диагноз устанавливают по характеру остро возникшего кожного синдрома, прежде всего по наличию симметрично расположенной сыпи на нижних конечностях.
- **Лабораторная диагностика** - при типичной картине в анализе периферической крови – лейкоцитоз с нейтрофилезом, эозинофилией, тромбоцитоз. Общий анализ мочи изменен при наличии нефрита.
- Система свертывания склонна к гиперкоагуляции, увеличивается содержание СРБ, IgA в сыворотке крови.
- **Пример формулировки диагноза.**
- Болезнь Шенлейн - Геноха, смешанная форма, затяжное течение, средней тяжести, рецидив. Кожный, геморрагический, суставной, абдоминальный синдромы.

# Лечение БШГ

- В острый период обязательна госпитализация. Постельный режим на период кожных высыпаний. Гипоаллергенная диета. При абдоминальном синдроме – стол №1.
- **Патогенетическая терапия**
- Антиагреганты и антикоагулянты.
- Глюкокортикоиды – при тяжелом течении заболевания.
- Антибиотики - при интеркуррентных заболеваниях в дебюте болезни и при наличии очагов инфекции.
- **Симптоматическая терапия**
- Инфузионная терапия.
- Антигистаминные препараты.
- Энтеросорбенты.
- **Хирургическое лечение**
- Лапароскопия, лапаротомия - при развитии симптомов «острого живота».



## Ювенильный полиартериит (ЮП) М30.2

- **Ювенильный полиартериит (ЮП)** - некротизирующий системный васкулит с поражением стенки мелких и средних артерий. ЮП - одна из форм узелкового полиартериита у детей 1-7 лет. Отличается поражением преимущественно периферических артерий с ведущим в клинике тромбангиическим синдромом.
- Заболевание начинается остро, чаще у девочек. Течение обычно хроническое рецидивирующее. У больных старше 14 лет риск формирования сухой гангрены становится минимальным.



Некротизация мягких тканей на лице.

# Диагностические критерии ювенильного полиартериита

## Основные:

- Гангрена пальцев и/или кожные некрозы.
- Узелковые высыпания.
- Инфаркт языка.
- Ливедо древовидное.



Древовидное ливедо.



Некрозы пальцев рук.

# Диагностические критерии ювенильные полиартерииты

## Вспомогательные:

- Некротизирующий васкулит (по данным биопсии).
  - Похудание.
  - Боли в суставах и/или мышцах.
  - Лихорадка.
  - Лейкоцитоз периферической крови.
- 
- Диагноз ЮП устанавливают при наличии не менее трех основных или двух основных и трех вспомогательных критериев.
- 
- **Пример формулировки диагноза:**
  - Ювенильный полиартериит, активный период. Артралгии, миалгии, гиперестезия. Узелки, ливедо, локальные отеки, полиневрит. Тромбангиический синдром –клиновидный некроз языка, очаги некроза кожи, гангрена концевых фаланг 4-5 пальцев правой кисти.

# Лечение ювенильного полиартериита

## Патогенетическая терапия

- Глюкокортикоиды.
- Цитостатики.
- Плазмаферез синхронно с пульс-терапией.

## Симптоматическая терапия

- Анестетики- при выраженном болевом синдроме.
- Гипотензивные средства при артериальной гипертензии.
- Антибиотики- при присоединении интеркуррентных заболеваний.
- ВВИГ.
- ангиопластика или стентирование при развитии стеноза коронарных артерий.

## Хирургическое лечение

- Некрэктомия – при пальцевой гангрене.
- При развитии «острого живота».

# Слизисто - кожный лимфонудулярный синдром (синдром Кавасаки) М30.3

- Слизисто - кожный лимфонудулярный или синдром Кавасаки (СК) - острое заболевание, характеризующееся морфологически деструктивно-пролиферативным васкулитом средних и мелких артерий, клинически - лихорадкой, изменениями слизистых оболочек, кожи, лимфоузлов, возможным поражением коронарных и других висцеральных артерий.
- Болеют чаще лица восточной национальности, среди заболевших до 80% составляют дети в возрасте от нескольких недель до 5 лет. Соотношение мальчиков и девочек - 1,5 : 1. В отличие от других форм системных васкулитов подавляющее число заболевших выздоравливает в течение 2-3 месяцев болезни. Тем не менее, в 0,1-0,5% случаев через 3-4 недели от начала болезни внезапно наступает летальный исход от разрыва коронарной аневризмы или инфаркта миокарда.
- Формирование характерных коронарных аневризм удается предупредить только путем использования в лечении больных сочетания стандартных иммуноглобулинов для внутривенного использования (ВВИГ) и аспирина.
-

# Клинические диагностические признаки СК



## Основные симптомы:

- Повышение температуры тела в течение 5 дней и более.
- Изменение сосудов глаз (гиперемия конъюнктивы).
- Поражение слизистой оболочки губ и полости рта - сухие, красные, потрескавшиеся губы, "малиновый" язык, гиперемия глотки.
- Эритема ладоней и подошв, шелушение кожи пальцев на 2-3 неделе.
- Полиморфная сыпь на коже, напоминающая сыпь при скарлатине или мультиформной эритеме, образование корок или отслоение кожи в области половых органов.
- Увеличение шейных лимфатических узлов до 1,5 см и более.



# Клинические диагностические признаки СК

## Дополнительные симптомы:

- Сердечная патология (нарушение ритма, появление шумов, изменения ЭКГ).
- Обнаружение инструментальными методами признаков коронарита, аневризм венечных артерий.
- Диарея, гепатомегалия.
- Увеличение СОЭ.
- Лейкоцитоз, анемия.
- Положительный СРБ.
- Протеинурия с лейкоцитурией.



Характерные виды аневризм (расширений сосудов вследствие патологического изменения их стенок)

- Для установления диагноза СК необходимо наличие 5 из 6 основных симптомов или 4 основных симптомов в сочетании с коронарными аневризмами. Если имеется лишь часть основных и вспомогательных симптомов, особенно при наличии признаков поражения сердца, состояние классифицируют как неполный СК.
- **Пример формулировки диагноза:**
- Синдром Кавасаки, подострая стадия, коронарит, пластинчатое шелушение пальцев рук.

## Лечение синдрома Кавасаки

- Формирование характерных коронарных аневризм удается предупредить только путем использования в лечении больных сочетания стандартных иммуноглобулинов для внутривенного использования (ВВИГ) и аспирина.
- ВВИГ используют в курсовой дозе 2г/кг (желательно в первые 7 дней болезни). Препарат следует вводить однократно - в дозе 2 г/кг или в течение 5 дней ежедневно - по 0,4 г/кг.
- Ацетилсалициловая кислота- в дозе 50 мг/кг до снижения повышенной температуры тела, а далее 3-5 мг/кг на протяжении длительного времени (до 1 года).
- **Хирургическое лечение**
- Коронарное шунтирование, ангиопластика или стентирование при развитии стеноза коронарной артерии.



# Неспецифический аорто - артериит (НАА) М31.4

- **Неспецифический аорто- артериит (болезнь Такаясу, болезнь отсутствия пульса) - деструктивно- продуктивный сегментарный аортит и субаортальный панартериит - характеризуется образованием сосудистых аневризм и /или стенозов вплоть до сегментарной артериальной окклюзии, что клинически проявляется ишемическими расстройствами и синдромом асимметрии или отсутствия пульса. Болеют преимущественно лица женского пола, типичный возраст начала НАА - 8-16 лет.**



Тип I НАА.

# Неспецифический аорто- артериит (НАА)

Клинические и лабораторные признаки НАА:

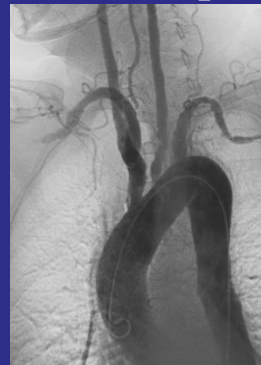
- 1) анамнестические : указания на ежедневное или эпизодическое повышение температуры тела, чаще субфебрильное на протяжении нескольких месяцев. Возможны усталость и боль в мышцах суставах.
- 2) клинические:
  - а) синдром недостаточности периферического кровотока - боли в руках, спине, ногах, чувство онемения пальцев, синдром Рейно, асимметрия или отсутствие пульса.
  - б) кардиоваскулярный синдром - расширение границ сердца, шум над аортой или магистральными артериями.
  - в) цереброваскулярный синдром - головная боль, ухудшение зрения, обмороки или судорожный синдром.
  - г) абдоминальный синдром - приступы болей в животе.
  - д) легочный синдром - возможна одышка, инструментальное подтверждение легочной гипертензии.
  - е) синдром артериальной гипертензии - стойкая артериальная гипертензия (реноваскулярная), возможен изолированный мочевого синдром.

## Неспецифический аорто- артериит (НАА)

- 3) лабораторные: умеренные анемия и лейкоцитоз, увеличение СОЭ до 50-70 мм/ч, диспротеинемия, увеличение гамма- глобулинов, положительный СРБ, увеличение Ig A , IgG.
- 
- 4) инструментальные методы - выявление деформации сосудистого русла, изменение линейной скорости кровотока, утолщение стенок аорты или устья крупных артерий, артериальной окклюзии с помощью доплерографии, дуплексного сканирования, МРТ, аортографии.

## Классификационные критерии НАА

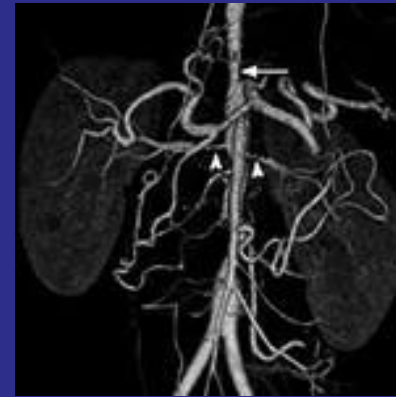
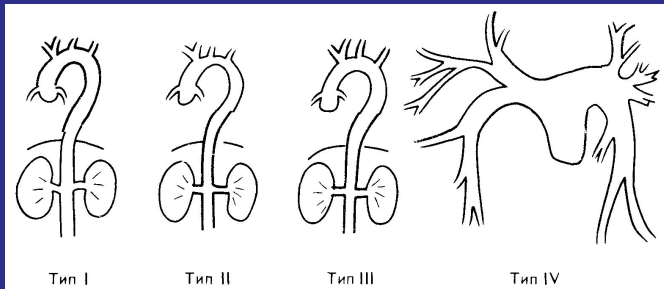
- Синдром отсутствия пульса
- Инструментальное подтверждение патологии аорты и крупных артерий
- Патологические сосудистые шумы
- Синдром перемежающейся хромоты
- Синдром АГ
- Увеличение СОЭ



Наличие 4 и более критериев достаточно для установления диагноза.

- **Пример формулировки диагноза**
- Неспецифический аортоартериит: II тип, острая фаза. Аневризма брюшной аорты с расслоением стенки, сужение левой и окклюзия правой почечных артерий.
- Неспецифический аортоартериит III тип, острая фаза. Стеноз левой сонной и левой подключичной артерий. Стеноз левой почечной артерии. Стеноз интрависцерального отдела аорты. Артериальная гипертензия.

# Типы неспецифического аортоартериита по локализации поражения



Тип III НАА.

- Тип-I Дуга аорты и отходящие от нее артерии.
- Тип-II Нисходящий, брюшной отделы аорты, чревная, почечная, бедренная и другие артерии.
- Тип-III Смешанный вариант (распространенное поражение сосудов области дуги и других отделов аорты).
- Тип-IV Поражение легочных артерий, сочетающееся с любым из трех типов.

# Лечение неспецифического аорто-артериита

## Патогенетическая терапия

- Глюкокортикоиды.
- Цитостатики.

## Симптоматическая терапия

- Препараты, улучшающие коллатеральное кровообращение (пентоксифиллин, дипиридамол и др.).
- Гипотензивная терапия при артериальной гипертензии.
- Антикоагулянты, варфарин, ацетилсалициловую кислоту при антифосфолипидном синдроме.

## Хирургическое лечение

- Протезирование, шунтирование, эндартэктомия при аневризмах, стенозах артерий.

## Синдром Бехчета (M35.2)

Синдром Бехчета (СБ) - это клиническая триада, характеризующаяся рецидивирующим афтозным стоматитом, некротически-язвенными изменениями в слизистой оболочке половых органов, воспалительными поражениями глаз.

Эпидемиология. Болезнь распространена преимущественно в странах Средиземноморья и Японии.

Этиология и патогенез изучены недостаточно. Не исключена роль генетических факторов.

**Патоморфология.** В биоптатах кожи, слизистой оболочки влагалища и наружных половых органов обнаруживаются васкулиты с выраженным некрозом сосудистой стенки и периваскулярными лимфофоноцитарными инфильтратами. Это единственный системный васкулит при котором возможно развитие амилоидоза.



# Синдром Бехчета

- **Клиника.** Первым и наиболее частым признаком синдрома является рецидивирующий афтозный стоматит. Вторым по частоте признак- язвенно- некротические изменения на половых органах- мошонке и половом члене у мужчин, влагалище и наружных половых органах у женщин, напоминающую афтозную язву полости рта. Увеиты обычно двусторонние могут осложниться слепотой.
- Наряду с классической триадой в клинике СБ может присутствовать синовиты, кожный васкулит, менингоэнцефалит, поражение крупных артериальных и венозных стволов, кишечника.
- **Диагностические критерии СБ:** 1) рецидивирующий афтозный стоматит; 2) афтозные язвы в области половых органов; 3) увеит; 4) синовит; 5) кожный васкулит; 6) менингоэнцефалит. Среди этих признаков – стоматит является обязательным.
- **Пример формулировки диагноза:** синдром Бехчета (рецидивирующий афтозный стоматит, хронический баланопостит, двухсторонний увеит).



Основные клинические проявления при СБ

При лечении СБ необходимо проводить комплексную терапию, при этом средством выбора может быть левамизол, цитостатики.

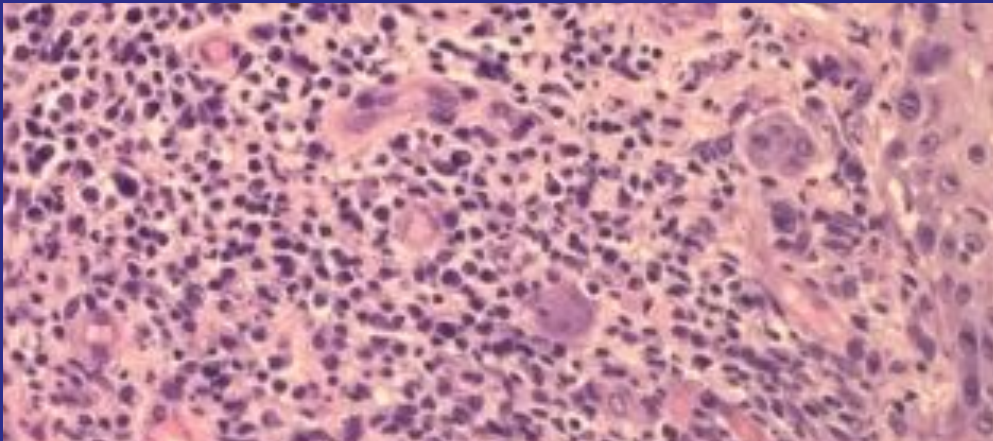


# Грануломатоз Вегенера (М31.3)

Грануломатоз Вегенера (ГВ) – гигантоклеточный грануломатозно- некротизирующий системный васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды, с вовлечением верхних и нижних дыхательных путей и легких, глазной орбиты и развитием гломерулонефрита.

**Эпидемиология.** Не изучена в связи с редкостью заболевания. Мужчины болеют в 2 раза чаще женщин.

**Патоморфология.** Для ГВ характерна ассоциация гигантоклеточной гранулемы, васкулита и некроза, процесс локализуется в любом органе, но чаще в верхних и нижних дыхательных путях и легких.



Гранулема, полиморфный клеточный состав и отдельные многоядерные гигантские клетки.

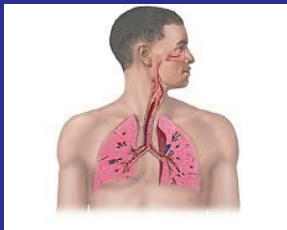
- **Этиология и патогенез.** Гусковым механизмом ГВ считают хроническую очаговую инфекцию, вирусную инфекцию. В патогенезе – имеют значения нарушения иммунитета, повышение содержания ИГА, РФ.

# Грануломатоз Вегенера

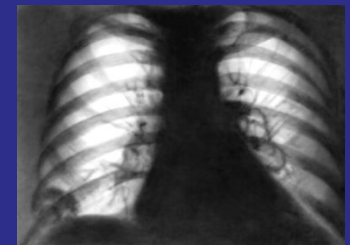
- **Клиника.** Болезнь начинается постепенно с острого или хронического ринита с язвенно- некротическими изменениями на слизистой оболочке придаточных пазух (синусит), гортани или трахеита. Реже заболевание начинается с язвенного стоматита, поражения глаз, ушей (средний отит). В последующем нарастают лихорадка.
- У детей встречаются две формы: локализованная и генерализованная.
- При локализованной форме грануломатоз локализуется в области носа, придаточных пазух, полости рта, глотки уха. У таких больных отмечается упорный насморк с крованистым гнойным отделяемым, затруднения глотания, боль в области придаточных пазух носа.
- При поражении глазной орбиты - экзофтальм, отек век, конъюнктивит, склерит и эписклерит.

Первичное поражение легких у детей встречается редко- боли в грудной клетке, одышка, кровохарканье, при рентгенологическом обследовании множественные инфильтраты с просветлением, указывающим на формирование полостей.

У больных с генерализованной формой наряду с патологическим процессом в первичном очаге имеются признаки системности сосудистого поражения.



Рентгенограмма легких при ГВ:  
инфильтрат над диафрагмой справа, две  
полости распада в области левого корня.



# Грануломатоз Вегенера

- Диагноз ставят на основании клинической картины болезни и подтверждают патоморфологическими данными при биопсии пораженных тканей верхних дыхательных путей.

**Пример формулировки диагноза:** грануломатоз Вегенера (синусит, рецидивирующий стоматит, язвенный трахеобронхит, гломерулонефрит).

- **Лечение.** Терапией первого ряда является применение цитостайков (циклофосфамид), ГКС.



Больная с синдромом Вегенера левой орбиты.

# Полиартериит с поражением легких (синдром Чарга-Стросса) (M30.1)

- Полиартериит с поражением легких - системный некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние артерии, с образованием в органах эозинофильных гранул и инфильтратов.
- **Клиническая картина.** Особенностью данного заболевания является развитие системного сосудистого поражения у пациентов, страдающих бронхиальной астмой, которая предшествует развитию системного васкулита. Предвестником внелегочных проявлений васкулита является гиперэозинофильный синдром.
- **Клинические критерии диагностики синдрома Чарга-Стросса.**
- -Предшествующие или сопутствующие проявления системного васкулита: бронхиальная астма, рецидивирующий обструктивный бронхит, альвеолит;
- -Эозинофилия более 20%;
- -Кожный васкулит: подкожные узелки, ливедо, некрозы, геморрагии;
- - Полиневрит;
- - Лихорадка, артралгия, миалгия;
- - Абдоминальный синдром, серозиты.
- Лечение. Назначают циклофосфан, ГКС,. Обязательны ингаляционные стероиды.

# Литература

- **Основная:**
- Детские болезни: учебник/ под ред. А.А.Баранова.- 2-е изд.,- М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007.-1008 с.
- **Дополнительная:**
- **Кардиология и ревматология детского возраст (под ред. Г.А. Самсыгиной и проф М.Ю Щербаковой) – М.: ИД Медпрактика –М, 2004, 744 с.**
- Клинические рекомендации. Ревматология/ Под ред. Е.Л.Насонова. - М.: ГЭОТАР-Медиа,2005. - 288 с.
- Лыскина Г.А. Системные васкулиты //Детская ревматология. Руководство для врачей/ Под ред. А.А.Баранова, Л.К.Баженовой.- М.:Медицина,2002. – С. 221-270.
- **Педиатрия: национальное руководство: в 2 т. –М.: ГЭОТАР- Медиа 2009.- Т. -1024 с. (Серия «Национальные руководства»).**

•  $\phi$   $c$   $e$



## НАА (классификационные критерии)

- 1. Начало заболевания в возрасте до 40 лет.
- 2. Перемежающаяся хромота конечностей: слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении.
- 3. Ослабление пульса на плечевой артерии: снижение пульсации на одной или обеих плечевых артериях.
- 4. Разница АД более 10 мм рт ст: разница систолического АД более 10 мм рт ст при его измерении на плечевых артериях.
- 5. Шум на подключичных артериях или брюшной аорте: наличие шума, выявляемого при аускультации, над обеими подключичными артериями или брюшной аортой.
- 6. Изменения при ангиографии: сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и др. (фокальные, сегментарные).
- Наличие трех и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 90%.



# Грануломатоз Вегенера (классификационные критерии)

- 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: микрогематурия (более 5 эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи.
- 4. Биопсия: грануломатозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве.
- Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88%.



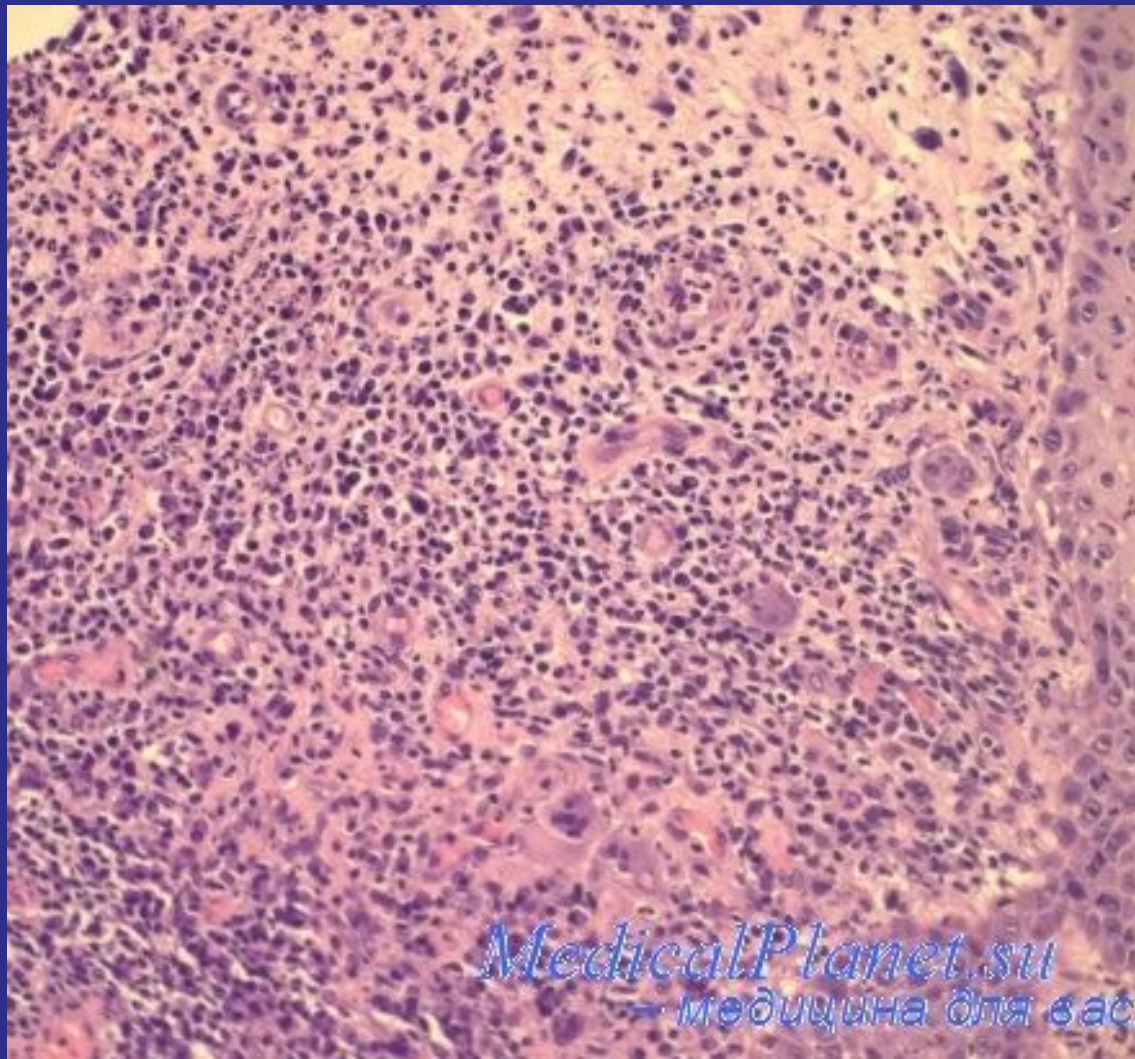


**Рис. 35-3.** Больная с болезнью Вегенера левой орбиты.

# Синдром Бехчета



При описании гистологической картины гранулематоза авторы отмечают полиморфный клеточный состав гранулемы. Имеют место лимфоидные, эпителиоидные, плазматические клетки, гистиоциты, эозинофилы, нейтрофилы и отдельные многоядерные гигантские клетки, сходные с клетками Лангханса или, чаще, с гигантскими клетками инородных тел [Ярыгин Н. Е., Горнак К. А.; Ямпольская С. А.; Струков А. И., Кауфман О. Я.]. Расположение их в узелках беспорядочное. Отмечается преобладание одних клеточных элементов над другими в узелках различной давности и локализации.



# Вегенера грануломатоз



Рис. 1. Седловидная деформация носа у пациента *Б.* в возрасте 26 лет с ГВ

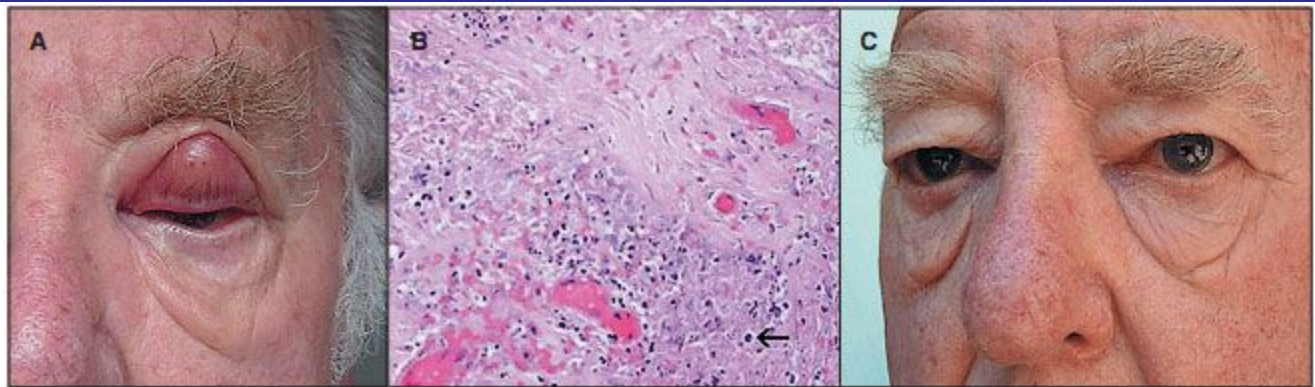


Рис. 2. Поражение века и глаз при ГВ. Орбитальная гранулема верхнего века: А — до операции; В — гистология биоптата (участки некроза с эозинофильной инфильтрацией); С — после удаления гранулемы

При описании гистологической картины гранулематоза авторы отмечают полиморфный клеточный состав гранулемы. Имеют место лимфоидные, эпителиоидные, плазматические клетки, гистиоциты, эозинофилы, нейтрофилы и отдельные многоядерные гигантские клетки, сходные с клетками Лангханса или, чаще, с гигантскими клетками инородных тел [Ярыгин Н. Е., Горнак К. А.; Ямпольская С. А.; Струков А. И., Кауфман О. Я.]. Расположение их в узелках беспорядочное. Отмечается преобладание одних клеточных элементов над другими в узелках различной давности и локализации.

#### ВЕГЕНЕРА ГРАНУЛОМАТОЗ

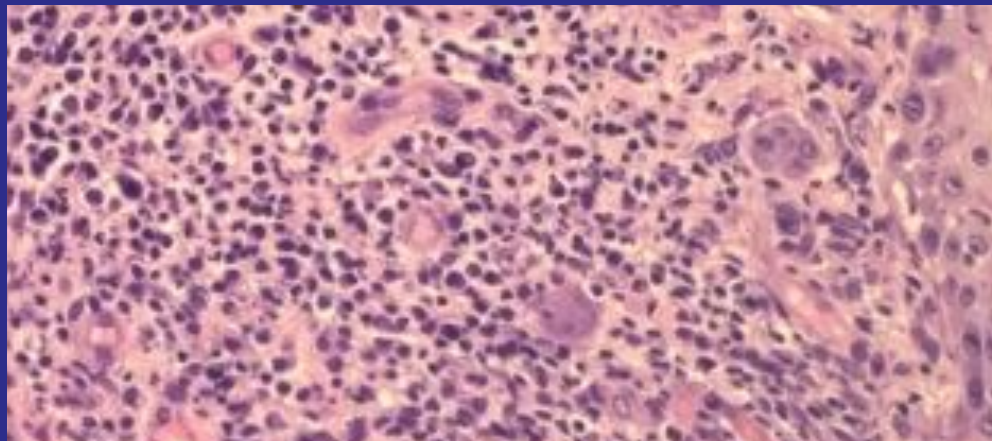
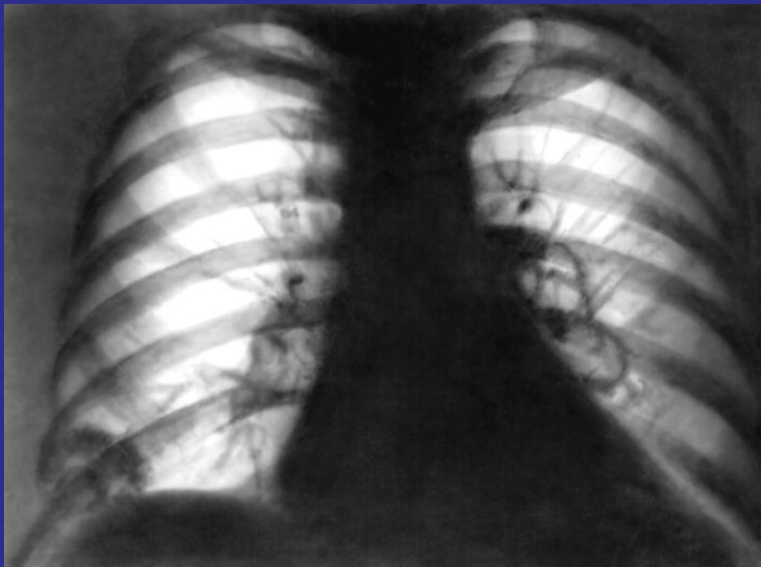


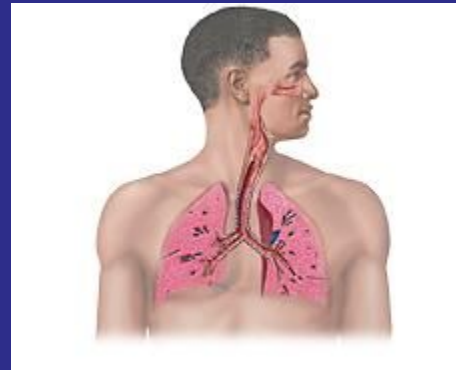
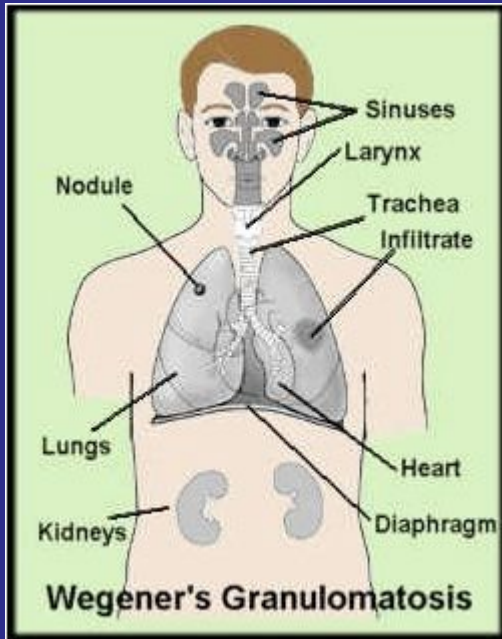
Рис. 2. Рентгенограмма легких: инфильтрат над диафрагмой справа, две полости распада в области левого корня.

## Грануломатоз Вегенера





# Вегенера грануломатоз



## Wegener's Granulomatosis

Wegener's is infamous for its subtle presentation, and its lethality if it is not correctly diagnosed and treated.

It is caused by autoantibodies against proteinase 3.

Positive c-ANCA (Anti-neutrophil cytoplasm Test)

Granulomas & patchy necrosis in arteries & veins

- \*Sore Eye
- \*Sore Ear
- \*Stuffy Nose
- \*Abnormal Chest Xray
- \*Sore Joint
- \*Trace of blood in urine

- \*Destruction of the Face
- \*Lung Cavities & Bleeding
- \*Permanent Kidney Damage & Failure
- \*Gangrene

# ЛИВЕДО

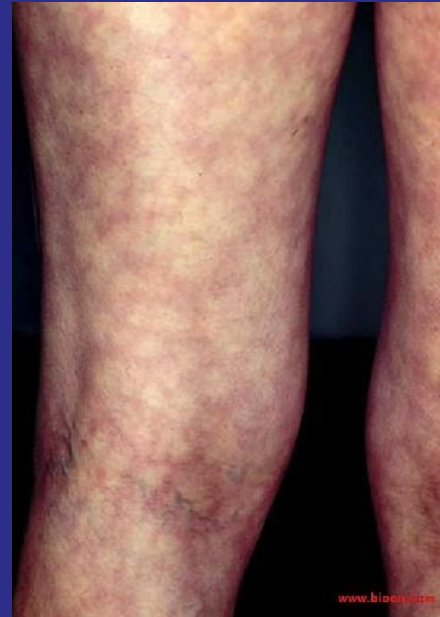
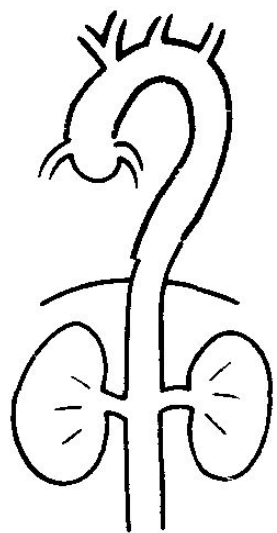


Abb. 11-7 livedo

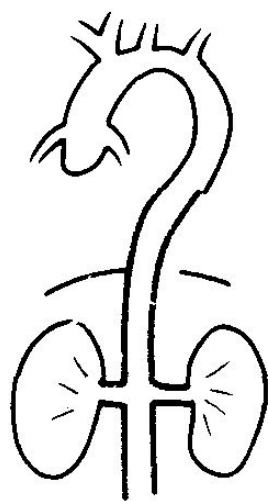




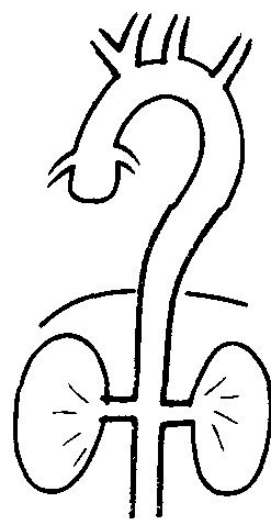




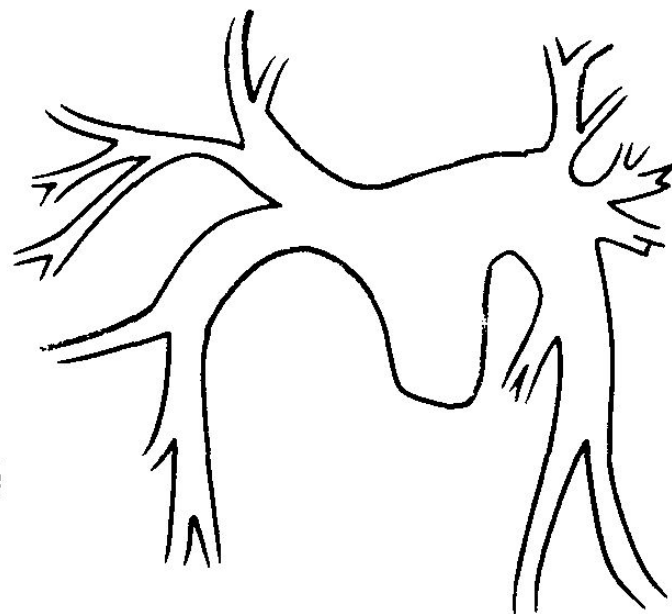
Тип I



Тип II

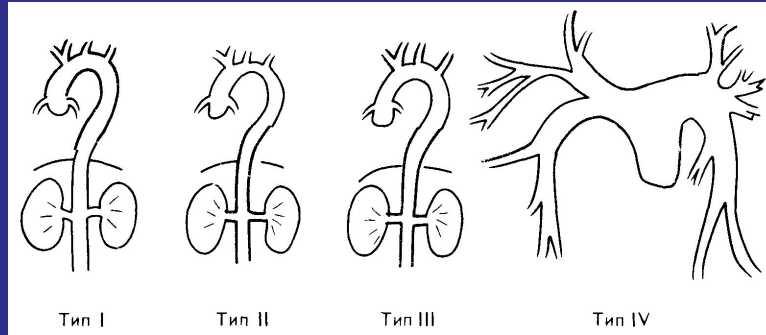


Тип III



Тип IV

# Типы неспецифического аортоартериита по локализации поражения















# Лекарственные препараты, используемые в терапии ССТ:

- 1) глюкокортикоиды (ГК) - препараты противовоспалительного, иммуносупрессивного действия: преднизолон, метипред.
- 2) цитостатики (ЦС) - препараты иммуносупрессивного, антипролиферативного, противовоспалительного, антифиброзного действия: циклофосфан, азатиоприн, метотрексат, Д-пеницилламин.
- 3) антикоагулянты, антиагреганты, периферические вазодилататоры - гепарин, фраксипарин, аспирин, дипиридамол, пентоксифиллин, вазопростан и др.
- 4) препараты ВВИГ: стандартные (90% Ig G) - интраглобин и др., обогащенные Ig M - пентаглобин, гипериммунные цитотект, гепатект.
-

- Пути улучшения прогноза СЗСТ у детей заключается в следующем:
- 1) своевременное установление диагноза - помимо знаний врача необходимо использование высокотехнологичной лабораторной службы.
- 2) эффективное лечение активного периода болезни - необходимость госпитализации больного в специализированное отделение с отделением реанимации и интенсивной терапии.
- 3) профилактика рецидива заболевания- необходимость реабилитационной помощи, длительного диспансерного наблюдения.
- 
-

## Лечение системных васкулитов

- Основными принципами лечения Св являются подавление активности патологического процесса и поддержание ремиссии. Индукция ремиссии осуществляется путем назначения противовоспалительных иммуносупрессивных препаратов. При тяжелых (кризовых) состояниях (почечном или полиорганном волчаночном кризе, миопатическом кризе при ЮДМ, тромбангиическом - ЮП) используют инфузионную терапию, пульс- терапию (ГК, ГК+ЦС), плазмаферез, синхронизированный с пульс- терапией, ВВИГ.
- Большое значение имеет лечение и профилактика нозокомиальных инфекций, стероидного остеопороза, задержки роста и других лекарственных осложнений.









- Формирование характерных коронарных аневризм удается предупредить только путем использования в лечении больных сочетания стандартных иммуноглобулинов для внутривенного использования (ВВИГ) и аспирина.





**уп.**

**Древовидное ливедо**



**Узелковый  
полиартериит -**

**Древоподобное  
ливедо**

# Синдром Кавасаки





**УП. Некротическое поражение нижней губы**



**УП. Преднекрозы пальцев рук**



**УП. Сухая гангрена пальцев**



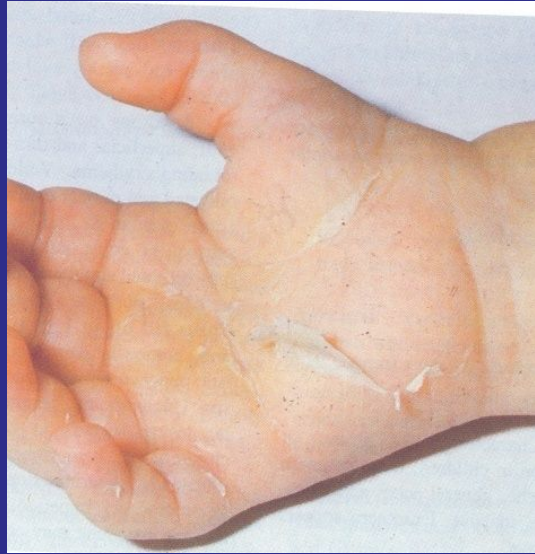


**УП. Самоампутация некротизированных участков**











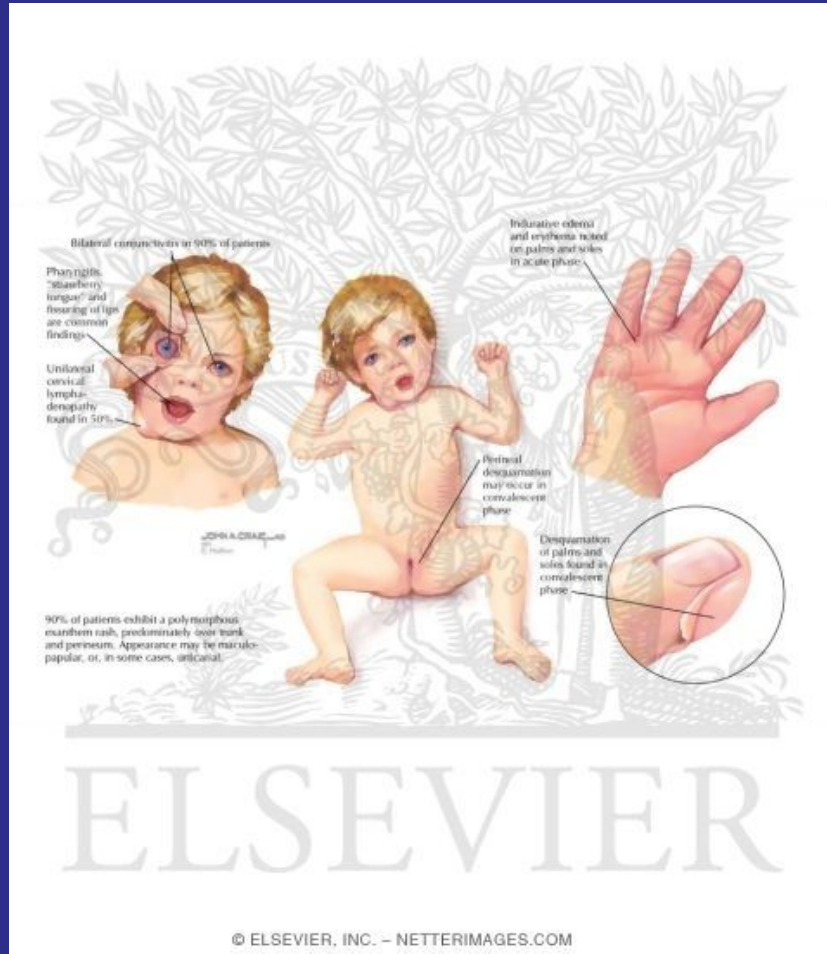






©Dr.Dubin's collection







# Геморрагический васкулит – кожные проявления



# Геморрагический васкулит-кожные проявления



# Геморрагический васкулит



# Геморрагический васкулит – кожные проявления



# Геморрагический васкулит





# Геморрагический васкулит – клинические проявления (схема)



# Геморрагический васкулит – кожные проявления



# Геморрагический васкулит





Рис. 7. Мальчик, 2,5 года. БК: гиперемия, трещины, кровяные корки на губах, «малиновый» язык



Рис. 8. Мальчик, 1 год 1 мес. БК: пятнистая сыпь, отечность лица и окологлазничной клетчатки, гиперемия, сухость и трещины губ, эритема языка с изъязвлениями слизистой оболочки рта





# Лечение ГВ

- **Немедикаментозное лечение**
- Госпитализация, постельный режим, гипоаллергенная диета. При выраженных болях в животе – стол №1.
- **Медикаментозное лечение- Патогенетическая терапия**
- Антиагреганты - курантил, пентоксфиллин, трентал,
- Антикоагулянты (гепарин),
- Глюкокортикоиды,
- Цитостатики,
- Антибиотики,
- ВВИГ.
- **Симптоматическое лечение-** инфузионная терапия - декстран (реополигюкин)
- Антигистаминные препараты - клемастин (тавегил), хлорпирамин (супрастин), мебгидролин (диазолин), хифенадин (фенкарол).
- Энтеросорбенты, смектин диоктаэдрический (смекта).
- НПВП.

- Пример формулировки диагноза
- Узелковый полиартериит; ассоциированный с вирусным гепатитом В, активный период. Синдром АГ, абдоминальный синдром, полинейропатия. Состояние после нарушения мозгового кровообращения.
- Ювенильный полиартериит, активный период. Артралгии, миалгии, гиперестезия. Узелки, ливедо, локальные отеки, полиневрит. Тромбангиический синдром –клиновидный некроз языка, очаги некроза кожи, гангрена концевых фаланг 4-5 пальцев правой кисти.



## Неспецифический аорто-артериит (НАА)

- В течение НАА выделяют острую и хроническую фазы. Продолжительность острой фазы составляет 1-10 лет. С наступлением хронической фазы исчезает общевоспалительный синдром, улучшается самочувствие, сохраняются синдром отсутствия пульса, артериальная гипертензия, возможны гипотермия пальцев, уменьшение размеров конечности, головокружения.
- Современные проблемы НАА- поздняя диагностика в связи с неяркостью начального синдрома, тяжелые формы, обусловленные выраженными окклюзионными изменениями и расслоениями стенки крупных артерий или аорты, необходимость многолетнего лечения в связи с длительным периодом острой фазы.

-

## Клинические проявления ЮП

- Клинические проявления ЮП:
- 1) высокая лихорадка, артралгии, миалгия, гиперестезия, потеря массы тела.
- 2) ливедо, узелки, локальные отеки, полинейропатия.
- 3) очаги некроза кожи и слизистых оболочек, сухая гангрена (чаще пальцев рук). Развиваются очень быстро - через 1 - 3 недели от начала болезни.
- 4) нейтрофильный лейкоцитоз, тромбоцитоз периферической крови, ускорение СОЭ, положительный СРБ.



## Лечение системных васкулитов

- Основными принципами лечения Св являются подавление активности патологического процесса и поддержание ремиссии. Индукция ремиссии осуществляется путем назначения противовоспалительных иммуносупрессивных препаратов. При тяжелых (кризовых) состояниях (почечном или полиорганном волчаночном кризе, миопатическом кризе при ЮДМ, тромбангиическом - ЮП) используют инфузионную терапию, пульс- терапию (ГК, ГК+ЦС), плазмаферез, синхронизированный с пульс- терапией, ВВИГ.
- Большое значение имеет лечение и профилактика нозокомиальных инфекций, стероидного остеопороза, задержки роста и других лекарственных осложнений.

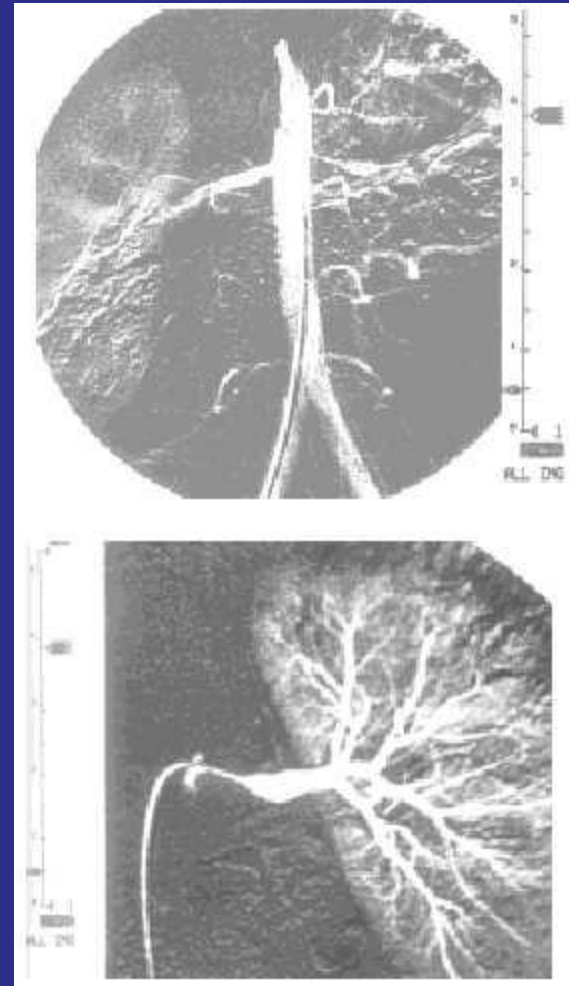
## Классификация системных васкулитов МКБ-10

- M30 Узелковый полиартериит и родственные состояния.
- M30.2 Ювенильный полиартериит.
- M30.3 Слизисто-кожный лимфодулярный синдром.
- M31.3 Грануломатоз Вегенера, некротизирующий респираторный грануломатоз.
- M31.4 Синдром дуги аорты (Такаясу).

# Лекарственные препараты, используемые в терапии ССТ:

- 1) глюкокортикоиды (ГК) - препараты противовоспалительного, иммуносупрессивного действия: преднизолон, метипред.
- 2) цитостатики (ЦС) - препараты иммуносупрессивного, антипролиферативного, противовоспалительного, антифиброзного действия: циклофосфан, азатиоприн, метотрексат, Д-пеницилламин.
- 3) антикоагулянты, антиагреганты, периферические вазодилататоры - гепарин, фраксипарин, аспирин, дипиридамол, пентоксифиллин, вазопростан и др.
- 4) препараты ВВИГ: стандартные (90% Ig G) - интраглобин и др., обогащенные Ig M - пентаглобин, гипериммунные цитотект, гепатект.
-

# Неспецифический аортоартериит почечной артерии



- Пути улучшения прогноза у детей заключается в следующем:
- 1) своевременное установление диагноза - помимо знаний врача необходимо использование высокотехнологичной лабораторной службы.
- 2) эффективное лечение активного периода болезни - необходимость госпитализации больного в специализированное отделение с отделением реанимации и интенсивной терапии.
- 3) профилактика рецидива заболевания- необходимость реабилитационной помощи, длительного диспансерного наблюдения.
- 
-