

ТАҚЫРЫБЫ: ЖҮЙЕЛІ ВАСКУЛИТТЕР.

Қабылдаған: Есіркепова Г.С.
Орындаған: Бектурсунова Т.А.
ЖМ11-008-1

Алматы 2014

ЖОСПАРЫ:

- I. Жүйелі васкулит
- II. Этиологиясы
- III. Патогенезі
- IV. Классификациясы

ЖҮЙЕЛІ ВАСКУЛИТТЕР ДЕП-
ҚАНТАМЫРЛАРДЫҢ
ҚАБЫРҒАСЫНЫҢ БҰЗЫЛУЫ ЖӘНЕ
ҚАБЫНУЫМЕН ЖҮРЕТІН, АҒЗАЛАР
МЕН ТІНДЕРДІ ИШЕМИЯЛЫҚ
ӨЗГЕРІСТЕРГЕ ҰШЫРАТАТЫН
АУРУЛАР ТОБЫН АЙТАМЫЗ.

Біріншілік жүйелі васкулит иммундық жүйенің реактивтілігінің бұзылуымен байланысты, инфекциялық агенттің қатысуымен жүреді. Мұндай аурулар кезінде қабыну процесі қантамырларының барлық қабатын қамтиды. Бұл қантамырларының окклюзиясы мен микроциркуляциялық өзгерістер тудыруы мүмкін және ағзаларды ишемиялық өзгерістерге туындатып, инфаркт пен некрозға дейінгі өзгерістерге әкелуі мүмкін.

Екіншілік васкулит - басқа да патологиялардың қатысуымен жүреді. Олар көбінесе менингит, скарлатина, псариаз, сепсис, ісіктер сияқты аурулардың асқынуы мен факультативті пайда болу көрінісі ретінде қарастырылады.

Көбінесе жүйелі васкулит орта жастағы ер азаматтарда кездеседі.

ЭТИОЛОГИЯСЫ:

- Біріншілік васкулиттердің басым көпшілігінің этиологиясы белгісіз. Оларға келесі этиологиялық факторлар себепші болады деп есептелінеді:
- Вирустық инфекция (В и С гепатиттерінің вирусы, парвовирус В19, цитомегаловирус, ВИЧ, Эпштейн-Барр вирусы және т.б.)
- Бактериалық инфекция (стрептококктар, иерсиниялар, хламидия, сальмонеллалар және т.б. бактериялар).
Инфекциямен байланысты ең жиі пайда болатын майда қантамырларының васкулиті, гемаррагиялық васкулит , орта және кіші калибрлі артериялардың васкулиті болып саналады.
- Өртүрлі дәрілік препараттарға аса сезімталдық (туберкулезге және вирустарға қарсы антибиотиктерге). Өр түрлі дәрілік препараттарға сезімталдық некроздалынатын васкулиттің дамуына әкелуі мүмкін.
- Гиперчувствительность к компонентам табака вызывает развитие облитерирующего тромбангиита.
- Жүйелі васкулиттер пайда болуында генетикалық фактор басты рөл атқарады. Жүйелі васкулиттердің иммуногенетикалық факторы арнайы HLA-жүйелі антигендер болып табылады.
- Жалпақклеткалы артерит (HLA DR₄ пен байланысы), Такаясу ауруларының (HLA Bw₅₂, Dw₁₂, DR₂ и DQw₁ байланысы) дамуында генетикалық фактордың рөлі дәлелденген.

ПАТОГЕНЕЗІ:

- Антиген антидене жүйесінің қантамыр қабырғасына бекінуінен пайда болатын этиологиялық фактор.
Образование под влиянием этиологического фактора циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК) (антиген-антитело) с фиксацией их в стенке сосуда.
- Цитотоксикалық Т-лимфоциттердің қатысуына байланысты кеш пайда болатын аса сезімталдық.
- Антинейтрофильдік цитоплазматикалық антиденелердің пайда болуы.
- Антиэндотелилік антиденелердің пайда болуы.
- Фосфолипидтерге қарсы антиденелердің пайда болуы.
- Эндотелий мен тромбоциттердің қабынуға қарсы цитокиндерінің өнімі.

КЛАССИФИКАЦИЯСЫ:

- ❖ Ірі қантамырларына тән васкулит: Тақаясу артериті
- ❖ Орташа артерияларға тән васкулит: Узелковый полиартрит. Терілік полиартрит. Кавасаки ауруы.
- ❖ Майда қантамырларына тән васкулит. Гранулематозды: Гемаррагиялық васкулит, Вегенер гранулематозы, Чарга-Стросс синдромы, Черджа-Штраус синдромы.
Гранулематозды емес: Микроскопиялық полиангиит, Шейнлайн-Генох пурпурасы, Терілік лейкопластикалық васкулит.
- ❖ Басқа да васкулиттер: Бехчет ауруы, Екіншілік инфекциялық васкулит, Орталық жүйке жүйесінің васкулиті, Коган синдромы және классификацияланбайтын васкулиттер.

Таблица 1. Стратификация системных васкулитов

Преимущественно поражаемые артерии	Первичные СВ	Вторичные СВ
Крупные артерии	Артериит Такаясу, гигантоклеточный артериит	Аортит при ревматических болезнях, сифилис аорты
Артерии среднего калибра	Узелковый полиартериит, болезнь Кавасаки	Инфекционного генеза
Артерии среднего и мелкого калибра	Гранулематоз Вегенера, ангиит Чардж-Стросс, микроскопический полиартериит, идиопатический васкулит центральной нервной системы	При ревматических болезнях, системной красной волчанке, синдроме Шегрена, инфекционных заболеваниях (в том числе при ВИЧ), токсико-аллергические лекарственные
Артерии малого калибра (артериолы)	Геморрагический васкулит, ЛЦКВ, эссенциальная криоглобулинемия	Лекарственные васкулиты, инфекционные

Форма васкулита	Иммуногенетические маркеры
Узелковый полиартериит (периартериит)	Отсутствуют
Синдром Чарга-Стросса	Отсутствуют
Гранулематоз Вегенера	HLA B7; B8; DR2
Болезнь Kawasaki	HLA Bw22 (в Японии)
Пурпура Шенлейна-Геноха	HLA Bw51 (в США)
Артериит Такаясу	HLA A10; B5; Bw52; DR2
Гигантоклеточный артериит	DR 4; MB3; Bw52
Облитерирующий тромбангиит	HLA A9 B5 HLA - DR4

Классификация системных васкулитов (1997 г.) МКБ-Х.

Системные васкулиты (М30-М31)

- М30 Узелковый полиартерит и родственные состояния.
- М30.0 Узелковый полиартериит.
- М30.1 Полиартериит с поражением легких (синдром Чарга-Стросс).
- М30.2 Ювенильный полиартериит.
- М30.3 Слизисто-кожно-лимфодулярный синдром (Кавасаки)
- М30.8 Другие состояния, связанные с узелковым полиартериитом: микроскопический полиангит (полиартериит).
- М31 Другие некротизирующие васкулиты.
- М31.3 Гранулематоз Вегенера, некротирующий респираторный гранулематоз.
- М31.4 Артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит, синдром дуги аорты).
- М31.4 Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией.
- М31.6 Другие гигантоклеточные артерииты.
- М31.8 Другие уточненные некротизирующие васкулиты:
 - геморрагический васкулит (пурпура Шёнляйна Геноха);
 - эссенциальная криоглобулинемическая пурпура; облитерирующий тромбангиит; болезнь Бехчета.
- М31.9 Некротизирующие васкулиты неуточненные: полиангит перекрестный (overlap) синдром; кожный лейкоцитокластический васкулит.

Синдромы при системных васкулитах

Общий синдром	Лихорадка различного типа, похудание, слабость
Суставно - мышечный синдром	артралгии, миозиты, полиартриты
Почечный синдром	Гломерулонефрит, тромбозы почечных сосудов с развитием инфарктов, нефропатия с переходом в ХПН
Поражение легких	легочной васкулит, инфаркты легкого, интерстициальная пневмония
Абдоминальный синдром	тромбоз сосудов брыжейки, васкулит кишечника, эозинофильный гастроэнтерит, инфаркты селезенки, почек
Поражение кожи	пальпируемая пурпура, сетчатое ливедо, подкожные узелки, язвы с ровными краями, петехии, экхимозы
Кардиоваскулярный синдром	коронарииты с развитием стенокардии и инфаркта миокарда, безболевого форма ишемии миокарда, миокардиты, кардиосклероз
Поражение нервной системы	множественные асимметричные мононевриты, полиневрит, инсульты, менингоэнцефалиты, эпилептиформные припадки
Поражение глаз	склериты, конъюнктивит, эписклерит, тромбоз сосудов сетчатки

ОСНОВНЫЕ ИММУННЫЕ МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

1. Поражение сосудов, связанное с иммунными комплексами	Геморрагический васкулит Криоглобулинемический васкулит Васкулит при СЗСТ Инфекционные васкулиты Паранеопластический васкулит
2. Поражение сосудов, связанное с органонеспецифическими антителами	Синдром Гудпасчера (антитела к базальной мембране клубочков почки) Болезнь Кавасаки (антиэндотелиальные антитела)
3. Поражение сосудов, связанное с антителами против лизосомных ферментов нейтрофилов (АНЦА)	Гранулематоз Вегенера Микроскопический полиартериит Синдром Чарга-Стросс Классический УП Некоторые лекарственные васкулиты
4. Поражение сосудов, связанное с нарушением клеточного иммунного ответа и образованием гранулем	Гигантоклеточный артериит Болезнь Такаясу Гранулематоз Вегенера

Основные клинические проявления системных васкулитов

Клинические проявления	УП	МП	ГВ	СЧС	ГКА	АТ	ПШГ	СГ
Лихорадка	++	++	++	++	+	+	+/-	++
Потеря веса	++	+	+	++	++	+	+/-	++
Артралгии/артрит	++	++	++	++	+	+	+++	++
Миалгии	++	++	++	?	+++	+	+	++
Поражения кожи	++	+	++	++	-	+/-	+++	+
Полинейропатии	++	+	+	++	-	-	-	+
Артериальная гипертензия	+	+	+	+	++	++	+	++
Поражения почек	++	+++	+++	++	-	+/-	++	+++
Нефрит	+	+++	+++	++	-	-	++	+++
Поражения легких	+	++	+++	+++	-	++	+	+++
Астма	+++	-	-	+++	-	-	-	-
Поражение ЛОР-органов	+	+	+++	+	-	-	-	+

УП – узелковый полиартериит, МП – микроскопический полиартериит, ГВ – гранулематоз Вегенера, СЧС – синдром Черджа-Стросса, ГКА – гигантоклеточный артериит, АТ – артериит Такаясу, ПШГ – пурпура Шенлейн-Геноха, СГ – синдром Гидпасчера.

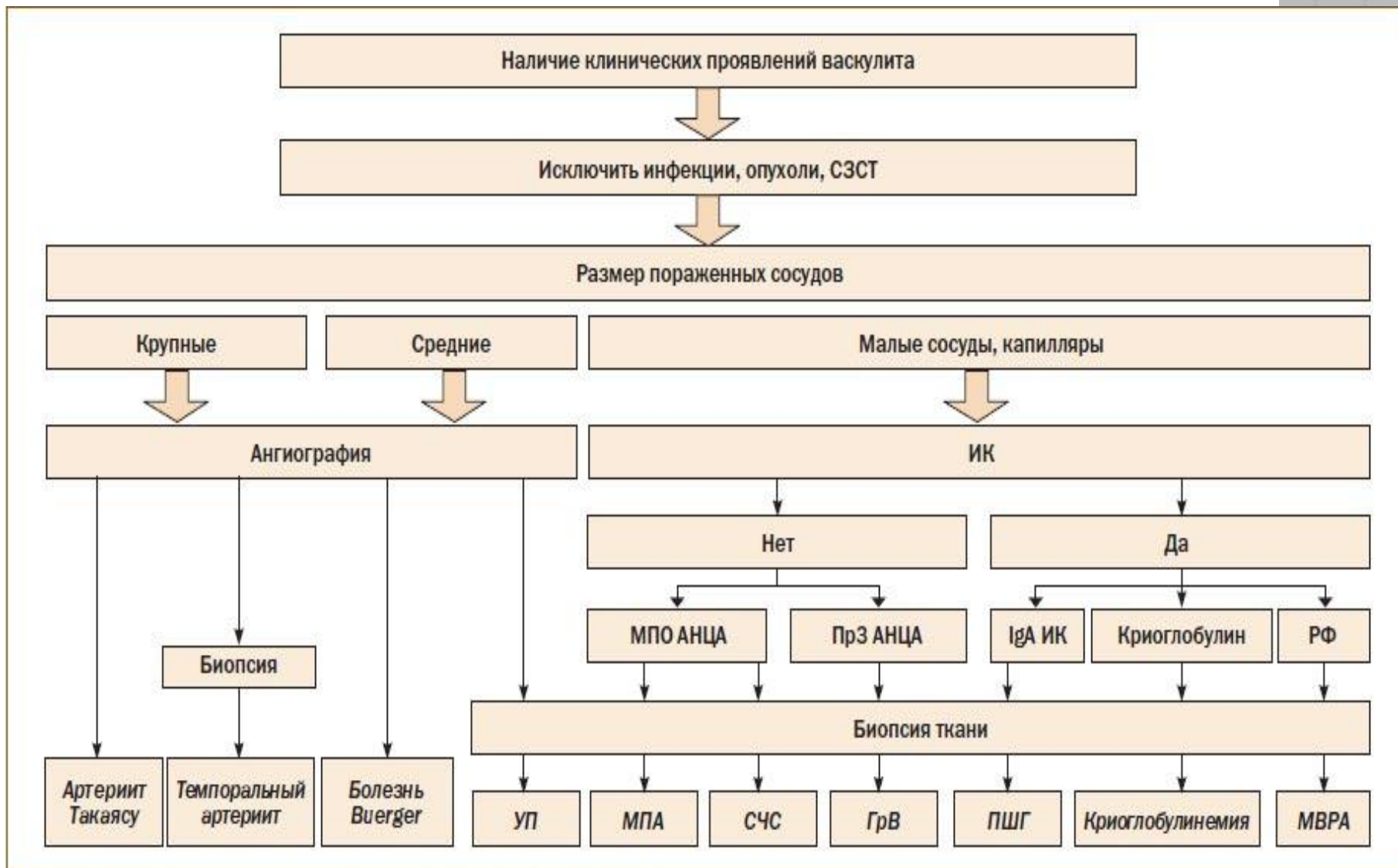


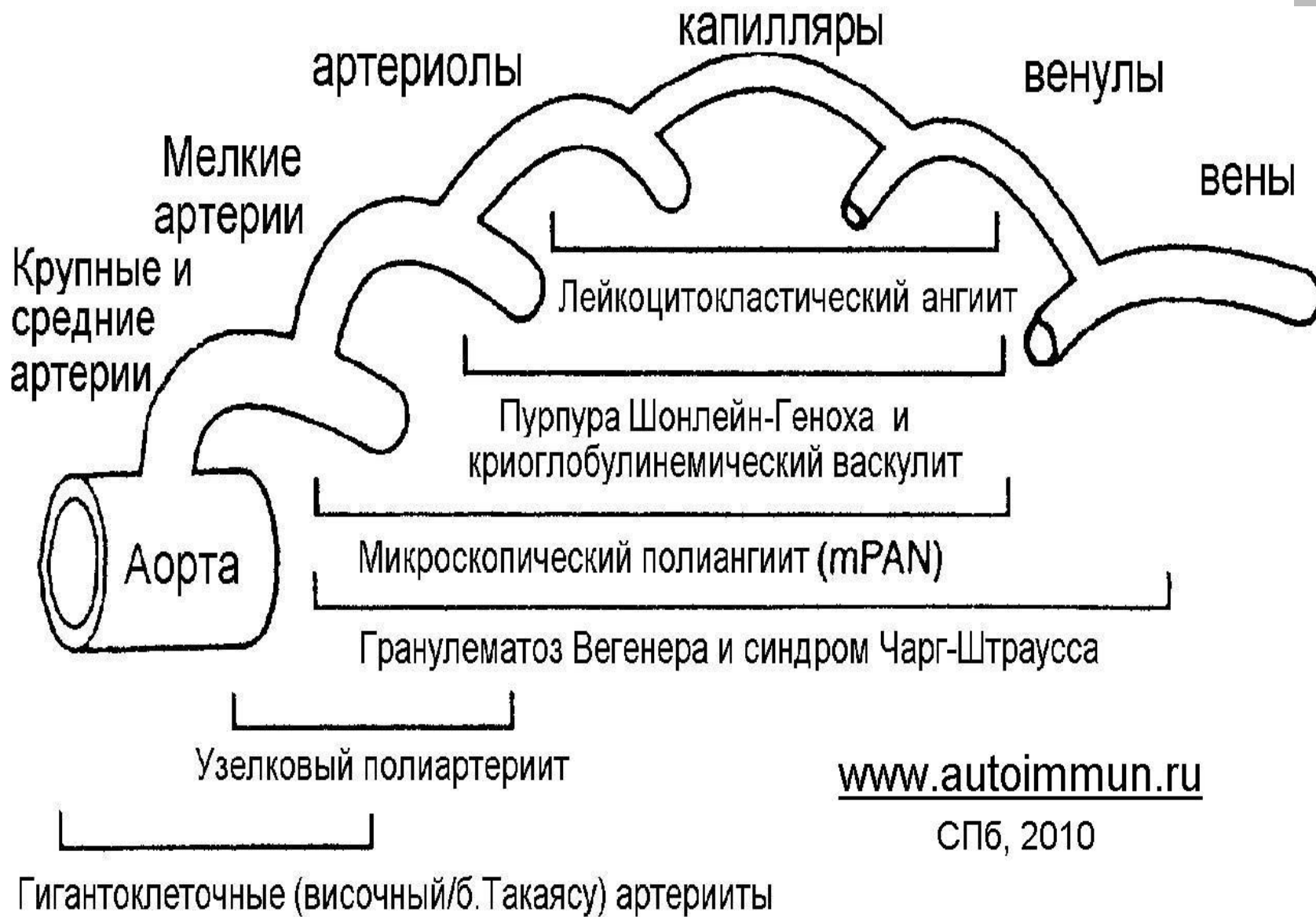
Рисунок 2. Алгоритм дифференциальной диагностики васкулитов [4]

Примечания: МПО – миелопероксидаза; АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела; Пр3 – протеиназа-3; IgA – иммуноглобулин А; ИК – иммунные комплексы; РФ – ревматоидный фактор; УП – узелковый полиартериит; МПА – микроскопический полиангиит; СЧС – синдром Чарга – Стросса; ГрВ – гранулематоз Вегенера; ПШГ – пурпура Шенлейна – Геноха (геморрагический васкулит); МВРА – малигнанный васкулит при ревматоидном артрите.



Рисунок 1. Преимущественное распределение реноваскулярных поражений при СВ

Примечание: почечные артерии среднего калибра могут вовлекаться в процесс при васкулитах с преимущественным поражением сосудов мелкого, среднего и крупного калибра, но артериолы и гломерулярные капилляры вовлекаются в процесс только при васкулитах, поражающих мелкие сосуды.



www.autoimmun.ru

СПб, 2010

Общие принципы комбинированного лечения системных васкулитов

ТЕРАПИЯ	ЦИТОТОКСИЧЕСКИЙ АГЕНТ	ГК
Индукционная 4-6 месяцев	ЦФ 2 мг/кг/сут, в течение 1 мес. (макс. 150 мг/сут); снизить дозу на 25 мг, если больной старше 60 лет. Количество лейкоцитов должно быть $> 4,0 \times 10^9/\text{л}$	Преднизолон 1 мг/кг/сут (макс. 80 мг/сут); снижать каждую неделю до 10 мг/сут в течение 6 мес.
Поддерживающая	Азатиоприн 2 мг/кг/сут, метотрексат 0,15-0,3 мг/кг/нед	Преднизолон 5-10 мг/сут
Эскалационная	Активное тяжелое заболевание с повышением уровня креатинина более 500 ммоль/л или с легочными геморрагиями: 7-10 процедур плазмафереза в течение 14 дней (замена плазмы в объеме 60 мл/кг 4,5-5% человеческим альбумином или 3 пульс-терапии МП, 15 мг/кг/сут в течение 3 дней). Если больные моложе 60 лет, возможно назначение ЦФ в дозе 2,5 мг/кг/сут	

ГЕМОРРАГИЯЛЫҚ ВАСКУЛИТ.

- Геморрагиялық васкулит - тері, буын, асқазан ішек жолдарының, бүйректің капиллярларының зақымдалуымен жүретін ауру.
- Геморрагиялық васкулит кез келген жаста пайда болуы мүмкін. Бірақ үш жасқа дейінгі балаларда пайда болуы сирек кездеседі. Көбінде 4-12 жастағы адамдар ауырады.



ВЕГЕНЕР ГРАНУЛЕМАТОЗЫ

- Вегенер *Гранулематозы* - жоғарғы тыныс жолдарындағының майда және орта қантамырларында язвалық некротикалық өзгерістер тудыратын гранулематозды-некротикалық жүйелі васкулит. Қантамырларының қабырғасында гранулематозды қабыну пайда болады.
- Аурудың иммуногенетикалық маркері HLA B₇, B₈, DR₂, DQ_{w7} антигендері болып табылады. Большую патогенетическую роль играют антинейтрофильные цитоплазматические антитела, реагирующие с протеиназой-3 цитоплазмы нейтрофилов.
- 40 жастар шамасындағы әйелдер мен ер азаматтар ауырады.



ТАКАЯСУ АУРУУЫ

Такаясу аурууы үлкен қантамырларының: қолқа және оның тармақтарында гранулематозды қабынумен жүретін сирек кездесетін ауру. Аурудың этиологиясы белгісіз. Генетикалық фактормен байланысты деп есептелінеді. Бұл синдром көбінесе 50 жасқа дейінгі науқастарда кездеседі.

Емі: Преднизолон 60мг/тәу. Жаксы нәтижеге жеткенде дозасын азайтамыз.

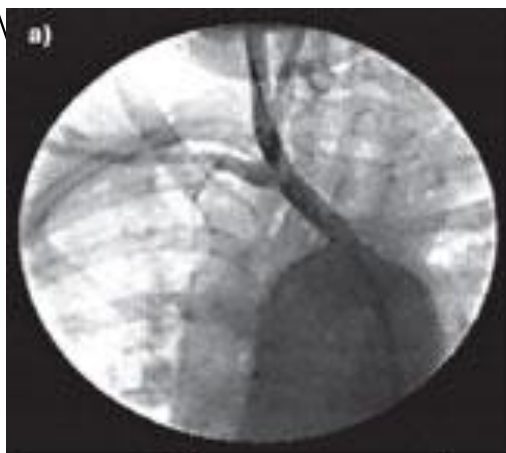


Рисунок 3. Ангиограмма ребенка с болезнью Такаясу:
а) облитерация левой внутренней сонной артерии; б) облитерация левой подключичной артерии; в) облитерация правой почечной артерии, стеноз брюшной аорты, стеноз левой почечной артерии, правой бедренной артерии

ШЕЙЛЕЙН ГЕНОХ АУРУУЫ



ЧЕРДЖ СТРОСС СИНДРОМЫ

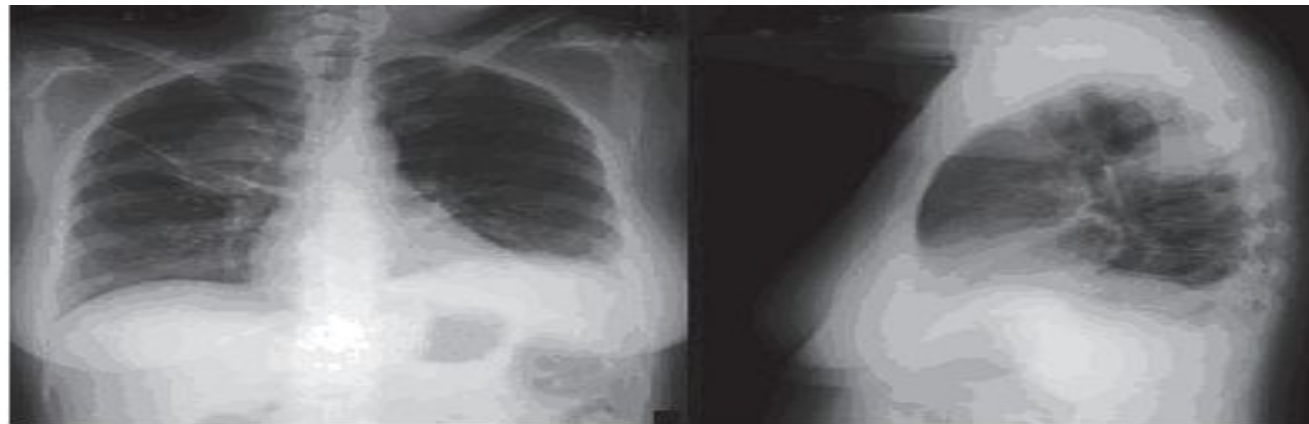


Рис. 1. Преходящие инфильтраты в легких у пациентки с синдромом Черджа — Стросс



Рис. 2. Кожная сыпь при синдроме Черджа — Стросс. При биопсии выявлен эозинофильный лейкоцитокластический ангиит с формированием гранулем