Системные васкулиты

Системные васкулиты - группа болезней, при которых ишемия и некроз тканей возникают вследствие воспаления кровеносных сосудов

Классификация

■ Поражение сосудов крупного калибра

1. Гигантоклеточный (височный) артериит
2. Артериит Такаясу

■ Поражение сосудов среднего калибра

1. Узелковый полиартериит
2. Болезнь Kawasaki

■ Поражение сосудов мелкого калибра

1. Гранулематоз Вегенера
2. Синдром Чарга-Стросса
3. Микроскопический полиангиит
4. Пурпура Шенлейна-Геноха
5. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит
6. Кожный лейкоцитокластический васкулит

Узелковый полиартериит

Узелковый полиартериит – это системный некротизирующий васкулит – заболевание артерий среднего и мелкого калибра без вовлечения в патологический процесс артериол, капилляров и венул. Узелковый полиартериит был впервые описан в 1866г. Куссмаулем и Мейером.

Эпидемиология

Узелковый полиартериит – встречается не часто, ежегодно регистрируется 0,7-6,3 новых случаев болезни на 100 тыс. населения. Болезнь начинается в среднем в 48 лет. Мужчины болеют узелковым полиартериитом в 3 - 5 раз чаще, чем женщины.

Этиология

Непереносимость лекарств:

- вирус гепатита В,С;
- ВИЧ;
- цитомегаловирус;
- парвовирус В 19

Персистирование вирусов:

- препараты йода,
- препараты висмута,
- сульфаниламиды,
- антибиотики.

Патогенез

- Отложение ЦИК в сосудистой стенке
- Панваскулит мелких и средних артерий
- Фиброз сосудистой стенки
- Образование аневризм диаметром до 1 см
- Нарушение реологии крови (агрегация эритроцитов и тромбоцитов, гиперкоагуляция)
- Развитие тромбозов и ДВС-синдрома

Клиника

- Лихорадка (повышение t до 38-39С)
- Артрит, артралгии и миалгии (65 – 70%)
- Поражение кожи (40 – 45%)
- Полинейропатия (50-60%)
- Поражение почек (60 – 80%)
- поражения сердечно-сосудистой системы (40%)
- Поражение желудочно-кишечного тракта (44%)
- Поражение половых органов (25%)

Диагностика

■ Лабораторные методы:

1. ОАК (увеличение СОЭ, лейкоцитоз, тромбоцитоз, анемия)
2. ОАМ (умеренная протемнурия - до 3г/л, гематурия)
3. Б/х анализ крови (увеличение креатинина, снижение клубочковой фильтрации)
4. Иммунологические исследования (обнаружение маркеров вирусов гепатита В и С)

■ Инструментальные методы:

1. Ангиография брыжеечных и почечных артерий
2. Биопсия пораженной кожи и мышц

Диагностические критерии

- Потеря массы тела более 4 кг
- Сетчатое ливедо
- Боль в яичках
- Миалгии
- Мононеврит, полиневропатия
- ДАД выше 90 мм рт ст
- Повышение концентрации мочевины крови более 660 ммоль/л или креатинина более 132,5 мкмоль/л

Диагностические критерии

- Наличие маркеров вируса гепатита В в крови
- Изменения при артериографии (аневризмы или окклюзия висцеральных артерий)
- Гистологическое исследование при биопсии (нейтрофилы в стенке артерий мелкого и среднего калибра)

Достоверный диагноз при обнаружении 4 критериев.

Лекарственная терапия

1. **Комбинированная терапия:**
глюкокортикостероиды+иммунодепрессанты
2. **Симптоматическое лечение:**
 - Антигипертензивная терапия(иАПФ)
 - Антиагреганты (курантил, трентал)
3. **Противовирусная терапия (видарабин, α -интерферон)**

Схема лечения

- **Индукционная терапия 4 – 6 месяцев:**
циклофосфамид 2 мг/кг/сутки в течение месяца
максимально 150 мг/сутки; лечение должно
проводиться под контролем ОАК, количество
лейкоцитов должно быть $> 4,0 \cdot 10^9/\text{л}$, если
лейкоциты $< 2 \cdot 10^9/\text{л}$ препарат отменяется.

Возможно применения пульс терапии
циклофосфамидом по 0,6 г/м² ежемесячно в
течение года. **Преднизолон** 1 мг/кг/сут
(максимально 80 мг/сутки); снижать каждую
неделю по 5 мг/сут в течение 6 мес.

Схема лечения

- **Поддерживающая терапия.**

Циклофосфамид 25-50 мг/сутки.

Преднизолон 5-10 мг/сутки.

- **При носительстве HBsAg**

при обнаружении маркеров активной репликации вируса гепатита В показано назначение противовирусных препаратов (ИФ- α и видарабин) в сочетании со средними дозами ГКС и повторными процедурами плазмафереза.

Схема лечения

■ *Эскалационная терапия*

при активном тяжелом заболевании с повышением креатинина > 500 ммоль/л или с легочными геморрагиями: 7-10 процедур плазмафереза в течение 14 дней (удаление плазмы в объеме 60 мл/ кг с замещением ее равным объемом 4,5-5% человеческого альбумина) или пульс-терапия метилпреднизолоном (15 мг/кг/сутки) в течение 3 дней. Если возраст больных < 60 лет, возможно назначение циклофосфамида в дозе 2,5 мг/ кг/сутки.

Прогноз

В отсутствие лечения прогноз крайне неблагоприятен. Болезнь протекает молниеносно или с периодическими обострениями на фоне неуклонного прогрессирования. Смерть наступает из-за почечной недостаточности, поражения ЖКТ (особенно инфаркта кишечника с перфорацией), сердечно-сосудистой патологии.

Без лечения пятилетняя выживаемость составляет 13%, при лечении глюкокортикоидами - превышает 40%.

Геморрагический васкулит

Геморрагический васкулит

наиболее распространенное заболевание из группы системных васкулитов. Васкулит, характеризующийся отложением в стенках мелких сосудов IgA-содержащих иммунных комплексов. Симптомкомплекс геморрагического васкулита складывается из характерных симметричных геморрагических кожных высыпаний, суставного синдрома, абдоминального синдрома, поражения почек.

Эпидемиология

Частота встречаемости составляет 14 случаев болезни на 100 тысяч населения.

Мужчины заболевают в 2 раза чаще женщин, преобладающий возраст до 20 лет. Заболевание имеет сезонный характер, пик заболеваемости приходится на весну.

Этиология

- Вирусная или бактериальная инфекции (начало геморрагического васкулита - через 1-4 недели после ангины, ОРВИ, скарлатины)
- Наличии очагов хронических инфекций (хронический тонзиллит, кариес, тубинфицированность и др.)
- Аллергическая предрасположенность организма (лекарственная непереносимость, пищевая аллергия)
- Вакцинация
- Травма
- Охлаждение

Патогенез

- Циркуляция в крови иммунных комплексов (АТ класса IgA, С3-компонент комплемента и пропердин)
- Отложение ЦИК на эндотелии микроциркуляторного русла с активацией белков системы комплемента
- Изменение эндотелия сосудистой стенки
- Массивное тромбирование мелких сосудов, пропитывание сосудистой стенки
- Повышение проницаемости пораженной сосудистой стенки
- Развитие геморрагического синдрома.

Клиника

Поражение кожи

Мелкопятнистая, симметрично расположенная пальпируемая сыпь (пурпура). Сыпь локализуется на разгибательных поверхностях конечностей, вокруг суставов, на ягодицах. Интенсивность сыпи различна - от единичных до множественных элементов с тенденцией к слиянию. Характерно появление или усиление сыпи в вертикальном положении. Наблюдаются несколько волн высыпаний, на коже могут присутствовать, как старые так и новые элементы. Сыпь исчезает через 2-3 суток. При угасании сыпи остается пигментация.

Клиника

Абдоминальный синдром

Основной симптом - постоянная или схваткообразная боль в животе, иногда большой интенсивности, связанная с повышенной проницаемостью сосудистой стенки и кровоизлиянием в стенку кишки и брыжейку. Может сопровождаться кровавой рвотой, меленой, свежей кровью в кале. У половины больных развивается ЖК кровотечение, перфорация кишечника возникает редко. Абдоминальный синдром непродолжителен и регрессирует в большинстве случаев за 2-3 дня.

Клиника

Поражение суставов

поражаются преимущественно крупные суставы, особенно коленные и голеностопные. Развивается суставной отек с изменением формы суставов и болезненностью; боли в суставах держатся от нескольких часов до нескольких дней. Длительность суставного синдрома не превышает 1-2 недели, характерно волнообразное течение. Стойкой деформации суставов с нарушением их функции не бывает.

Клиника

Почечный синдром

развивается часто через 1–3 недели после начала заболевания, протекает по типу острого или хронического гломерулонефрита с микро- и макрогематурией, протеинурией, цилиндрурией. У части больных развивается нефротический синдром. Из всех проявлений геморрагического васкулита поражение почек сохраняется наиболее долго, у части больных приводя к уремии.

Классификация

По формам:

1. кожная и кожно-суставная:
 - - простая
 - - некротическая
 - - с холодовой крапивницей и отеками
2. абдоминальная и кожно-абдоминальная
3. почечная и кожно-почечная (в том числе с нефротическим синдромом)
4. Смешанная

По течению:

1. молниеносное течение (часто развивается у детей до 5 лет)
2. острое течение (разрешается в течение 1 месяца)
3. подострое (разрешается до трех месяцев)
4. затяжное (разрешается до шести месяцев)
5. хроническое.

Классификация

По активности

- I степень – состояние удовлетворительное, температура тела нормальная или субфебрильная, кожные высыпания необильные, СОЭ до 20 мм в час.
- II степень – состояние средней тяжести, выраженный кожный, интоксикационный и суставной синдром, температура тела выше 38 градусов, умеренно выраженный абдоминальный и мочевого синдром. В ОАК лейкоцитоз, СОЭ 20 -40 мм в час, гипоальбуминемия, диспротеинемия.
- III степень - состояние тяжелое, выражены симптомы интоксикации (высокая температура, головная боль, слабость, миалгии). Выраженный кожный, суставной, абдоминальный, почечный синдромы, поражение центральной и периферической нервной системы. В крови выраженный лейкоцитоз, повышение нейтрофилов, повышение СОЭ выше 40 мм в час

Диагностика

Лабораторные методы:

- ОАК – умеренный лейкоцитоз, повышение СОЭ
- ОАМ – гематурия, протеинурия
- Иммунологические исследования – повышение титра АСЛО, уровня Ig A
- Реакция Грегерсена (при абдоминальном синдроме)

Инструментальные методы:

- Гистохимическое исследование кожи после биопсии
- Эндоскопические исследования (ФГДС, ирригоскопия)

Диагностические критерии

- Пальпируемая пурпура при отсутствии тромбоцитопении
- Возраст моложе 20 лет
- Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника (может быть кишечное кровотечение)
- Гранулоцитарная инфильтрация стенок артерий и вен при биопсии.

Диагноз считается достоверным при наличии 2 и > критериев.

Лечение

- Легкое течение кожного и суставного синдрома – НПВП (ибупрофен, индометацин)
- Тяжелое течение, абдоминальный синдром – ГКС (преднизолон 0,7-1,5 мг/кг в на 7-20 дней) и/или цитостатики(циклофосфамид 2 мг/кг в сутки на 1-2 месяца со снижением дозы по 2,5-5,0мг 1 раз в 5-7 дней до полной отмены)
- Тяжелое поражение почек - 4-компонентная схема – глюкокортикоиды, иммунодепрессанты, антикоагулянты (гепарин, варфарин и др.) и антиагреганты – в сочетании с сеансами плазмафереза.

Лечение

- Дезагреганты - курантил 5-8 мг/кг в сутки в 4 приема; трентал 5-10 мг/кг в сутки в 3 приема; тиклопидин по 250 мг 2 раза в день.
- Антикоагулянты –гепарин (фраксипарин)
- Активаторы фибринолиза - никотиновая кислота
- Энтеросорбенты (полифепан, смекту, энтеросорб)
- Мембраностабилизаторы (ретинол, токоферол)
- Антибиотики (пенициллиновый ряд и макролиды)
- Иммуномодуляторы.

Прогноз

Прогноз в целом благоприятный.
Выздоровление после дебюта отмечается более чем у половины больных. Возможно длительно рецидивирующее течение заболевания, при этом частота рецидивов колеблется от однократных за несколько лет до ежемесячных.