Содержание

1. Введение
2. Общее понятие системных васкулитов
3. Классификация
4. Патогенез
5. Клиническая картина
6. Диагностика
7. Лечение
8. Профилактика и прогноз

Введение

Системные васкулиты объединяют группу заболеваний, при которых наблюдается воспаление и разрушение сосудистых стенок, приводящее к ишемии органов и тканей. Системные васкулиты представлены артериитом Такаясу, гранулематозом Вегенера, узелковым периартериитом, синдромом Бехчета, облитерирующим тромбангиитом, гигантоклеточным артериитом и др. Системные васкулиты отягощаются поражением кожи, почек, сердца, легких, суставов, органов зрения и т. д. Диагноз подтверждают лабораторными тестами, результатами биопсии и висцеральной ангиографии. Терапия глюкокортикоидами, цитостатиками, сосудистыми препаратами позволяет уменьшить поражение жизненно важных органов, добиться клинической ремиссии.

Системные васкулиты

Заболевания, представленные первичными системными васкулитами, развиваются самостоятельно и характеризуются неспецифическим воспалением сосудистых стенок. Возникновение первичных системных васкулитов связано с нарушением иммунной реактивности, обусловленной, как правило, инфекционным агентом. Воспаление при системных васкулитах затрагивает все слои сосудистой стенки: оно может носить деструктивный характер, вызывать окклюзию сосуда, микроциркуляторные расстройства и, как следствие, ишемию органов вплоть до некрозов и инфарктов.

Вторичный васкулит является элементом другой патологии и рассматривается как ее локальное факультативное проявление или осложнение (например, васкулит при скарлатине, [менингите](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/meningitis), [сыпном тифе](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/infectious/typhus), [сепсисе](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/sepsis), псориаз, опухолях и т. д.).

Чаще системными васкулитами страдают мужчины средней возрастной группы.

## Классификация системных васкулитов

        (Внутренние болезни по Тинсли Р. Харрисону)

1. Системные некротические васкулиты
   1. Узелковый периартериит
      * Узелковый периартериит (классический вариант)
      * Микрополиангиит
   2. Синдром Черджа-Стросс
   3. Смешанный васкулит
2. Гранулематоз Вегенера
3. Гигантоклеточный артериит
4. Аортоартериит
5. Геморрагический васкулит
6. Аллергические васкулиты кожи
   1. С участием экзогенного антигена
      * Лекарственный васкулит
      * Сывороточная болезнь
      * Васкулит при инфекционных болезнях
   2. С участием эндогенного антигена
      * Паранеопластический васкулит
      * Васкулит при ревматических болезнях
      * Другие вторичные васкулиты
      * Васкулит при врожденной недостаточности компонентов комплемента
7. Другие васкулиты
   1. Болезнь Кавасаки
   2. Первичный нейроваскулит
   3. Облитерирующий тромбангиит
   4. Болезнь Бехчета
   5. Прочие

Патогенез васкулитов

Васкулиты в той или иной степени опосредованы аутоиммунными механизмами. Вместе с сывороточной болезнью и коллагенозами, в частности - Системной красной волчанкой (СКВ), васкулиты входят в большую группу заболеваний, обусловленных иммунными комплексами. Отложению иммунных комплексов в стенках сосудов, при большинстве системных васкулитов – отводится основная роль в патогенезе развития заболевания.

Механизм повреждения тканей иммунными комплексами при васкулитах такой же, как и при сывороточной болезни. В условиях избытка антигена образуются иммунные комплексы, и они откладываются в стенках сосудов, проницаемость которых повышена. Повышение проницаемости сосудов при васкулитах обусловливают гистамин, брадикинин и лейкотриены, высвобождаемые тромбоцитами и тучными клеткам под действием IgE.

Отложение иммунных комплексов приводит к активации комплемента, в частности - к образованию фрагмента С5а, привлекающего нейтрофилы.

Нейтрофилы инфильтрируют сосудистую стенку, фагоцитируют иммунные комплексы и высвобождают повреждающие сосудистую стенку ферменты. В дальнейшем в сосудистой стенке появляются лимфоциты и макрофаги.

В конечном итоге просвет сосуда при васкулите уменьшается и возникает ишемия тканей, с чем и связаны проявления болезни.

## 

## Симптомы системных васкулитов

Клиника системных васкулитов включает различные общие неспецифические симптомы: [лихорадку](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_pulmonology/fever), потерю аппетита, астенизацию, похудение.

Кожный синдром при системных васкулитах характеризуется геморрагической сыпью, изъязвлениями, некрозами кожи. Мышечно-суставные поражения проявляются миалгиями, [артралгиями](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/arthralgia), [артритами](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/arthritis). Изменения со стороны периферической нервной системы при системных васкулитах протекают в виде [полиневропатии](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/polyneuropathies) или множественной мононейропатии. Клиника висцеральных поражений может проявляться [инсультами](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_neurology/hemorrhagic-stroke), [инфарктом миокарда](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/myocardial_infarction), поражением глаз, почек, легких и т. д.

При неспецифическом аортоартериите (болезни Такаясу) в гранулематозное воспаление вовлекается дуга аорты с отходящими от нее ветвями. Болезнь проявляется генерализованной болью, микроциркуляторными нарушениями в верхних конечностях, вовлечением сосудов брыжейки и легких, [стенокардией](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/stenocardia), [сердечной недостаточностью](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_cardiology/heart_failure).

Артериит гигантоклеточный височный (болезнь Хортона), входящий в группу системных васкулитов, протекает с воспалением сонных, височных, реже позвоночных артерий. Клиника поражения артерий проявляется головными болями, гиперестезией и отечностью кожи височной области, глазной симптоматикой, неврологическими нарушениями.

[Болезнью Кавасаки](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/kawasaki-disease), протекающей со слизисто-кожно-железистым синдромом, поражаются дети. Клиника включает лихорадку, [конъюнктивит](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/ophthalmology/conjunctivitis), диффузную пятнисто-папулезную сыпь, эритему, отеки, шелушение кожи. При данной форме системного васкулита отмечается лимфаденопатия, поражение языка, слизистых губ. При вовлечении коронарных артерий могут развиваться аневризмы, инфаркты.

Для узелкового панартериита (полиартериита, периартериита) характерны некротизирующие изменения в артериях среднего и малого калибра и признаки полисистемных поражений. На фоне общего недомогания развиваются почечный синдром ([гломерулонефрит](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_urology/glomerulonephritis), злокачественная гипертензия, [почечная недостаточность](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_urology/acute_renal_failure)), артралгии, полиневриты, [пневмонит](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_pulmonology/pneumonia), коронарит, микроинсульты.

[Болезнь Шенлейн-Геноха](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/hemorrhagic-vasculitis) относится к системным васкулитам, поражающим мелкие сосуды в результате перенесенного [фарингита](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_lor/pharyngitis) стрептококковой этиологии. Возникает обычно у детей; протекает с мелкопятнистыми кровоизлияниями, полиартралгиями и полиартритом, абдоминальным синдромом, иммунокомплексным гломерулонефритом.

Ангиит аллергический или [синдром Черджа-Стросс](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/churg-strauss-syndrome) связан с эозинофильной инфильтрацией стенок сосудов; протекает с клиникой [бронхиальной астмы](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_pulmonology/asthma) и [эозинофильной пневмонии](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_pulmonology/eosinophilic-pneumonia), полиневропатии. Обычно развивается у лиц с аллергическим анамнезом, а также посетивших тропические страны.

При системном гранулематозном васкулите Вегенера поражаются сосуды воздухоносного тракта и почек. Болезнь проявляется развитием [синусита](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_lor/sinusitis), язвенно-некротического [ринита](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_lor/rhinitis), кашлем, затруднением дыхания, кровохарканьем, симптомами нефрита.

Синдром гиперергического системного васкулита (кожный или лейкоцитокластический васкулит) протекает с иммунокомплексным воспалением капилляров, артериол и венул. Типичны кожные проявления (пурпура, волдыри, изъязвления) и [полиартрит](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/polyarthritis).

Для [микроскопического полиангиита](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/microscopic-polyangiitis) специфично развитие некротизирующего артериита, гломерулонефрита и капиллярита легочного русла.

Системный васкулит, протекающий в форме [эссенциальной криоглобулинемии](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/rheumatology/cryoglobulinemia), обусловлен воспалением и окклюзией сосудов, вызванных воздействием криоглобулиновых комплексов. Ответный симптомокомплекс развивается после лечения пенициллинами, сульфаниламидами и др. лекарствами; проявляется пурпурой,[крапивницей](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/zabolevanija_dermatologia/urticaria), артритами, артралгиями, лимфаденопатией, гломерулонефритом. Склонен к регрессии проявлений после исключения этиофактора.

## 

## Диагностика системных васкулитов

В ходе диагностики системного васкулита проводится всестороннее обследование пациента с [консультацией ревматолога](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-rheumatology/rheumatologist), [невролога](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-neurology/neurologist), [нефролога](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultations-urology/nephrologist) и других специалистов. Проводят [ЭКГ](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/electrophysiological-cardiology/electrocardiography), [эхокардиографию](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ultrasound-heart/echocardiography), [УЗИ почек](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/ultrasound-urology/kidney),[рентгенографию легких](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/X-ray-pulmonology/lungs-review) и др.

Рост СОЭ служит характерным, но неспецифическим признаком системных васкулитов. В венозной крови определяются Ат к цитоплазме нейтрофилов ([ANCA](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/antibody/anca)) и ЦИК.

При [ангиографическом исследовании](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/X-ray-cardiology/peripheral-arteriography) выявляется васкулит сосудов малого и среднего диаметра. Наибольшей диагностической значимостью при системных васкулитах обладает [биопсия](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/biopsy-rheumatology/) пораженных тканей и их последующее морфологическое изучение.

## 

## Лечение системных васкулитов

Основные этапы терапии системных васкулитов складываются из подавления гипериммунного ответа с целью индукции клинико-лабораторной ремиссии; проведения иммуносупрессорного курса; поддержания стойкой ремиссии, коррекции органных нарушений и реабилитации.

В основе фармакотерапии системных васкулитов лежит проведение противовоспалительного и иммуносупрессивного курса кортикостероидными гормонами (преднизолоном, дексаметазоном, триамцинолоном, бетаметазоном).

Эффективно проведение [пульс-терапии](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/rheumatology-general/methylprednisolone) метилпреднизолоном.

Препараты цистостатического действия при системных васкулитах применяются в случаях генерализации и прогрессирования процесса, злокачественной почечной гипертензии, поражениях ЦНС, неэффективности кортикостероидной терапии. Применение цитостатиков (циклофосфана, метотрексата, азатиоприна) позволяет добиться подавления иммунных механизмов воспаления.

Эффективно и быстро устраняют воспаление биологические препараты, инактивирующие ФНО (адалимумаб, этанерсепт, инфликсимаб); НПВС (ибупрофен, напроксен, диклофенак).

Терапия антикоагулянтами и антиагрегантами ([гепарином](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/vein-pharmaceutical/heparin-subcutaneous), курантилом, пентоксифиллином) показана при признаках гиперкоагуляции и [ДВС-синдрома](http://www.krasotaimedicina.ru/diseases/hematologic/disseminated-intravascular-coagulation). Нарушения периферической микроциркуляции корригируются назначением никотиновой кислоты и ее производных – никошпана, ксантинола, компламина. В терапии системных васкулитов используются ангиопротекторы, вазодилататоры, блокаторы кальциевых каналов.

Кроме медикаментозных курсов при системных васкулитах показано проведение сеансов [экстракорпоральной гемокоррекции](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/extracorporeal/) ([криоафереза](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/extracorporeal/cryoapheresis) и [каскадной фильтрации плазмы](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/extracorporeal/cascade-filtration)), позволяющей удалить из крови циркулирующие антитела и иммунные комплексы.

Терапия осложненных системных васкулитов требует согласованного сотрудничества ревматолога, нефролога,[пульмонолога](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-pulmonology/pulmonologist), [отоларинголога](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/consultation-otorhinolaryngology/otolaryngologist), невролога, хирурга, окулиста и др.

## 

## Прогноз и профилактика системных васкулитов

Перспектива здоровья и трудоспособности при системных васкулитах определяется формой патологии, возрастом заболевшего, эффективностью лечения. Комплексное и этапное лечение системных васкулитов уменьшает число летальных и инвалидизирующих исходов.

Профилактика системных васкулитов состоит в исключении контактов с инфекционными агентами и аллергенами, отказ от необоснованных [прививок](http://www.krasotaimedicina.ru/treatment/childhood-vaccination/) и назначения лекарств.

Список литературы

1. Справочник практического врача под редакцией Воробьева А.И. – Медецина 1981 год.
2. Внутренние болезни под редакцией Рябова С.И., Алмазова В.А., Шляхто Е.В. – СпецЛит С-П 2000
3. Семенкова Е.Н Системные васкулиты 1988 год