

# ВАСКУЛИТ Ы

Выполнили:

Хасанова Миляуша Ильгизовна

Бускина Алина Сергеевна

Фархутдинов Марат Рафисович

- Васкулиты (ангииты) кожи — дерматозы, в клинической и патоморфологической картине которых первоначальным и ведущим звеном выступает неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра.
- Общепризнанной классификации нет. Наиболее часто применяется классификация, основанная на размерах пораженных сосудов. Подклассификация различных васкулитных синдромов основана на специфических клинических и гистологических критериях.

# Классификация

Размер сосуда	Сосудистый синдром
Васкулит крупных сосудов	Гигантоклеточный (темпоральный) артериит, артериит Такаясу
Васкулит средних сосудов	Узловатый полиартериит, болезнь Кавасаки
Васкулит мелких сосудов	Гранулематоз Вегенера, синдром Черджа-Стросса, микроскопический полиангиит, пурпура Шенлейна-Геноха, эссенциальный криоглобулинемический васкулит, кожный лейкоцитокластический васкулит

# ЭТИОЛОГИЯ

- По происхождению В. могут быть первичными, т.е. самостоятельными, заболеваниями (например, узелковый периартериит) и вторичными, или симптоматическими, возникающими как одно из проявлений или звеньев патогенеза какого-либо заболевания, определяемого как основное.
- Вторичные В. этиологически связаны с основным заболеванием. Они наблюдаются при ряде инфекционных болезней (сыпном тифе, скарлатине, острой и подострой формах сепсиса, включая затяжной септический эндокардит); ревматизме, диффузных болезнях соединительной ткани (системной красной волчанке, системной склеродермии, дерматомиозите и др.); опухолях; аллергических заболеваниях; обменно-эндокринной патологии (диабетическая микроангиопатия) и др.
- Этиология первичных В. в большинстве случаев остается неизвестной и рассматривается лишь в предположительном плане. В качестве возможных причинных факторов обсуждаются острые (особенно вирусные) и хронические инфекции; воздействие химических и биологических агентов, в т.ч. лекарственных средств, сывороток, вакцин; влияние физических воздействий (охлаждения, ожогов, инсоляции, ионизирующего излучения, травмы); генетические факторы. Многие из перечисленных факторов чаще выступают не в качестве причины В., а как способствующие его развитию, провоцирующие или выявляющие болезнь.

# Патогенез.

В развитии большинства форм системного В. основная роль придается иммунным нарушениям, из которых более полно изучен иммунокомплексный механизм повреждения сосудов у больных узелковым периартериитом и геморрагическим В. Избыток антигенов приводит к накоплению в организме циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК), которые активируются компонентами системы комплемента и фиксируются на элементах сосудистой стенки (мембраны, эндотелий). Вызванное ЦИК асептическое воспаление ведет к миграции лейкоцитов и макрофагов к местам отложения (депозитам) иммунных комплексов, фагоцитозу, адгезии и агрегации тромбоцитов, лизису клеток, высвобождению вазоактивных аминов, лизосомальных и протеолитических ферментов, простагландинов. Происходит деструкция сосудистых структур, повышается проницаемость сосудов, развиваются некротические изменения.

# Клиническая картина.

Клинические проявления васкулитов кожи чрезвычайно многообразны. Однако существует ряд общих признаков, клинически объединяющих эту полиморфную группу дерматозов:

- воспалительный характер изменений кожи;
- склонность высыпаний к отеку, кровоизлиянию, некрозу;
- симметричность поражения;
- полиморфизм высыпных элементов (обычно эволюционный);
- первичная или преимущественная локализация на нижних конечностях (в первую очередь на голенях);
- наличие сопутствующих сосудистых, аллергических, ревматических, аутоиммунных и других системных заболеваний;
- нередкая связь с предшествующей инфекцией или лекарственной непереносимостью;
- острое или периодически обостряющееся течение

# Гигантоклеточный артериит

- Гигантоклеточный артериит — системный васкулит, характеризующийся гранулематозным воспалением средних и крупных артерий.
- При гигантоклеточном артериите особенно часто поражаются височные и другие ветви сонных артерий.
- Заболевание проявляется головной болью, слабостью, лихорадкой, анемией, высокой СОЭ и наблюдается у пожилых людей.

# Этиология

- ◎ Неизвестна. Возможно, определенную роль играют нарушения клеточного иммунитета.

# Патогенез

- ◎ Системный васкулит, поражающий средние и крупные артерии. Клинические проявления обусловлены ишемией органов и тканей.

# Клиническая картина

- Слабость.
- Лихорадка.
- Головная боль, обычно двусторонняя.
- Болезненность и гиперестезия кожи головы.
- Резкая боль в нижней челюсти и языке при жевании и во время разговора («перемежающаяся хромота» жевательных мышц и языка).
- **Поражение глаз**: преходящее снижение зрения, ишемическая нейропатия зрительного нерва, ретробульбарный неврит, слепота.
- **Системный васкулит**: перемежающаяся хромота, инсульт, инфаркт миокарда, аневризма или расслаивание аорты, инфаркты внутренних органов.
- **Ревматическая полимиалгия**: боль и скованность в мышцах шеи, плечевого и тазового пояса, поясницы и бедер.

- ◎ **Элементы сыпи.** Поверхностные височные артерии набухшие, извитые, уплотненные; при пальпации иногда выявляют плотные узелки (рис. 1). Эритема над пораженной артерией. Инфаркт кожи волосистой части головы в виде четко очерченного участка неправильной формы -> изъязвление и обнажение подлежащей кости (рис. 2). Рубцы на месте заживших язв. Послевоспалительная гиперпигментация над пораженной артерией.
- ◎ **Пальпация.** Пораженные артерии болезненны. В начале заболевания пульс сохраняется, впоследствии наступает окклюзия артерии, и пульс исчезает. Локализация. Бассейны поверхностной височной и затылочной артерий — височные и теменная области.

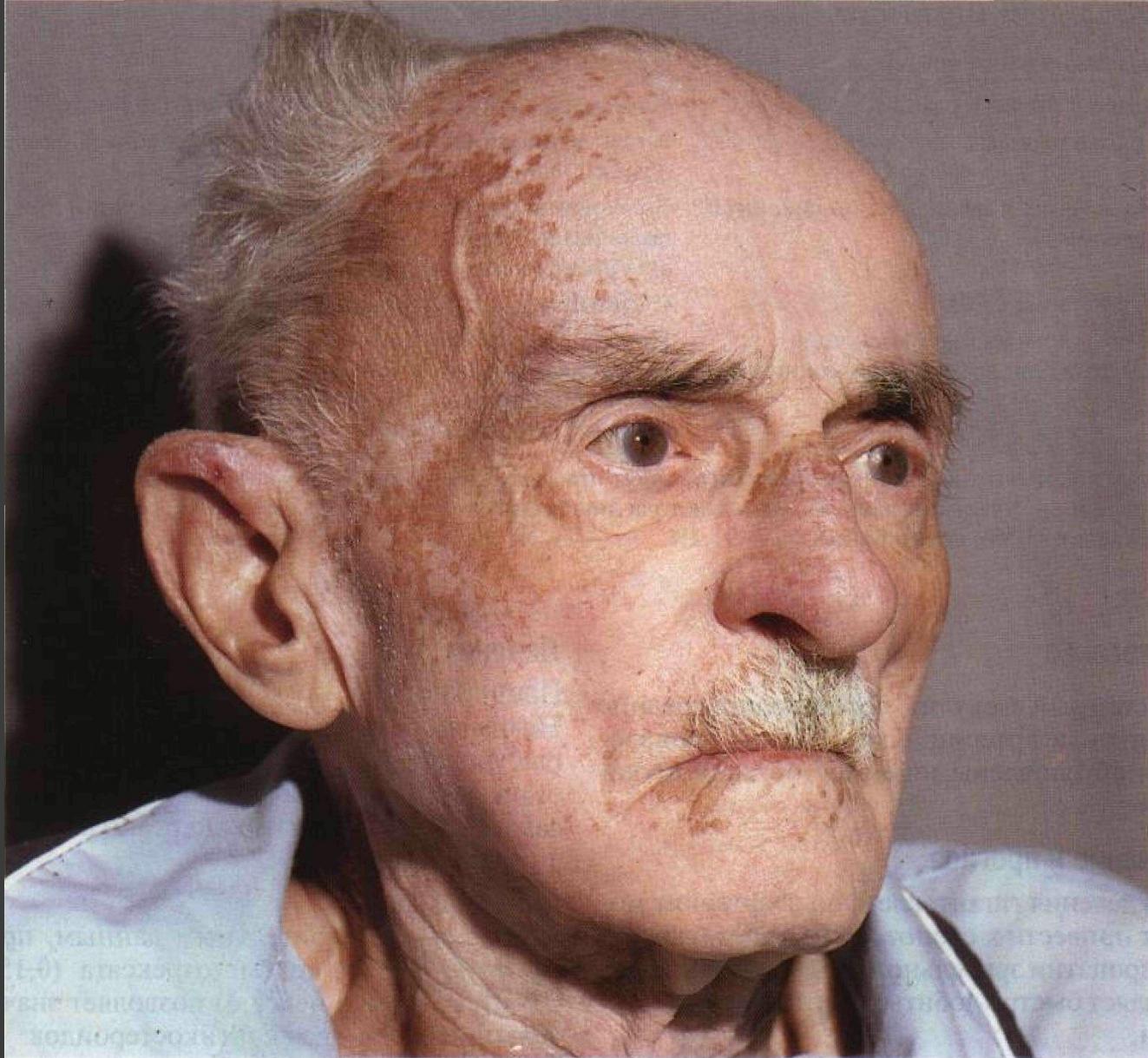


Рис-1

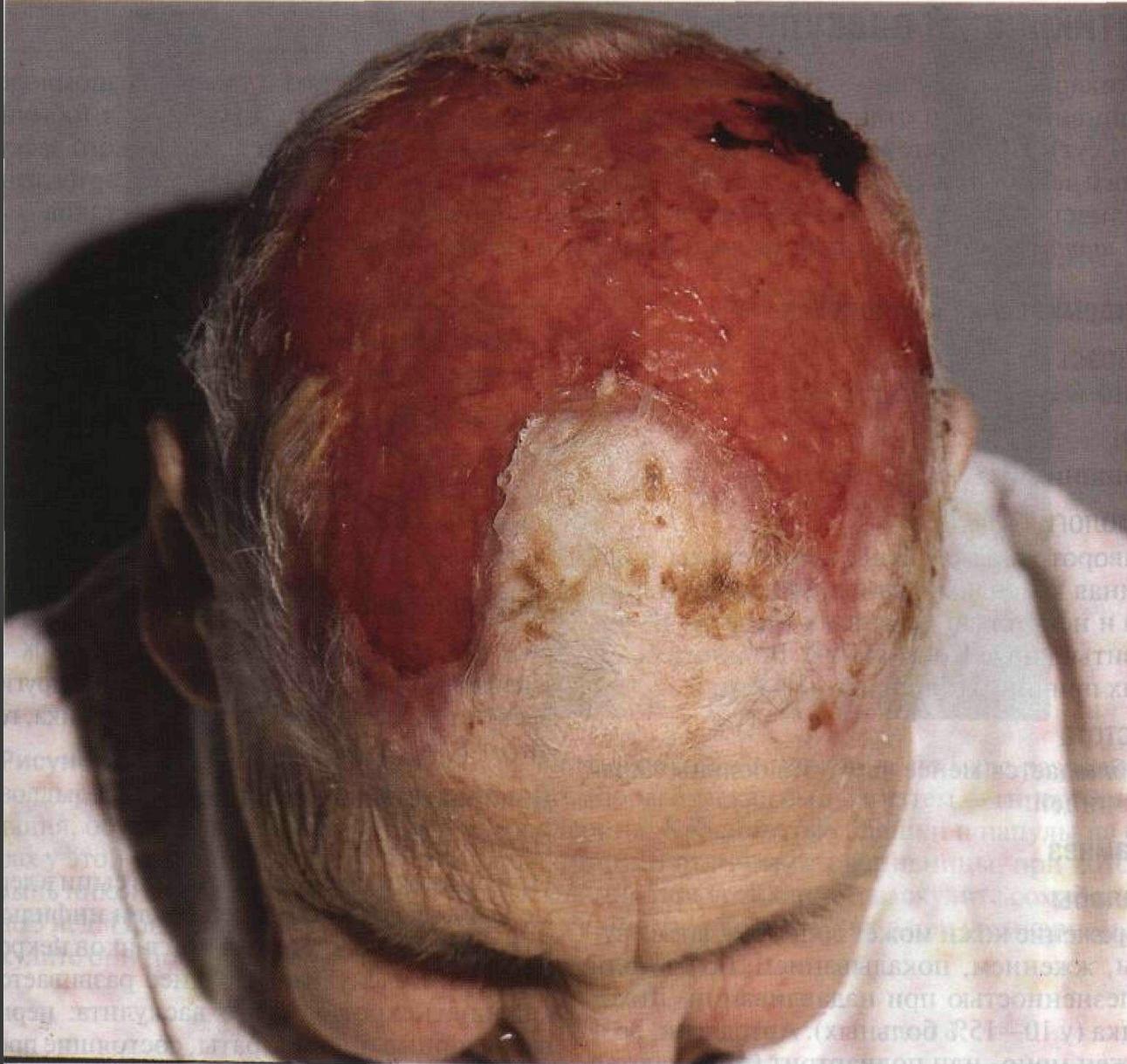


Рис-2

# Лечение

## ◎ Преднизон

Назначают внутрь в дозе 40—60 мг/сут. После улучшения состояния дозу постепенно снижают. Лечение поддерживающими дозами (7,5—10 мг/сут) продолжают в течение 1 года — 2 лет.

## ◎ Метотрексат

Согласно предварительным данным, применение малых доз метотрексата (0,15—0,3 мг/кг 1 раз в неделю) позволяет значительно снизить дозу кортикостероидов.

# Уртикарный васкулит

- ◎ Уртикарный васкулит — системное заболевание. Поражение кожи внешне напоминает крапивницу, но в отличие от крапивницы волдыри сохраняются дольше 24 ч (обычно 3—4 сут). При гистологическом исследовании выявляют картину некротического васкулита с лейкоклазией. Другие проявления уртикарного васкулита — лихорадка, артралгия, увеличение СОЭ. Часто наблюдается поражение почек и других внутренних органов.

# Этиология

- ◎ Сывороточная болезнь, коллагенозы (системная красная волчанка, синдром Шегрена) и некоторые инфекции (гепатит В, паразиты, вирус Коксаки А9). Во многих случаях причину установить не удастся.

# Патогенез

- Полагают, что уртикарный васкулит, подобно аллергическим васкулитам кожи, обусловлен иммунными комплексами. Иммунокомплексные аллергические реакции возникают через 1—2 нед после контакта с антигеном, например с чужеродной сывороткой, микроорганизмом или лекарственным средством. Отложение комплексов антиген—антитело в стенке венул приводит к активации комплемента и привлечению в очаг повреждения нейтрофилов. Коллагеназа и эластаза, высвобождаемые нейтрофилами, разрушают сосудистую стенку.

# Клиническая картина

- Поражение кожи может сопровождаться зудом, жжением, покалыванием, болью или болезненностью при надавливании. Лихорадка (у 10—15% больных).
- Артралгия, возможен моно- или полиартрит (поражаются коленные, голеностопные, локтевые, лучезапястные, пястно-фаланговые и межфаланговые суставы).
- Тошнота, боль в животе.
- Кашель, одышка, боль в груди, кровохарканье.
- Внутричерепная гипертензия.
- Повышенная чувствительность к холоду.
- Поражение почек: гломерулонефрит.

# Клиническая картина

- **Элементы сыпи.** Сыпь, как при крапивнице, — множественные четко очерченные волдыри, иногда довольно плотные (рис.3).  
Гиперемические пятна. Отек Квинке. Высыпания обычно держатся дольше 24 ч (примерно 3—4 сут), меняют свои очертания медленно. По мере разрешения волдырей на их месте часто появляется геморрагическая сыпь.  
Гиперпигментация. Цвет. Сначала — красный. По мере разрешения высыпания приобретают зеленовато-желтый оттенок.
- **Пальпация.** Волдыри на ощупь плотные, при диаскопии бледнеют. Геморрагическая сыпь, которая появляется на месте разрешающихся волдырей, при диаскопии цвета не меняет.



Рис-3

# Лечение

1) Препараты первого ряда:

- Доксепин (трициклический антидепрессант с антигистаминной активностью, внутрь, от 10 мг 2 раза в сутки до 25 мг 3 раза в сутки)
- + циметидин (300 мг внутрь 3 раза в сутки) или ранитидин (150 мг внутрь 2 раза в сутки)
- + НПВС (индометацин, по 75—200 мг/сут внутрь, ибупрофен, по 1600—2400 мг/сут внутрь, или напроксен, по 500—1000 мг/сут внутрь).

2) Препараты второго ряда:

- Колхицин, 0,6 мг внутрь 2—3 раза в сутки, *или* дапсон, 50—150 мг/сут внутрь.

3) Препараты третьего ряда:

Преднизон.

4) Препараты четвертого ряда:

- Азатиоприн, циклофосфамид

# Узловатый васкулит

- Узловатый васкулит представляет собой разновидность панникулита, протекающего с поражением сосудов подкожной клетчатки. Ишемия, вызванная васкулитом, приводит к повреждению липоцитов, воспалению и некрозу долек жировой ткани. Полагают, что в патогенезе узловатого васкулита решающую роль играют иммунные комплексы. Синонимы узловатого васкулита — индуративная эритема и болезнь Базена — сейчас употребляются лишь в тех случаях, когда заболевание обусловлено *Mycobacterium tuberculosis*.

# ЭТИОЛОГИЯ

- ◎ Повреждение сосудов иммунными комплексами, в состав которых входят бактериальные антигены. При иммунофлюоресцентном окрашивании в пораженных тканях выявляют иммуноглобулины, компоненты комплемента и бактериальные антигены. У некоторых больных с помощью полимеразной цепной реакции обнаруживают ДНК микобактерий туберкулеза. Посев же, как правило, дает отрицательные результаты.

# Клиническая картина

- ⦿ Заболевание носит хронический рецидивирующий характер.
- ⦿ Типичны жалобы на подкожные узлы на обеих голених, изъязвляющиеся и иногда весьма болезненные.
- ⦿ Среди больных преобладают женщины среднего возраста с полными ногами. Многие из них работают на холоде.
- ⦿ Элементы сыпи. Подкожные узлы или бляшки (рис. 4). Кожа над узлами сначала красная, потом постепенно приобретает синюшный оттенок. Изъязвление узлов. Язвы имеют неправильные очертания и отвесные края, окружены фиолетовым венчиком, подолгу не заживают. После заживления язв остаются атрофические рубцы.
- ⦿ Пальпация. Плотные, иногда болезненные узлы. Перед изъязвлением бывает флюктуация.



Рис.-4

# Лечение

- ⦿ Если узловатый васкулит имеет туберкулезную природу, назначают противотуберкулезные средства.
- ⦿ В остальных случаях показаны
  - постельный режим,
  - тетрациклины
  - йодид калия.
- ⦿ Иногда для достижения ремиссии необходимы кортикостероиды.
- ⦿ Некоторым больным помогает дапсон.