

**Путеводитель по диагностике  
васкулитов и  
псевдоваскулитов. Валивач  
Михаил Николаевич.  
Павлодар 2015.**

Разъяснения в конце  
презентации после таблиц

**Таблица 1. Проявления васкулитов и псевдоваскулитов (список симптомов из Бирмингемской шкалы).**

<b>Локализация</b>	<b>Проявления</b>
<b>Кожа</b>	Некрозы кожи. Пурпура. Макулопапулезная сыпь (стойкая возвышенная эритема). Поверхностные корки. «Белая атрофия». Сетчатое ливедо, Ливедоидные рубцы, Язва (ы). Периферическая гангрена. Некрозы пальцев.
<b>Слизистые</b>	Эрозии, язвы, афты.
<b>Глаза</b>	Значительный проптоз. Гиперемия конъюнктив. Эписклерит. Неясность зрения, не корригируемая очками. Внезапная потеря зрения. Увеит. Экссудаты сетчатки. Кровоизлияния в сетчатку.
<b>ЛОР</b>	Заложенность носа. Кровянистые выделения из носа. Корки в носу. Синуситы. Некроз межносовой перегородки или неба. Утрата слуха. Осиплость голоса. Гранулематозный синусит. Кондуктивное снижение слуха. Сенсонейронное снижение слуха. Воспаление слизистых.
<b>Органы грудн клетки</b>	Длительный кашель. Одышка. Удушье. Кровохарканье. Легочное кровотечение. Дыхательная недостаточность. Рентген: Узлы. Полости распада. Плевральный выпот. Плеврит. Инфильтрат (ы) .
<b>ССС</b>	Аортальная недостаточность. Перикардальная боль. Шум трения перикарда. Стенокардия. Застойная сердечная недостаточность. Перикардит. Инфаркт миокарда. Стенокардия. Кардиомиопатия.
<b>ЖКТ</b>	Сильные боли в животе. Кровавый понос. Нарушения не обнаружены. Эндоскопия: гиперемия, эрозия, язва, псевдомембраны. Прободение кишечника. Инфаркт кишечника. Острый панкреатит.
<b>Почки</b>	Артериальная гипертензия. Протеинурия. Гематурия. Повышение креатинина.
<b>Нервная система</b>	Спутанность сознания. Значительное снижением памяти. Деменция. Эпилептические припадки. Центральный паралич. Нижний парапарез. Сенсорная полинейропатия. Параличи ЧМН. Мононеврит. Множественный двигательный мононеврит.

## Таблица 2. Отличия поражений сосудов малого, среднего и крупного калибра

	Малые сосуды	Средние сосуды	Крупные сосуды
<b>Кожа</b>	Стойкая возвышенная эритема (макулопапулезная сыпь). Пальпируемая пурпура. Эрозии, поверхностные язвы и корки. Белая атрофия	Сетчатая мраморность Некрозы, в том числе дистальные, язвы.	Цианоз Изменения цвета конечностей
<b>ЖКТ</b>	Воспаление и эрозии слизистых ЖКТ кровотечения	Боли в животе Прободения кишок	Боли в животе после еды (брюшная жаба). Инфаркты кишок.
<b>Легкие</b>	Облаковидные тени (как при пневмонии)	Клиновидные тени (как при ТЭЛА)	Ослабление легочного рисунка. Дыхательная недостаточность.
<b>Почки</b>	Гематурия с эритроцитарными цилиндрами. Протеинурия. Ренопаренхиматозная артериальная гипертензия.	Гематурия без эритроцитарных цилиндров Тупая боль. Вазоренальная и ренопаренхиматозная гипертензия.	Вазоренальная гипертензия Нет гематурии и протеинурии
<b>Нервная система</b>	Очаги в головном мозге не соответствующие сосудистым бассейнам. Поли- и мононейропатии.	Очаги в головном мозге, соответствующие сосудистым бассейнам или сегментам этих бассейнов.	Признаки поражения общих, наружных и внутренних сонных или позвоночных артерий.
<b>Мышцы</b>	Миалгии	Миалгии	Переменяющаяся хромота

# Принципы систематизации васкулитов.

- Калибр сосудов (крупные, средние, малые сосуды)  
Распределение по органам (моноорганные, полиорганные, особые виды распределения)  
Первичные патогенетические механизмы (антитела против ГБМ, АНЦА, иммунные комплексы, особые варианты иммунных комплексов: моноклонональные гаммопатии,, криоглобулинемии, гипокомplementемии) Особые  
вторичные иммунологические реакции (гранулематоз, эозинофильная реакция)

# Васкулиты крупных сосудов:

- Аортотерит Такаясу – крупные +\_ средние сосуды (по методам визуализации и клинике). Локализация не важна. Неспецифические общевоспалительные симптомы.
- Гигантоклеточный (височный) артериит - Чаще наружная и/или внутренняя сонные артерии. Может также поражаться аорта и ее крупные и средние ветви (по методам визуализации и клинике). Неспецифические общевоспалительные симптомы. На гистологии гранулематозное поражение, но не обязательно.

# Васкулиты средних сосудов:

- Узелковый полиартериит – любая локализация, редко легкие. Средние сосуды +\_ малые, что устанавливается гистологией, ангиографией и/или по клинике. Неспецифические общевоспалительные симптомы. Исключены синдромы Вегенера и Черджа-Стросса. АНЦА-отрицательный.  
Болезнь Каваски. Чаще у дошкольников. Диагноз по клинике. В остром периоде четыре из: (1) конъюнктивит, (2) губы или рот (клубничный язык, эритема или трещины на губах, воспаление слизистой рта и глотки), (3) конечности (эритема ладоней или стоп, отек кистей или стоп, шелушение кончиков пальцев), (4) полиморфная сыпь на туловище, (5) шейная лимфаденопатия. В виде остаточных явлений аневризмы коронарных и других артерий. Возможны тромбозы и разрывы.

**Васкулиты мелких сосудов** (перечисляются в порядке диагностического приоритета):

- Вторичные васкулиты при ДЗСТ или аутоиммунных заболеваниях. Васкулит (по гистологии и клинике) + проявления ДЗСТ или аутоиммунного заболевания.  
Васкулит при моноклональной гаммопатии. Васкулит мелких +\_ средних сосудов (по гистологии и клинике). Локализация не имеет значения. Электрофорез плазмы выявляет моноклональную гаммопатию.  
Синдром Гудпасчера. Гломерулонефрит +\_ пневмонит без других локализаций. Антитела против базальной мембраны почечных клубочков.

**Васкулиты мелких сосудов** (перечисляются в порядке диагностического приоритета):

- Васкулит, ограниченный почечными клубочками (гломерулонефрит). Гистологическое подтверждение. Иммунные отложения методом иммунофлуоресценции. Варианты устанавливаются в соответствии с классификацией гломерулонефритов.
- Васкулит ограниченный кожей. Малые + \_ средние сосуды. Гистологическое подтверждение. Варианты: АНЦА-ассоциированный, иммунокомплексный.
- Изолированный васкулит ЦНС. Средние + \_ малые сосуды. Ангиография + \_ гистология. АНЦА-отрицательный.



## Васкулиты мелких сосудов (перечисляются в порядке диагностического приоритета):

- Пурпура Шенлейн-Геноха (IgA васкулит): Мелкие +\_ средние сосуды (гистология). Различная локализация. В стенке сосудов преобладает отложение IgA (иммунофлуоресценция).
- Синдром Вегенера. Васкулит мелких +\_ средних сосудов (гистология). Локализация различная, но обязательно верхние дыхательные пути или легкие. Гранулематоз на гистологии или косвенные признаки (узлы с распадом в дыхательных путях или в легких). Часто АНЦА-положительный. Иммунные отложения не характерны, но иногда обнаруживаются.
- Синдром Черджа-Стросса. Васкулит мелких +\_ средних сосудов (гистология). Локализация различная, но обязательно астма. Обязательно эозинофилия (в гистологии, либо в крови >10%, либо в мокроте >25%). Часто АНЦА-положительный. Иммунные отложения не характерны, но иногда обнаруживаются.

**Васкулиты мелких сосудов** (перечисляются в порядке диагностического приоритета):

- Микроскопический полиангиит. Васкулит мелких +\_ средних сосудов (гистология). Локализация различная. Нет эозинофилии и гранулематоза. Обязательно АНЦА.
- Криоглобулинемический васкулит. Васкулит мелких +\_ средних сосудов (гистология). Локализация различная. Криоглобулинемия. Отложение IgG или IgM (иммунофлуоресценция). АНЦА отрицательность.
- Гипокомплементемический васкулит. Васкулит мелких +\_ средних сосудов (гистология). Локализация различная. Снижение С3 или С4. Отложение IgG или IgM (иммунофлуоресценция). АНЦА отрицательность.
- Гиперчувствительный васкулит. Васкулит мелких +\_ средних сосудов (гистология). Локализация различная. Отложение IgG или IgM (иммунофлуоресценция). АНЦА отрицательность.

# Псевдоваскулиты

Патогенез	Нозологии	Ключевые признаки
<b>Инфекции эндотелия</b> (эндотелииты)	ЭБВ	Воспалительная ангиопатия + ЭБВ в ПЦР крови или очень высокие АТ в ИФА
	ЦМВ	Воспалительная ангиопатия + ЦМВ в ПЦР крови или очень высокие АТ в ИФА
	ВПГ 1 и 2	Воспалительная ангиопатия + ВПГ в ПЦР крови или очень высокие АТ в ИФА
	ВГ зостер	Воспалительная ангиопатия + ВГЗ в ПЦР крови или очень высокие АТ в ИФА
<b>Микроэмболии</b>	Септич. эмболия	Воспалительная ангиопатия + источник бактериальной эмболии
	Атероземболия (нестабильные бляшки аорты и крупных сосудов)	Признаки окклюзии средних +_ мелких сосудов. Признаки атеросклероза аорты. Выявление атероземболов на гистологии или в сетчатке. Классическая триада: сетчатое ливедо + почечная недостаточность + эозинофилия. Другая триада: сетчатое ливедо + боли в ногах при сохранном пульсе.
	Миксома сердца	Окклюзия ср.+_ мал. сосудов.УЗИ: подвижное образование в полости предсердий.
<b>Обменные поражения сосудов</b>	Диабетическая микроангиопатия	Признаки ангиопатии различных локализаций + микроальбумин или белок в моче + ангиопатия сетчатки у пациента с высоким сахаром крови.
	Гомоцистеинемия	Окклюзия средних +_ мелких сосудов + высокий гомоцистеин в крови.
	Кальцифилаксия	Окклюзия средних +_ мелких сосудов + кальцинация стенок сосудов на гистологии или рентгене. Причины: гиперпаратиреоз, ХПН, диабет и др.
<b>Тромбофилии</b>	ДВС синдром (хронический)	Окклюзия средних +_ мелких сосудов + повышен d-димер + признаки одного из заболеваний, способных вызвать ДВС.
	Паранеопластич. гиперкоагуляция	Вариант хронического ДВС на фоне злокачественных новообразований.
	Прием эстрогенов, анаб. стероидов	Окклюзия средних +_ мелких сосудов + повышен d-димер + прием эстрогенов или анаболических стероидов.
	Антифосфолипид-ный синдром	Окклюзия средних +_ мелких сосудов + повышен d-димер + антифосфолипидные антитела
	Тромботическая промбоцитопеническая пурпура	Окклюзия средних +_ мелких сосудов различных локализаций (мозг поражен больше почек) + тромбоцитопения + анемия с шистоцитами, ретикулоцитозом
	Гемолит. уремии- ческий синдром	Окклюзия средних +_ мелких сосудов различных локализаций (почки поражены больше мозга) + тромбоцитопения + анемия с шистоцитами, ретикулоцитозом

# Обязательные исследования

- ОАК; ОАМ, Электрофорез плазмы на белковые фракции, Кровь на АНЦА, АНА, РФ, d-димер, глюкозу, гомоцистеин, креатинин, криоглобулины.
- **Дополнительно по показаниям:** Кожные симптомы: Биопсия, гистология, иммунофлуоресценция на иммунные отложения; Кожные симптомы + АНЦА негативность: Кровь на компоненты комплемента С3 и С4; Нефрит: Биопсия почки, гистология, иммунофлуоресценция на иммунные отложения, кровь на антитела против ГБМ, Возраст >45 лет + симптомы со стороны нижних конечностей: УЗИ аорты на нестабильные бляшки, Осмотр глазного дна; Хр. почечная недостаточность, либо признаки гиперпаратиреоза, либо сахарный диабет: Рентгенография пораженных мягких тканей для выявления кальцифилаксии.

# Пояснения к «Путеводителю».

- Существует большое количество заболеваний сосудов. Одно и то же заболевание может протекать с различными клиническими картинами в зависимости от того, сосуды каких органов страдают. Наоборот, разные васкулиты и псевдоваскулиты могут вызывать одинаковые нарушения одного и того же органа.
- «Путеводитель» предлагает несколько таблиц, которые помогают быстро ориентироваться в клинической ситуации. Я стремился сжать информацию так, чтобы она помещалась на двух сторонах листа формата А4 и ее можно было легко распечатать и держать на рабочем столе.

# Пояснения к «Путеводителю».

- Понятно, что на основе такой сжатой информации диагноз поставить невозможно. Каждая из таблиц требует подробного разъяснения. Такие разъяснения с многочисленными иллюстрациями приводятся на моей странице [valivach.com](http://valivach.com) в разделе «Практическая диагностика и дифференциальная диагностика васкулитов и псевдоваскулитов». Для ее просмотра вы можете пройти по ссылке [http://valivach.com/collection\\_vaskulit.html](http://valivach.com/collection_vaskulit.html) или в поисковике google введите слова для поиска *valivach практическая диагностика*.

Спасибо за внимание!

Валивач Михаил Николаевич  
([valivach@mail.ru](mailto:valivach@mail.ru)).