

**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).

Локализация	Проявления
Кожа	Некрозы кожи. Пурпура. Макулопапулезная сыпь (стойкая возвышенная эритема). Поверхностные корки. «Белая атрофия». Сетчатое ливедо, Ливедоидные рубцы, Язва (ы). Периферическая гангрена. Некрозы пальцев.
Слизистые	Эрозии, язвы, афты.
Глаза	Значительный проптоз. Гиперемия конъюнктив. Эписклерит. Неясность зрения, не корригируемая очками. Внезапная потеря зрения. Увеит. Экссудаты сетчатки. Кровоизлияния в сетчатку.
ЛОР	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.
Органы грудн клетки	Длительный кашель. Одышка. Удушье. Кровохарканье. Легочное кровотечение. Дыхательная недостаточность. Рентген: Узлы. Полости распада. Плевральный выпот. Плеврит. Инфильтрат (ы) .
ССС	Аортальная недостаточность. Перикардальная боль. Шум трения перикарда. Стенокардия. Застойная сердечная недостаточность. Перикардит. Инфаркт миокарда. Стенокардия. Кардиомиопатия.
ЖКТ	Сильные боли в животе. Кровявый понос. Нарушения не обнаружены. Эндоскопия: гиперемия, эрозия, язва, псевдомембраны. Прободение кишечника. Инфаркт кишечника. Острый панкреатит.
Почки	Артериальная гипертензия. Протеинурия. Гематурия. Повышение креатинина.
Нервная система	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
Кожа	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
ЖКТ	Воспаление и эрозии слизистых ЖКТ кровотечения	Боли в животе Прободения кишок	Боли в животе после еды (брюшная жаба). Инфаркты кишок.
Легкие	Облаковидные тени (как при пневмонии)	Клиновидные тени (как при ТЭЛА)	Ослабление легочного рисунка. Дыхательная недостаточность.
Почки	Гематурия с эритроцитарными цилиндрами. Протеинурия. Ренопаренхиматозная артериальная гипертензия.	Гематурия без эритроцитарных цилиндров Тупая боль. Вазоренальная и ренопаренхиматозная гипертензия.	Вазоренальная гипертензия Нет гематурии и протеинурии
Нервная система	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.
Мышцы	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:

- Аортотеритит 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
Инфекции эндотелия (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
Микроэмболии	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.
Обменные поражения сосудов	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.
Тромбофилии	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 в разделе «Практическая диагностика и дифференциальная диагностика васкулитов и псевдоваскулитов». Для ее просмотра вы можете пройти по ссылке 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).