



**Системные васкулиты, клинические признаки,
дифференциальная диагностика. Тактика врача
первичного звена.**

Кононыхин Алексей Андреевич
врач приемного отделения Курганской областной
клинической больницы

Курган, 2024

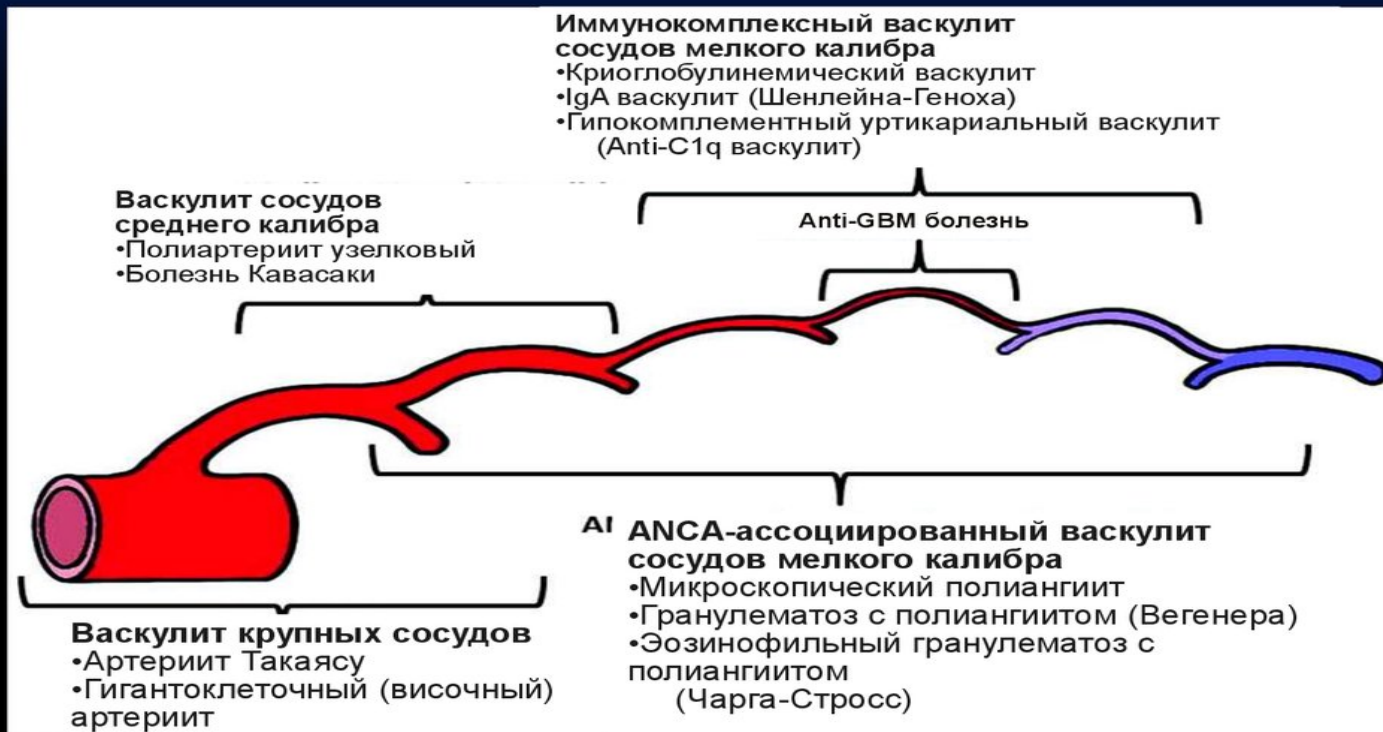
План

1. Определение
2. Классификация системных васкулитов
3. Алгоритм диагностики системных васкулитов
4. Семиотика поражения кожи при системных васкулитах
5. Семиотика поражения легких при системных васкулитах
6. Семиотика поражения ЛОР-органов при системных васкулитах
7. Семиотика поражения почек при системных васкулитах
8. Семиотика поражения желудочно-кишечного тракта при системных васкулитах
9. Семиотика поражения нервной системы при системных васкулитах
10. Тактика врача первичного звена при выявлении симптомов, подозрительных в отношении системного васкулита.
11. Лечение системных васкулитов

Определение

Системные васкулиты (СВ)- гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а клинические проявления зависят от типа, калибра, локализации пораженных сосудов и активности системного воспаления.

МЕЖДУНАРОДНАЯ НОМЕНКЛАТУРА ВАСКУЛИТОВ (CHAPEL HILL CONSENSUS CONFERENCE, 2012)



Классификация системных васкулитов

Современная классификация СВ (Chapel Hill Consensus Conference, 2012 г.).

1. Васкулит с поражением сосудов крупного калибра
 - артериит Такаясу (неспецифический аortoартериит)
 - гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия
2. Васкулит с поражением сосудов среднего калибра
 - узелковый полиартериит
 - болезнь Кавасаки
3. Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра
 - 1)Васкулиты ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА):
 - микроскопический полиангиит
 - гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)
 - эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа- Строс)
 - 2)Иммунокомплексные васкулиты:
 - заболевания, ассоциированные с антителами к БМК (синдром Гудпасчера)
 - криоглобулинемический васкулит
 - IgA- ассоциированный васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна- Геноха)
 - гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти- C1q васкулит)
4. Варибельный васкулит
 - болезнь Бехчета
 - синдром Когана
5. Васкулит с поражением сосудов единственного органа
 - кожный лейкоцитокластический ангиит
 - кожный артериит
 - первичный васкулит центральной нервной системы
 - изолированный аортит
 - другие
6. Васкулит ассоциированный с системными заболеваниями
 - васкулит при СКВ
 - ревматоидный васкулит
 - саркоидный васкулит
 - другие
7. Васкулит, ассоциированный с определенными этиологическими факторами
 - криоглобулинемический васкулит, ассоциированный в вирусом гепатита С
 - васкулит, ассоциированный в вирусом гепатита В
 - аортит, ассоциированный с сифилисом
 - лекарственный иммунокомплексный васкулит
 - лекарственный АНЦА- ассоциированный васкулит
 - паранеопластический васкулит
 - другие

Jennette JC, et al. Revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. 2012

Алгоритм диагностики системных васкулитов

I этап. Выявление симптомов, подозрительных в отношении васкулита.

1. Кожные проявления
2. Внекожные проявления

А) Специфические:

- поражение верхних дыхательных путей
- поражение легких
- поражение ЖКТ
- поражение почек
- поражение нервной системы

Б) Неспецифические:

- артралгии
- миалгии
- лихорадка
- потеря веса
- слабость

II этап. Исключение тромбоцитопении, сепсиса, туберкулеза, онкологических и гематологических заболеваний, острых и хронических инфекций, аллергических, паразитарных и профессиональных болезней, реакция на ЛС. Исключение других ревматологических заболеваний (СКВ, ревматоидный артрит, антифосфолипидный синдром).

III этап. Лабораторные и инструментальные методы исследования. Специальные методы исследования: биопсия и визуализация пораженных сосудов.

Системные васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра

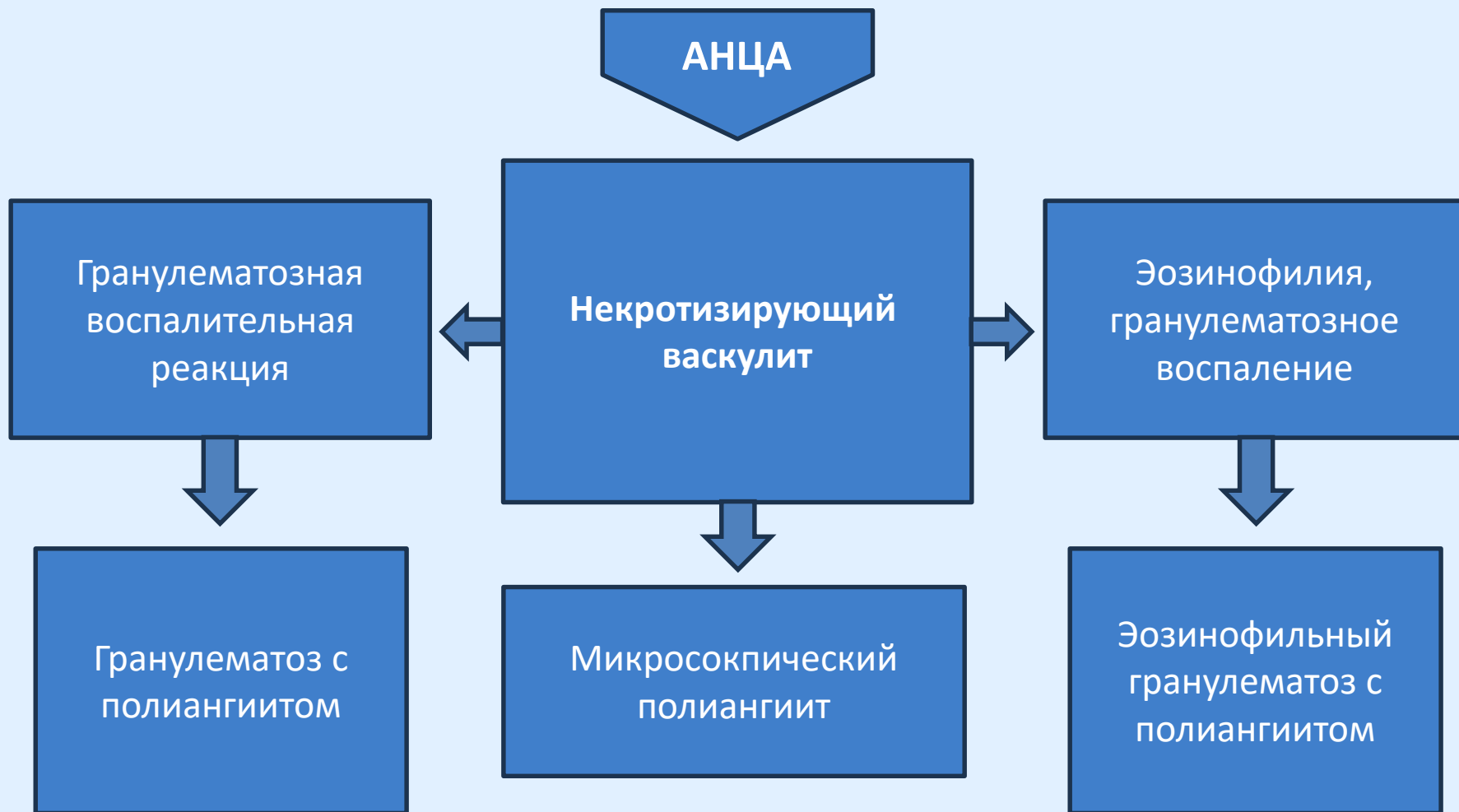
АНЦА- ассоциированные системные васкулиты

1. Гранулематоз с полиангиитом (ГПА)
2. Микроскопический полиангиит (МПА)
3. Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА)

Иммунокомплексные системные васкулиты

1. Геморрагический васкулит
2. Криоглобулинемический васкулит
3. Гипокомплементемический васкулит

Системные васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА)



Выполнен анализ **279 статей**, с использованием поисковых маркеров: "системный васкулит", "геморрагический васкулит", "АНЦА", "васкулопатия". В аналитическое исследование, включено **75 клинических случаев**, представленных в отечественных и международных научных базах данных (*ELIBRARY, Web of Science, Scopus, MEDLINE, PabMed, The Cochrane Library*).

Временной диапазон представленных клинических случаев: с 2004 по 2023 год

Критериями включения исследований в анализ были:

-соответствующий классификационным критериями и верифицированный посредством биопсии АНЦА-ассоциированный системный васкулит и геморрагический васкулит.

-госпитализация по экстренным показаниям.

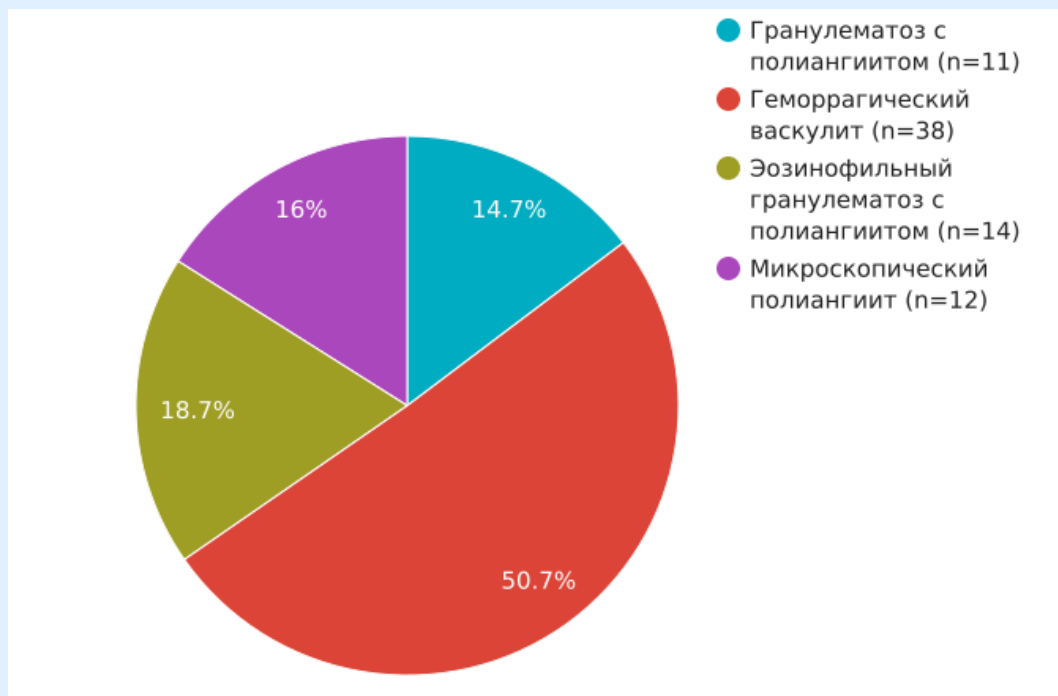


Рисунок1. Структура нозологических форм системных васкулитов.

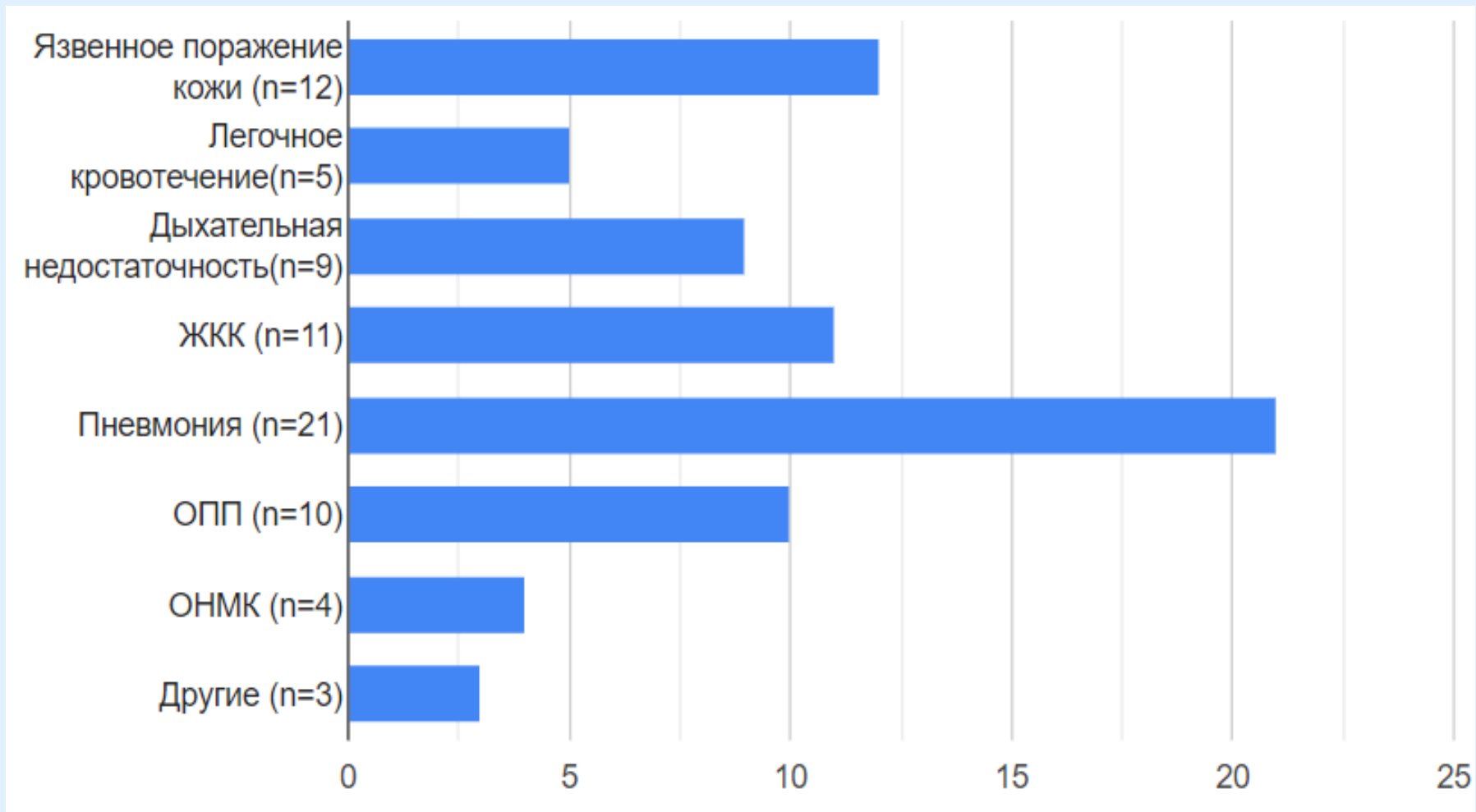


Рисунок 2. Основное показание к госпитализации пациентов с системным васкулитом.

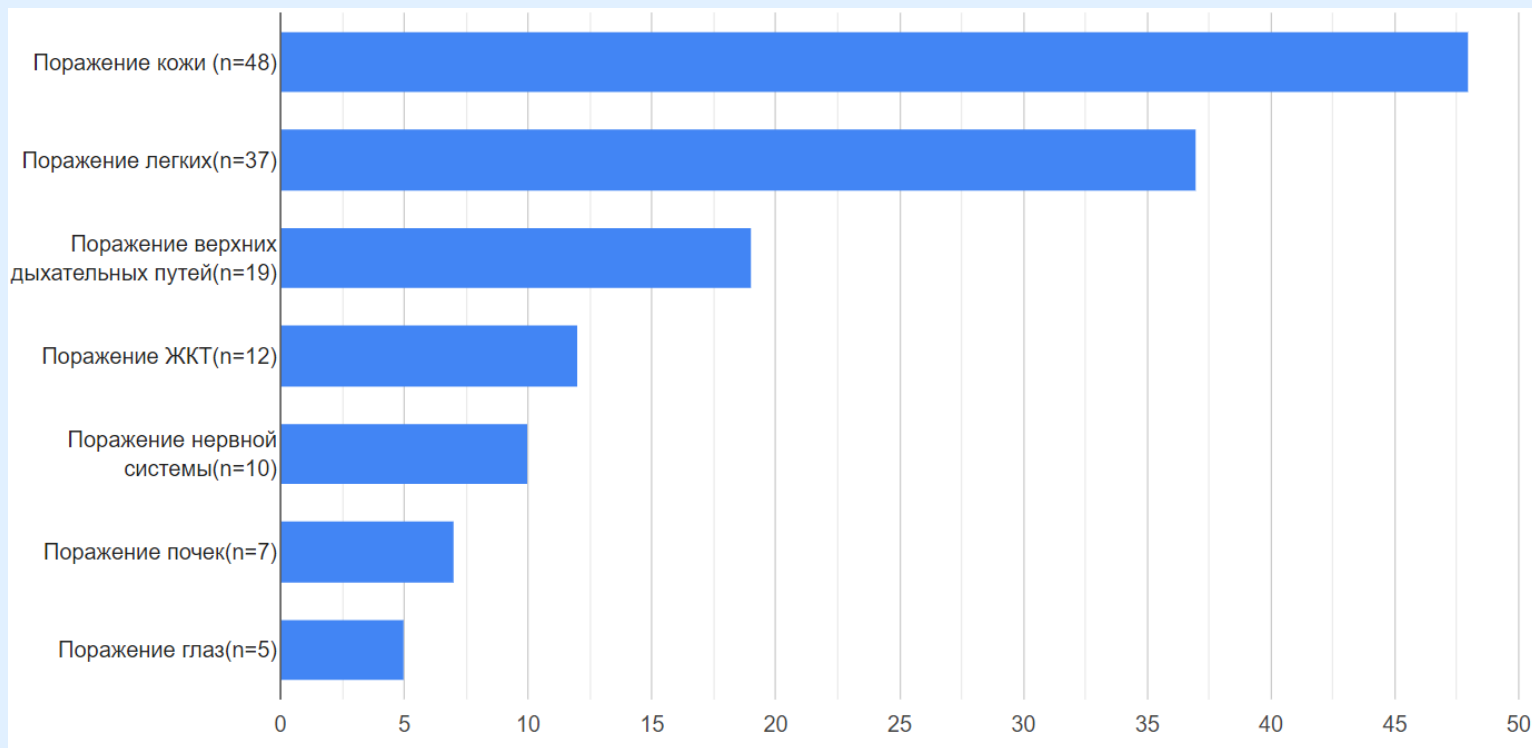


Рисунок 3. Поражение органов и систем при системных васкулитах

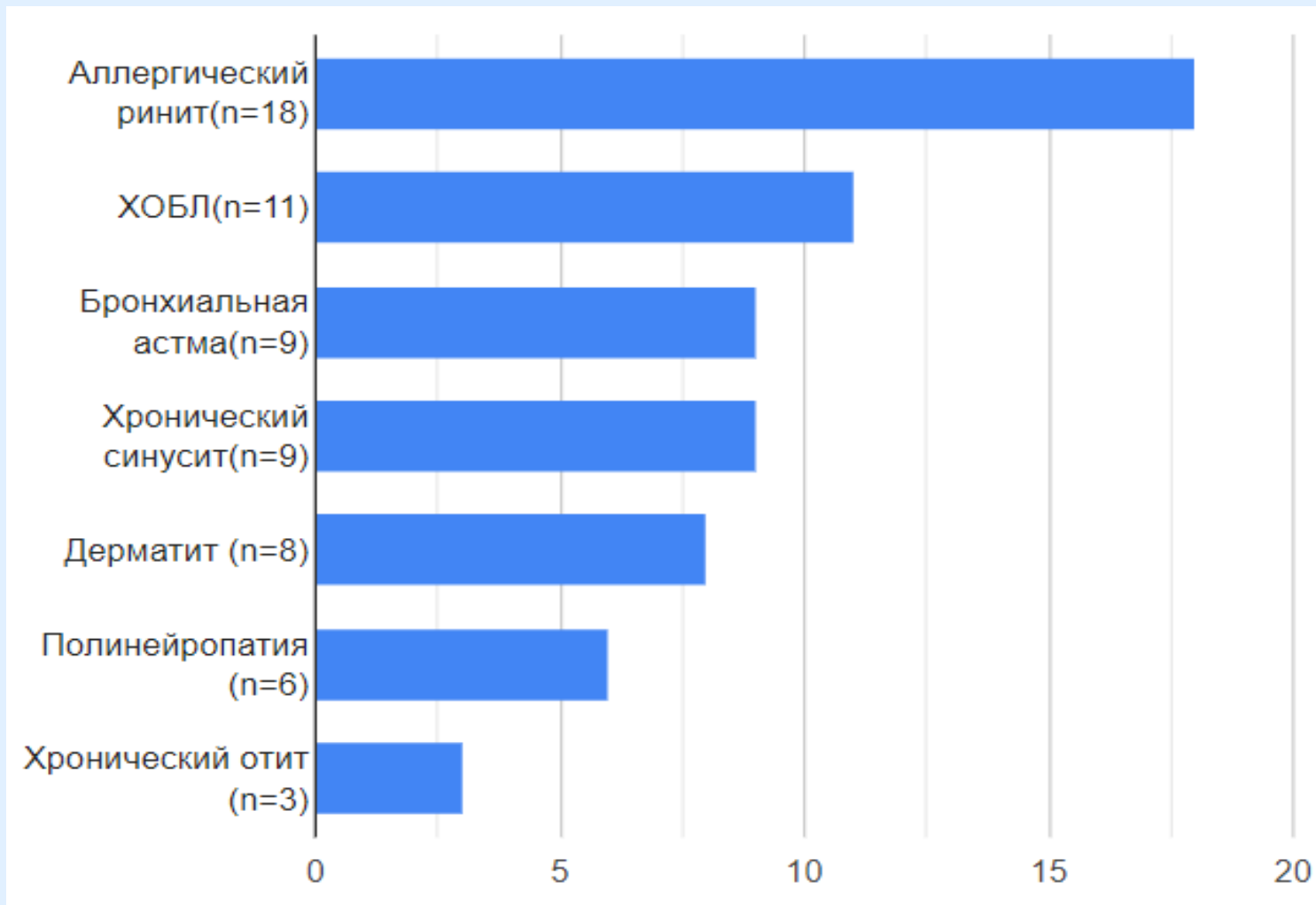


Рисунок 4. Заболевания имеющиеся в анамнезе у пациентов, госпитализированных с системным васкулитом.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах

Высыпания на коже могут быть представлены следующими первичными морфологическими элементами:

- **геморрагическими пятнами (пурпура)**, нередко выступающими над уровнем кожи (геморрагические папулы, пальпируемая пурпура),
- **узлами**, пузырями с геморрагическим содержимым, волдырями (существующими >24 часов). Наиболее часто встречаются мелкие (1—3 мм) геморрагические пятна — **петехии**.
- геморрагические пятна могут иметь более крупные размеры (>3 мм) — **экхимозы** или сливаться, образуя сетчатый рисунок — ретикулярную пурпуру.
- **язвенное и язвенно-некротическое** поражение кожи.
- **сетчатое ливедо**

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Окклюзионные васкулопатии (ОВ) — кожные проявления синдромов микрососудистой окклюзии, представляющие собой группу разных по этиологии и патогенезу заболеваний, характеризующихся поражением сосудов кожи в виде закупорки их просвета без признаков васкулита

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах

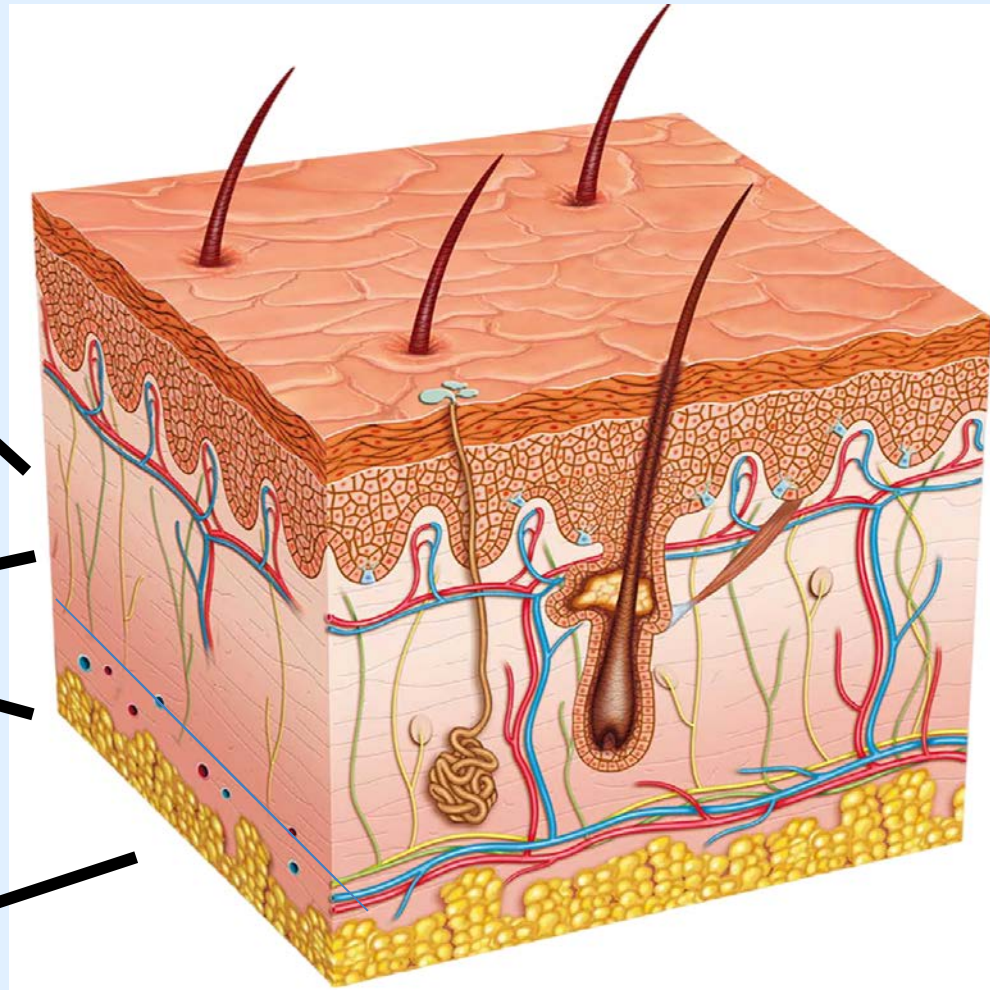
Тип окклюзионной васкулопатии	Нозологические формы/синдромы
Эмболия	<ul style="list-style-type: none">● Холестериновая эмболия.● Оксалатная эмболия.● Инфекционный эндокардит.● Эндокардит Либмана-Сакса при системной красной волчанке.● Миксома предсердий.● Кожные внутрисосудистые метастазы висцеральных злокачественных новообразований.● Ангиосаркома.● Интралимфатический гистиоцитоз.● Внутрисосудистая лимфома.● Гиперэозинофильный синдром.● Инородный материал
Тромбоцитарная окклюзия	<ul style="list-style-type: none">● Некроз кожи, индуцированный гепарином (гепариновый некроз).● Миелопролиферативные заболевания.● Вторичный (реактивный) тромбоцитоз.● Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.● Реактивный ангиоэндотелиоматоз.● Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура
Повышение вязкости крови при действии низких температур	<ul style="list-style-type: none">● Криофибриногенемия.● Криоглобулинемия.● Синдром холодových агглютининов
Сосудистая окклюзия микроорганизмами	<ul style="list-style-type: none">● Гангренозная эктима.● Аспергилез и фузариоз.● Феномен Люцио при лепроматозной лепре.● Диссеминированный стронгилоидоз
Другие варианты окклюзионных васкулопатий	<ul style="list-style-type: none">● Эритроцитарная окклюзия.● Кожная кальцифилаксия.● Сосудистая окклюзия, связанная с приемом гидроксимочевины.● Сосудистая окклюзия, вызванная кокаином и левamisолом.● Интерферон-ассоциированный некроз кожи

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах

Дермальные васкулиты

**Дермо-гиподермальные
васкулиты**

Гиподермальные васкулиты



Классификация кожных васкулитов

Клинические формы	Синонимы	Основные проявления
I. Дермальные васкулиты		
Полиморфный дермальный васкулит:	Синдром Гужеро-Дюперра, артериолит Рюитера, болезнь Гужеро-Рюитера, некротизирующий васкулит, лейкоцитокластический васкулит	
Уртикарный тип	Уртикарный васкулит	Воспалительные пятна, волдыри
Геморрагический тип	Геморрагический васкулит, геморрагический лейкоцитокластический микробид Мишера-Шторка, анафилактикоидная пурпура Шенлейна-Геноха, геморрагический капилляротоксикоз	Петехии, отечная пурпура («пальпируемая пурпура»), экхимозы, геморрагические пузыри
Папулонодулярный тип	Нодулярный дермальный аллергид Гужеро	Воспалительные узелки и бляшки, мелкие отечные узлы
Папулонекротический тип	Некротический нодулярный дерматит Вертера-Дюмлинга	Воспалительные узелки с некрозом в центре, «штампованные» рубчики
Пустулезно-язвенный тип	Язвенный дерматит, гангренозная пиодермия	Везикулопустулы, эрозии, язвы, рубцы
Некротически-язвенный тип	Молниеносная пурпура	Геморрагические пузыри, геморрагический некроз, язвы, рубцы
Полиморфный тип	Трехсимптомный синдром Гужеро-Дюперра, полиморфно-нодулярный тип артериолита Рюитера	Чаще сочетание волдырей, пурпуры и поверхностных мелких узлов; возможно сочетание любых элементов
Хроническая пигментная пурпура:	Геморрагически-пигментные дерматозы, болезнь Шамберга-Майокки	
Петехиальный тип	Стойкая прогрессирующая пигментная пурпура Шамберга, болезнь Шамберга	Петехии, пятна гемосидероза
Телеангиэктатический тип	Телеангиэктатическая пурпура Майокки	Петехии, телеангиэктазии, пятна гемосидероза
Лихеноидный тип	Пигментный пурпурозный лихеноидный ангиодермит Гужеро-Блюма	Петехии, лихеноидные папулы, телеангиэктазии, пятна гемосидероза
Экзематоидный тип	Экзематоидная пурпура Дукаса-Капетанакиса	Петехии, эритема, лихенификация, чешуе-корочки, пятна гемосидероза

Классификация кожных васкулитов

II. Дермо-гиподермальные васкулиты		
Ливедо-ангиит	Кожная форма узелкового периартериита, некротизирующий васкулит, ливедо с узлами, ливедо с изъязвлениями	Ветвистое или сетчатое ливедо, узловатые уплотнения, геморрагические пятна, некрозы, язвы, рубцы
III. Гиподермальные васкулиты		
Узловатый васкулит:		
Острая узловатая эритема		Отечные ярко-красные узлы, артралгии, лихорадка
Хроническая узловатая эритема	Узловатый васкулит	Рецидивирующие узлы без выраженных общих явлений
Подострая (мигрирующая) узловатая эритема	Вариабельный гиподермит Вилановы-Пиньоля, мигрирующая узловатая эритема Беферштедта, болезнь Вилановы	Асимметричный плоский узел, растущий по периферии и разрешающийся в центре
Узловато-язвенный васкулит	Нодулярный васкулит, нетуберкулезная индуративная эритема	Плотные узлы с изъязвлением, рубцы

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах

- При **ГПА** геморрагические или язвенно-геморрагические высыпания преимущественно на коже конечностей.
- При **МПА** геморрагические или язвенно-геморрагические высыпания преимущественно на коже конечностей, реже livedo reticularis, некрозы кожи и подлежащих мягких тканей.
- При **ЭГПА** геморрагические или язвенно-геморрагические высыпания преимущественно на коже конечностей, реже уртикарные высыпания.
- При **узелковом полиартериите** сосудистая папуло-петехиальная пурпура, реже буллезные и везикулезные высыпания, сетчатое ливедо. Возможно развитие инфарктов кожи и поражение периферических артерий конечностей, приводящее к ишемии дистальных фаланг пальцев вплоть до гангрены.
- При **геморрагическом васкулите (Шенлейна-Геноха)** характерно появление симметричной петехиальной сыпи и/или пальпируемой нетромбоцитопенической пурпуры, иногда в сочетании с эритематозными пятнами, папулами, пузырьками, что может сопровождаться зудом. Высыпания преимущественно локализируются в дистальных отделах нижних конечностей, постепенно распространяясь на бедра и ягодицы (реже- на верхние конечности, живот, спину). Как правило, через несколько дней высыпания бледнеют, приобретают бурую окраску, затем исчезают или сохраняются в виде участков гиперпигментации

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при гранулематозе с полиангиитом.

Бабаева А.Р., Калинина Е.В., & Звоноренко М.С. (2016). Трудности диагностики гранулематоза Вегенера у взрослых в современной клинической практике (клиническое наблюдение). Волгоградский научно-медицинский журнал, (3), 49-54.

Бабаева А.Р., Калинина Е.В., & Звоноренко М.С. (2016). Трудности диагностики гранулематоза Вегенера у взрослых в современной клинической практике (клиническое наблюдение). Волгоградский научно-медицинский журнал, (3), 49-54.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при гранулематозе с полиангиитом. Некрозы кожи.

Серебрякова Е.Н., Волосников Д.К., Пищальников А.Ю., Глазырина Г.А., Сударева О.О., Негденова О.С. Гранулематоз Вегенера (гранулематоз с полиангиитом). Трудный пациент. 2021; 19 (4): 39–44

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при эозинофильном гранулематозе с полиангиитом(А), микроскопическом полиангиите (Б).

Morita TCAB, Criado PR, Criado RFJ, Trés GFS, Sotto MN. Update on vasculitis: overview and relevant dermatological aspects for the clinical and histopathological diagnosis - Part II. An Bras Dermatol. 2020 Jul-Aug;95(4):493-507.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при ЭГПА. Множественные четко выраженные пурпурные поражения и язвы на нижних конечностях и тыле стопы.

Shukla R, Kandikatla A, Nadkarni NJ, Patil A. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Int J Appl Basic Med Res.* 2022 Apr-Jun;12(2):148-150.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при ЭГПА. Поражение кожи в виде пурпуры на нижних конечностях (красная стрелка) и изъязвление с гнойным экссудатом размером 3 см * 4 см в левой ноге (треугольник) Liu X, Wang L, Zhou K, Hua Y, Shi X, Wang C. A delayed diagnosis of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis complicated with extensive artery occlusion of lower extremities in children: case report and literature review. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2019 May 28;17(1):26.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при ЭГПА. Alam V, Nanzer AM. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: case report and literature review. *Breathe (Sheff)*. 2022 Dec;18(4):220170

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при ЭГПА. Ide H, Shimizu T, Koike Y, Abe K, Shigematsu K, Nishihata S, Kojima K, Ichinose K, Kawakami A. Development of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis during the clinical course of microscopic polyangiitis: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2022 Nov 4;101(44).

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при МПА. *Материалы д.м.н. Бекетовой Т.В.*

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при узелковом полиартериите. *Петехии, ливедо, кровоточащая язва*. Хайрутдинов В. Р., Белоусова И. Э., Самцов А. В. Васкулиты кожи: классификация, диагностика и дифференциальная диагностика (часть 2). Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 97 (2): 14—23.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при криоглобулинемическом васкулите:

множественные петехии. Хайрутдинов В. Р., Белоусова И. Э., Самцов А. В. Васкулиты кожи: классификация, диагностика и дифференциальная диагностика (часть 2). Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 97 (2): 14—23.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при геморрагическом васкулите. Пальпируемая пурпура. Хайрутдинов В. Р., Белоусова И. Э., Самцов А. В. Васкулиты кожи: классификация, диагностика и дифференциальная диагностика (часть 2). Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 97 (2): 14—23.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при геморрагическом васкулите. 1. Геморрагические пузыри.

2. Папулы с некрозом. Хайрутдинов В. Р., Белоусова И. Э., Самцов А. В. Васкулиты кожи: классификация, диагностика и дифференциальная диагностика (часть 2). Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 97 (2): 14—23.

Семиотика поражений кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при геморрагическом васкулите.

Fukuda M, Sawa N, Ikuma D, Oba Y, Mizuno H, Yamanouchi M, Sekine A, Hasegawa E, Suwabe T, Hoshino J, Kono K, Kinowaki K, Ohashi K, Tamaki H, Miyazono M, Ubara Y. Endothelial Damage-dominant Nephritis Related to IgA Vasculitis after 11 Years' Use of Infliximab for Rheumatoid Arthritis. Intern Med. 2023 Jan 1;62(1):81-85

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Эритема возвышающаяся стойкая. Плотные папулы, везикуло-буллезные элементы. Развивается чаще в возрасте 40—60 лет. Описаны ассоциации заболевания с ВИЧ-инфекцией, IgA-гаммапатией, В-клеточной лимфомой, вакцинацией против холеры. Хайрутдинов В. Р., Белоусова И. Э., Самцов А. В. Васкулиты кожи: классификация, диагностика и дифференциальная диагностика (часть 2). Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 97 (2): 14—23.

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при сепсисе (менингококцемия): невоспалительная пурпура.
Хайрутдинов В.Р., Белоусова И.Э., Самцов А.В. Васкулиты кожи: классификация, диагностика и дифференциальная диагностика (часть 2). Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 97 (2): 14—23

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Гангренозная пиодермия. Множественные язвы с валикообразно приподнятыми краями фиолетовой окраски. Олисова О.Ю., Теплюк Н.П., Грабовская О.В., Кусраева Д.Т., Каюмова Л.Н., Бобкова А.Е., Варшавский В.А., Комлева Л.Ф., Петренко Е.В., Боброва К.Ю. Гангренозная пиодермия, имитирующая гранулематоз с полиангиитом: клинический случай и обзор литературы. Вестник дерматологии и венерологии. 2023;99(2):70–79

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Тот же пациент. Множественные язвы в области правого бедра размером до 20 см в диаметре с четкими контурами, округлых очертаний, с валикообразно приподнятыми краями фиолетовой окраски. Обширная язва, покрытая геморрагическими корками, местами вязким гнойным экссудатом. Вокруг очагов — зона фиолетово-розовой эритемы. Олисова О.Ю., Теплюк Н.П., Грабовская О.В., Курсаева Д.Т., Каюмова Л.Н., Бобкова А.Е., Варшавский В.А., Комлева Л.Ф., Петренко Е.В., Боброва К.Ю. Гангренозная пиодермия, имитирующая гранулематоз с полиангиитом: клинический случай и обзор литературы. Вестник дерматологии и венерологии. 2023;99(2):70–79

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



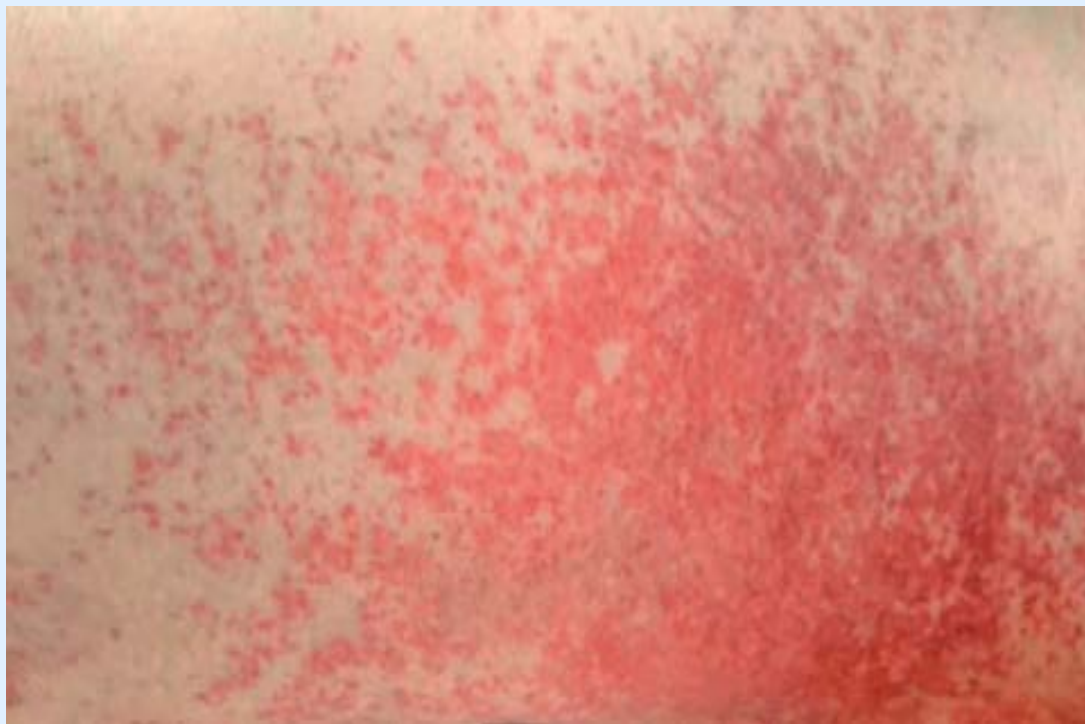
Поражение кожи при COVID-19. Хрянин А.А., Стуров В.Г., Надеев А.П., Бочарова В.К. Кожные проявления при новой коронавирусной инфекции COVID-19, вызванной SARS-CoV-2. Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 96 (3): 53–62.

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при COVID-19. Хрянин А.А., Стуров В.Г., Надеев А.П., Бочарова В.К. Кожные проявления при новой коронавирусной инфекции COVID-19, вызванной SARS-CoV-2. Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 96 (3): 53–62.

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Поражение кожи при COVID-19. Хрянин А.А., Стуров В.Г., Надеев А.П., Бочарова В.К. Кожные проявления при новой коронавирусной инфекции COVID-19, вызванной SARS-CoV-2. Вестник дерматологии и венерологии. 2020; 96 (3): 53–62.

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Формирование папулонекротического туберкулеза кожи. Потейко П. И., Крутько В. С., Шевченко О. С., Ходош Э. М. Туберкулез кожи. МНС. 2012. №7-8 (46-47).

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Варианты папулонекротического туберкулеза кожи. Потейко П. И., Крутько В. С., Шевченко О. С., Ходош Э. М. Туберкулез кожи. МНС. 2012. №7-8 (46-47).

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Лихеноидный туберкулез кожи.

Потейко П. И., Крутько В. С., Шевченко О. С., Ходош Э. М. Туберкулез кожи. МНС. 2012. №7-8 (46-47).

Дифференциальный диагноз поражения кожи при системных васкулитах



Туберкулезная волчанка, плоская форма.

Потейко П. И., Крутько В. С., Шевченко О. С., Ходош Э. М. Туберкулез кожи. МНС. 2012. №7-8 (46-47).

Настороженность в отношении системного васкулита при поражении кожи

Высыпания на коже, чаще по типу геморрагической пурпуры, петехий, преимущественно на коже нижних конечностей:

+ Поражение ЛОР-органов, глаз: полиповидное утолщение слизистой придаточных

пазух носа, мастоидит (длительностью не менее 3 мес); перфорация носовой перегородки, деструктивный синусит; подскладочный стеноз гортани, трахеи; псевдотумор орбиты.

+Стойкие (более 1 мес.) инфильтраты/узлы в легких с распадом, образованием полостей и/или стенозирующий эндобронхит. Пеже: интерстициальное поражение легких, фиброз, альвеолит.

+Гранулематозное воспаление, эозинофильная инфильтрация при биопсии (любой области выполненной по любой из причин)

+гематурия и/или протеинурия. Гломерулонефрит. Креатинин >120 мкмоль/л. ХБП.

+артралгии, артриты.

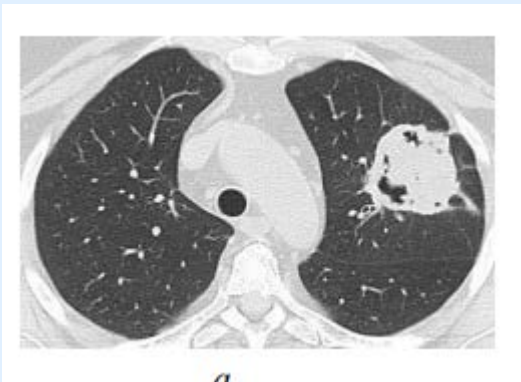
+эозинофилия ($>10\%$)

+ ЖКК, перфорации, язвы кишечника в анамнезе, ишемический, геморрагический колит, подозрение на ВЗК.

Семиотика поражения легких при системных васкулитах

Поражение легких при ГПА

- Некротизирующее гранулематозное воспаление.
- Двусторонние, нередко субплеврально расположенные узлы (2–10 см в диаметре) или инфильтраты, склонные к распаду и формированию полостей, что значительно повышает риск присоединения инфекционных осложнений.
- гранулематозный эндобронхит, плеврит, увеличение внутригрудных лимфатических узлов.
- При ГПА септическая пневмония может быть ошибочно принята за очаг гранулематозного воспаления.
- Дифференциальный диагноз с инфекционными заболеваниями, включая туберкулез, септическую эмболизацию, абсцесс, пневмоцистную инфекцию, микозы.

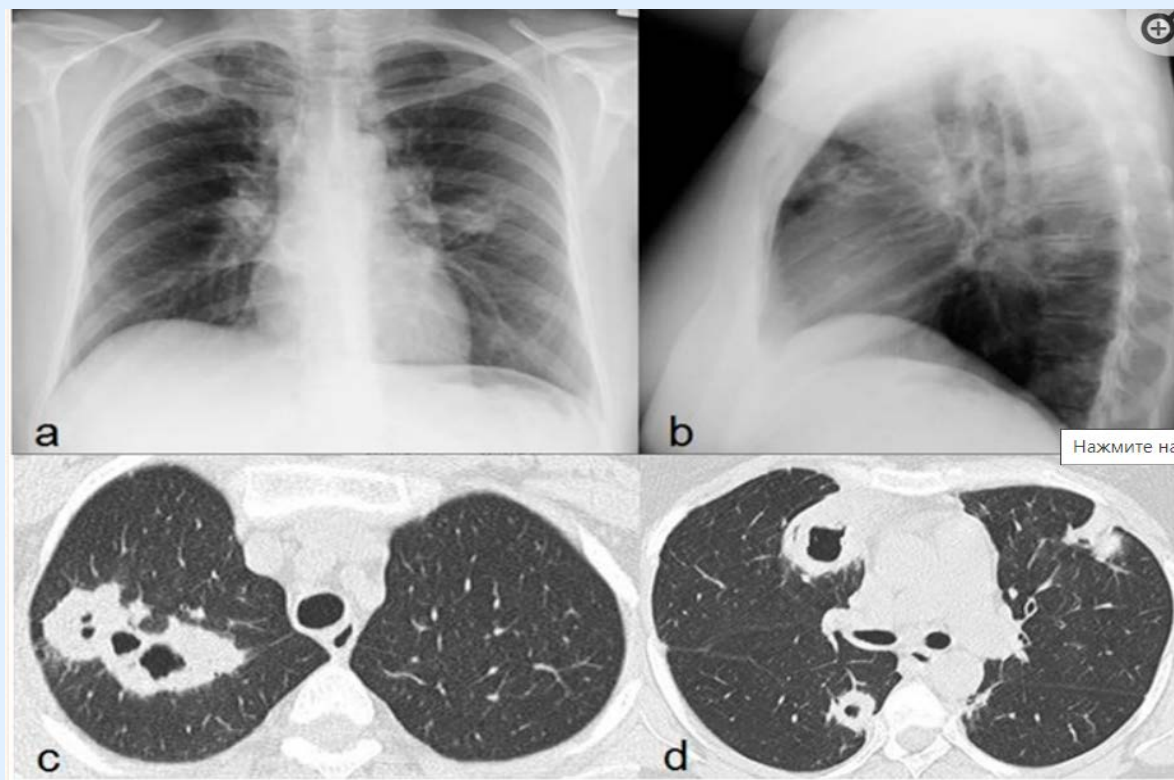


Некротизирующая гранулема с участками деструкции в левом легком. По материалам Бекетовой Т.В.



Гранулема при ГПА. По материалам Бекетовой Т.В.

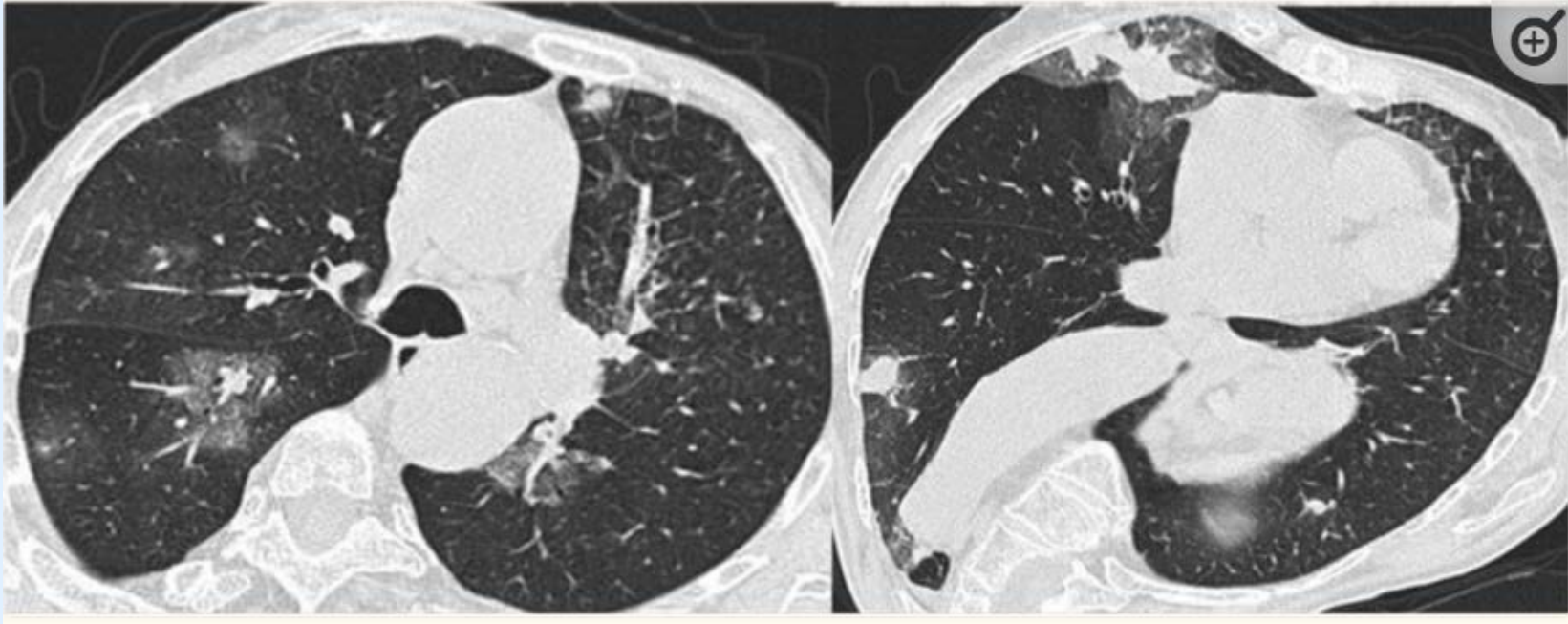
Поражение легких при ГПА



Рентгенограммы грудной клетки показывают двусторонние круглые затемнения, одно из которых, расположенное в правой верхней доле, выглядит кавитированным (a, b). На аксиальных КТ-изображениях высокого разрешения видны множественные двусторонние полостные поражения с неровными и утолщенными стенками (c, d).

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

Поражение легких при ГПА

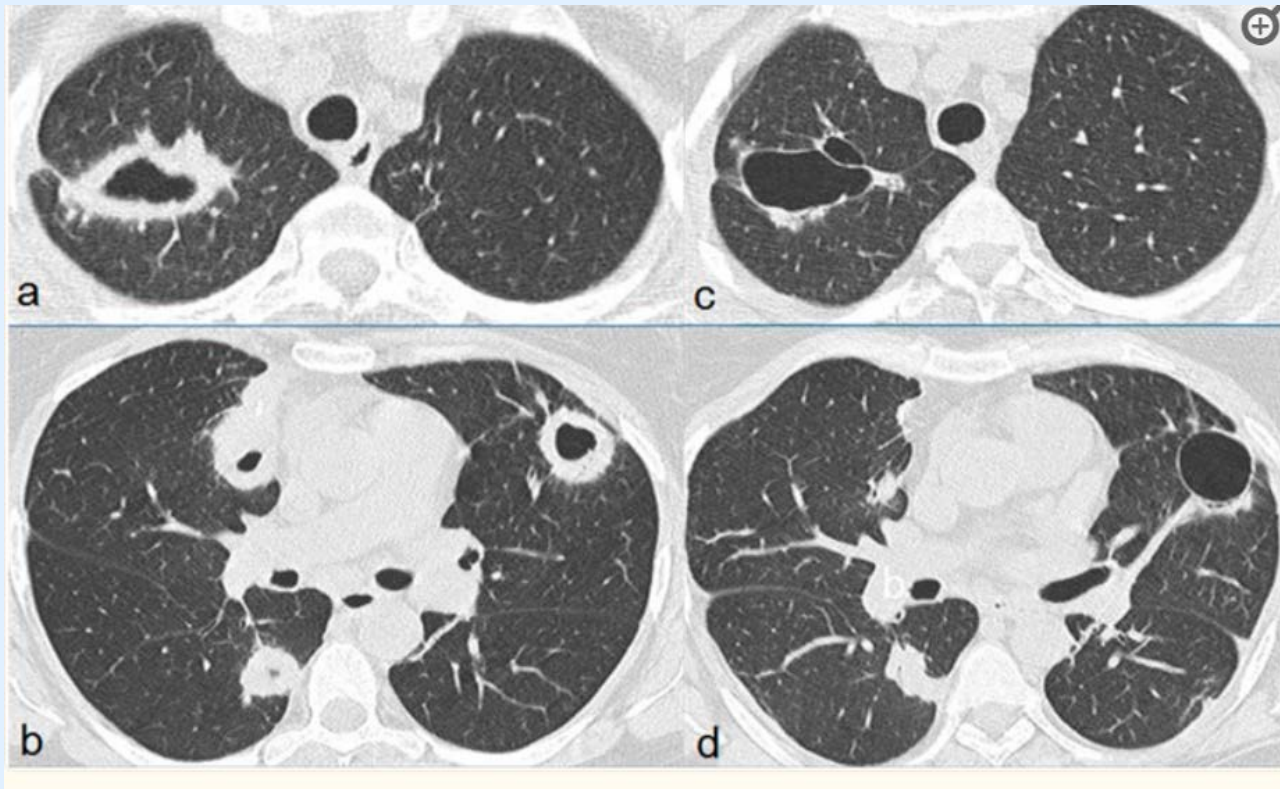


На аксиальных КТ-изображениях высокого разрешения видны множественные двусторонние легочные узелки, окруженные каймой матового стекла (симптом ореола).

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR.

The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

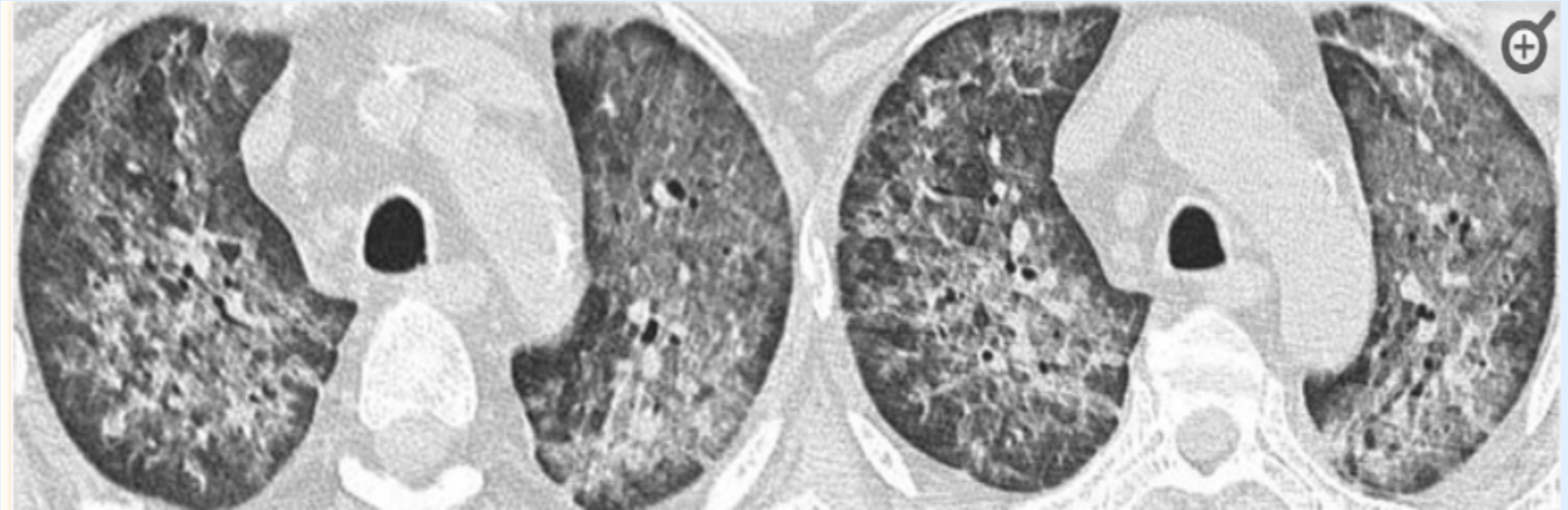
Поражение легких при ГПА



КТ картина представлена множественными узловыми полостными поражениями обоих легких (a, b). КТ-изображения, полученные после лечения, показывают благоприятный ответ, характеризующийся выраженным истончением стенок остаточных поражений (c, d).

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

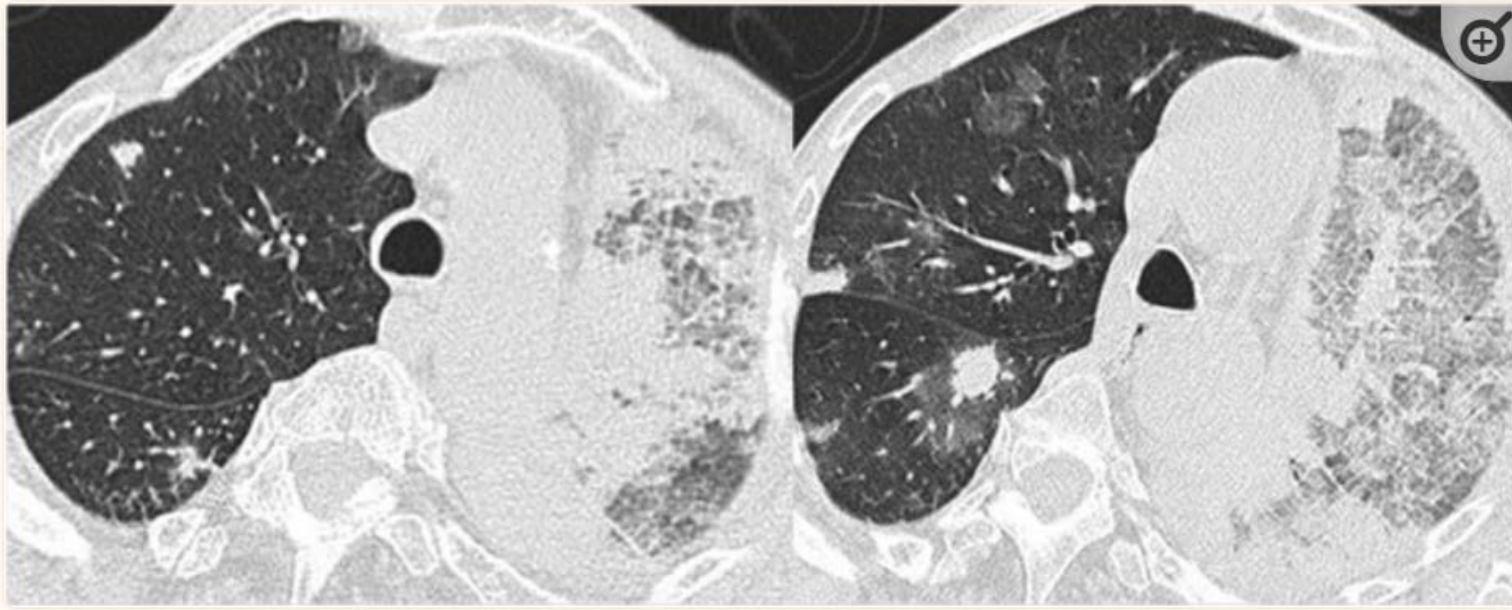
Поражение легких при ГПА



Аксиальные КТ-изображения высокого разрешения показывают двусторонние помутнения по типу «матового стекла»

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

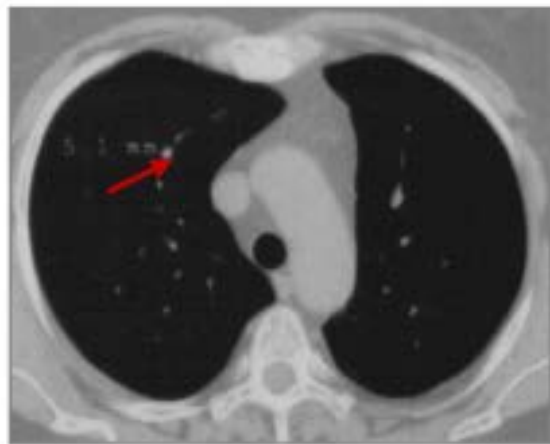
Поражение легких при ГПА



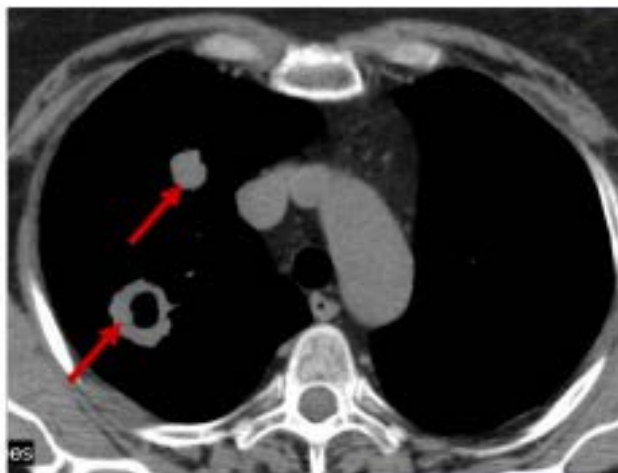
На аксиальных КТ-изображениях высокого разрешения на фоне матового стекла виден сетчатый рисунок, свидетельствующий о геморрагическом альвеолите.

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

Поражение легких при ГПА



1.



2.

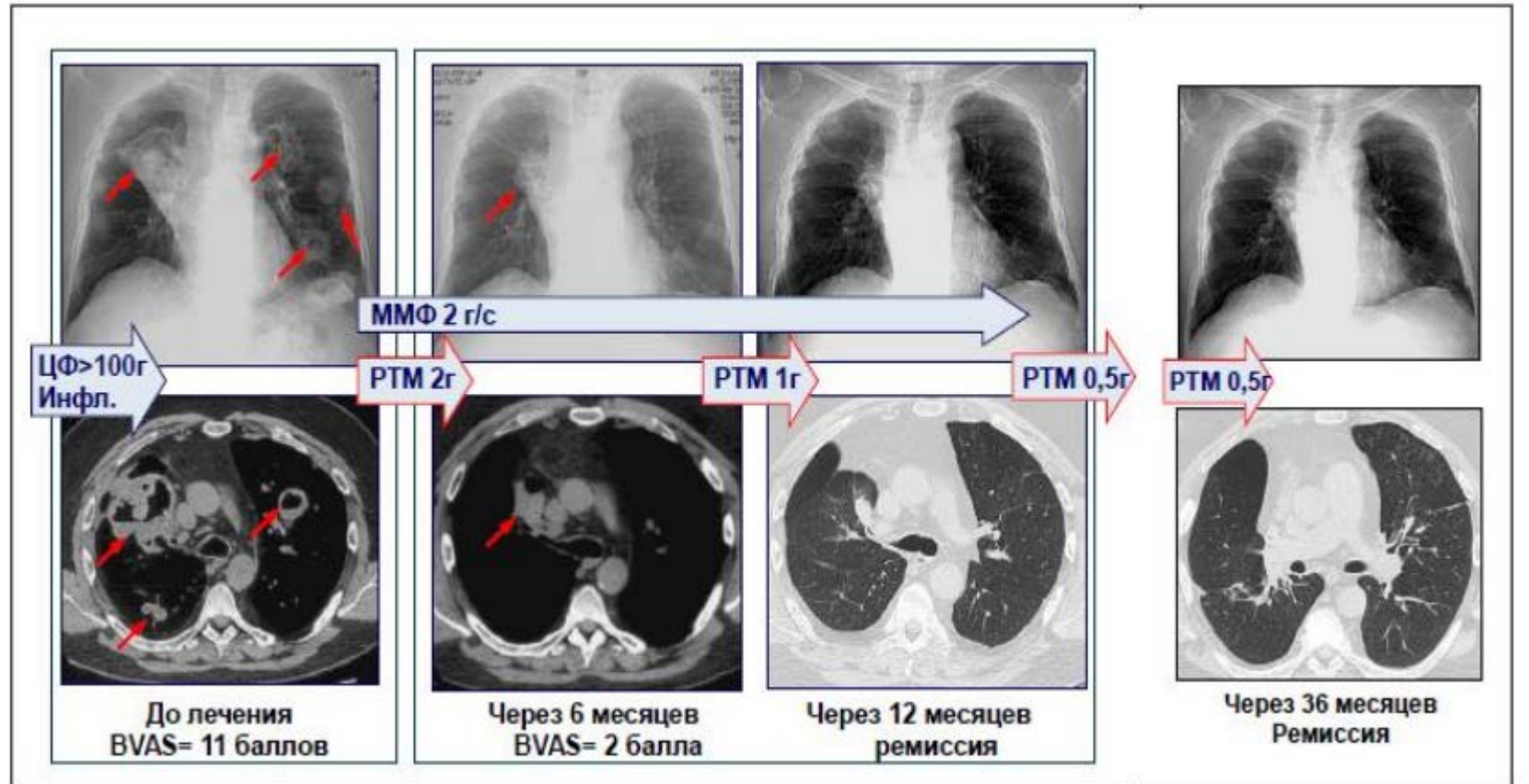


3.

1. Очаговое образование в правом легком диаметром 5 мм по данным МСКТ, выявленное при динамическом обследовании пациентки в период медикаментозной клинико-лабораторной ремиссии ГПА
2. Через 4 месяца, несмотря на отсутствие клинических симптомов поражения легких, прогрессирование изменений при МСКТ легких: множественные очаги с деструкцией.
3. Исчезновение очаговых изменений и полостей распада в легких по данным МСКТ через 1 месяц в результате лечения ЦФ

По материалам Бекетовой Т.В.

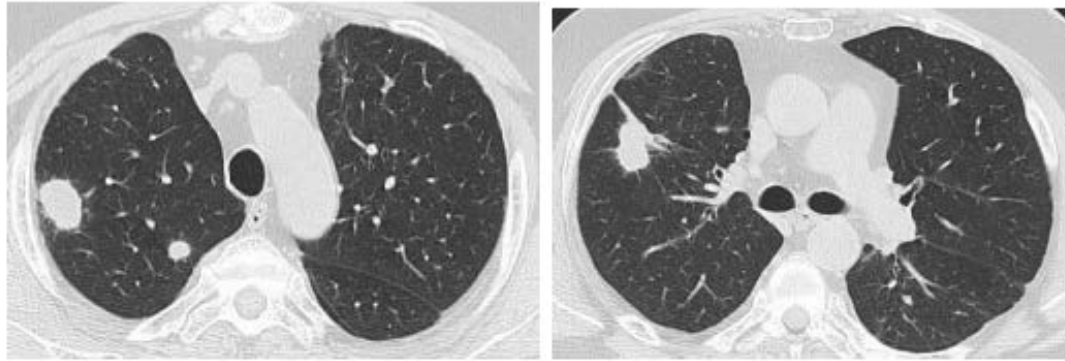
Поражение легких при ГПА



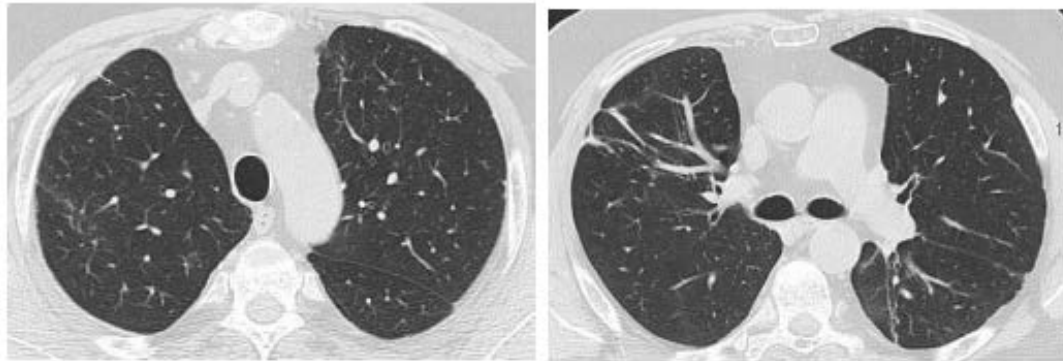
Клинический пример эффективности РТМ и последующей поддерживающей терапии ММФ у пациента 41 года с ГПА и длительным анамнезом тяжелого рефрактерного поражения легких: динамика изменений в легких по данным МСКТ на фоне терапии

По материалам Бекетовой Т.В.

Поражение легких при ГПА



а



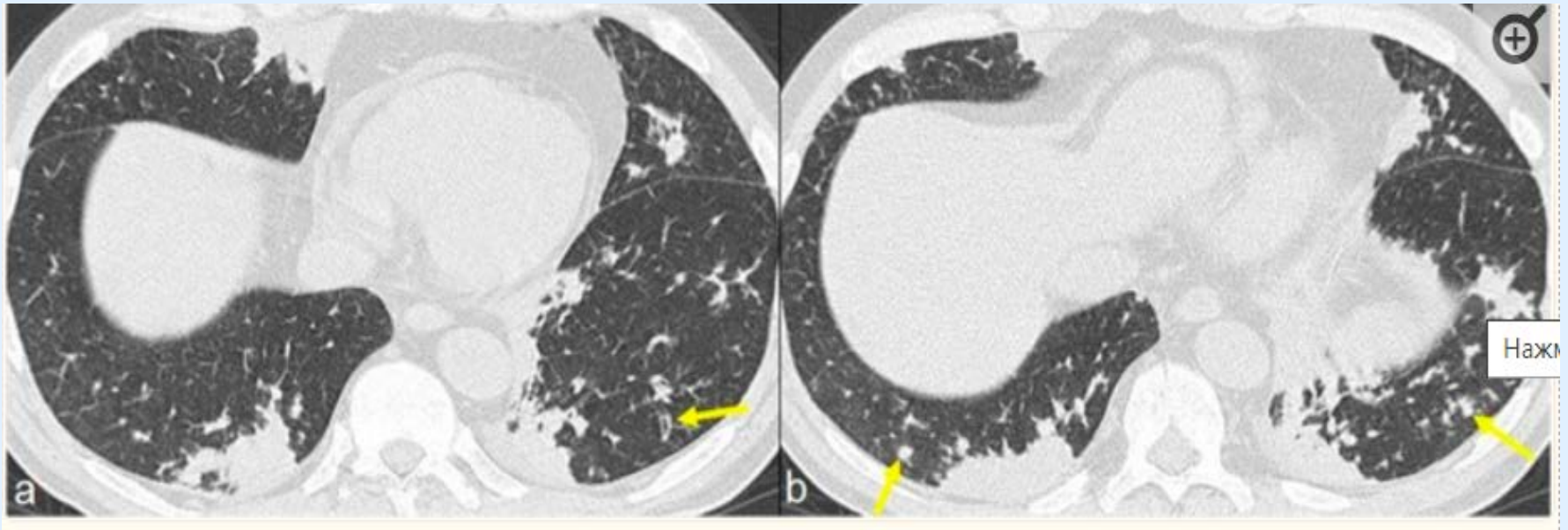
б

Пример динамики изменений при МСКТ легких у пациента с рефрактерным ГПА: а — до назначения РТМ (суммарная доза ЦФ 16,4 г); б — через 4 месяца после РТМ

По материалам Бекетовой Т.В.

Поражение легких при ЭГПА

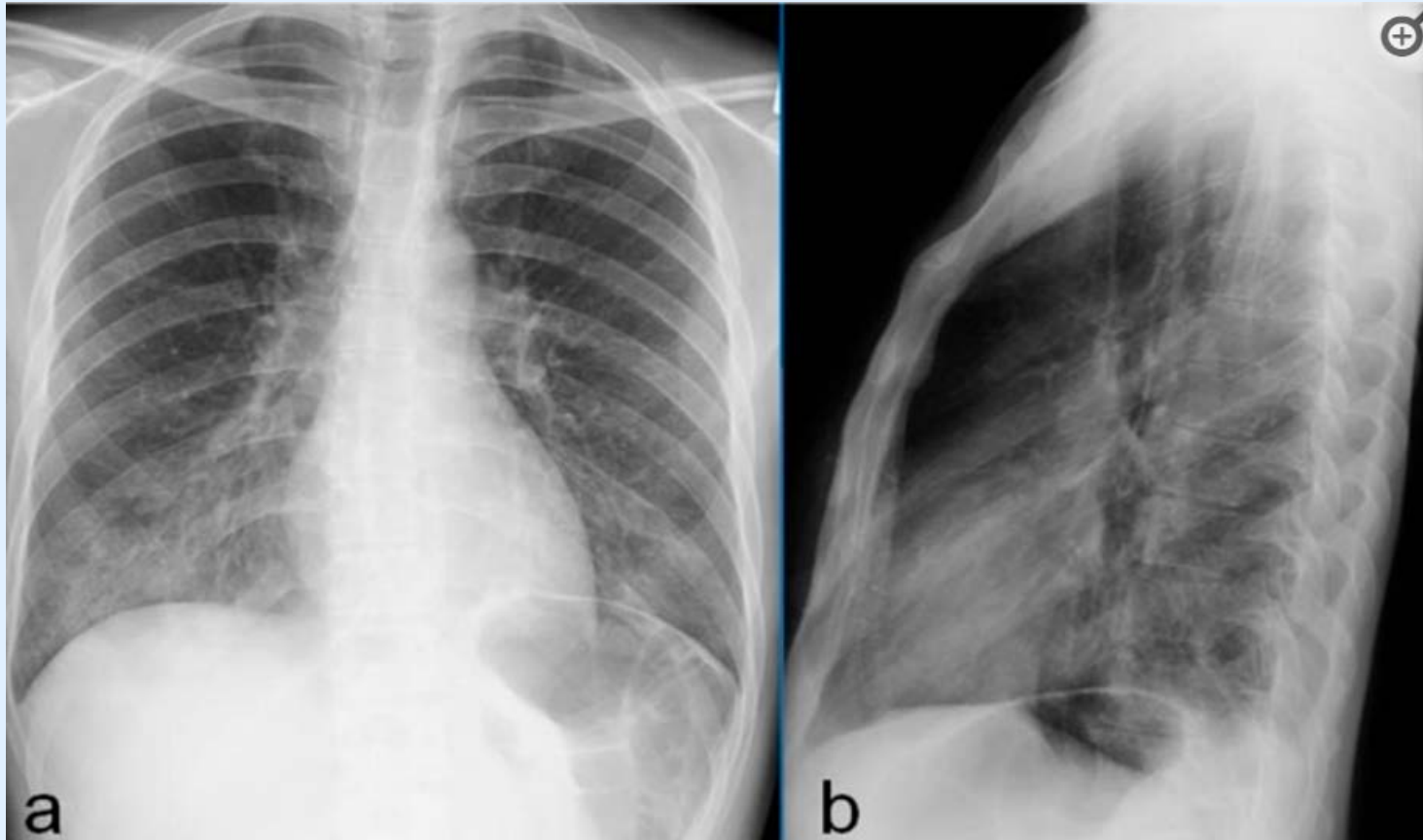
- Мигрирующие эозинофильные инфильтраты.
- Узлы без полостей распада.
- Вовлечение плевры (эозинофильный плеврит).
- Умеренное увеличение внутригрудных лимфатических узлов.
- Кровохарканье, легочное кровотечение.



Аксиальные КТ-изображения высокого разрешения показывают двусторонние области консолидации с преимущественно периферическим распределением. Обратите внимание на связь с расширенными бронхами (стрелка на а) и микроузлами с центрилобулярным распределением (стрелки на b).

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

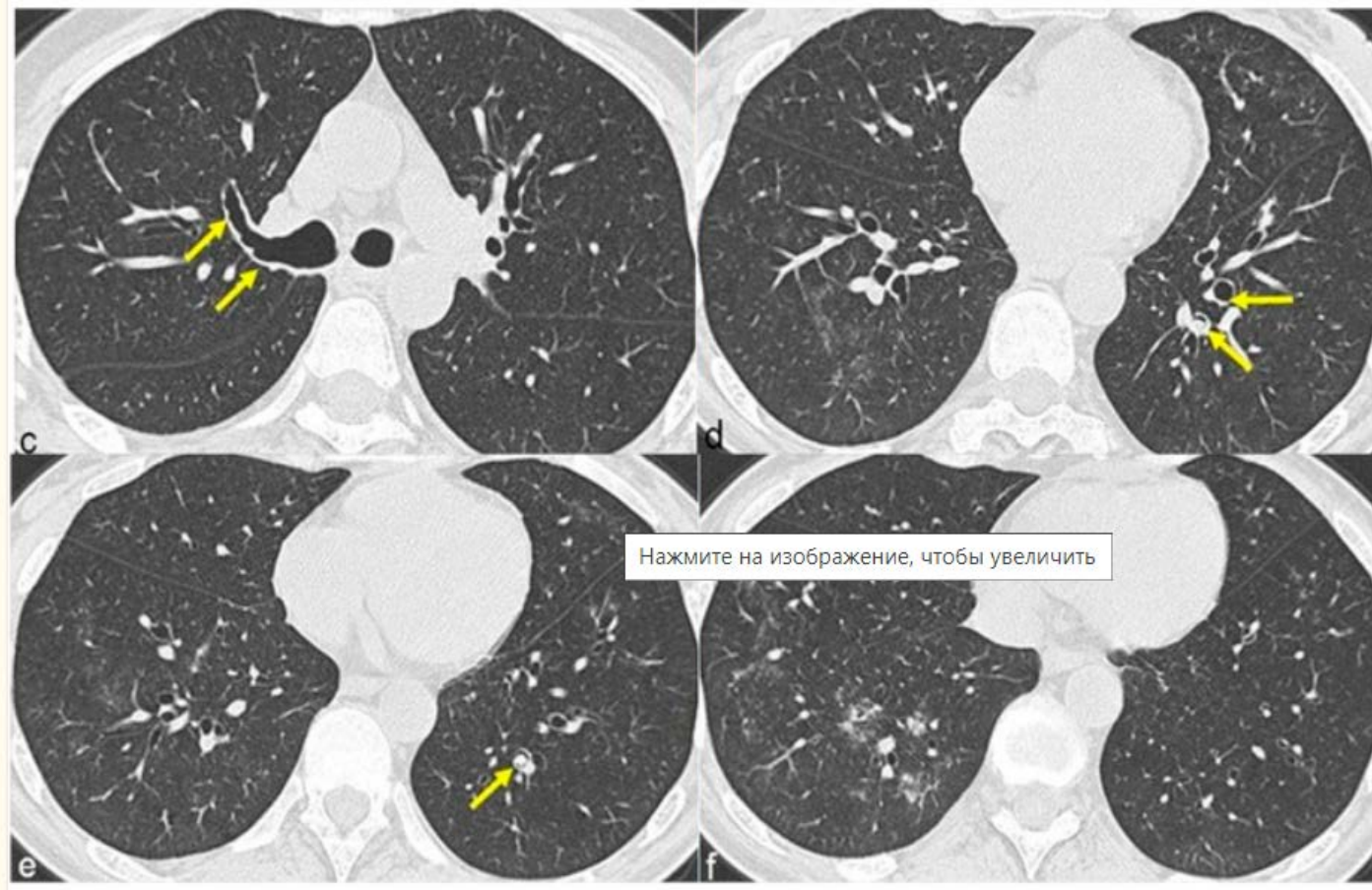
Поражение легких при ЭГПА



Рентгенограммы грудной клетки показывают нечеткие участки повышенного затемнения, выраженные в средней и правой нижней долях (а, б).

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis : radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

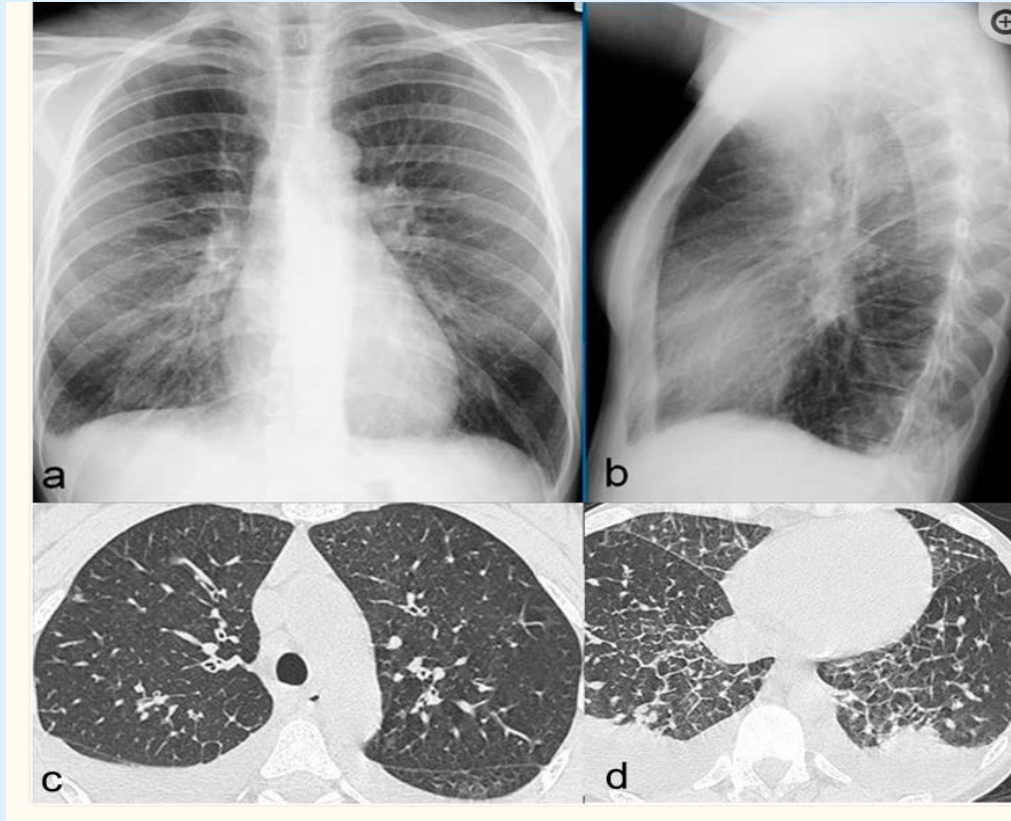
Поражение легких при ЭГПА



На КТ-изображениях определяется диффузное и неравномерное утолщение бронхиальной стенки, связанное с наличием узелков эндо-, и перибронхиального распределения.

Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

Поражение легких при ЭГПА

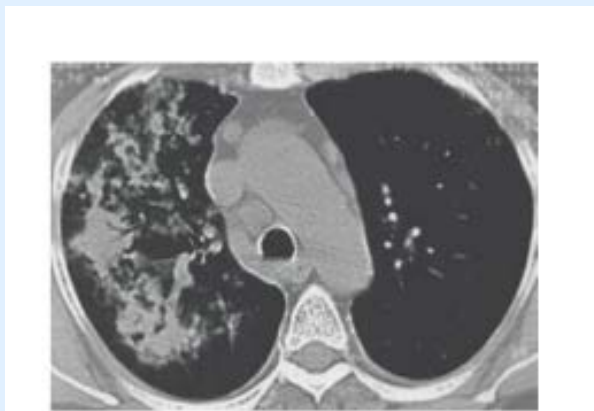


Женщина 35 лет с отсутствием анамнеза заболеваний ССС и легких с одышкой и кровохарканьем. Рентгенограммы грудной клетки показывают ретикулярный интерстициальный рисунок с гравитационным распределением и двусторонним плевральным выпотом (a, b). КТ-изображения показывают перибронховаскулярное интерстициальное утолщение и гладкое утолщение междольковой перегородки с гравитационным распределением; Также имеется двусторонний плевральный выпот (c, d). КТ-признаки указывают на интерстициальный отек легких.

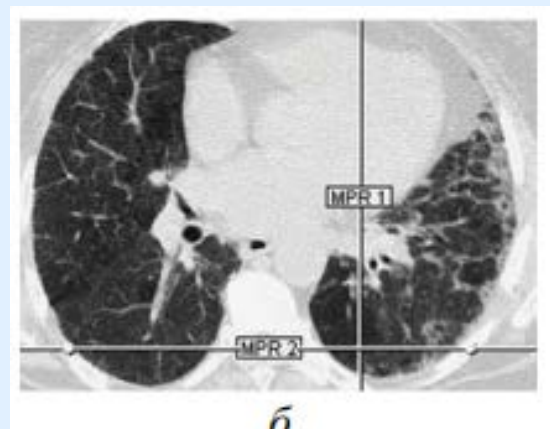
Feragalli B, Mantini C, Sperandeo M, Galluzzo M, Belcaro G, Tartaro A, Cotroneo AR. The lung in systemic vasculitis: radiological patterns and differential diagnosis. Br J Radiol. 2016;89(1061)

Поражение легких при МПА

- Патология легких характеризуется некротизирующим альвеолитом, сопровождающимся септальными капилляритами с нейтрофильной инфильтрацией и массивными геморрагиями в альвеолы .
- При МСКТ уплотнение легочной ткани по типу «матового стекла»
- У 7–43% больных осложняется легочным кровотечением, которое может стать фатальным.
- Единственным признаком геморрагического альвеолита, помимо рентгенологических изменений, может быть быстрое снижение уровня гемоглобина вследствие геморрагии в ткань легкого.

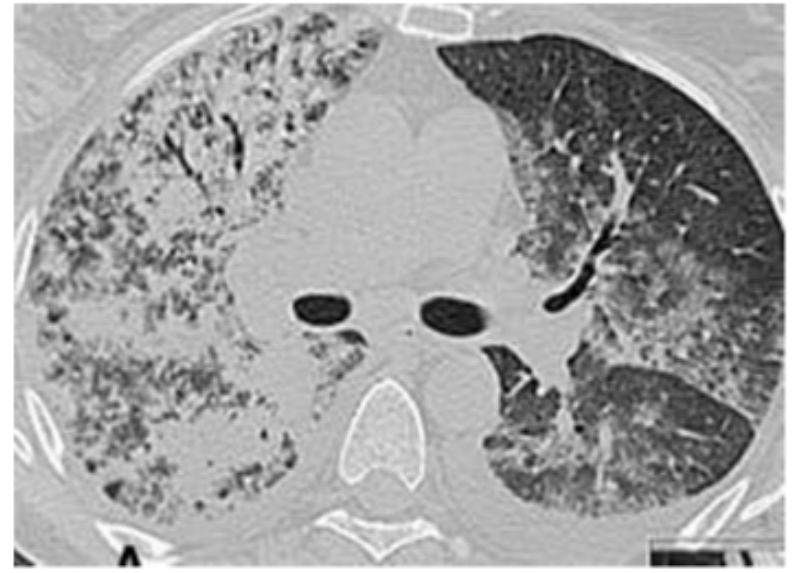


Фокусы инфильтрации и интерстициальное поражение в правом легком. По Материалам Бекетовой Т.В.



Интерстициальный фиброз легких в исходе геморрагического альвеолита при МПА — аМПО: стадия «сотогового легкого». Материалы Бекетовой Т.В.

Поражение легких при МПА



Поражение легких при МПА

По Материалам Бекетовой Т.В.

Поражение легких при МПА

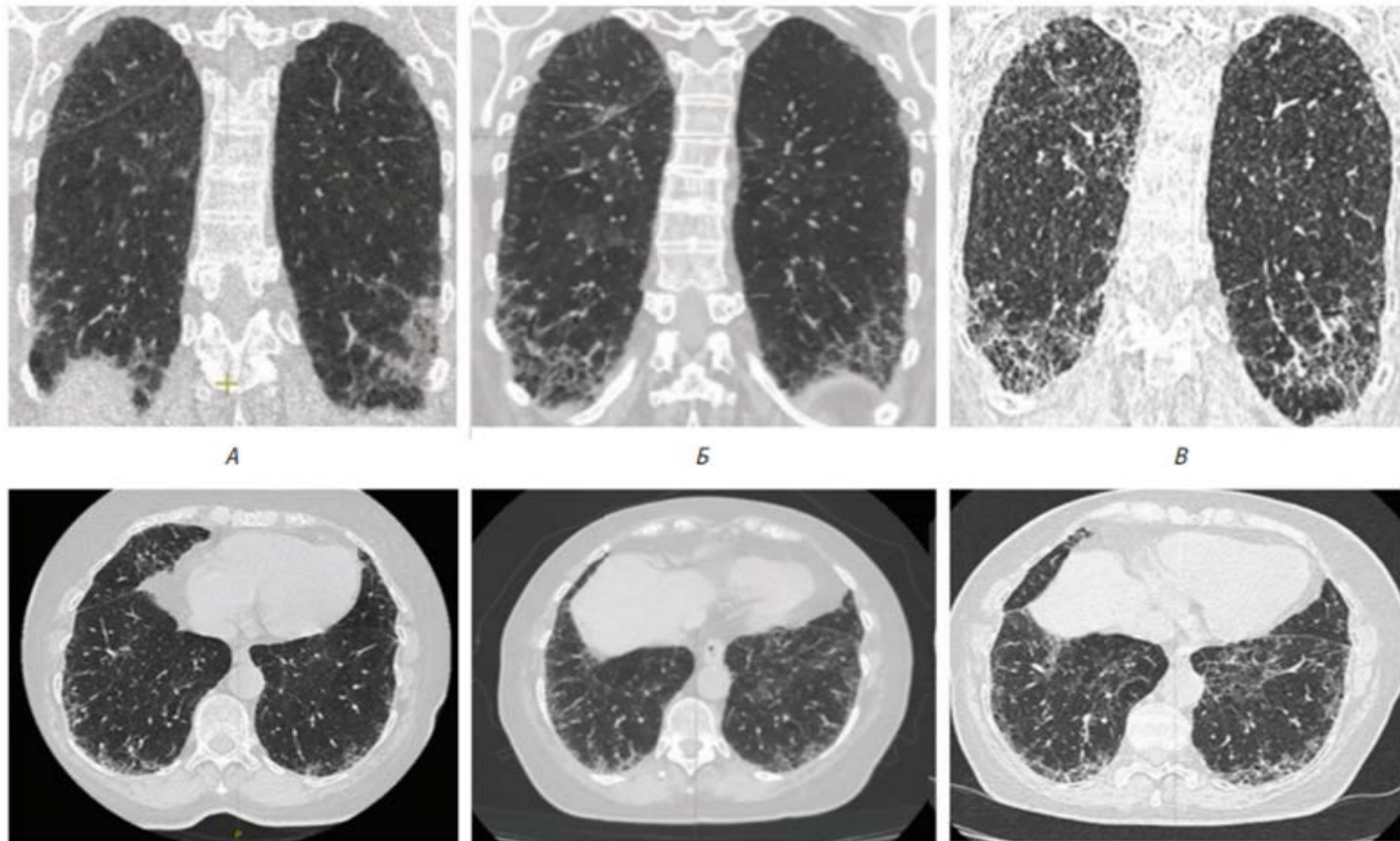
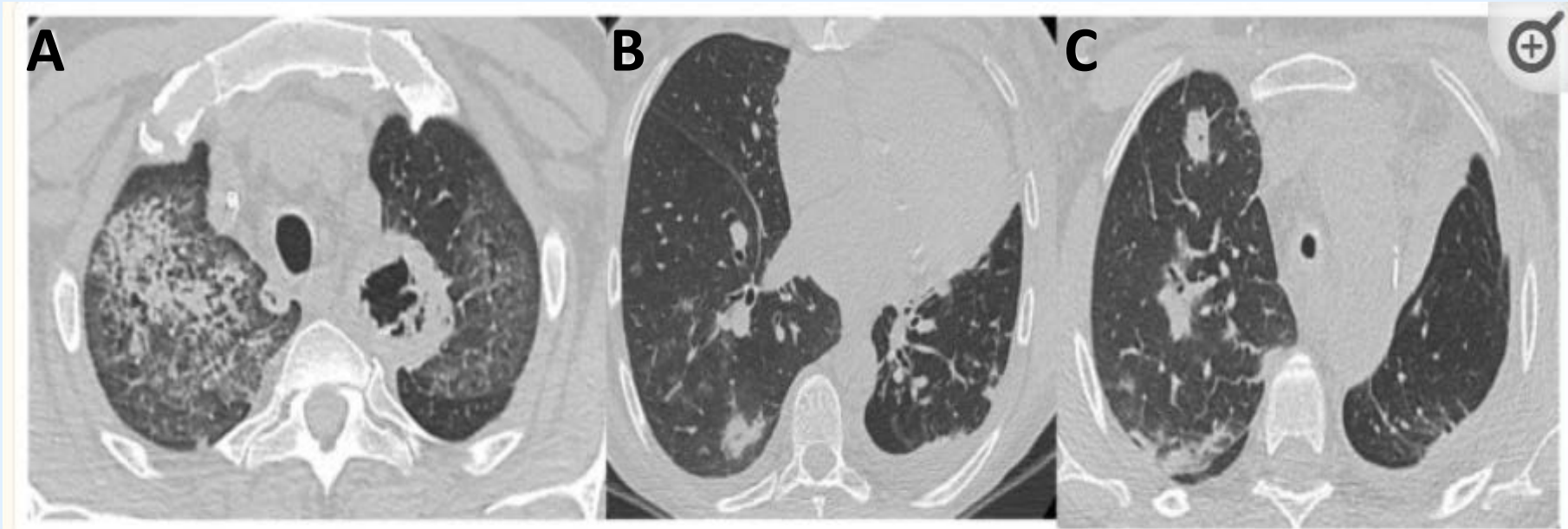


Рис. 1. Прогрессирование интерстициального фиброза легких у пациентки с микроскопическим полиангиитом в динамике по данным компьютерной томографии: А – дебют заболевания (октябрь 2018 г.); Б – отрицательная динамика изменений в легких на фоне лечения низкими дозами метипреда (март 2019 г.); В – дальнейшее прогрессирование легочного фиброза на фоне отмены метипреда (февраль 2020 г.)

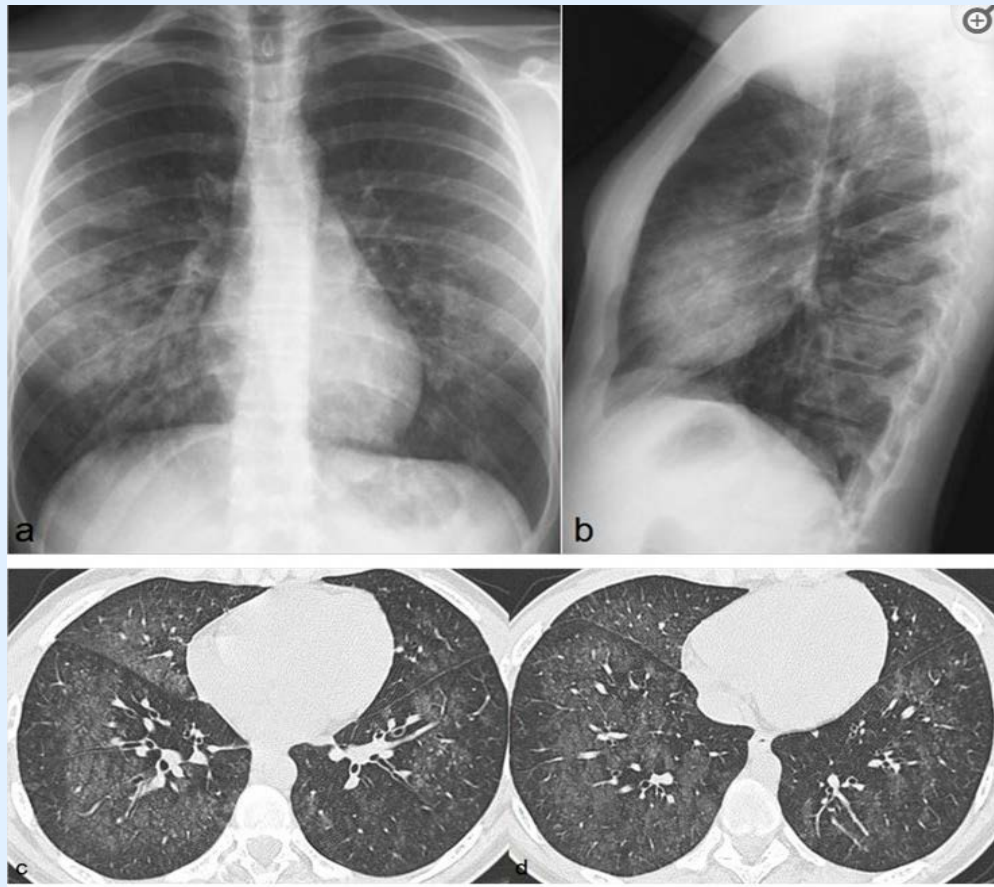
Бекетова Т.В., Головина О.А., Авдеева А.С. Клинико-иммунологические варианты АНЦА-ассоциированного системного васкулита: в фокусе интерстициальный фиброз легких при микроскопическом полиангиите с гиперпродукцией антител к миелопероксидазе и ревматоидного фактора. Собственное наблюдение и обзор литературы. *Научно-практическая ревматология*. 2023;61(1):62-69.

Поражение легких при болезни Бехчета



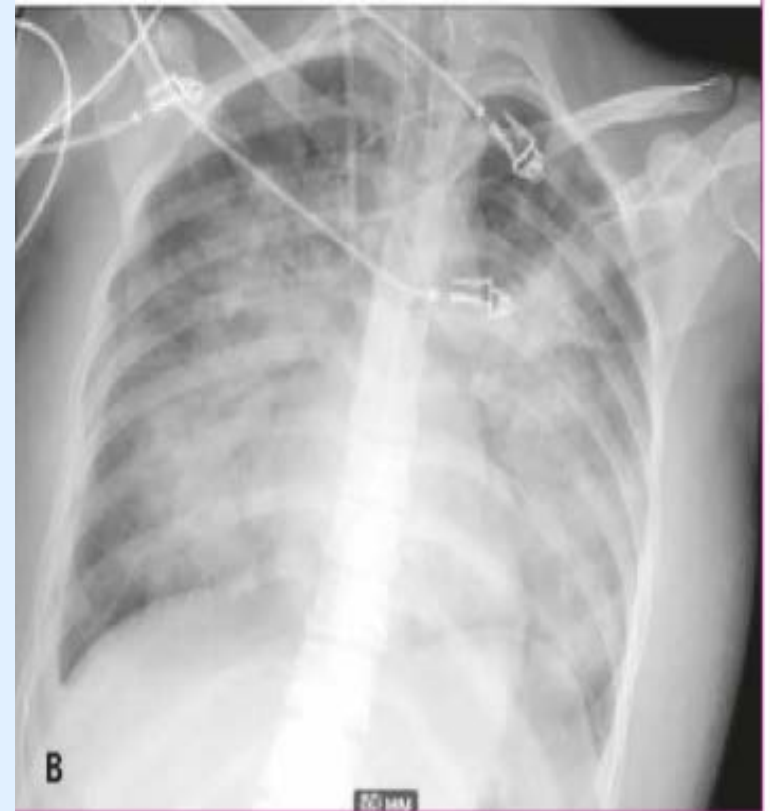
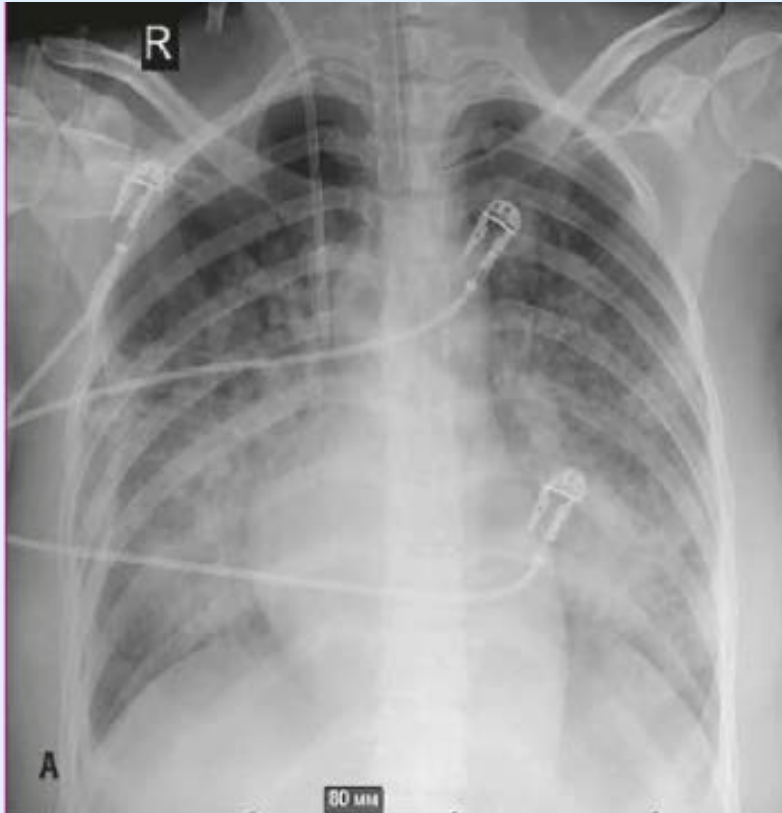
Вовлечение паренхимы при болезни Бехчета: (А) консолидация апикальной области с кавитацией, связанной с множественными утолщениями по типу «матового стекла», указывающими на альвеолярное кровоизлияние, редкое проявление болезни Бехчета; (В , С) периваскулярные и субплевральные консолидации и диффузные помутнения по типу «матового стекла».

Поражение легких при синдроме Гудпасчера



На аксиальных КТ-изображениях видны диффузные участки помутнений по типу «матового стекла», захватывающие оба легких (с, d).

Поражение легких при синдроме Гудпасчера



Рентген-картин поражения легких при синдроме Гудпасчера. Отрицательная динамика на фоне терапии ГКС и Циклофосфаном. Множественные очагово-сливные участки уплотнения по типу “матового стекла” с признаками консолидации.

Патрикеева И.М., Лушпаева Ю.А., Евенко А.Ю., Малышева Т.Ю., Биченова А.Г. Синдром Гудпасчера (клиническое наблюдение). РМЖ. 2022;6:75-79.

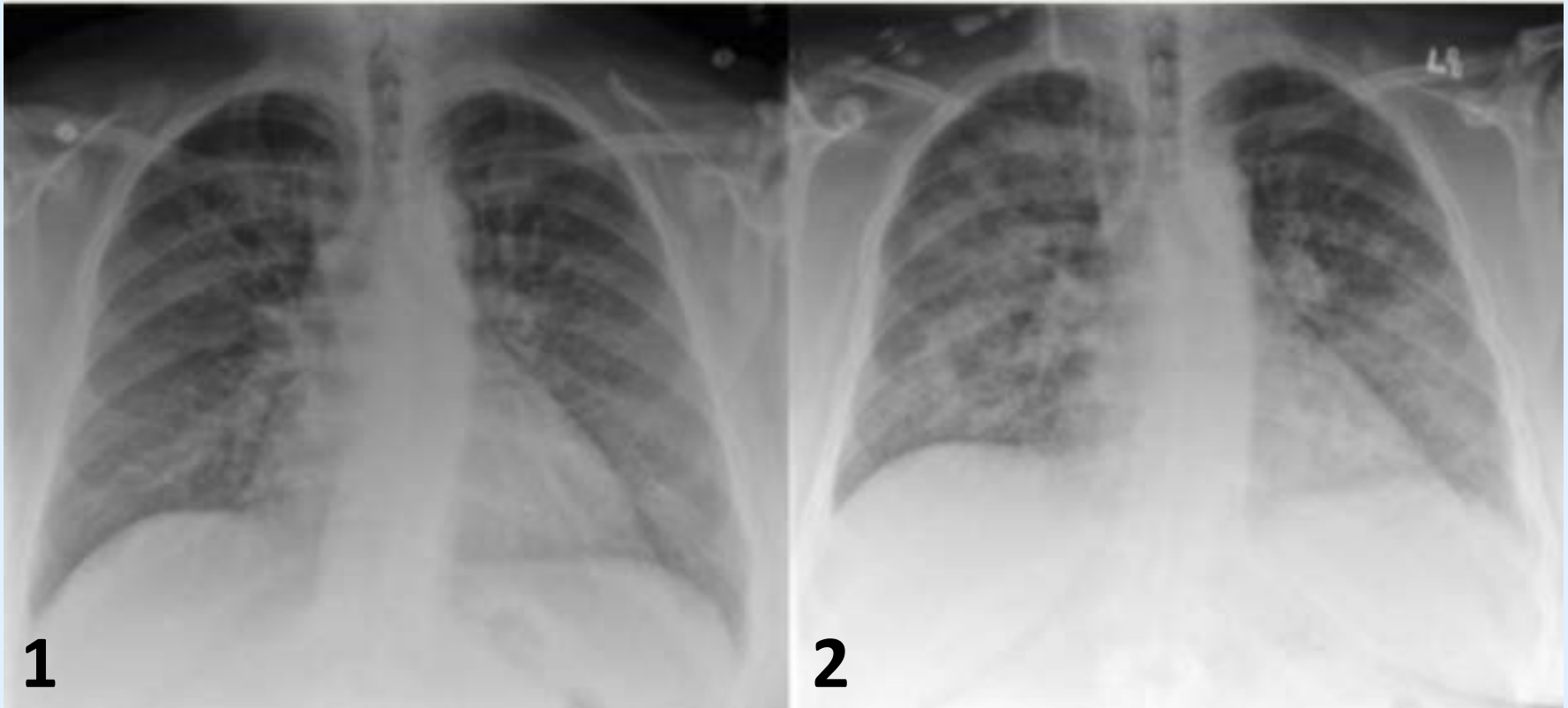
Поражение легких при синдроме Гудпасчера



КТ-картина поражения легких при синдроме Гудпасчера.
Множественные очагово-сливные участки уплотнения по типу
“матового стекла” с признаками консолидации.

Патрикеева И.М., Лушпаева Ю.А., Евенко А.Ю., Малышева Т.Ю., Биченова А.Г. Синдром Гудпасчера (клиническое наблюдение). РМЖ. 2022;6:75-79.

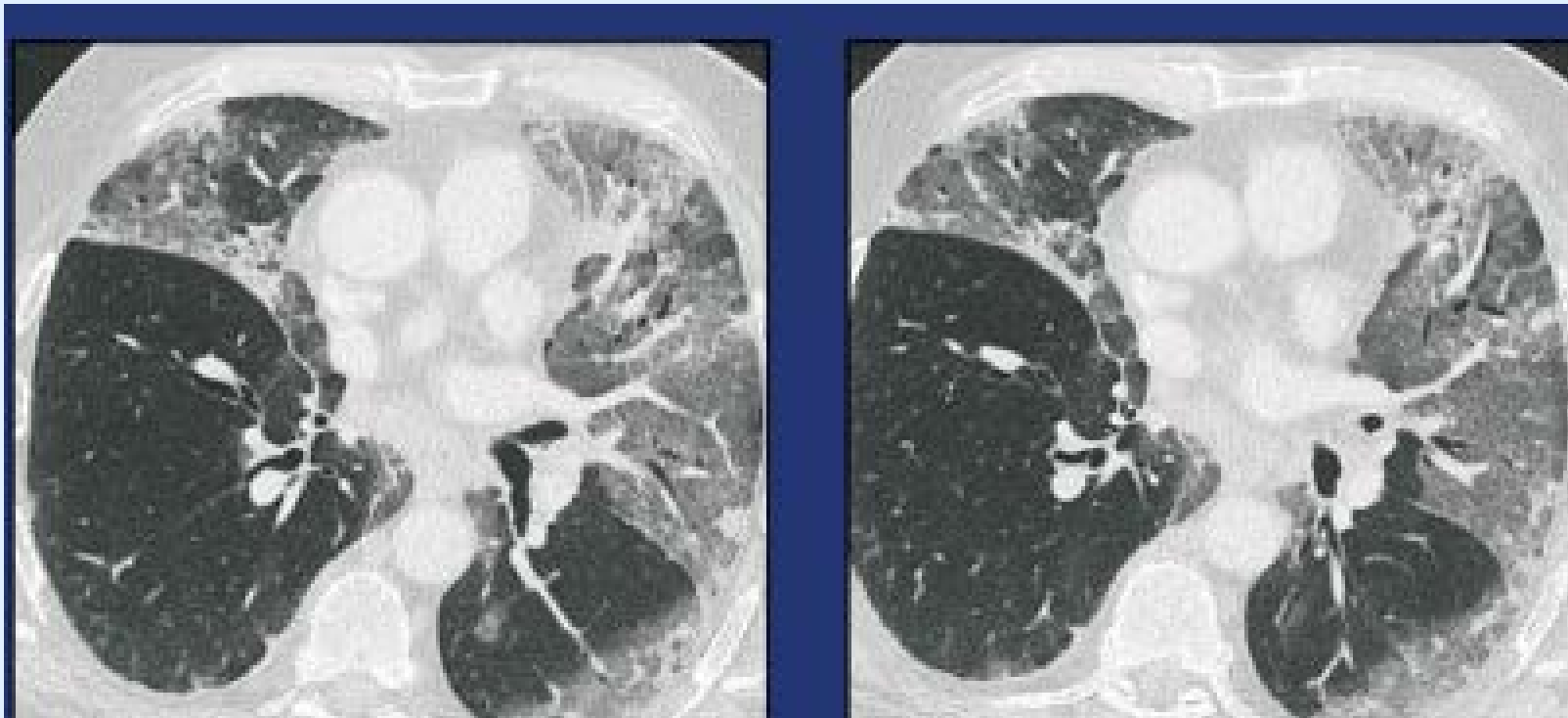
Поражение легких при синдроме Гудпасчера



1. Рентген-картина пациента с синдромом Гудпасчера при первом обращении.
2. Рентген-картина пациента после индукционной терапии Циклофосфамидом и Метилпреднизолоном. Реактивация цитомегаловирусной инфекции (ЦМВ), развитие ЦМВ-пневмонита. Быстрый ответ на ганцикловир и отсутствие улучшения при применении плазмафереза/ГКС/ритуксимаба подтвердили диагноз ЦМВ-пневмонита.

Sporinova B, McRae SA, Muruve DA, Fritzler MJ, Nasr SH, Chin AC, Benediktsson H. A case of aggressive atypical anti-GBM disease complicated by CMV pneumonitis. BMC Nephrol. 2019 Jan 31;20(1):29

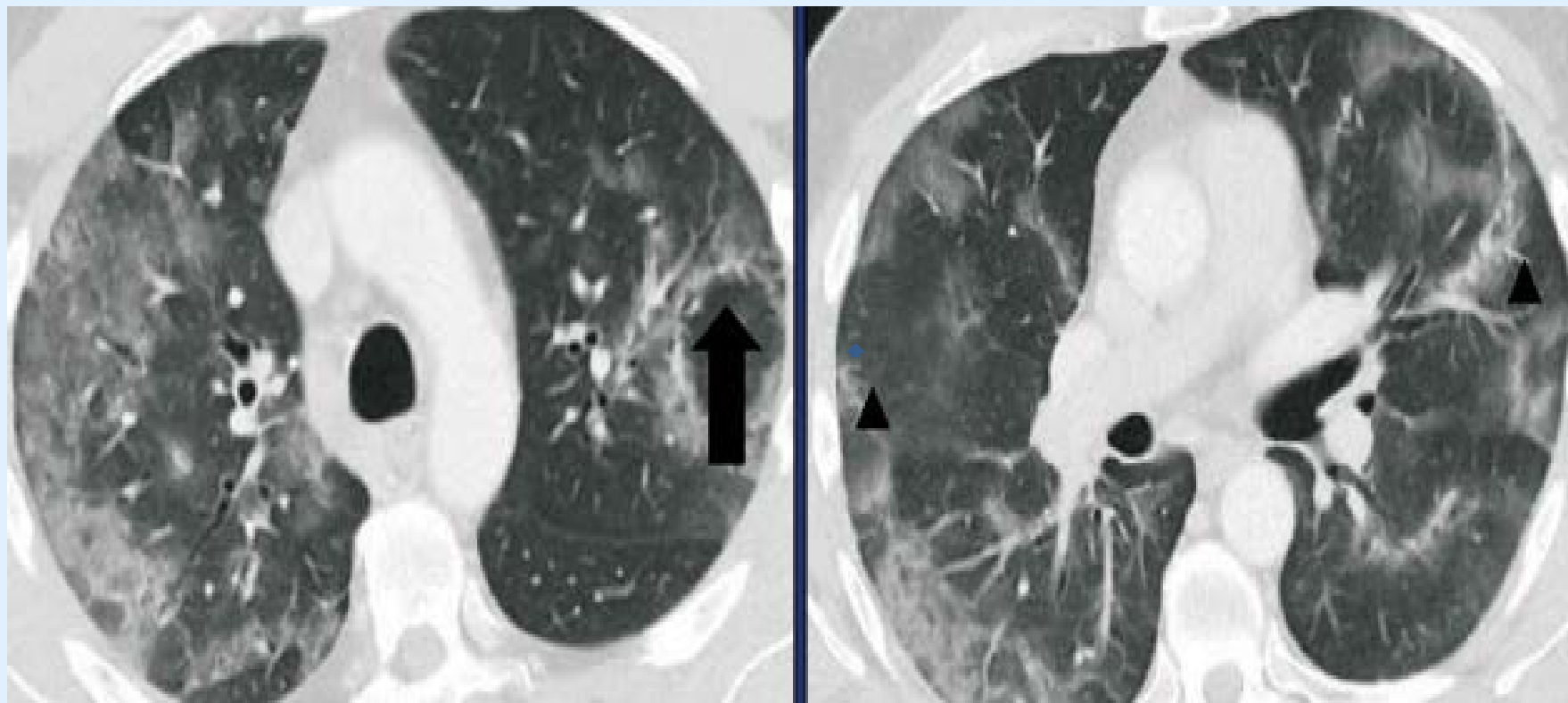
Дифференциальный диагноз поражения легких при системных васкулитах



Классический паттерн поражения легких при COVID-19. Бульжная мостовая и консолидация.

Визуализация поражения легких при инфекции COVID-19. Лучевая диагностика и терапия. 2020;11(1):106-119.

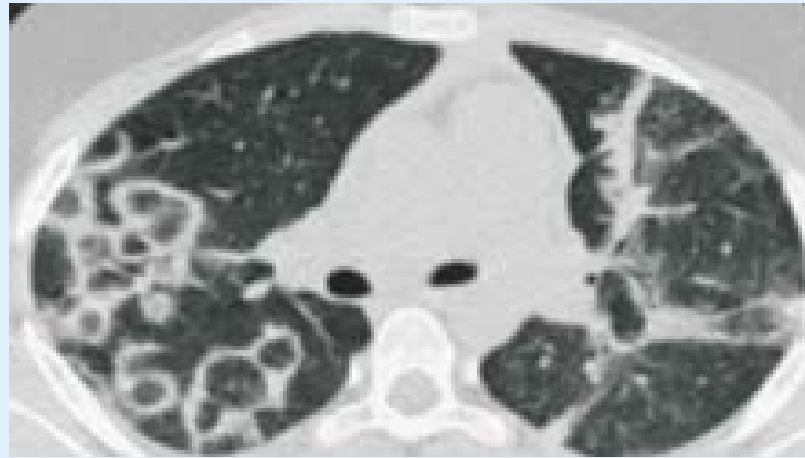
Дифференциальный диагноз поражения легких при системных васкулитах



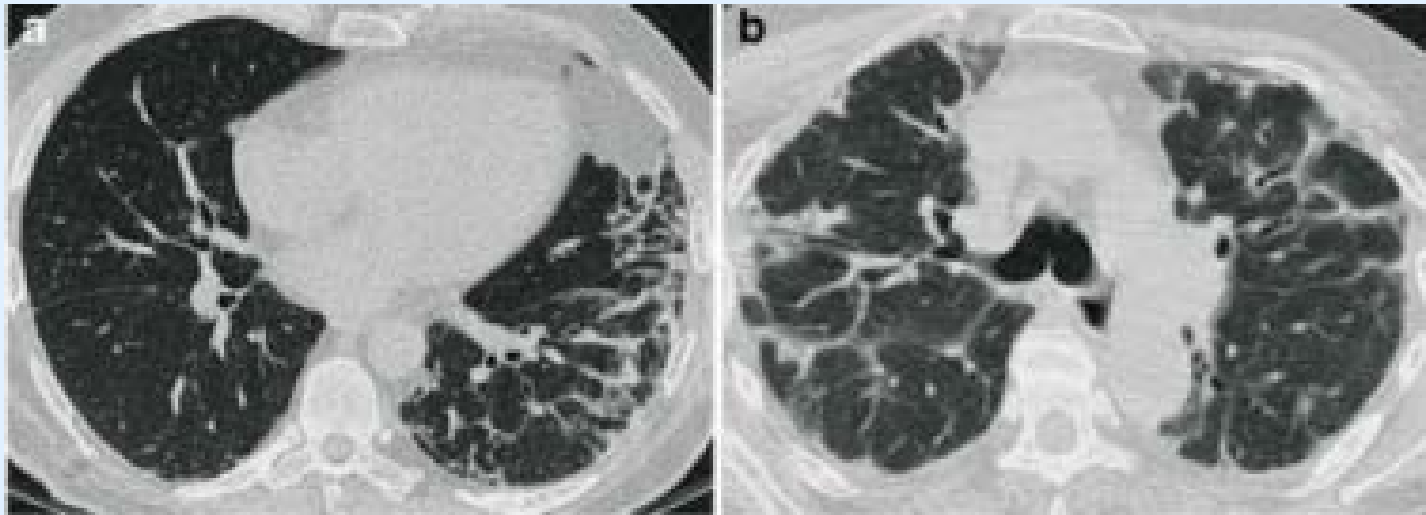
Обратное гало (черная стрелка) и перилобулярные уплотнения являются признаками организуемой пневмонии (черные треугольники).

Визуализация поражения легких при инфекции COVID-19. Лучевая диагностика и терапия. 2020;11(1):106-119.

Дифференциальный диагноз поражения легких при системных васкулитах



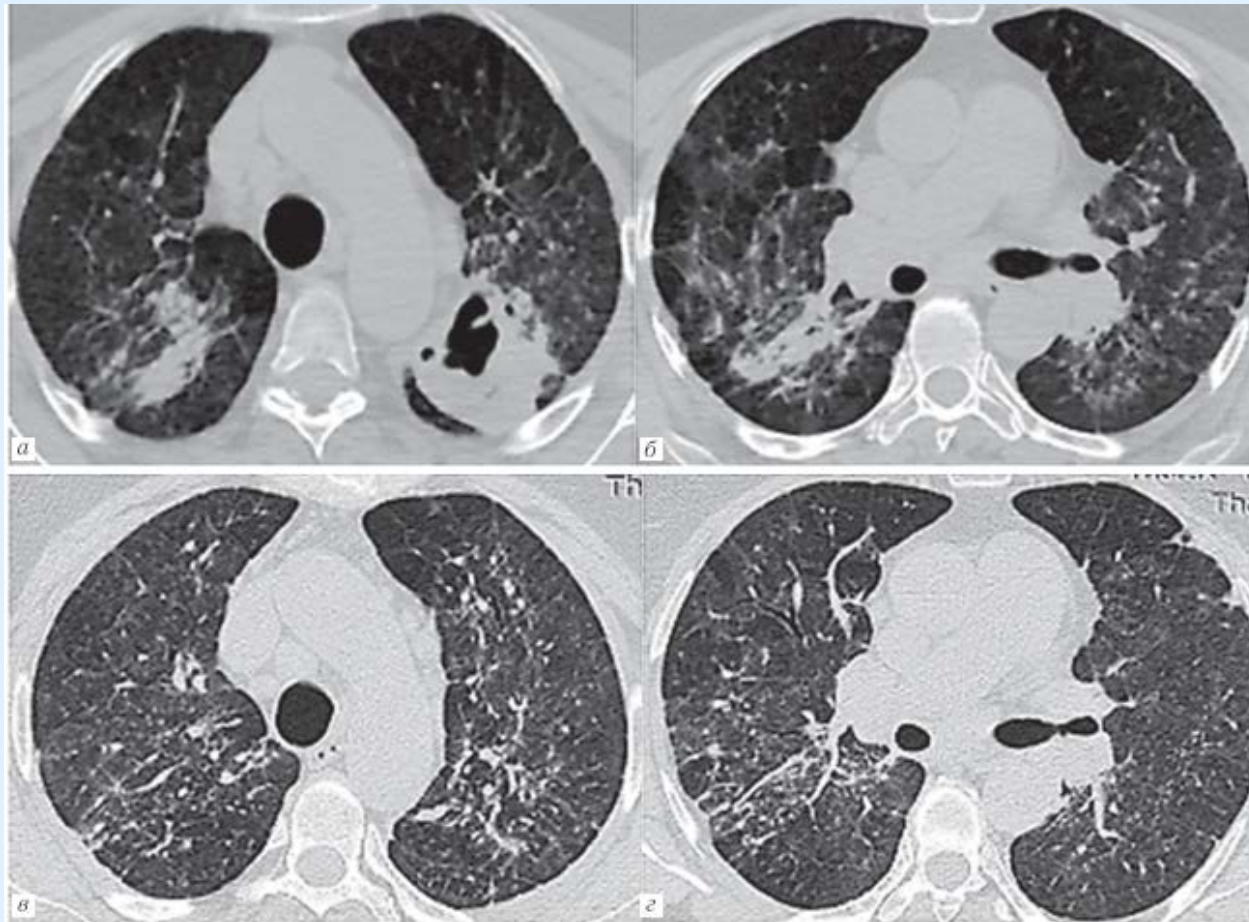
Паттерн обратного гало. Организующаяся пневмония.



Перилободулярный паттерн “нечеткие арки”. Организующаяся пневмония.

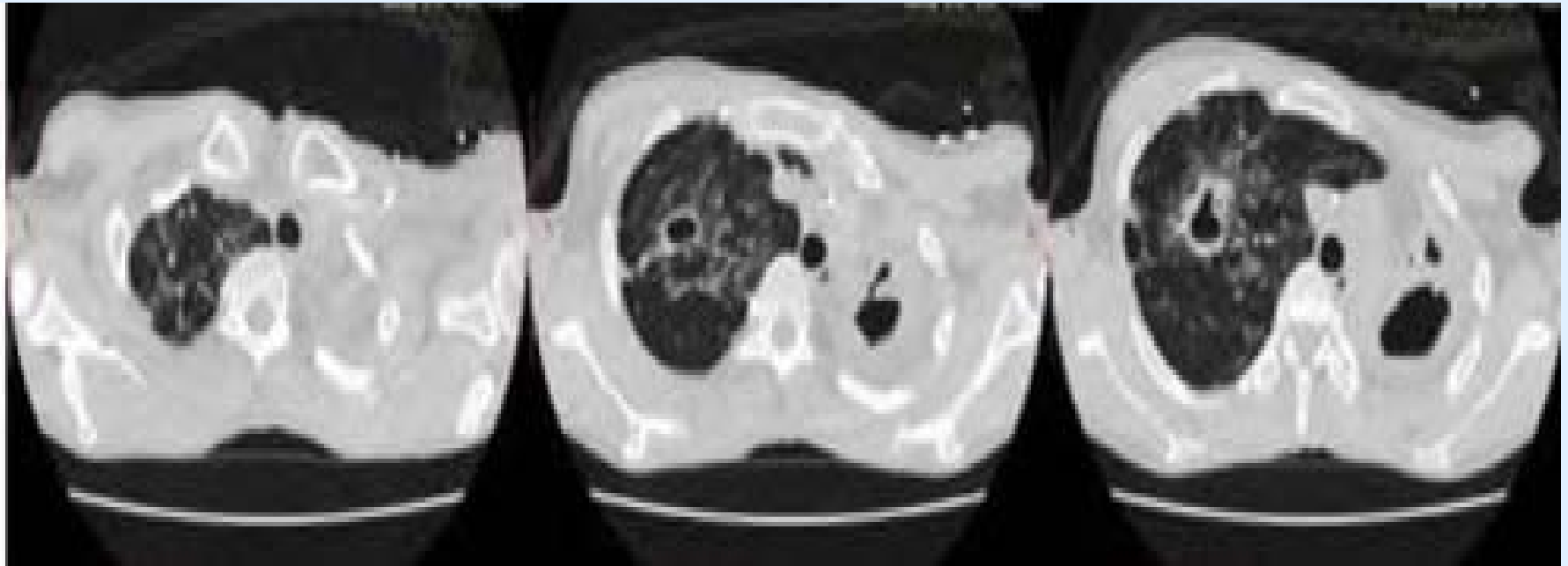
Визуализация поражения легких при инфекции COVID-19. Лучевая диагностика и терапия. 2020;11(1):106-119.

Дифференциальный диагноз поражения легких при системных васкулитах



КТ-картина поражения легких при саркоидозе. Динамика на фоне лечения. Ковалева А.С., Серова Н.С., Бухтияров И.В. КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ ПНЕВМОКОНИОЗА. Лучевая диагностика и терапия. 2020;11(3):38-43

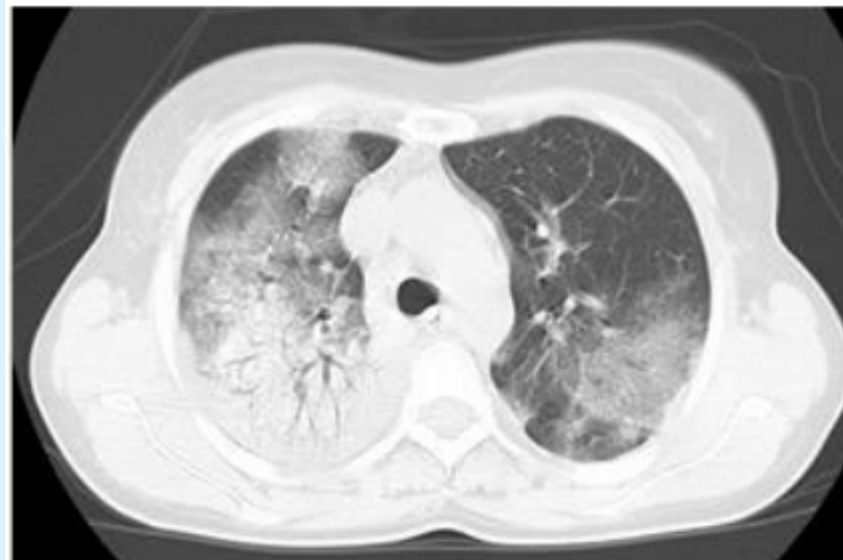
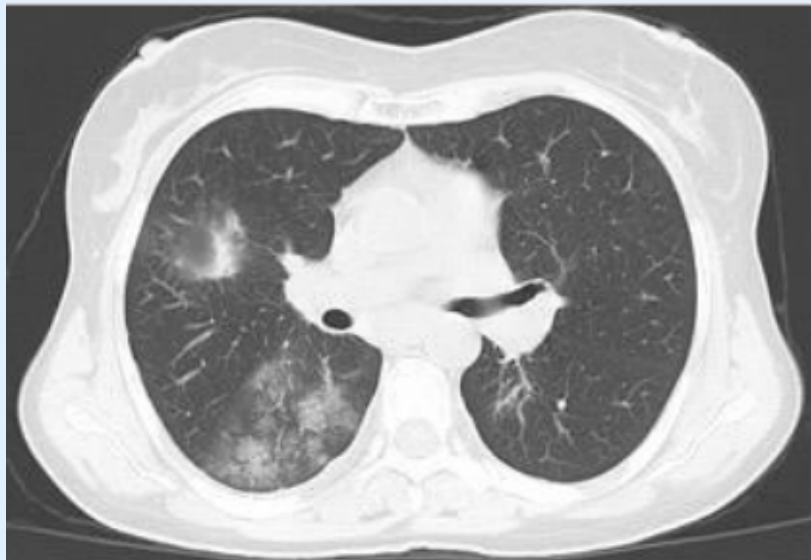
Дифференциальный диагноз поражения легких при системных васкулитах



КТ-картина фиброзно-кавернозного туберкулеза легких.

Марфина Г.Ю., Владимиров К.Б., Кудряшов Г.Г., Истомина Е.В., Аветисян А.О. СЛУЧАЙ ЭФФЕКТИВНОГО КОМПЛЕКСНОГО ЛЕЧЕНИЯ ДВУСТОРОННЕГО ФИБРОЗНО-КАВЕРНОЗНОГО ТУБЕРКУЛЕЗА ЛЕГКИХ. Туберкулез и болезни легких. 2017;95(3):62-68

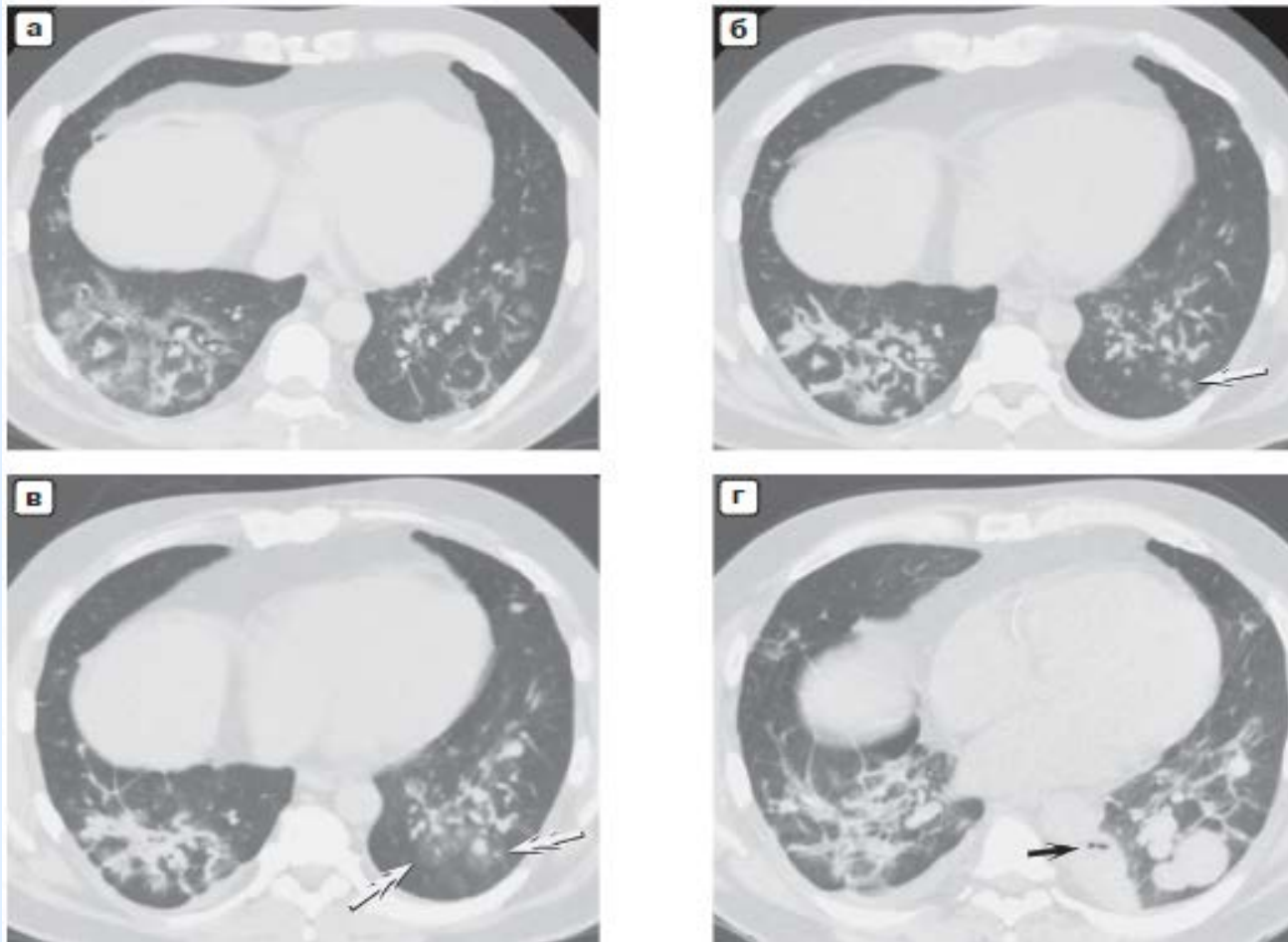
Дифференциальный диагноз поражения легких



КТ и рентген-картина инвазивного аспергиллеза легких. Шкляев А.Е., Стародубцева О.И., Толстолицкий А.Ю., Калмыков А.Л., Муллахметова О.А. Инвазивный аспергиллез легких: клинический случай с благоприятным исходом. *Туберкулез и болезни легких*. 2015;(9):63-66.



Дифференциальный диагноз поражения легких при системных васкулитах



КТ-картина COVID-19-ассоциированного аспергиллеза легких.

Най М.Т., Юдин А.Л., Абович Ю.А. Возможности КТ в диагностике аспергиллеза легких у пациентов с COVID-19 (обзор литературы). *Медицинская визуализация*. 2023;27(4):10-21.

Дифференциальный диагноз поражения легких при системных васкулитах



КТ- картина острого абсцесса верхней доли левого легкого.

Тюрин, И. Е. (2009). Лучевая диагностика инфекционных деструкций легких. Практическая пульмонология, (2), 8-15.

Настороженность в отношении системного васкулита при заболеваниях бронхо-легочной системы

Пример заболеваний:

1) Эозинофильные заболевания легких: (идиопатическая хроническая эозинофильная пневмония, аллергические бронхолегочные микозы, реакции на лекарственные препараты, идиопатический гиперэозинофильный синдром, паразитарная инвазия, аллергические заболевания).

2) Альвеолиты, туберкулез, COVID-19, легочное кровотечение, неразрешающаяся пневмония.

3) Редко: легочный фиброз, интерстициальные заболевания легких.

Рентгенологические проявления: узелки, инфильтраты или полости в легких (с распадом/без распада), поражение по типу матового стекла.

Характер протекания бронхо-легочной патологии: бессимптомно, с отсутствием жалоб на кашель, одышку и невыраженной аускультативной картиной даже при тяжелом поражении.

+ Поражение ЛОР-органов, глаз: полиповидное утолщение слизистой придаточных пазух носа, мастоидит (длительностью не менее 3 мес); перфорация носовой перегородки, деструктивный синусит; подскладочный стеноз гортани, трахеи; псевдотумор орбиты.

+ Гранулематозное воспаление, эозинофильная инфильтрация при биопсии (любой области выполненной по любой из причин)

+ гематурия и/или протеинурия. Гломерулонефрит.

+ артралгии, артриты.

+ кожные изменения неясной этиологии (в том числе в анамнезе).

+ эозинофилия (>10%)

+ ЖКК, перфорации, язвы кишечника в анамнезе, ишемический, геморрагический колит, подозрение на ВЗК.

Семиотика поражения ЛОР-органов при системных васкулитах

1. При **ГПА** в 90% случаев развивается некротизирующее гранулематозное воспаление верхних дыхательных путей (ВДП):
 - **язвенно-некротический** ринит, синусит.
 - поражение органа слуха, вовлечение трахеи и гортани с формированием подскладочной гранулемы.
 - Патология ВДП может осложняться перфорацией носовой перегородки с формированием **седловидной деформации носа**, развитием тяжелого **деструктивного пансинусита** с распространением гранулематозной ткани в орбиту, потерей слуха, стенозом гортани.
2. При МПА чаще некротический ринит, носовые кровотечения.
3. При ЭГПА полипозный риносинусит, пансинусит. Аллергический ринит.

Семиотика поражения ЛОР-органов при системных васкулитах

ГПА (n=197) МПА (n=18) ЭГПА (n=65)

Поражение ВДП в дебюте, n (%)	179 (63,9)	121 (61,4)	11 (61,1)	47 (72,3)	0,979* 0,36** 0,113***
Язвенно-некротический ринит, n (%)	197 (70,4)	173 (87,8)	13 (72,2)	11 (16,9)	0,075* <0,001** <0,001***
Носовые кровотечения, n (%)	51 (18,2)	44 (22,3)	6 (33,3)	1 (1,5)	0,38* <0,001** <0,001***
Ринит без некроза, в т. ч. аллергический, n (%)	42 (15,0)	3 (1,5)	4 (22,2)	35 (53,8)	0,001* 0,017** <0,001***
Объемные мягкотканые образования в полости носа и пазух, n (%)	31 (11,1)	31 (15,7)	0	0	0,082* нп** 0,001***
Полипоз, n (%)	64 (22,9)	22 (11,2)	0	42 (64,6)	0,227* <0,001** <0,001***
Синусит, n (%)	204 (72,9)	152 (77,2)	6 (33,3)	46 (70,8)	<0,001* 0,004** 0,299***
Двусторонний характер изменений в синусах, n (%)	149 (53,2)	101 (51,3)	5 (27,8)	43 (66,2)	0,056* 0,004** 0,036***
Утолщение, склероз, деформация стенок пазух, n (%)	71 (25,4)	64 (32,5)	0	7 (10,8)	0,004* 0,338** 0,001***
Деструкция пазух, n (%)	93 (33,2)	77 (39,1)	0	16 (24,6)	0,001* 0,018** 0,034***

Смирнова ИГ, Буланов НМ, Новиков ПИ, Осипова ИА, Моисеев СВ. Варианты поражения верхних дыхательных путей при различных нозологических формах и серотипах АНЦА-ассоциированных васкулитов. Научно-практическая ревматология. 2021;59(5):555–562.

Семиотика поражения ЛОР-органов при системных васкулитах. ГПА (n=197) МПА (n=18) ЭГПА (n=65)

Дефекты стенок пазух, n (%)	60 (21,4)	54 (27,4)	0	6 (9,2)	0,008* 0,332** 0,002***
Деструкция носовых раковин, n (%)	64 (22,9)	55 (27,9)	0	9 (13,8)	0,008* 0,194** 0,022***
Деструкция перегородки, n (%)	89 (31,8)	78 (39,6)	1 (5,6)	10 (15,4)	0,004* 0,442** <0,001***
Перфорация перегородки, n (%)	57 (20,4)	52 (26,4)	0	5 (7,7)	0,008* 0,58** 0,002***
Седловидная деформация, n (%)	32 (11,4)	32 (16,2)	0	0	0,082* нп** 0,001***
Тяжелая деструкция, n (%)	89 (31,8)	79 (40,1)	0	10 (15,4)	0,001* 0,108** <0,001***
Поражение гортани, n (%)	50 (17,9)	46 (23,4)	0	4 (6,2)	0,015* 0,572** 0,002***
Подскладочный ларингит, n (%)	43 (15,4)	40 (20,3)	0	3 (4,6)	0,028* 1,0** 0,003***
Стеноз гортани, n (%)	20 (7,1)	20 (10,2)	0	0	0,386* нп** 0,005***
Инфильтрат гортани, n (%)	24 (8,6)	23 (11,7)	0	1 (1,5)	0,229* 1,0** 0,014***
Поражение хрящей гортани, n (%)	3 (1,1)	3 (1,5)	0	0	1,0* нп** 1,0***
Поражение трахеи, n (%)	11 (3,9)	11 (5,6)	0	0	0,605* нп** 0,071***
Трахеостомия, n (%)	7 (2,5)	7 (3,6)	0	0	1,0* нп** 0,198***
Отит, n (%)	95 (33,9)	89 (45,2)	0	6 (9,2)	<0,001* 0,332** <0,001***
Отит в дебюте, n (%)	53 (18,9)	51 (25,9)	0	2 (3,1)	0,008* 1,0** <0,001***
Двусторонний отит, n (%)	41 (14,6)	39 (19,8)	0	2 (3,1)	0,049* 1,0** 0,001***
Кондуктивная тугоухость, n (%)	64 (22,9)	61 (31,0)	0	3 (4,6)	0,005* 1,0** <0,001***
Нейросенсорная тугоухость, n (%)	36 (12,9)	30 (15,2)	2 (11,1)	4 (6,2)	1,0* 0,606** 0,059***
Глухота, n (%)	21 (7,5)	21 (10,7)	0	0	0,228* нп** 0,006***

Смирнова ИГ, Буланов НМ, Новиков ПИ, Осипова ИА, Моисеев СВ. Варианты поражения верхних дыхательных путей при различных нозологических формах и серотипах АНЦА-ассоциированных васкулитов. Научно-практическая ревматология. 2021;59(5):555–562.

Семиотика поражений ЛОР органов у пациентов с системным васкулитом



Седловидная деформация носа у пациента с гранулематозом с полиангиитом

Bruno L, Mandarano M, Bellezza G, Sidoni A, Gerli R, Bartoloni E, Perricone C. Polyangiitis overlap syndrome: a rare clinical entity. *Rheumatol Int.* 2023 Mar;43(3):537-543.

Настороженность в отношении системного васкулита при поражении ЛОР-органов

Любое поражение ЛОР-органов, глаз: полиповидное утолщение слизистой придаточных пазух носа, мастоидит (длительностью не менее 3 мес); перфорация носовой перегородки, деструктивный синусит; подскладочный стеноз гортани, трахеи; псевдотумор орбиты.

+Стойкие (более 1 мес.) инфильтраты/узлы в легких с распадом, образованием полостей и/или стенозирующий эндобронхит. Пеже: интерстициальное поражение легких, фиброз, альвеолит.

+Гранулематозное воспаление, эозинофильная инфильтрация при биопсии (любой области выполненной по любой из причин)

+гематурия и/или протеинурия. Гломерулонефрит. Креатинин >120 мкмоль/л. ХБП.

+артралгии, артриты.

+кожные изменения неясной этиологии (в том числе в анамнезе).

+эозинофилия (>10%)

+ ЖКК, перфорации, язвы кишечника в анамнезе, ишемический, геморрагический колит, подозрение на ВЗК.

Семиотика поражения почек при системных васкулитах

Поражение почек при АНЦА-ассоциированном системном васкулите

1. Гломерулонефрит, в том числе быстро прогрессирующего течения, может развиваться при всех нозологических формах **АНЦА-ассоциированных системных васкулитах**, а также изолированно, при этом частота вовлечения почек неодинакова и составляет 20-40% при ЭГПА, 60-80% при ГПА и 95-100% при МПА
2. Спектр возможных клинических проявлений поражения почек включает:
 - Быстро-прогрессирующий гломерулонефрит (БПГН) - наиболее типичный вариант течения)
 - Острый нефритический синдром
 - Бессимптомная протеинурия и микрогематурия
 - Макрогематурия(редко)
 - Нефротический синдром (редко)
3. Степень тяжести АНЦА-ассоциированного гломерулонефрита (АНЦА-ГН).
 - **АНЦА-ГН легкого течения** без признаков быстро прогрессирующего нефритического синдрома, концентрация креатинина в сыворотке <120 мкмоль/л СКФ >60 мл/мин/1,73 м².
 - **АНЦА-ГН среднетяжелого течения** – развитие острого или быстро прогрессирующего нефритического синдрома, концентрация креатинина в сыворотке 120-400 мкмоль/л, отсутствие показаний к заместительной почечной терапии.
 - **АНЦА-ГН тяжелого течения** - развитие острого или быстро прогрессирующего нефритического синдрома, концентрация креатинина в сыворотке >400 мкмоль/л и/или показания к заместительной почечной терапии.

Семиотика поражения почек при системных васкулитах

К отличительным особенностям клинического течения АНЦА- ГН относят:

1. Сочетание с другими системными проявлениями некротизирующего васкулита;
2. Склонность к быстро прогрессирующему течению (БПГН) со снижением СКФ более чем на 50% в течение нескольких недель или месяцев;
3. Умеренная артериальная гипертензия;
4. Протеинурия, не превышающая 3 г в сутки.
5. Наиболее тяжело АНЦА-ГН протекает при наличии антител к протеиназе-3 (АНЦА-Пр3).
6. Сопутствующее наличие антинуклеарных антител (ANA) и антител к двухцепочечной ДНК (anti-dsDNK) ухудшают прогноз и служат предикторами более тяжелого поражения почек.

Семиотика поражения почек при системных васкулитах

Поражение почек при **геморрагическом васкулите** (10- 60%) обычно развивается после появления пурпуры. Тяжесть его, как правило, не коррелирует с выраженностью экстраренальных проявлений геморрагического васкулита. В большинстве случаев наблюдается благоприятное течение, но при устойчивой гематурии и протеинурии может развиваться ХБП. Обычно встречается бессимптомная изолированная микро- или макрогематурия, иногда в сочетании с умеренной протеинурией, очень редко осложняющаяся нефротическим синдромом и артериальной гипертензией.

Показаниями к диагностической биопсии почки являются:

- нефропатия неясного генеза с протеинурией более 1 г/л, постоянной или рецидивирующей клубочковой гематурией;
- острая или подострая почечная недостаточность с симптомами гломерулонефрита или с системными проявлениями.

Семиотика поражений нервной системы у пациентов с системным васкулитом

Поражение центральной нервной системы:

- передняя ишемическая оптическая нейропатия, необратимая потеря зрения
- односторонняя нейросенсорная тугоухость.
- мультифокальная энцефалопатия и эпизоды неврологической дисфункции, имитирующие рассеянный склероз.
- субарахноидальное кровоизлияние, паралич черепных нервов
- судороги, эпилептические припадки
- пангипопитуитаризм

Поражение периферической нервной системы:

- асимметричный сенсорно-моторный множественный мононеврит
- дистальная симметричная полинейропатия
- поражение берцовых нервов, нарушение походки
- парестезии нижних конечностей
- полинейропатия по типу перчаток или чулок

Настороженность в отношении системного васкулита при наличии заболеваний нервной системы

Полиморфная неврлогическая симптоматика (монойропатия, множественная монойропатия или полинейропатия по типу перчаток или чулок, поражение ЧМН и др.)

+Поражение ЛОР-органов, глаз: полиповидное утолщение слизистой придаточных пазух носа, мастоидит (длительностью не менее 3 мес); перфорация носовой перегородки, деструктивный синусит; подскладочный стеноз гортани, трахеи; псевдотумор орбиты.

+Стойкие (более 1 мес.) инфильтраты/узлы в легких с распадом, образованием полостей и/или стенозирующий эндобронхит.

+Гранулематозное воспаление, эозинофильная инфильтрация при биопсии (любой области выполненной по любой из причин)

+гематурия и/или протеинурия. Гломерулонефрит.

+артралгии, артриты.

+кожные изменения неясной этиологии (в том числе в анамнезе).

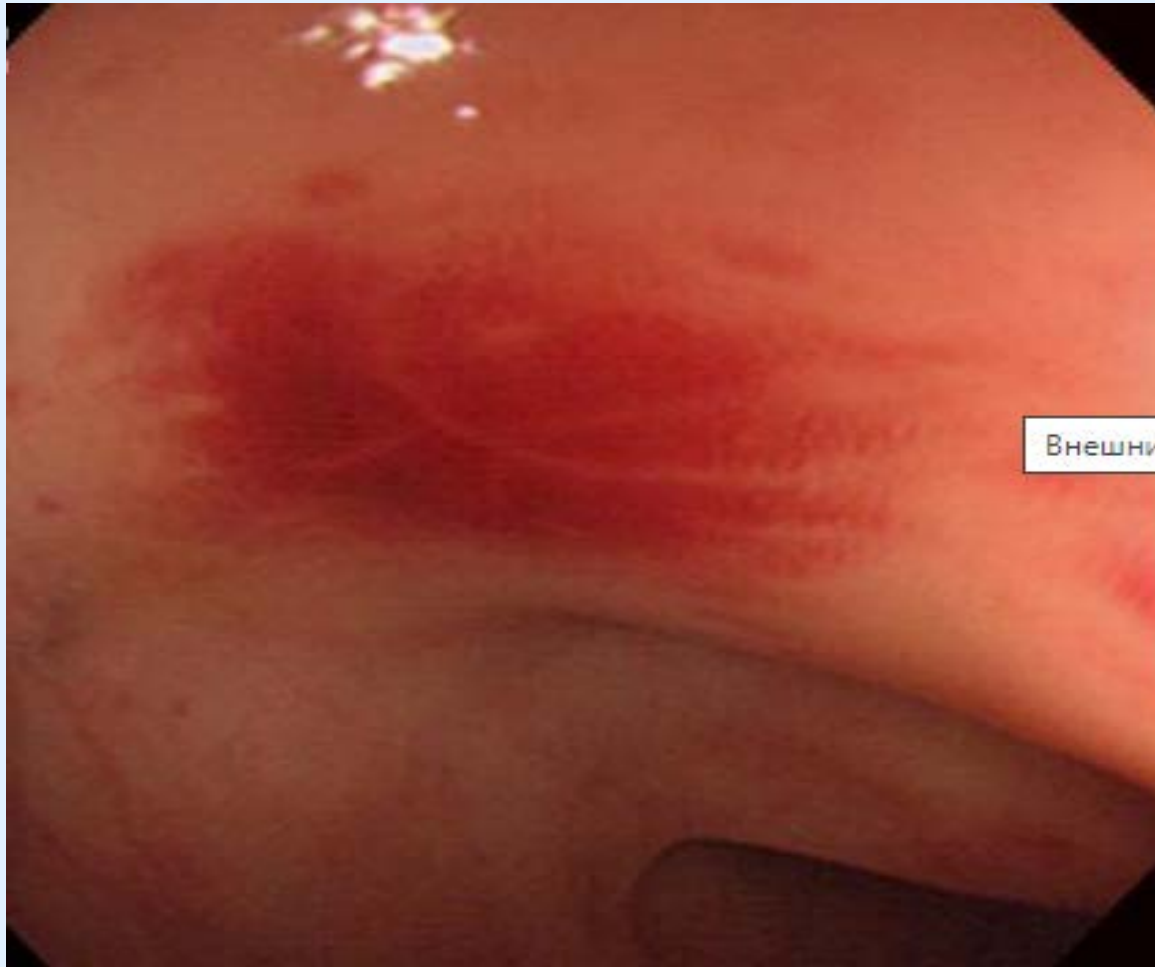
+эозинофилия (>10%)

+ ЖКК, перфорации, язвы кишечника в анамнезе, ишемический, геморрагический колит, подозрение на ВЗК.

Семиотика поражения желудочно-кишечного тракта при системных васкулитах

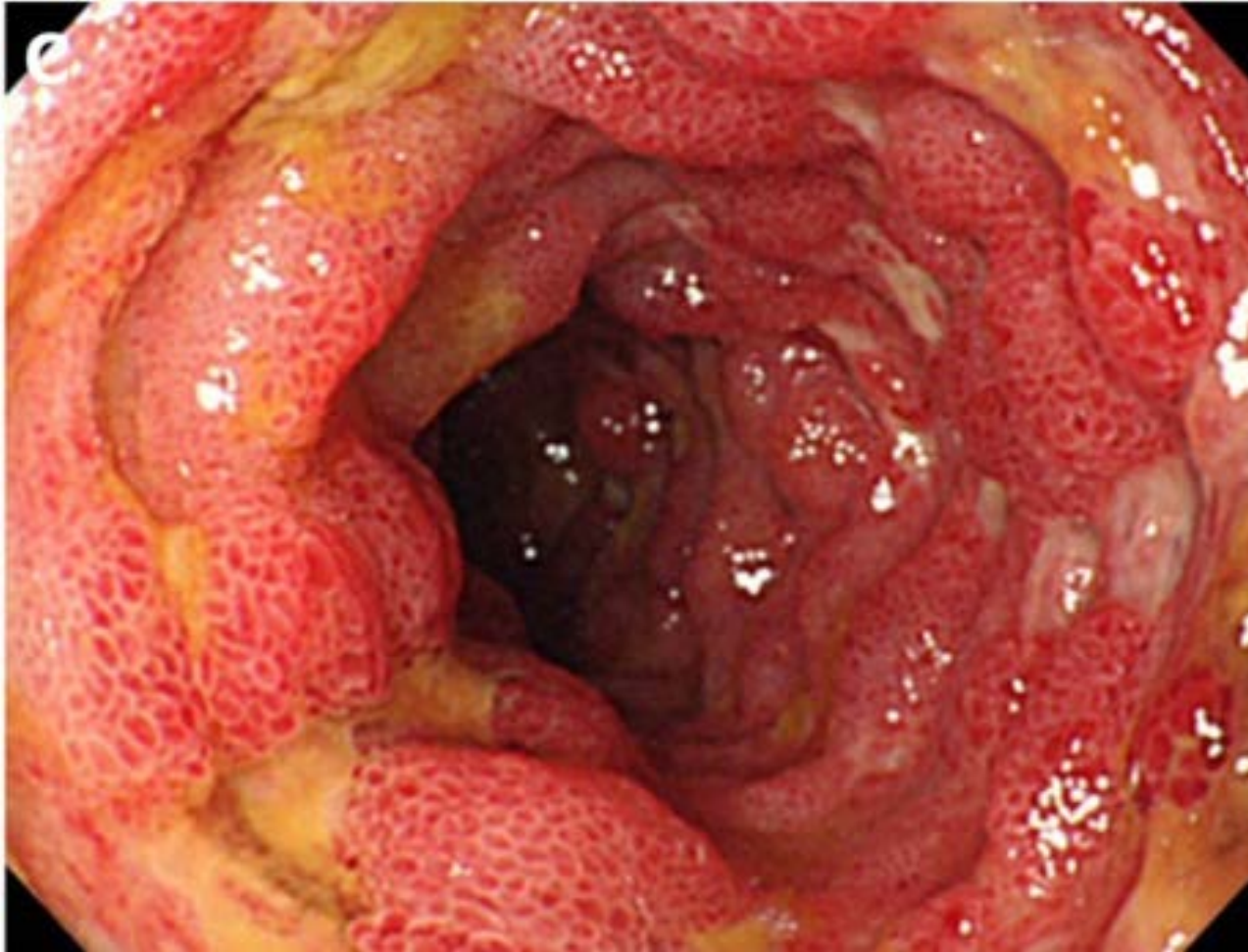
- ишемические, геморрагические колиты. ЖКК, рвота с кровью, мелена.
- язвенное поражение слизистой оболочки любых отделов ЖКТ (дифференциальный диагноз с ВЗК).
- гранулематозное поражение печени, селезенки, поджелудочной железы.
- боли в животе различной интенсивности.
- мезентериальный васкулит (дифференциальный диагноз с мезентериальным тромбозом).
- язвы в полости рта, афтозные язвы, некрозы языка.
- кишечная непроходимость.
- эозинофильная инфильтрация, гранулематозное воспаление по данным биопсии.
- перитонит.
- формирование аневризм артерий, кровоснабжающих ЖКТ.
- при обследовании вне специализированных центров, а также при отсутствии данных анамнеза врачами-эндоскопистами поражения ЖКТ при системных васкулитах могут описываться как эрозивные или фибриноидное поражение(предпочтительно выполнять эндофото).**

Визуализация поражения при колоноскопии



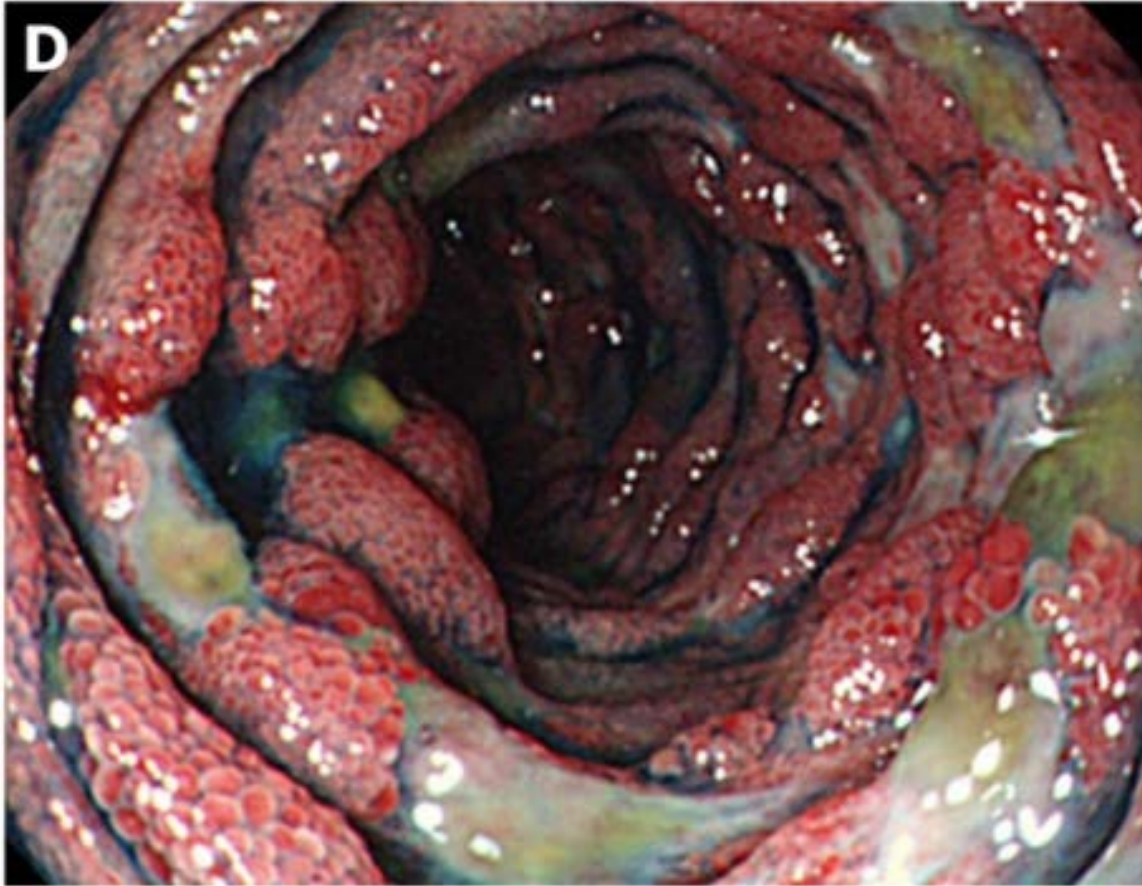
Участок очаговой эритемы слизистой оболочки у пациента с ЭГПА выявленный при колоноскопии. Hokama A, Kishimoto K, Ihama Y, Kobashigawa C, Nakamoto M, Hirata T, Kinjo N, Higa F, Tateyama M, Kinjo F, Iseki K, Kato S, Fujita J. Endoscopic and radiographic features of gastrointestinal involvement in vasculitis. World J Gastrointest Endosc. 2012 Mar 16;4(3):50-6.

Визуализация поражения при балонной энтероскопии



Отечные петехии с линейными язвами в пораженной подвздошной кишке у пациента с геморрагическим васкулитом, выявленные при балонной энтероскопии. Hokama A, Kishimoto K, Ihama Y, Kobashigawa C, Nakamoto M, Hirata T, Kinjo N, Higa F, Tateyama M, Kinjo F, Iseki K, Kato S, Fujita J. Endoscopic and radiographic features of gastrointestinal involvement in vasculitis. *World J Gastrointest Endosc.* 2012 Mar 16;4(3):50-6.

Визуализация поражения при баллонной энтероскопии



Отечные петехии с линейными язвами в пораженной подвздошной кишке в пациента с геморрагическим васкулитом, выявленные при баллонной энтероскопии. Hokama A, Kishimoto K, Ihama Y, Kobashigawa C, Nakamoto M, Hirata T, Kinjo N, Higa F, Tateyama M, Kinjo F, Iseki K, Kato S, Fujita J. Endoscopic and radiographic features of gastrointestinal involvement in vasculitis. *World J Gastrointest Endosc.* 2012 Mar 16;4(3):50-6.

Настороженность в отношении системного васкулита при заболеваниях ЖКТ

Поражение ЖКТ: ишемические, геморрагические колиты. ЖКК, рвота с кровью, мелена, язвенное поражение ЖКТ и др.

+Поражение ЛОР-органов, глаз: полиповидное утолщение слизистой придаточных пазух носа, мастоидит (длительностью не менее 3 мес); перфорация носовой перегородки, деструктивный синусит; подскладочный стеноз гортани, трахеи; псевдотумор орбиты.

+Стойкие (более 1 мес.) инфильтраты/узлы в легких с распадом, образованием полостей и/или стенозирующий эндобронхит.

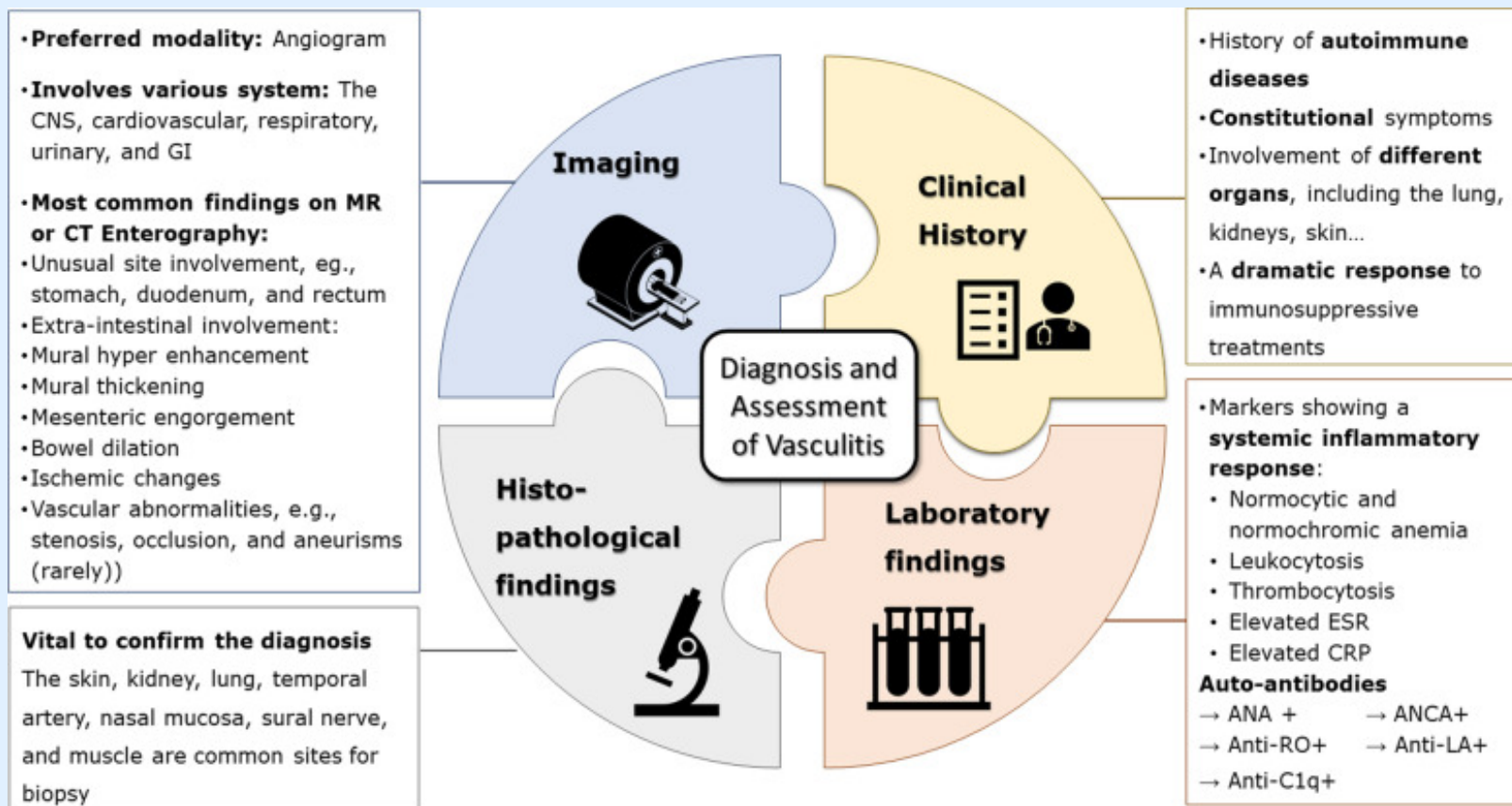
+гематурия и/или протеинурия. Гломерулонефрит. ХБП.

+артралгии, артриты.

+кожные изменения неясной этиологии (в том числе в анамнезе).

+лихорадка

Алгоритм диагностики системного васкулита



Amouei M, Momtazmanesh S, Kavosi H, Davarpanah AH, Shirkhoda A, Radmard AR. Imaging of intestinal vasculitis focusing on MR and CT enterography: a two-way street between radiologic findings and clinical data. Insights Imaging. 2022 Sep 4;13(1):143.

Тактика врача первичного звена

*Врач-терапевт
участковый*

**К какому врачу направить
пациента с подозрением на
системный васкулит?**



Дерматолог



Аллерголог



Ревматолог



Инфекционист



ЛОР



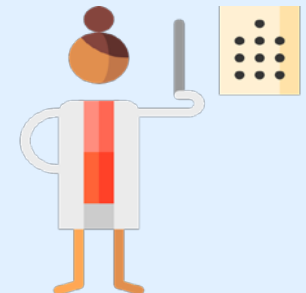
Невролог



Стоматолог



Офтальмолог



Алгоритм диагностики системных васкулитов

I этап. Выявление симптомов, подозрительных в отношении васкулита.

1. Кожные проявления
2. Внекожные проявления

А) Специфические:

- поражение верхних дыхательных путей
- поражение легких
- поражение ЖКТ
- поражение почек
- поражение нервной системы

Б) Неспецифические:

- артралгии
- миалгии
- лихорадка
- потеря веса
- слабость

II этап. Исключение тромбоцитопении, сепсиса, туберкулеза, онкологических и гематологических заболеваний, острых и хронических инфекций, аллергических, паразитарных и профессиональных болезней, реакция на ЛС. Исключение других ревматологических заболеваний (СКВ, ревматоидный артрит, антифосфолипидный синдром).

III этап. Лабораторные и инструментальные методы исследования. Специальные методы исследования: биопсия и визуализация пораженных сосудов.

1. Настороженность в отношении инфекционных заболеваний.

- эпидемиологический анамнез: контакт с инфекционными больными, условия проживания-коммунальная квартира, общежитие, казарма и т. д. выезд за пределы региона и страны, контакт с насекомыми, грызунами, дикими и домашними животными. Вакцинация. Сертификат прививок.

- этапность кожных проявлений, важность фарингоскопии, длительность и тип лихорадки, ответ на терапию. Методы экспресс-диагностики.

Дифференциальный диагноз: корь, краснуха, паротит, менингококковая инфекция, ветряная оспа, туберкулез, ВИЧ, вирусные гепатиты, иерсиниоз, группа кишечных инфекций, клещевой энцефалит, боррелиоз, COVID-19, грипп, инфекционный мононуклеоз, паразитарные инвазии и др.

2. Настороженность в отношении онкологических заболеваний:

- возраст пациента, контакт с канцерогенами, "красные флаги", наследственность, данные скринингов, онкомаркеры.

3. Настороженность в отношении профессиональных и аллергических заболеваний:

-условия труда, контакт с вредными производственными факторами, пыль, контакт с сельскохозяйственными, домашними и дикими животными. IgE, эозинофилия.

4. Лекарственный анамнез.

Лабораторная и инструментальная диагностика при подозрении на системный васкулит в условиях медицинских организаций 1 уровня

Лабораторная диагностика

1. ОАК (снижение Hb, Эритроцитов, НСТ; лейкоцитоз, ускорение СОЭ (>40 мм/ч), эозинофилия $>10\%$ ($>1,0 \cdot 10^9$ /л), тромбоцитоз (тромбоциты $>400 \cdot 10^9$ /л), при геморрагическом синдроме тромбоцитопения (тромбоциты $<150 \cdot 10^9$ /л).
2. В б/х анализе крови: креатинин >125 мкмоль/л (СКФ <60 мл/мин/1,73 м² - СКД-ЕРI), Мочевина $>8,3$ ммоль/л, гипопротеинемия, гипоальбуминемия, СРБ >5 мг/л. КФК >170 ЕД (для мужчин >195 ЕД), ЛДГ >220 ЕД/л (для мужчин >235 ЕД/л).
3. В ОАМ: протеинурия $>0,5$ г в разовой порции мочи, суточный белок мочи >1 г/л, альбуминурия, цилиндрурия, эритроцитурия, макрогематурия.
4. Ревматологические пробы: РФ (>30 ЕД), АЦЦП, АНА, АТ к ДНК (>30 МЕ/мл), АНЦА.
5. Иммунограмма IgA $>4,5$ г/л

Инструментальная диагностика:

1. Рентгенография ОГК, КТ ОГК.
2. ФГДС, аноскопия, ректороманоскопия, колоноскопия.
3. УЗИ гепатобилиарной зоны, почек.
4. Спирография.

Клинические показания для определения АНЦА включают:

- гломерулонефрит, особенно быстро прогрессирующий
- кровохарканье/легочное кровотечение, особенно в сочетании с гломерулонефритом
- кожный васкулит, сопровождающийся системными проявлениями
- множественные очаги поражения легких при рентгенологическом исследовании
- хроническое деструктивное поражение верхних дыхательных путей
- затяжное течение синусита или отита
- подскладочный стеноз гортани/трахеи
- множественный мононеврит или другая периферическая нейропатия
- псевдотумор орбиты

Следует понимать, что АНЦА не являются патогномичным иммунологическим феноменом для АНЦА-ассоциированных системных васкулитов, и в ряде случаев могут быть выявлены у пациентов с другими заболеваниями, включая:

- инфекционный эндокардит и туберкулез,
- воспалительные заболевания кишечника
- при онкологических заболеваниях
- на фоне приема некоторых лекарственных препаратов.

При этом положительный результат анализа на АНЦА в отсутствие клинических проявлений не позволяет диагностировать АНЦА-ассоциированный системный васкулит.

Отрицательный результат анализа у пациентов с характерными клиническими проявлениями и/или морфологическими изменениями не является основанием для исключения диагноза АНЦА-ассоциированного системного васкулита.

Маршрутизация пациентов с подозрением на системный васкулит на территории Курганской области



- I. Первичное выявление симптомов, подозрительных в отношении системного васкулита.
- II. По показаниям консультация врачей-специалистов.
- III. При исключении смежной патологии консультация ревматолога или нефролога (при ведущем поражении почек).
- IV. Наблюдение на терапевтическом/фельдшерском участке пациента с системным васкулитом совместно с врачом-ревматологом, врачами-специалистами.

**При поражении почек и риске прогрессирования ОПП лечение в условиях медицинской организации с возможностью проведения заместительной почечной терапии*

Лечение системных васкулитов

1. Специфическая иммуносупрессивная терапия

Индукционная терапия при поражении жизненно-важных органов:

- **Циклофосфамид+ГКС, Ритуксимаб+ГКС**

Поддержание ремиссии:

- ГКС+программная терапия Циклофосфамидом или Ритуксимабом
- ГКС+Метотрексат или Азатиоприн или Микофенолата Мофетил

Плазмаферез, трансплантация почки, реконструктивные операции на ЛОР-органах.

2. Терапия, направленная на улучшение реологических свойств крови, микроциркуляции, нефро-, кардио-протекцию.

1. **Антиагреганты** (низкие дозы ацетилсалициловой кислоты, дипиридамол)
2. **Антикоагулянты** (гепарин, варфарин, НОАК)
3. **Вазодилататоры.**
4. **Ингибиторы АПФ**

Данные последних исследований:

При эозинофильном гранулематозе с полиангиитом

- **Меполизумаб (Нукала).**

При АНЦА-ассоциированных системных васкулитах

- ингибитор рецептора C5a комплемента **Авакопан.**

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!