СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Системные васкулиты

Определение

Системные васкулиты - группа заболеваний, главной морфологической особенностью которых является воспаление стенки сосудов.

Классификация.

Клиническая картина отдельных заболеваний, входящих в эту группу, формируется в зависимости от типа, калибра, локализации пораженных воспалительным процессом сосудов, наличия или отсутствия гранулемы, вовлеченности в патологический процесс внутренних органов, особенностей нарушений иммунного статуса организма.

Современная клиническая классификация предполагает деление системных васкулитов на две основные группы:

· первичные васкулиты;

· вторичные васкулиты.

Первичные васкулиты являются нозологически самостоятельными заболеваниями. Выделяют две подгруппы первичных васкулитов:

· с образованием гранулем (гранулематоз Вегенера, ангиит Чарга-Стросса, гигантоклеточный височный артериит Хортона, аортоартериит Такаясу);

· без образования гранулем (узелковый полиартериит, микроскопический полиангиит, облитерирующий тромбангиит Винивартера-Бюргера, геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха, эссенциальный криоглобулинемический васкулит).

Первичные васкулиты подразделяются на 4 класса по преимущественному поражению:

· крупных артерий (гигантоклеточный височный артериит Хортона, аортоартериит Такаясу);

· артерий среднего калибра (узелковый полиартериит);

· мелких и средних артерий (гранулематоз Вегенера, ангиит Чарга-Стросса, облитерирующий тромбангиит Винивартера-Бюргера);

· мелких и микроскопических сосудов - артериол, капилляров (микроскопический полиангиит, геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха, эссенциальный криоглобулинемический васкулит).

Вторичные васкулиты не являются самостоятельными заболеваниями, а представляют собой синдром воспаления сосудов разного калибра, сопровождающий:

· острую ревматическую лихорадку и системные заболевания соединительной ткани (ревматоидный артрит, системную красную волчанку, системную склеродермию, дерматомиозит и др),

· инфекционные болезни (ВИЧ-инфекция, вирусные гепатиты, сифилис и др.),

· химические интоксикации (силикоз, бериллиоз, отравление мышьяком),

· токсическое действие некоторых лекарственных препаратов,

· опухолевые процессы.

Этиология.

Этиология большинства первичных васкулитов не уточнена. Возникновение некоторых из них ассоциируется с клинически латентными инфекционными процессами. При узелковом полиартериите находят маркеры вируса гепатита В. Для гранулематозного васкулита Вегенера характерны латентные парвовирусная или стафилококковая инфекции, для аортоартериита Такаясу - микобактериоз. Более чем в половине случаев геморрагического васкулита Шенлейн-Геноха заболеванию предшествует острая респираторная вирусная инфекция.

В этиологии первичных системных васкулитов имеет значение иммунная гиперчувствительность к некоторым лекарственным препаратам - антибактериальным, противовирусным, ингибиторам АПФ, аминазину и др.

Гиперсенсибилизация к гликопротеидам, входящим в состав табака, является причиной запуска патогенетических механизмов облитерирующего тромбангиита Винивартера-Бюргера. У некурящих и бросивших курить эта болезнь встречается редко.

Так как речь идет о первичных васкулитах, все перечисленные выше причины играют лишь "триггерную", т.е. пусковую роль. Базисом формирования первичных васкулитов являются генетические дефекты. Установлены специфичные иммунногенетические маркеры отдельных форм васкулитов. Так, "запуск" гранулематоза Вегенера может иметь место у лиц с HLA типа B7, B8, DR2. Аортоартериит Такаясу возникает у людей с разновидностью HLA DPB1 типа 0901, но не встречается, если HLA DPB1 относится к разновидности 0405.

Патогенез.

Поражение сосудов у больных с системными васкулитами обусловлено следующими механизмами:

· Появлением в крови аутоантител, вызывающих повреждение и иммунное воспаление стенки сосудов:

o антиэндотелиальных аутоантител (прямое повреждение эндотелия);

o антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (АНЦА). Они различаются по реакции с отдельными ферментами цитоплазмы нейтрофилов: ПР-АНЦА - реагируют с протеиназой-3, МПО-АНЦА - реагируют с миелопероксидазой. Известны также перинуклеарные (П-АНЦА) и цитоплазматические (Ц-АНЦА) антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела.

o антифосфолипидных аутоантител (способствуют активации каскада свертывающей системы крови).

· Образованием циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК), способных фиксироваться в стенке сосудов и активировать комплемент, который становится способным разрушать структуры стенки сосудов, вызывать образование фибриновых сгустков в их просвете.

· Секрецией тромбоцитами и эндотелиоцитами медиаторов воспаления - провоспалительных цитокинов: фактора некроза опухоли альфа, интерлейкинов 1 и 6. Они приводят к синтезу интерлейкина 8, активизирующего факторы агрессии нейтрофилов, вызывающих ангиоматоз, формирование воспалительных инфильтратов).

С учетом особенностей патогенеза, первичные васкулиты объединены в следующие группы.

· Обусловленные появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (АНЦА):

o узелковый полиартериит (Ц-АНЦА);

o микроскопический полиангиит (МПО-АНЦА);

o ангиит Чарга-Стросса (МПО-АНЦА и П-АНЦА);

o гранулематоз Вегенера (ПР-АНЦА).

· Обусловленные иммуннокомплексной патологией:

o геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха (специфичны ЦИК, содержащие иммуноглобулин IgA);

o эссенциальный криоглобулинемический васкулит (специфичны ЦИК криоглобулинов);

· Обусловленные появлением аутоантител к эндотелию:

o болезнь Кавасаки - кожно-слизисто-лимфаденопатия.

Выделена группа первичных васкулитов с преимущественным поражением органов дыхания. В нее входят гранулематоз Вегенера, микроскопический полиангиит и ангиит Чарга-Стросса.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

Какой васкулит не является гранулематозным?

1. Гранулематоз Вегенера.

2. Узелковый полиартериит.

. Ангиит Чарга-Стросса.

. Гигантоклеточный височный артериит Хортона.

. Аортоартериит Такаясу.

2 Какой из упомянутых васкулитов является гранулематозным?

1. Узелковый полиартериит.

2. Микроскопический полиангиит.

. Ангиит Чарга-Стросса.

. Геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха.

. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.

3. При каких системных васкулитах не поражаются крупные артерии эластического типа?

1. Гигантоклеточный височный артериит Хортона.

2. Узелковый полиартериит

. Аортоартериит Такаясу.

. Все упомянутые воскулиты сопровождяются поражением крупных артерий.

. Ни один из упомянутых васкулитов не сопровождается поражением крупных артерий.

4. При каких системных васкулитах поражаются артерии только среднего калибра?

1. Гранулематоз Вегенера.

2. Узелковый полиартериит.

. Геморрагический васкулит.

. Гигантоклеточный височный ангиит Хортона.

. При всех упомянутых васкулитах.

5. При каких систмных васкулитах не поражаются мелкие сосуды микроциркуляторного русла?

1. Микроскопический полиангиит.

2. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.

. Геморрагический васкулит Шенлейн-Генха.

. Узелковый полиартериит.

. При всех упомянутых васкулитах не поражаются сосуды микроциркуляторного русла.

6. При каких системных васкулитах этиологическим фактором является инфекция вирусом гепатита В?

1. Узелковый полиартериит.

2. Ангиит Чарга-Стросса.

. Гигантоклеточный височный артериит Хортона.

. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.

. При всех упомянутых васкулитах.

7. Какой системный васкулит обусловлен появлением цитоплазматических антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (Ц-АНЦА)?

1. Микроскопический полиангиит.

2. Гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса.

. Гранулематозный васкулит Вегенера.

. Аортоартериит Такаясу.

. Узелковый полиартериит.

8. Какой системный васкулит обусловлен появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3 (ПР-АНЦА)?

1. Гранулематозный васкулит Вегенера.

2. Аортоартериит Такаясу.

. Узелковый полиартериит.

. Микроскопический полиангиит.

. Гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса.

9. Какой системный васкулит обусловлен появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к миелопероксидазе (МПО-АНЦА)?

1. Гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса.

2. Гранулематозный васкулит Вегенера.

. Узелковый полиартериит.

. Микроскопический полиангиит.

. Аортоартериит Такаясу.

10. Какой системный васкулит связан с появлением антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к миелопероксидазе и перинуклеарных аутоантител (МПО-АНЦА + П-АНЦА)?

1. Аортоартериит Такаясу.

2. Гранулематозный эозинофильный ангиит Чарга-Стросса.

. Узелковый полиартериит.

. Микроскопический полиангиит.

. Гранулематозный васкулит Вегенера.

11. Патогенез каких системных васкулитов не связан с иммуннокомплексной патологией?

1. Геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха.

2. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит.

. Микроскопический полиангиит.

. При всех упомянутых васкулитах иммунные комплексы играют ведущую патогенетическую роль.

. Иммунные комплексы не играют существенной роли в патогенезе упомянутых васкулитов.

12. Какие системные васкулиты сопровождаются поражением легких?

1. Гранулематоз Вегенера.

2. Микроскопический полиангиит.

. Ангиит Чарга-Стросса.

. При всех упомянутых васкулитах поражаются легкие.

. При упомянутых васкулитах легкие поражаются крайне редко.

УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ

Определение.

Узелковый полиартериит (УП) - системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем.

Прекратил существование как нозологическая единица (не включен в МКБ-10) «узелковый периартериит» (болезнь Куссмауля-Майера). Из него выделены три самостоятельных первичных системных васкулита - узелковый полиартериит, микроскопический полиангиит и ангиит Чарга-Стросса.

МКБ 10: М30.0 - Узелковый полиартериит.

Этиология.

 Хроническая инфекция вирусом гепатита В является одной из наиболее вероятных причин возникновения УП. Заболевание могу провоцировать герпевирусы (вирус простого герпеса, цитомегаловирус).

Патогенез.

 В стенку артерий мышечного типа проникают ассоциированные с комплементом иммунные комплексы, содержащие иммуноглобулин IgM и антиген вируса гепатита В - HBsAg. В местах фиксации иммунных комплексов возникает инфильтрат. Появление аномальных цитоплазматических антинейтрофильных цитоплазматических антител (Ц-АНЦА) вызывает интенсивный распад нейтрофилов. Выход из разрушенных нейтрофилов агрессивных веществ (протеазы, перекись водорода и др.) приводит к тяжелым дегенеративным изменениям сосудистой стенки. Разрушение внутренней эластической мембраны является причиной возникновения аневризм пораженных артерий - классического признака УП. В сосудах образуются тромбы, что ведет к ишемии, инфарктам внутренних органов.

Клиническая картина.

Для УП характерны прогрессирующая потеря массы тела, "беспричинная" длительная лихорадка, жалобы на выраженную слабость, интенсивные боли в мышцах (чаще ног), мигрирующие боли в крупных суставах.

Кожные покровы больных характерного мраморного вида. Возможно появление эритематозных, папулезных, уртикарных сыпей, геморрагий, некрозов с последующим изъязвлением, образованием тканевых дефектов, пигментных пятен.

Пальпаторно в коже и в подкожной клетчатке предплечий, бедер, голеней по ходу сосудистых стволов (обычно вблизи их разветвлений) пальпируются болезненные уплотнения - узелки. Это аневризматические расширения артерий.

Мышцы атрофичные, болезненные при пальпации. Поражение артерий конечностей приводит к ишемии, гангрене, необходимости ампутации пальцев.

Васкулит весьма часто вызывает аневризматическое расширение, стеноз средних и мелких почечных артерий, что проявляется реноваскулярной артериальной гипертензией, повышением уровня мочевины и креатинина в крови в сочетании с умеренной протеинурией, микрогематурией.

В связи с воспалением стенки сосудов спинного и головного мозга возможны ишемические изменения его функции, проявляющиеся симметричные и асимметричные нарушения чувствительности, парезы, эпилептические припадки.

При поражении тестикулярных артерий, у больных возникают мучительные боли в яичках.

Васкулит артерий, питающих эндокринные железы, проявляются нарушениями функции щитовидной железы, надпочечников.

Воспаление брыжеечных сосудов, ветвей чревной артерии вызывает ишемию органов брюшной полости, проявляющуюся разнообразными болевыми ощущениями, диспепсическими расстройствами. Состояние больных существенно утяжеляется при возникновении симптоматических сосудистых гастродуоденальных язв, желудочно-кишечных кровотечений, гангрены кишечника.

Стенозирующий артериит коронарных сосудов влечет за собой хроническую ишемию миокарда, кардиосклероз. Быстро прогрессирующий коронарит может вызвать острый инфаркт миокарда.

Клиническую картину заболевания могут определять и другие, самые разнообразные симптомы поражения внутренних органов и тканевых структур, вызванные некротизирующим васкулитом питающих их артерий.

Диагностика.

При лабораторном исследовании у больных УП выявляются неспецифические признаки: умеренная нормохромная анемия, увеличенная СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, умеренный тромбоцитоз.

Биохимический анализ крови - умеренная гипергаммаглобулинемия, повышение уровня серомукоида, гаптоглобинов, фибрина.

При иммунологическом исследовании крови выявляются маркеры вирусного гепатита В, цитоплазматические антинейтрофильные цитоплазматические антитела (Ц-АНЦА).

При рентгенангиографическом, ультразвуковом и ЯМР-томографическом исследованиях выявляются аневризмы, сужения или окклюзии артерий среднего калибра.

В гистологических препаратах кожно-мышечного лоскута находят гранулоцитарную и/или мононуклеарную инфильтрацию стенки артерий мышечного типа, но не артериол, венул, капилляров.

Диагностические критерии узелкового полиартериита Американской ревматологической ассоциации.

Диагноз УП считается достоверным, если обнаруживаются 4 из 10 перечисленных ниже критериев.

1. Уменьшение массы тела более чем на 4 кг, не связанное с другими причинами.

2. Сетчатое ливедо (Livedo reticularis) на кожных покровах.

. У мужчин боли в яичках, не связанные с инфекционным, травматическим поражением, другими причинами.

. Слабость, болезненность (миалгии) в мышцах нижних конечностей.

. Полиневропатия, мононеврит или сочетание мононевритов.

. Диастолическое артериальное давление выше 90 мм рт.ст.

. Азотемия: мочевина крови выше 66 ммоль/л и/или креатин выше 132,5 мкмоль/л, что не связано с дегидратацией или обструкцией мочевыводящих путей.

. Присутствие маркеров вируса гепатита В в крови.

. Выявление при артериографии аневризм или окклюзии висцеральных артерий не связанных с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями.

10. Выявление при гистологическом исследовании артерий мелкого и среднего калибра гранулоцитарной и мононуклеарной инфильтрации стенок артерий.

Дифференциальный диагноз.

Типичным для УП является присутствие в крови Ц-АНЦА и поражение мышечных артерий среднего калибра с преимущественно гранулоцитарной (обострение) и/или мононуклеарной инфильтрацией их стенки, формирование аневризм сосудов. Для УП не характерен гломерулонефрит. Почечная недостаточность если и возникает, то вследствие поражения ветвлений почечных артерий среднего калибра, но не капилляров и клубочков.

 Необходимо проводить дифференциальный диагноз УП с микроскопическим полиангиитом и ангиитом Чарга -Стросса.

Микроскопический полиангиит - некротизирующий системный васкулит, при котором в отличие от УП воспалительный процесс локализуется в мелких, "микроскопических" сосудах - артериолах, капиллярах, венулах. Поражаются в первую очередь сосуды легких и почек. Отличительный признак этого заболевания - некротизирующий гломерулонефрит, чего не бывает при УП. Микроскопический полиангиит встречается гораздо чаще, чем узелковый полиартериит.

Ангиит Чарга-Стросса - гранулематозный васкулит мелких артерий с гиперэозинофильной бронхиальной астмой. Кроме бронхиальной астмы и эозинофилии для этой болезни характерны летучие инфильтраты в легких, изменения в придаточных пазухах носа, нейропатия, аллергия. В отличие от УП специфическим признаком васкулита Чарга-Стросса является присутствие в крови МПО-АНЦА (миелопероксидазных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител), а также наличие эозинофильных периваскулярных инфильтратов, некротизирующихся эозинофильных гранулем в гистологических препаратах.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Общий анализ мочи.

· Биохимический анализ крови: фибрин, серомукоид, гаптоглобины, общий белок и белковые фракции, мочевина, креатинин, АСТ, АЛТ.

· Иммунологический анализ: маркеры вируса гепатита В, присутствие цитоплазматических антинейтрофильных цитоплазматических антител (Ц-АНЦА).

· Селективная ангиография.

· Ультразвуковое (двумерное и доплеровским методом) исследование сосудов, в том числе непарных висцеральных артерий брюшной полости, почечных артерий.

· Гистологическое исследование кожно-мышечного лоскута.

Лечение.

Для быстрой и эффективной индукции ремиссии проводят пульс-терапию высокими дозами метилпреднизолона - по 1000 мг в день в течение 3 дней с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана.

Вместо пульс-терапии индукцию ремиссии можно достичь назначением преднизолона в дозе 1 мг/кг в день - 1 месяц. Затем в течение 2-3 месяцев дозу постепенно уменьшают на 2,5 мг каждые 10 дней, пока не достигается половинная доза по отношению к исходной. Эту дозу преднизолона продолжают давать еще 1 месяц. Затем дозировку снова начинают медленно снижать до минимальной, при которой сохраняется поддержка ремиссии.

Для увеличения эффективности терапии вместе с преднизолоном с самого начала лечения следует назначать прием циклофосфамида - 2 мг/кг в течение 1 года.

Действенность терапии преднизолоном и цитостатиками возрастает при включении в схему лечения иммуноглобулина G. Препарат вводится внутривенно по 1000 мг в день в течение 3 дней. Возможно повторение до 6 таких циклов. Особенно в тех случаях, когда есть необходимость отказаться от цитостатиков - беременность, лейкопения, бактериальные и вирусные инфекции. Цитостатики также противопоказаны при наличии признаков репликации вирусов гепатита В и С (выявление HBEAg, HBV-ДНК, HCV-РНК).

Хорошим лечебным эффектом обладает плазмоферез.

Наличие инфекции HBV и HCV является показанием для сочетанного лечения глюкокортикоидами и противовирусными препаратами (человеческим лейкоцитарным интерфероном, лейкинфероном, рекомбинантным интерфероном - интроном и др.).

Для профилактики тромбозов применяют антиагреганты (аспирин, дипиридамол, клопидогрель), низкомолекулярный гепарин. При повышении артериального давления назначают блокаторы кальциевых каналов, селективные бета-адреноблокаторы, мочегонные препараты. Ингибиторы АПФ при реноваскулярной форме артериальной гипертензии противопоказаны.

Прогноз.

Летальность при УП без лечения достигает 85% в течение 5 лет. Адекватное лечение позволяет продлить жизнь на 2-3 года.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какая формулировка соответствует определению узелкового полиартериита?

1. Эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой.

2. Системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, венулы, в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом.

. Системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем.

. Системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии.

5. Аллергическое иммуннокомплексное заболевание, с асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов.

2. Какие этиологические факторы способствуют возникновению узелкового полиартериита?

1. Инфекция вирусом гепатита В.

2. Инфекция герпевирусом 1-го или 2-го типов (вирусы простого герпеса).

. Инфекция герпевирусом 5-го типа (цитомегаловирус).

. Все упомянутые факторы имеют этиологическое значение при данном заболевании.

. Ни один из упомянутых факторов не имеет этиологического значения при данном заболевании.

3. Какие механизмы патогенеза не типичны для узелкового полиартериита?

1. Фиксация в стенке артерий мышечного типа ассоциированных с активным комплементом иммунных комплексов IgM и HBsAg с формированием в этих местах инфильтратов.

2. Появление аномальных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (АНЦА) вызывает интенсивный распад нейтрофилов.

. Некрозы стенки мелких и средних сосудов, формирование периваскулярных полиморфноклеточных гранулем.

. Разрушение внутренней эластической мембраны артерий с последующим аневризматическим расширением сосудов.

. В сосудах образуются тромбы, что ведет к ишемии, некрозам во внутренних органах.

4. Какие жалобы не типичны для узелкового полиартериита?

1. Выраженная слабость, прогрессирующая потеря массы тела.

2. «Беспричинная» длительная лихорадка.

. Зуд кожных покровов.

. Интенсивные боли в мышцах ног.

. Мигрирующие боли в крупных суставах.

5. Какие объективные проявления типичны для узелкового полиартериита?

1. Кожные покровы «мраморного» вида с эритематозными, папулезными, уртикарными высыпаниями.

2. Некрозы кожи с изъязвлениями, образованием тканевых дефектов, пигментных пятен.

. Появление расположенных по ходу сосудистых стволов болезненных, пульсирующих узелков.

. Гангрена пальцев стопы с необходимостью их ампутации.

. Все упомянутые признаки типичны для данного заболевания.

6. Какая причина поражения почек у больных с узелковыми полиартериитом?

1. Диффузный иммуннокомплексный гломерулонефрит.

2. Некротизирующий васкулит мелких артерий в сочетании фокально-сегментарным гломерулонефритом.

. Стенозирование почечных артерий.

. Все упомянутое не типично для поражения почек при данном заболевании.

. Всё упомянутое типично для поражения почек при данном заболевании.

7. Какие поражения не типичны для узелкового полиартериита?

1. Воспаление сосудов головного и спинного мозга с нарушениями чувствительности, парезами, эпилепсией.

2. Воспаление и стеноз тестикулярных артерий с мучительными болям в яичках.

. Васкулит артерий, питающих эндокринные железы, с нарушениями функции щитовидной железы, надпочечников.

. Воспаление капилляров и клубочков в почках, гломерулонефрит.

. Все упомянутые поражения типичны для данного заболевания.

8. Какие поражения не типичны для узелкового полиартериита?

1. Стенозирующий артериит коронарных артерий с ишемией миокарда вплоть до инфаркта.

2. Артериит средних артерий в системе чревного ствола с диспепсическими расстройствами, гастродуоденальными язвами, кровотечениями.

. Артериит брыжеечных артерий среднего калибра с кровотечениями, гангреной кишечника.

. Все упомянутые поражения типичны для данного заболевания.

. Ни одно из упомянутых поражений не типично для данного заболевания.

9. Какой из вариантов общего анализа крови типичен для узелкового полиартериита?

1. Гипохромная анемия, увеличенная СОЭ, нормальный уровень лейкоцитов, тромбоцитов.

2. Нормальный уровень содержания эритроцитов, гемоглобина, тромбоцитов, увеличенная СОЭ.

. Умеренная нормохромная анемия, увеличенная СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз со сдвигом влево, умеренный тромбоцитоз.

. Все варианты типичны для данного заболевания.

. Ни один из вариантов не типичен для данного заболевания.

10. Какой из вариантов биохимического анализа типичен для узелкового полиартериита?

1. Гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень билирубина, серомукоида, гаптоглобинов.

2. Умеренная гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень серомукоида, гаптоглобинов, фибрина.

. Нормальный уровень белка, повышенное содержание мочевой кислоты, серомукоида, гаптоглобинов.

. Все варианты типичны для данного заболевания.

. Ни один из упомянутых вариантов не типичен для данного заболевания.

11. Какие результаты иммунологического исследования типичны для узелкового полиартрита?

1. Положительный тест на ревматоидный фактор, снижение уровня комплемента, выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

2. Присутствие миелопероксидазных (МПО-АНЦА) и перинуклеарных (П-АНЦА) антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител.

. Маркеры инфекции вирусом гепатита В, положительный тест на цитоплазматические антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела (Ц-АНЦА).

. Выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе (МПО-АНЦА).

. Высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов, высокое содержание IgA, низкий уровень комплемента в плазме крови.

12. Какие рентгенангиографические, ультразвуковые находки типичны для узелкового полиартерита?

1. Сужения, тромбозы, окклюзии височных артерий.

2. Сужения, тромбозы легочной артерии и ее ветвей.

. Аневризмы, сужения, окклюзии артерий среднего калибра.

. Неравномерный просвет дуги аорты, сужение, окклюзия ее ветвей: плечеголовного ствола, левых общей сонной и подключичной артерий.

. Все находки типичны для данного заболевания.

13. Какие гистологические находки в препаратах кожно-мышечного лоскута типичны для узелкового полиартериита?

1. Воспаление в стенке средних и мелких сосудов, гранулемы в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах.

2. Васкулит с периваскулярной эозинофильной инфильтрацией, некротизирующаяся эозинофильная гранулема.

3. Гранулоцитарная и/или мононуклеарная инфильтрация стенки артерий среднего калибра мышечного типа.

. Все упомянутые варианты типичны для данного заболевания.

5. Ни один из упомянутых вариантов не типичен для данного заболевания.

14. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от микроскопического полиангиита?

1. В крови присутствуют антинейтрофильные цитоплазматические антитела.

2. В гистологических препаратах отсутствуют признаки гранулематоза.

. Отсутствует поражение почечных капилляров и гломерулонефрит.

. Все упомянутые критерии можно использовать для дифференциальной диагностики.

. Ни один из упомянутых критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики.

васкулит полиангиит гранулематоз ангиит

15. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от микроскопического полиангиита?

1. Выявление аневризматических расширений артерий среднего калибра.

2. Отсутствие антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

. В гистологических препаратах кожно-мышечного лоскута отсутствуют признаки гранулематоза.

. Все упомянутые критерии можно использовать для дифференциальной диагностики между указанными заболеваниями.

. Ни один из упомянутых критериев нельзя использовать для дифференциальной диагностики между указанными заболеваниями.

16. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от ангиита Чарга-Стросса?

1. В гистологических препаратах кожно-мышечного лоскута отсутствуют признаки эозинофильной периваскулярной инфильтрации, некротизирующейся эозинофильной гранулемы.

2. Отсутствует бронхиальная астма.

. Выявляются аневризматические расширения артерий среднего калибра.

. Все приведенные критерии позволяют дифференцировать указанные заболевания в пользу узелкового полиартериита.

. Ни один из приведенных критериев нельзя использовать в дифференциальной диагностике указанных заболеваний.

17. Какие критерии позволяют отличить узелковый полиартериит от ангиита Чарга-Стросса?

1. Аллергия.

2. Изменения в придаточных пазухах носа.

. Летучие инфильтраты в легких, ассоциированные с гиперэозинофилией.

. Все упомянутые критерии свидетельствуют в пользу узелкового полиартериита.

. Ни один из упомянутых критериев не свидетельствует в пользу узелкового полиартериита.

18. Какой вариант является специфичным для узелкового полиартериита?

1. Воспаление стенки средних и мелких сосудов, гранулемы в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах, присутствие антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

2. Негранулематозное поражение артерий среднего калибра с образованием аневризм, присутствие цитоплазматических антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (Ц-АНЦА).

. Эозинофильное гранулематозное некротизирующее воспаление, поражающее сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающееся с бронхиальной астмой, присутствием патологических антинейтрофильных цитоплазматические аутоантител к миелопероксидазе (МПО-АНЦА) и перинуклеарных аутоантител (П-АНЦА).

. Все варианты возможны при узелковом полиартериите.

. Ни один из упомянутых вариантов не типичен для узелкового полиартериита.

19. Что можно исключить из плана обследования больного узелковым полиартериитом без ущерба для качества диагностики?

1. Иммунологический анализ для выявления маркеров вируса гепатита В, цитоплазматических антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (Ц-АНЦА).

2. Селективная ангиография.

. Ультразвуковое исследование сосудов.

. Гистологическое исследование кожно-мышечного лоскута.

5. Биопсия почки.

20. Какие методы используются для лечения больных узелковым полиартериитом?

1. Пульс-терапия высокими дозами метилпреднизолона - по 1000 мг в день в течение 3 дней с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана.

2. Преднизолон в дозе 1 мг/кг в день в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии.

. Преднизолон в дозе 1 мг/кг/день вместе с циклофосфаном 2 мг/кг/день в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии.

. Иммуноглобулин G (сандоглобулин) по 1 г в день в течение 3 дней.

. Все указанные методы.

21. Какой метод используются для быстрой индукции ремиссии у больных узелковым полиартериитом?

1. Пульс-терапия высокими дозами метилпреднизолона - по 1000 мг в день в течение 3 дней с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана.

2. Преднизолон в дозе 1 мг/кг в день в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии.

. Преднизолон в дозе 1 мг/кг/день вместе с циклофосфаном 2 мг/кг/день в течение месяца, затем дозу постепенно снижают до уровня, обеспечивающего поддержку ремиссии.

. Имуноглобулин G (сандоглобулин) по 1 г в день в течение 3 дней.

. Все указанные методы.

22. Какие методы и препараты используются для лечения больных узелковым полиартериитом?

1. Плазмоферез.

2. Противовирусные препараты: человеческий лейкоцитарный интерферон, лейкинферон, рекомбинантный интерферон (интрон).

. Антиагреганты (аспирин, дипиридамол, клопидогрель), низкомолекулярный гепарин.

. Все указанные методы используются для лечения узелкового полиартериита.

. Указанные методы не используются для лечения узелкового полиартериита.

23. Какие группы препаратов не показаны для лечения артериальной гипертензии у больных узелковым полиартериитом?

1. Блокаторы кальциевых каналов.

2. Ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента.

. Бета-адреноблокаторы.

. Мочегонные.

. Препараты раувольфии.

ГРАНУЛЕМАТОЗ ВЕГЕНЕРА

Определение.

Гранулематоз Вегенера (ГВ) - системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, венулы, в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом.

МКБ 10: М31.3 - Гранулематоз Вегенера.

Этиология.

Вероятность возникновения ГВ имеет место у лиц с HLA типа B7, B8, DR2. Пусковым фактором заболевания могут быть латентные парвовирусная или стафилококковая инфекции верхних дыхательных путей.

Патогенез.

 Антигены латентной вирусной или бактериальной инфекции, фиксированные в тканевых структурах дыхательных путей, запускают патологические механизмы формирования антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител.

У больных появляются ПР-АНЦА - антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела к протеиназе-3 (миелобластин, белок 7 азурофильных гранул, сериновая протеаза нейтрофилов; ответственный ген PRTN3). Доминантный дефект гена PRTN3, ответственного за синтез протеиназы-3, вызывает врожденную форму ГВ, при которой больные дети умирают в течение первых лет жизни.

Протеиназа-3 присутствует не только в нейтрофилах, но и в эндотелиальных клетках, некоторых других клеточных структурах. Происходят перекрестные реакции иммуннокомплексного воспаления с разрушением нейтрофилов и выходом из них агрессивных субстанций (протеазы, перекись водорода и др.), активацией комплемента. Возникают некрозы стенки мелких и средних сосудов, формируются периваскулярные полиморфноклеточные гранулемы.

В первую очередь возникают язвенно-некротические изменения дыхательных путей, инфильтративно-деструктивные процессы в легких, некротизирующий васкулит почек в сочетании с фокально-сегментарным гломерулонефритом.

Клиническая картина.

Типичны жалобы на общую слабость, похудение, лихорадку, боли в мышцах, суставах. Большинство больных предъявляют жалобы на постоянный насморк, боли в носу, во рту, в горле. Их беспокоит гнойно-геморрагическое отделяемое из носа, рта, носоглотки, боли в ушах, кашель, нередко с кровохарканьем.

При объективном исследовании выявляются язвенно-некротические поражения слизистой рта, носоглотки, носа, иногда перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа.

Возможны поражения кожи в виде геморрагической сыпи, язвенно-некротических очагов.

Часто возникает офтальмопатия в виде эписклерита, орбитальной гранулемы, вызывающей экзофатальм, ишемию зрительного нерва с тяжелыми нарушениями зрения вплоть до слепоты.

Объективно выявляются симптомы плеврита, легочной инфильтрации, полостей в легких.

Типичный для ГВ некротизирующий васкулит с фокально-сегментарным поражением почечных клубочков проявляется объективной, инструментальной и лабораторной симптоматикой гломерулонефрита. Он нередко принимает быстро прогрессирующее течение, приводя к декомпенсированной почечной недостаточности, которая часто является непосредственной причиной смерти больного.

Поражение нервной системы сопровождается симптоматикой асимметричной полинейропатии.

В клиническом течении ГВ выделяются 4 стадии:

· Риногенная стадия. Характеризуется гранулематозным гнойно-некротическим или язвенно-некротическим риносинуситом, назофарингитом, ларингитом, деструктивными изменениями перегородки носа, глазницы, среднего уха.

· Легочная стадия. Характеризуется распространением васкулита и гранулематозных поражений на легкие. Появляются симптомы плеврита, легочной инфильтрации. Обнаруживаются полости в легких.

· Генерализованная стадия. Вместе с дыхательными путями поражаются сердце, органы пищеварения, почки, мочевыводящий тракт, другие органы.

· Терминальная стадия. Соответствует периоду возникновения декомпенсированной почечной, легочной, сердечной недостаточности.

Диагностика.

Лабораторные исследования демонстрируют неспецифические сдвиги: умеренную нормохромную анемию, увеличение СОЭ, тромбоцитоз, нейтрофильный лейкоцитоз.

При биохимическом исследовании выявляются гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень серомукоида, гаптоглобинов, фибрина. При поражении почек нарастает уровень мочевины, креатинина.

В большинстве случаев тест на ревматоидный фактор положительный.

Содержание комплемента в крови снижено.

Специфичным для ГВ является иммунологический тест на присутствие в крови антинейтрофильных цитоплазматических аутоантилел к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

В анализах мочи микрогематурия, протеинурия, цилиндрурия.

На рентгенограммах черепа и грудной клетки деструктивные поражения перегородки носа, придаточных пазух, инфильтраты в легких, нередко с полостями распада, экссудативный плеврит.

Гистологическое исследование биоптатов слизистой носа выявляет характерные для ГВ признаки воспаления в стенке средних и мелких сосудов, гранулемы в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах.

Биопсия почек дает морфологические доказательства некротизирующего васкулита мелких артерий, фокально-сегментарного гломерулонефрита.

Существует 5 критериев для предположения диагноза ГВ.

· Патологические изменения в легких, выявляемые при рентгенографии грудной клетки (инфильтраты в легких, полости).

· Язвы в полости рта и/или выделения из носа.

· Патологические изменения осадка мочи.

· Гранулематозное воспаление, определяемое при гистологическом исследовании.

· Кровохарканье

Запомнить эти критерии можно используя англоязычное мнемоническое сокращение ROUGH (грубый):= Chest Radiograph (изменения на рентгенограммах грудной клетки).

О = Oral ulcers (язвы полости рта).

U = Urinary sediment (осадок мочи).= Granulomas (гранулемы).

Н = Hemoptysis (кровохарканье).

 Диагностические критерии гранулематоза Вегенера Американской ассоциации ревматологов пересмотра 1990 г.

 Для достоверного диагноза гранулематоза Вегенера необходимо наличие двух и более из перечисленных ниже критериев:

1. Воспалительные изменения слизистой оболочки полости рта и носа, язвы на слизистой в полости рта, кровянистые или гнойные выделения из носа.

2. Изменения рентгенологической картины легких: инфильтраты, узелки, полости.

. Патологические изменения мочевого осадка: гематурия (более пяти эритроцитов в поле зрения).

. Биопсия: гранулематозное воспаление стенки артерий с вовлечением периваскулярных пространств.

Дифференциальный диагноз.

 В первую очередь исключают бактериальный или микозный отит, синусит, злокачественные новообразования респираторного тракта. С этой целью выполняют рентгеновскую и/или ЯМР-томографию легких, гистологическое исследование биоптатов пораженных структур, посевы проб на селективные среды.

При кровохаркании исключают синдром Гудпасчера (легочно-почечный синдром), специфическим признаком которого являются аутоантитела к базальной мембране почечных клубочков.

При узелковом полиартериите в отличие от ГВ не обнаруживаются гранулемы, отсутствует поражением микроскопических сосудов и венул, выявляются аневризмы артерий среднего калибра, не возникают гломерулонефрит, деструктивные процессы в респираторной системе, отсутствуют ПР-АНЦА.

Микроскопический полиангиит отличается от ГВ отсутствием ПР-АНЦА и гранулематозных изменений в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах.

В противоположность ГВ при гранулематозном ангиите Чарга-Стросса поражение легких сопровождается приступами удушья, в крови гиперэозинофилия, в периваскулярных пространствах определяется эозинофильная инфильтрация, обнаруживаются некротизирующиеся эозинофильные кранулемы, не регистрируются ПР-АНЦА.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Общий анализ мочи.

· Биохимический анализ крови: общий белок и фракции, фибрин, серомукоид, гаптоглобины, мочевина, креатинин, калий.

· Определение содержания комплемента в крови.

· Тест на ревматоидный фактор.

· Рентгенография придаточных пазух носа.

· Рентгенография легких.

· Биопсия слизистой носа.

· Биопсия почки.

Лечение.

 При быстром прогрессировании, тяжелом течении ГВ применяют пульс-терапию глюкокортикоидами и цитостатиками. Вводят метилпреднизолон по 1000 мг/сутки 3 дня подряд. Во второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана. Пульс-терапию повторяют с интервалом в 1 месяц.

Основным препаратом базисной терапии ГВ является циклофосфан. Вначале в течение 2-7 дней его вводят внутривенно в дозе 5-10мг/кг/день. Далее в течение 2-3 недель дают внутрь по 1-2 мг/кг/день. Затем обеспечивают длительный пероральный прием поддерживающей дозы 25-50 мг в день. Продолжительность лечения не менее 1 года.

На начальных этапах лечения вместе с циклофосфаном назначается преднизолон по 20-30 мг/сутки, а при поражении кожи и миокарда до 40 мг/сутки. При плохой переносимости циклофосфана его можно заменить на метотрексат (1 таблетка 2,5 мг 1 раз в день - 17,5 мг в неделю).

Проводят сеансы плазмофереза, гемосорбции, которые особенно показаны в случаях быстропрогрессирующего течения заболевания, при непереносимости цитостатических препаратов.

При возникновении почечной недостаточности показаны сеансы гемодиализа.

При поражении носа и придаточных пазух, уха, глаз бывает необходимым хирургическое лечение в отоларингологическом или офтальмологическом отделениях.

Прогноз.

 При нераспознанном и нелеченном ГВ больные живут от 5 месяцев до 2 лет. Адекватное, своевременно начатое лечение обеспечивает не менее 5 лет жизни с момента первых клинических проявлений болезни.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

. Какая формулировка соответствует определению гранулематоза Вегенера?

1. Эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой.

2. Системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, венулы, в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом.

. Системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии.

4. Аллергическое иммуннокомплексное заболевание, сопровождающееся асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов.

. Системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла - артериол, капилляров, венул.

. Какие факторы могут играть этиологическую роль при гранулематозе Вегенера?

1. Инфекция вирусом гепатита В и/или С.

2. Парвовирусная и/или стафилококковая инфекции.

. Туберкулезная инфекция.

. Все упомянутые факторы являются этиологическими при данном заболевании.

. Ни один из упомянутых факторов не играет этиологической роли при данном заболевании.

. Какие патогенетические механизмы присущи гранулематозу Вегенера?

1. Появление перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (П-АНЦА).

2. Появление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

. Появление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе (МПО-АНЦА).

. Все упомянутые механизмы имеют патогенетическое значение при данном заболевании.

. Ни один из упомянутых механизмов не играет патогенетической роли при данном заболевании.

. Какие патогенетические механизмы присущи гранулематозу Вегенера?

1. Разрушение нейтрофилов с выходом из цитоплазмы агрессивных субстанций (протеазы, перекись водорода и др.)

2. Активация комплемента.

. Некрозы стенки мелких и средних сосудов.

. Формирование периваскулярных полиморфноклеточных гранулем.

. Все упомянутые механизмы участвуют в патогенезе данного заболевания.

5. Какие поражения характерны для гранулематоза Вегенера?

1. Язвенно-некротические изменения дыхательных путей.

2. Инфильтративно-деструктивные процессы в легких.

. Фокально-сегментарный гломерулонефрит.

. Ни одно из упомянутых поражений не характерно для данного заболевания.

. Все упомянутые поражения типичны для гранулематоза Вегенера.

6. Какая из приведенных ниже стадий не относится к клиническому течению гранулематоза Вегенера?

1. Риногенная стадия.

2. Легочная стадия.

. Почечная стадия.

. Генерализованная стадия.

. Терминальная стадия.

7. Какие жалобы не характерны для гранулематоза Вегенера?

1. Жалобы на общую слабость, лихорадку, миалгии, артралгии, потерю массы тела.

2. Жалобы на постоянный насморк, боли в носу, во рту, в горле, в ушах.

. Жалобы на гнойно-геморрагическое отделяемое из носа, рта, носоглотки.

. Жалобы на зуд кожных покровов.

. Жалобы на кашель с кровохарканьем.

8. Какие объективные симптомы не характерны для гранулематоза Вегенера?

1. Поражения кожи в виде геморрагической сыпи, язвенно-некротических очагов.

2. Язвенно-некротические поражения носа, перфорация носовой перегородки, седловидная деформация носа.

. Лимфаденопатия с увеличением околоушных, подчелюстных, затылочных лимфоузлов.

. Асимметричная полинейропатия.

. Офтальмопатия в виде эписклерита, орбитальной гранулемы с экзофтальмом, ишемией зрительного нерва, нарушениями зрения.

9. Симптомы какой патологии нельзя обнаружить у больных гранулематозом Вегенера?

1. Бронхиальная астма.

2. Плеврит.

. Инфильтраты в легких.

. Полости распада в легких.

. Гломерулонефрит.

10. Какие поражения почек типичны для гранулематоза Вегенера?

1. Очаговый гломерулонефрит с легким течением, не приводящим к формированию декомпенсированной почечной недостаточности.

2. Пиелонефрит.

3. Фокально-сегментарный гломерулонефрит, способный быстро прогрессировать с исходом в декомпенсированную почечную недостаточность.

. Ишемия почек с вторичной артериальной гипертензией, почечной недостаточностью, обусловленная стенозирующим васкулитом крупных почечных артерий.

5. Амилоидоз почек с нефротическим синдромом.

. Какой вариант общего анализа крови типичен для гранулематоза Вегенера?

1. Умеренная нормохромная анемия, увеличенная СОЭ, лейкоцитоз, гиперэозинофилия.

2. Умеренная гипохромная анемия, увеличенная СОЭ, тромбоцитопения, лейкопения.

. Умеренная нормохромная анемия, увеличенная СОЭ, тромбоцитоз, нейтрофильный лейкоцитоз.

. Все представленные варианты типичны для данного заболевания.

. Ни один из представленных вариантов не типичен для данного заболевания.

12. Какой вариант биохимического исследования крови типичен для гранулематоза Вегенера?

1. Гипопротеинемия, высокий уровень билирубина, пониженный уровень холестерина.

2. Гиперурикемия, повышенный уровень серомукоида, гаптоглобинов, фибрина.

. Гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень серомукоида, гаптоглобинов, фибрина, в терминальный период высокий уровень креатинина и мочевины.

. Все представленные варианты типичны для данного заболевания.

. Ни один из представленных вариантов не типичен для данного заболевания.

13. Какой вариант иммунологического исследования крови типичен для гранулематоза Вегенера?

1. Положительный тест на ревматоидный фактор, снижение уровня комплемента, выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к миелопероксидазе (МПО-АНЦА).

2. Положительный тест на ревматоидный фактор, снижение уровня комплемента, выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

. Высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов, положительный тест на ревматоидный фактор, выявление перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (П-АНЦА).

. Все представленные варианты типичны для данного заболевания.

. Ни один из представленных вариантов не типичен для данного заболевания.

14. Какой вариант результатов рентгенографического исследования соответствует гранулематозу Вегенера?

1. Деструктивные изменения перегородки носа, придаточных пазух.

2. Инфильтраты в легких.

. Полости распада в легких.

. Плеврит.

. Все представленные варианты типичны для данного заболевания.

15. Какие морфологические находки в биоптатах не типичны для гранулематоза Вегенера?

1. Некротизирующее воспаление средних и мелких сосудов.

2. Гранулемы в периваскулярных и экстраваскулярных пространствах.

. Фокально-сегментарный гломерулонефрит.

. Эозинофильная некротизирующаяся гранулема.

. Все упомянутые морфологические находки типичны для данного заболевания.

16. Какие из приведенных ниже критериев не подтверждают диагноз гранулематоза Вегенера?

1. Патологические изменения, выявляемые при рентгенографии грудной клетки (инфильтраты в легких, полости), кровохарканье.

2. Язвы в полости рта и/или выделения из носа.

. Патологические изменения осадка мочи.

. Гранулематозное воспаление, определяемое при гистологическом исследовании.

. Все упомянутые критерии подтверждают диагноз данного заболевания.

17. Критерии какого заболевания составляют мнемоническое сокращение ROUGH (грубый):= Chest Radiograph (изменения на рентгенограммах грудной клетки);

О = Oral ulcers (язвы полости рта);

U = Urinary sediment (осадок мочи);= Granulomas (гранулемы);

Н = Hemoptysis (кровохарканье)?

1. Микроскопического полиангиита.

2. Ангиита Чарга-Стросса.

. Гранулематоза Вегенера.

. Узелкового полиартериита.

. Синдрома Гудпасчера.

. Что из приведенного ниже не типично для гранулематоза Вегенера, но встречается при узелковом полиартериите?

1. Поражение слизистой носа и придаточных пазух.

2. Поражение легких с инфильтрацией и формированием полостей.

. Гранулемы в биоптатах пораженных органов.

. Болезненные узелки вблизи разветвлений подкожных артерий.

. Антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

. Какие тесты можно исключить из плана обследования больного с гранулематозом Вегенера без существенных потерь для качества диагностики?

1. Рентгенография придаточных пазух носа.

2. Рентгенография легких.

. Биопсия височной артерии.

. Биопсия слизистой носа.

. Биопсия почки.

20. Какой тест следует считать одним из самых надежных в диагностике гранулематоза Вегенера?

1. Рентгенография черепа.

2. Рентгенография легких.

. Иммунологический тест на выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

. Выявление ревматоидного фактора.

. Определение содержания комплемента в крови.

21. В дополнение к выявлению в крови ПР-АНЦА (антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител к протеиназе-3), какое исследование необходимо проделать для окончательной верификации гранулематоза Вегенера?

1. Рентгенографию черепа.

2. Рентгенографию легких.

. Биопсию слизистой носа.

. Тест на выявление ревматоидного фактора.

. Тест на определение содержания комплемента в крови.

22. Какой метод лечения является базисным при лечении гранулематоза Вегенера?

1. Циклофосфан 5-10 мг/кг/сутки в течение 2-7 дней, затем постепенное уменьшение дозы до 25-50 мг/сутки.

2. Циклофосфан 5-10 мг/кг/сутки в течение 2-7 дней вместе с преднизолоном 20-40 мг/сутки с последующим уменьшением дозы до уровня, обеспечивающего ремиссию.

. Пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг/сутки три дня подряд с введением во второй день 1000 мг циклофосфана.

. Плазмоферез и гемосорбция.

. Антибиотики широкого спектра действия.

23. Какой метод лечения применяется при тяжелом, быстро прогрессирующем течении гранулематоза Вегенера?

1. Циклофосфан 5-10 мг/кг/сутки в течение 2-7 дней, затем постепенное уменьшение дозы до 25-50 мг/сутки.

2. Циклофосфан 5-10 мг/кг/сутки в течение 2-7 дней вместе с преднизолоном 20-40 мг/сутки с последующим уменьшением дозы до уровня, обеспечивающего ремиссию.

. Пульс-терапия метилпреднизолоном 1000 мг/сутки три дня подряд с введением во второй день 1000 мг циклофосфана.

. Плазмоферез и гемосорбция.

. Антибиотики широкого спектра действия.

АНГИИТ ЧАРГА-СТРОССА

Определение.

 Ангиит Чарга-Стросса (АЧС) - эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой.

МК Б10: М30.1 - Полиартериит с поражением легких [Чарга-Стросса].

Этиология.

 Этиология АЧС мало изучена. Имеет значение аллергическое состояние больного в дебюте заболевания. Пусковым фактором может быть латентная вирусная инфекция. При этом заболевании часто обнаруживаются антитела к вирусу гепатита B.

Патогенез.

 В результате приобретенного иммунного дефекта в организме больного появляются МПО-АНЦА и П-АНЦА - патологические антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела к миелопероксидазе и перинуклеарные аутоантитела. Перекрестные иммуноаллергические и воспалительно-деструктивные реакции вызывают поражение мелких и средних сосудов, экстраваскулярный гранулематоз.

Преимущественно поражаются легкие. В процесс вовлекаются мелкие артерии и вены, стенки которых становятся инфильтрированными клетками, среди которых много эозинофилов, гигантских клеток. Острый воспалительный процесс завершается склеротическими изменениями в сосудах и легочной ткани. Патологические сдвиги усугубляются изменениями со стороны бронхов и бронхиол, характерными для бронхиальной астмы. Стенка бронхов инфильтрирована эозинофилами, слизистая отечна, гладкие мышцы находятся в состоянии гипертрофии. Может возникать эозинофильная пневмония.

Важный патогенетический признак АЧС - некротизирующиеся эозинофильные гранулемы. Вместе с васкулитом они могут появляться не только в легочной ткани, но и в органах пищеварения, почках, сердце, коже, подкожной клетчатке. Гранулема характеризуется присутствием некротической зоны, которая окружена эпителиодными гистиоцитами. В гранулеме много эозинофилов, кристаллов Шарко-Лейдена - погибшие эозинофилы. Возможно формирование саркоид-подобных гранулем.

Клиническая картина.

 Заболевание протекает в три фазы.

Первая фаза. В типичных случаях АЧС начинается с аллергического ринита, полипозных разрастаний слизистой носа, синуситов. Позже возникает бронхиальная астма, которая является ведущим клиническим синдромом на этом этапе заболевания. Течение болезни сразу становится тяжелым, вынуждает врачей в ранние сроки назначать кортикостероидные препараты. Обострения астмы частые, плохо контролируются приемом умеренных доз глюкокортикостероидов. Ремиссии сокращаются, интенсивность и тяжесть клинических проявлений бронхиальной астмы нарастают. Появляются легочные инфильтраты. Чаще они располагаться в нескольких сегментах, но могут распространиться на всю долю легкого. Инфильтраты быстро подвергаются обратному развитию при назначении преднизолона.

Вторая фаза характеризуется гиперэозинофилией в периферической крови, миграцией эозинофилов в ткани внутренних органов. Возникает хроническая эозинофильная инфильтрация легких. Появляется экссудат в плевральных и перикардиальной полостях, содержащий в большом количестве эозинофилы. Формируются эозинофильные инфильтраты в органах пищеварения, сердце, других органах. Эозинофильная инфильтрация кожи проявляются крапивницей, эритематозными высыпаниями.

Третья фаза заболевания соответствует появлению симптомов системного васкулита: лихорадки с выраженной интоксикацией, миалгий, артралгий, снижения массы тела. На фоне клинических проявлений системного васкулита тяжесть течения бронхиальной астмы может уменьшиться.

Усугубляются поражения сердца (эозинофильные эндокардит, миокардит, перикардит, коронарит), ведущие к прогрессирующей сердечной недостаточностью. Возможны перфорации стенки желудка, кишечника.

На коже появляются буллезные, макулярные, папулезные или уртикарные высыпания, геморрагии, очаги инфарктов кожи.

Часто формируется периферическая нейропатия. Чаще в виде мононейропатии, дистальная полинейропатии. Реже возникает асимметричная полинейропатия. В основе этих сдвигов инфильтрация эпиневральных сосудов эозинофилами, иммуноглобулинами с преобладают IgE, иммунными комплексами, компонентами комплемента. Васкулит мозговых сосудов проявляется эпилептическими припадками, нередко осложняется геморрагическим инсультом.

Серьезной патологии почек обычно не возникает. Только при высоком содержании в крови перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (П-АНЦА) может сформироваться очаговый гломерулонефрит, который протекает относительно легко и не приводят к почечной недостаточности.

Диагностика.

 В общем анализе крови умеренно выраженная нормохромная анемия, увеличенная СОЭ, лейкоцитоз, абсолютная гиперэозинофилия. Число эозинофилов превышает 10% в относительных и 1,5х109/л в абсолютных величинах.

 Биохимический анализ крови демонстрирует гипергаммаглобулинемию, высокую концентрацию циркулирующих иммунных комплексов, гаптоглобинов, серомукоида, фибрина.

 При иммунологическом исследовании находят высокий уровень IgE, циркулирующих иммунных комплексов, положительный тест на ревматоидный фактор, миелопероксидазные (МПО-АНЦА) и перинуклеарные (П-АНЦА) антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела.

 При гистологическом исследовании препаратов кожно-мышечного лоскута определяются признаки васкулита с периваскулярной эозинофильной инфильтрацией, некротизирнующиеся эозинофильные гранулемы.

Симптомы, предполагающие наличие ангиита Чарга-Стросса, легко запомнить прибегнув к англоязычному мнемоническому сокращению BEANSAP: Eosinophilia (эозинофилия в крови).(астма).

Neuropathy (нейропатия).

Sinus abnormalities (синуситы).(аллергия). eosinophils (периваскулярная эозинофилия).

Дифференциальный диагноз.

Проводится с гранулематозом Вегенера, узелковым полиартериитом, микроскопическим полиангиитом.

При АЧС в отличие от гранулематоза Вегенера имеет место выраженная гиперэозинофилия, эозинофильные перивасакулярные инфильтраты и эозинофильные некротизирующиеся гранулемы. Для АЧС специфичны миелопероксидазные (МПО-АНЦА) и перинуклеарные (П-АНЦА) антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела, тогда как для гранулематоза Вегенера характерны антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

Узелковый полиартериит отличается от АЧС отсутствием поражения легких. В биоптатах не обнаруживаются гранулемы, отсутствует периваскулярная эозинофильная инфильтрация. В крови больных узелковым полиартериитом не определяются МПО-АНЦА и П-АНЦА.

При микроскопическом полиангиите в отличие от АЧС не бывает бронхиальной астмы, нет выраженной гиперэозинофилии, в биопсийном материале нет признаков гранулематоза, периваскулярной эозинофильной инфильтрации, в крови не регистрируются МПО-АНЦА и П-АНЦА.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Общий анализ мочи.

· Биохимический анализ крови: общий белок и фракции, серомукоид, гаптоглобины, фибрин.

· Иммуннологическое исследование: уровень ЦИК, содержание IgE, ревматоидный фактор, миелопероксидазные (МПО-АНЦА) и перинуклеарные (П-АНЦА) антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела.

· Гистологическое исследование кожно-мышечного лоскута.

Лечение.

Назначают глюкокортикоиды - преднизолон 1 мг/кг в сутки в течение месяца. Затем дозу постепенно снижают до уровня, необходимого для поддержки ремиссии. Эффективность терапии значительно возрастает при сочетании преднизолона и цитостатиков. К преднизолону добавляют циклофосфан из расчета 2 мг на килограмм веса больного. Курс терапии рассчитан на 9-12 месяцев.

При тяжелом обострении АЧС показаны повторные сеансы плазмофереза.

Возможно применение метода пульс-монотерапии метилпреднизолоном - 15 мг/ кг внутривенно в течение 1 часа 1 раз в день 3-6 дней подряд

При угрожающих жизни состояниях проводят пульс-терапию метилпреднизолоном - парентерально по 1000 мг/сутки 3 дня подряд. Во второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана.

Больным, находящимся на комбинированной терапии глюкокортикостероидами и циклофосфаном, с целью профилактики пневмонии, которую чаще всего вызывает Pneumocystis carini, рекомендуется принимать триметоприм/сульфаметоксазол (бисептол) по 960 мг в сутки трижды в течение недели.

Прогноз.

 Продолжительность жизни больных с АЧС превышает 10 лет. Адекватное и своевременно начатое лечение продлевает срок жизни еще на 3-5 лет.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

. Какая из представленных формулировок соответствует определению ангиита Чарга-Стросса?

1. Системный некротизирующий васкулит средних и мелких сосудов, включая артериолы, капилляры, венулы, в сочетании с гранулематозным язвенно-некротическим поражением респираторного тракта, некротизирующим гломерулонефритом.

2. Системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем.

. Системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла - артериол, капилляров, венул.

. Эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой.

. Аллергическое иммуннокомплексное заболевание, сопровождающееся асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов.

. Какие факторы могут иметь значение в этиологии ангиита Чарга-Стросса?

1. Инфекция вирусом гепатита В на фоне аллергического состояния больного.

2. Туберкулезная инфекция на фоне аллергического состояния больного.

. Инфекция вирусом Эбштейн-Бар (герпевирус 4-го типа) на фоне генетической предрасположенности к заболеванию.

. Латентная инфекция хламидией трахоматис на фоне аллергического состояния больного.

. Все указанные факторы имеют этиологическое значение.

. Какие патогенетические механизмы вовлечены в формирование ангиита Чарга-Стросса?

1. Появление патологических миелопероксидазных и перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (МПО-АНЦА и П-АНЦА).

2. Инфильтрация стенки мелких сосудов эозинофилами, гигантскими клетками с последующим ее склерозированием и стенозом просвета сосудов.

. Появление некротизирующей эозинофильной гранулемы, приводящей к склеротическим изменениям в тканях почек, сердца, кожи, подкожной клетчатки, с преимущественным поражением легких.

. Изменения структуры и функции бронхиол и бронхов, характерные для бронхиальной астмы.

. Все упомянутые механизмы вовлечены в патогенез ангиита Чарга-Стросса.

. Какие особенности не характерны для эозинофильной гранулемы, возникающей у больных с ангиитом Чарга-Стросса?

1. В гранулеме присутствует некротическая зона окруженная эпителиоидными гистиоцитами.

2. В гранулеме присутствует много эозинофилов, кристаллов Шарко-Лейдена (погибшие эозинофилы).

. Возможно формирование саркоид-подобных гранулем.

. Гранулема исчезает, не оставляя после себя очагов фиброза.

. Все упомянутые сдвиги характерны для эозинофильной гранулемы у больных с ангиитом Чарга-Стросса.

. Какие особенности не характерны для клинической картины первой, начальной фазы ангиита Чарга-Стросса?

1. Аллергический ринит.

2. Полипоз слизистой носа.

. Синуситы.

. Бронхиальная астма с легочными инфильтратами.

. Высокая лихорадка, миалгии, артралгии, снижение массы тела.

. Какой патологический процесс является преобладающим в первую, начальную фазу ангиита Чарга-Стросса?

1. Аллергический ринит.

2. Полипоз слизистой носа.

. Синуситы.

. Бронхиальная астма.

. Легочные инфильтраты.

7. Какое утверждение не имеет отношения к легочному инфильтрату в первую, начальную фазу ангиита Чарга-Стросса?

1. Появляется на фоне учащения и утяжеления приступов бронхиальной астмы.

2. Обычно располагается в нескольких сегментах доли.

. Может распространяться на всю долю.

. Сопровождается высокой лихорадкой, миалгиями, артралгиями, снижением массы тела.

. Быстро подвергается обратному развитию при назначении преднизолона.

. Какой признак свидетельствует о начале второй фазы ангиита Чарга-Стросса?

1. Инфильтраты в легких, органах пищеварения, сердце, других органах.

2. Гиперэозинофилия в периферической крови.

. Экссудативный плеврит.

. Экссудативный перикардит.

. Крапивница и эритема на кожных покровах.

. Какие признаки свидетельствуют о начале третьей фазы ангиита Чарга-Стросса?

1. Лихорадка с выраженной интоксикацией, миалгии, артралгии, быстрая потеря массы тела.

2. Уменьшение тяжести клинических проявлений бронхиальной астмы.

. Эозинофильный миокардит с прогрессирующей сердечной недостаточностью.

. Очаги инфарктов кожи.

. Все указанные признаки.

10. Какие поражения почек возникают у больных ангиитом Чарга-Стросса?

1. Некротизирующий гломерулонефрит с прогрессирующей почечной недостаточностью.

2. Очаговый доброкачественный гломерулонефрит не приводящий к почечной недостаточности.

. Ишемия почек, приводящая к злокачественной артериальной гипертензии.

. Амилоидоз почек.

. Поражений почек никогда не возникает.

. Поражение каких органов возможны в связи с формированием эозинофильных инфильтратов у больных ангиитом Чарга-Стросса?

1. Коронорит, миокардит, перикардит.

2. Дистальная полинейропатия, асимметричная полинейропатия.

. Внутрикожные геморрагии, очаги инфарктов кожи.

. Васкулит мозговых сосудов с эпилепсией, высокой вероятностью геморрагических инсультов.

. Все упомянутые поражения возможны при данном заболевании.

. Какой вариант общего анализа крови соответствует ангииту Чарга-Стросса ?

1. Нормохромная анемия, лейкоцитоз, абсолютная гиперэозинофилия, увеличенная СОЭ.

2. Эритроцитоз, тромбоцитоз, гранулоцитоз с абсолютной эозинофилией, уменьшенная СОЭ.

. Гипохромная анемия, лейкоцитоз, нейтрофилез, увеличенная СОЭ.

. Все упомянутые варианты могут встречаться при данном заболевании.

. Ни один из упомянутых вариантов не встречается при данном заболевании.

. Какой вариант биохимического анализа крови соответствует ангииту Чарга-Стросса?

1. Высокое содержание мочевины, креатинина, пониженное содержание белка.

2. Высокое содержание мочевой кислоты, фибрина, серомукоида.

. Высокое содержание фибрина, серомукоида, гипергаммаглобулинемия.

. Высокое содержание билирубина, холестерина.

. Все варианты соответствуют данному заболеванию.

. Какие отклонения иммунного статуса соответствует ангииту Чарга-Стросса?

1. Высокий уровень в крови иммуноглобулина IgE.

2. Высокий уровень в крови циркулирующих иммунных комплексов.

. Положительный тест на ревматоидный фактор.

. Присутствие миелопероксидазных (МПО-АНЦА) и перинуклеарных (П-АНЦА) антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител.

. Все отклонения характерны для данного заболевания.

. Какие морфологические признаки, полученные при гистологическом исследовании кожно-мышечного лоскута соответствуют ангииту Чарга-Стросса?

1. Наличие гигантоклеточной гранулемы.

2. Наличие некротизирующейся эозинофильной гранулемы.

. Васкулит, тромбозы мелких сосудов, отсутствие гранулематоза в гистологических препаратах.

. Все упомянутые признаки могут встречаться при ангиите Чарга-Стросса.

. Ни один из упомянутых признаков не встречается при ангиите Чарга-Стросса.

. Какому заболеванию соответствует мнемоническое сокращение BEANSAP: Eosinophilia (эозинофилия в крови);(астма);

Neuropathy (нейропатия);

Sinus abnormalities (синуситы);(аллергия); eosinophils (периваскулярная эозинофилия)?

1. Гранулематоз Вегенера.

2. Узелковый полиартериит.

. Микроскопический полиангиит.

. Ангиит Чарга-Стросса.

. Ревматическая полимиалгия.

. Какой признак не характерен для ангиита Чарга-Стросса, но встречается у больных с гранулематозом Вегенера?

1. Наличие гиперэозинофилии,

2. Наличие эозинофильных некротизирующихся инфильтратов,

. Наличие перинуклеарных (П-АНЦА) антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител.

. Наличие антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител, специфичных к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

. Наличие миелопероксидазных (МПО-АНЦА) антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител.

18. Какие признаки позволяют дифференцировать ангиит Чарга-Стросса от микроскопическиого полиангиита?

1. Бронхиальная астма

2. Гиперэозинофилия.

. Эозинофильные периваскулярные инфильтраты.

. Некротизирующая эозинофильная гранулема.

. Все упомянутые признаки.

. Какой пункт плана обследования можно исключить без ущерба для диагностики ангиита Чарга-Стросса?

1. Общий анализ крови, мочи.

2. Биохимический анализ крови: общий белок и фракции, серомукоид, гаптоглобины, фибрин.

. Иммуннологическое исследование: уровень ЦИК, содержание IgE, ревматоидный фактор, миелопероксидазные (МПО-АНЦА) и перинуклеарные (П-АНЦА) антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела.

. Гистологическое исследование кожно-мышечного лоскута.

. Ни один из упомянутых пунктов исключать нельзя, так как это повлечет за собой снижение качества диагностики данного заболевания.

. Какие методы применяются для лечения больных с ангиитом Чарга-Стросса?

1. Преднизолон 1мг/кг/день в течение месяца с последующим постепенным снижением дозы до минимальной, при которой возможна ремиссия.

2. Преднизолон 1мг/кг/день в сочетании с циклофосфаном 2 мг/кг/день в течение месяца с последующим постепенным снижением дозировок препаратов до уровня, обеспечивающего ремиссию.

. Плазмоферез и гемосорбция.

. Пульс-терапия: три дня подряд по 1000 мг метилпреднизолона в сутки, на второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана.

. Все упомянутые методы применимы при данном заболевании.

МИКРОСКОПИЧЕСКИЙ ПОЛИАНГИИТ

Определение.

 Микроскопический полиангиит (МП) - системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла - артериол, капилляров, венул.

МКБ 10: М31.8 - Другие уточненные некротизирующие васкулопатии.

Этиология.

 Этиология неизвестна. Это аутоиммунное заболевание с появлением антинейтрофильных антител. Возникает у генетически предрасположенных лиц.

Патогенез.

 Циркулирующие в крови антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела, специфичные к миелопероксидазе (МПО-АНЦА) разрушают нейтрофилы. Высвобождающиеся из гранул цитоплазмы нейтрофилов цитотоксические вещества (различные протеазы, атомарный йод, перекись водорода и др.) вызывают некротические изменения в стенке сосудов, активируют факторы воспалительного процесса, но без формирования гранулем.

Преимущественно поражаются верхние дыхательные пути, легкие, почки, кожные покровы.

Клиническая картина.

 Начинается заболевание с неспецифических симптомов, напоминающих затянувшийся грипп: лихорадка, выраженная общая слабость, миалгии, артралгии. Больной теряет массу тела.

 На коже появляются пальпируемая пурпура, кровоизлияния, очаги некрозов, изъязвления.

 Возникают поражения глаз в виде эписклерита.

 Изменения нервной системы проявляются симптомами периферического полиневрита.

Обнаруживаются воспалительные изменения дыхательных путей: некротические ринит, гайморит, фронтит. Нередко в воспалительный процесс вовлекается среднее ухо.

В связи с поражением легких больных начинают беспокоить боли в грудной клетке, кашель, часто с кровохарканьем. Возможны эксцессы легочных кровотечений. Аускультативно в легких рассеянные сухие хрипы, незвучные крепитации.

Патологические изменения в почках долго остаются клинически латентными. Симптомы прогрессирующей почечной недостаточности обычно являются первым клиническим проявлением некротизирующего гломерулонефрита, обязательно возникающего при МП. Поражение почек обычно не сопровождается артериальной гипертензией.

Диагностика.

 Общий анализ крови: умеренная нормохромная анемия, лейкоцитоз, повышенная СОЭ.

 Биохимический анализ: увеличение содержания в сыворотке крови фибрина, серомукоида, сиаловых кислот. При почечной недостаточности увеличивается концентрация креатинина, мочевины, калия.

 Иммунологическое исследование обнаруживает достаточно специфический для МП признак - миелопероксидазные антинейтрофильные цитоплазматические антитела (МПО-АНЦА).

 Общий анализ мочи: снижение удельного веса, протеинурия, гематурия, лейкоцитурия.

 На рентгенограммах черепа выявляются признаки гайморита, фронтита. На рентгенограммах грудной клетки деструктивные изменения в легких отсутствуют.

 Биопсия легких - некротизирующий альвеолит без гранулематоза.

 Биопсия почек - фокально-сегментарный некротизирующий гломерулонефрит.

Дифференциальный диагноз.

 Проводится с гранулематозом Вегенера, ангиитом Чарга-Стросса, синдромом Гудпасчера.

 При МП в отличие от гранулематоза Вегенера не возникают деструктивные изменения в верхних дыхательных путях. Вместе с тем при МП тяжелее поражаются почки с исходом в декомпенсированную почечную недостаточность. При МП в биоптатах легких и почек отсутствуют гранулемы, которые обязательно выявляются у больных с гранулематозом Вегенера. Для гранулематоза Вегенера характерно появление в крови ПР-АНЦА, тогда как при МП выявляются МПО-АНЦА.

 МП отличается от ангиита Чарга-Стросса отсутствием бронхиальной астмы, гиперэозинофилии в крови, эозинофильных периваскулярных инфильтратов и некротизирующегося эозинофильного гранулематоза в биоптатах легких и почек. При ангиите Чарга-Стросса выявляются перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела (П-АНЦА), которых нет у больных с МП.

 При синдроме Гудпасчера также как и при МП имеет место поражение легких и почек. Характерны кровохарканье, прогессирующая почечная недостаточность. В отличие от МП при синдроме Гудпасчера возникают внутриальвеолярные кровоизлияния, которые на рентгенограммах образуют облаковидные тени высокой интенсивности. При синдроме Гудпасчера не поражаются верхние дыхательные пути. Иммунологический анализ выявляет при этом синдроме патологические аутоантитела к коллагену IY-типа с а-3-цепью, тогда как при МП выявляются антинейтрофильные антитела типа МПО-АНЦА.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Биохимический анализ крови: фибрин, серомукоид, гаптоглобины, мочевина, креатинин, калий.

· Иммунологическое исследование: выявление миелопероксидазных антинейтрофильных цитоплазматических антител (МПО-АНЦА).

· Общий анализ мочи.

· Рентгенография легких, придаточных пазух носа.

· Биопсия легких.

· Биопсия почек.

Лечение.

 В типичных случаях назначают пероральный прием преднизолона в дозе 1 мг/кг в комбинации с циклофосфаном 2 мг/кг в сутки.

 При медленно прогрессирующей форме заболевания проводят комбинированную пероральную терапию преднизолоном 0,5-1 мг/кг и азатиоприном - 2,5 мг в день.

 При быстро прогрессирующем течении проводят пульс-терапию глюкокортикоидами и цитостатиками. Три дня подряд ежедневно вводят по 1000 мг метилпреднизолона. Во второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана. Процедуру повторяют каждый месяц до достижения ремиссии.

 Проводят сеансы плазмофереза.

 Больным с декомпенсированной почечной недостаточностью при превышении уровня калия в крови критической границы в 6,5 мкмоль/л назначают гемодилиз.

Прогноз.

 Без лечения прогноз неблагоприятный. При своевременно начатом и интенсивном лечении продолжительность жизни больных может достигать 3-5 лет.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

. Какая формулировка соответствует определению микроскопического полиангиита?

1. Эозинофильный гранулематозный некротизирующий васкулит, поражающий сосуды мелкого и среднего калибра, сочетающийся с бронхиальной астмой.

2. Системное некротизирующее воспаление средних артерий мышечного типа, но без васкулита артериол, капилляров, венул, гломерулонефрита и без образования гранулем.

. Системный некротизирующий васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов микроциркуляторного русла - артериол, капилляров, венул.

. Системный гранулематозный васкулит с преимущественным поражением сосудов микроциркуляторного русла - артериол, капилляров, венул.

. Системный гранулематозный васкулит с воспалением и тромбозом сосудов легких и почек.

. Какие патогенетические механизмы характерны для микроскопического полиангиита?

1. Возникновение антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител, специфичных к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

2. Возникновение антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител, специфичных к миелопероксидазе (МПО-АНЦА).

. Возникновение перинуклеарных антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител (П-АНЦА).

. Возникновение антиэндотелиальных аутоантител.

. Возникновение, циркуляция в крови и фиксация в стенке сосудов иммунных комплексов, активирующих комплемент.

3. Какие поражения характерны для микроскопического полиангиита?

1. Преимущественно поражаются сонные, височные, затылочная, мозговые артерии.

2. Преимущественно поражаются периферические артерии нижних конечностей с формированием синдрома перемежающей хромоты.

. Преимущественно поражаются дуга аорты и отходящие от нее артерии с формированием синдрома отсутствия пульса на руках.

. Преимущественно поражаются сосуды верхних дыхательных путей, легких, почек, кожных покровов.

. Преимущественно поражаются брюшная аорта и отходящие от нее висцеральные стволы с формированием синдрома хронической абдоминальной ишемии.

. Какие поражения не типичны для начальной, острой фазы микроскопического полиангиита?

1. Воспалительный синдром: лихорадка, общая слабость, миалгии, артралгии.

2. Поражение кожи: пальпируемая пурпура, геморрагии, очаги некрозов, изъязвления.

. Поражение почек: некротизирующий гломерулонефрит.

. Поражение глаз: эписклерит.

. Поражение дыхательных путей: некротический ринит, гайморит, фронтит.

. Симптомы каких неблагоприятных патологических процессов появляются только спустя несколько недель с момента начало микроскопического полиангиита?

1. Воспаления: лихорадка, общая слабость, миалгии, артралгии.

2. Кожных поражений: пальпируемая пупура, геморрагии, очаги некрозов, изъязвления.

. Поражения почек: некротизирующий гломерулонефрит.

. Воспаления глаз: эписклерит.

. Поражения дыхательных путей: некротический ринит, гайморит, фронтит.

. Какие симптомы не типичны для микроскопического полиангиита?

1. Симптомы периферического полиневрита.

2. Симптомы ринита, синуситов, воспаления среднего уха.

. Симптомы поражения печени.

. Симптомы поражения легких.

. Симптомы поражения почек.

. Какие признаки не характерны для поражения легких у больных микроскопическим полиангиитом?

1. Кашель.

2. Боли в грудной клетке.

. Кровохарканье.

. Приступы удушья.

. Рассеянные сухие хрипы в легких, незвучные крепитации.

. Какие патологические отклонения не характерны для поражения почек у больных микроскопическим полиангиитом?

1. Артериальная гипертензия.

2. Повышенный уровень мочевины, креатинина в крови.

. Повышенный уровень калия в крови.

. Пониженный удельный вес мочи.

. Патологический мочевой осадок: протеинурия, гематурия, лейкоцитурия.

9. Какие отклонения в биохимическом анализе крови возникают в терминальной фазе микроскопического полиангиита?

1. Повышение уровня билирубина за счет неконьюгированной фракции.

2. Повышение уровня мочевины, креатинина, калия.

. Снижение содержания железа.

. Повышение уровня мочевой кислоты

. Повышение уровня холестерина и триглицеридов.

. Какой признак является наиболее специфичным для подтверждения диагноза микроскопического полиангиита?

1. Выявление некротизирующего альвеолита в биоптатах легких.

2. Выявление фокально-сегментарного некротизирующего гломерулонефрита в биоптатах почки.

. Выявление признаков гайморита, фронтита на рентгенограммах придаточных пазух носа.

. Выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе (МПО-АНЦА).

. Выявление антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к протеиназе-3 (ПР-АНЦА).

. Какие признаки можно использовать для дифференциации микроскопического полиангиита от гранулематоза Вегенера?

1. Отсутствие деструктивных изменений в легких.

2. Более тяжелое и прогностически неблагоприятное поражение почек.

. Отсутствие гранулем в биоптатах пораженных органов.

. Можно использовать все указанные признаки.

. Нельзя использовать все указанные признаки для дифференцильной диагностики между этими заболеваниями.

12. Какие признаки отличают микроскопический полиангиит от гранулематоза Вегенера?

1. Поражение придаточных пазух носа.

2. Выявление в крови антинейтрофильных цитоплазматических аутоантител специфичных к миелопероксидазе (МПО-АНЦА).

. Выявление в крови антиэндотелильных антител.

. Выявление в крови высокой концентрации циркулирующих иммунных комплексов.

. Все указанные признаки.

. Какие признаки отличают микроскопический полиангиит от ангиита Чарга-Стросса?

1. Отсутствие бронхиальной астмы

2. Отсутствие гиперэозинофилии

. Отсутствие эозинофильных периваскулярных инфильтратов и гранулем в биоптатах легких и почек.

. Все указанные признаки.

. Ни один из указанных признаков.

. Какие методы применяются для лечения больных микроскопическим полиангиитом?

1. Пульс-терапия глюкокортикоидами и цитостатиками: три дня подряд парентеральное введение 1000 мг метилпреднизолона, во второй день дополнительно вводят 1000 мг циклофосфана с повторением этой процедуры через месяц до достижения ремиссии.

2. Пероральный прием преднизолона 1 мг/кг/сутки в комбинации с приемом циклофосфана в дозе 2 мг/кг/сутки.

. Сеансы плазмофереза и гемосорбции.

. Указанные методы не применяются для лечения данного заболевания.

. Все указанные методы применяются при данном заболевании.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ АОРТОАРТЕРИИТ

Определение.

 Неспецифический аортоартериит (НАА) - синдром дуги аорты, болезнь Такаясу - системный гранулематозный васкулит, поражающий крупные артерии эластического типа - аорту и ее магистральные ветви, легочную артерию.

МКБ 10: М31.4 - Синдром дуги аорты [Такаясу].

Этиология.

 НАА является аутоиммунным заболеванием, в развитии которого инициирующую роль играет инфекционно-аллергический фактор. Наиболее вероятно это антигены микобактерии туберкулеза. Заболеванию способствуют функциональные дефекты системы Т-лимфоцитов. НАА возникает у людей с HLA DPB1 типа 0901, но не встречается, если HLA DPB1 относится к разновидности 0405. Заболеванию подвержены преимущественно молодые женщины.

Патогенез.

 В стенке крупных артерий эластического типа фиксируются иммунные комплексы, вокруг которых формируются мононуклеарные гранулемы с единичными гигантскими клетками. Такие же клетки присутствуют в инфильтратах и гранулемах у больных с височным артериитом Хортона. Стенки артерий в результате воспалительного процесса склерозируются, вызывая стенозирование сосуда. Стенозы усугубляются в связи с формированием пристеночных тромбов, способных полностью закрывать просвет артерий. Возможны 4 типа поражения сосудов:

· Артериит дуги аорты и ее ветвей: плечеголовного ствола, левых общей сонной и подключичной артерий.

· Артериит грудного и брюшного отделов аорты с вовлечением почечных, чревной, верхней и нижней брыжеечной артерий.

· Тотальное поражение аорты вместе со всеми отходящими от нее крупными артериальными стволами.

· Сочетанный артериит аорты и легочной артерии.

Клиническая картина.

 Заболевание чаще формируется как первично хроническое. Реже НАА может начинаться остро. Повышается температура тела. Появляются общая слабость, миалгии, артралгии, исчезает аппетит, быстро падает масса тела.

На ранней стадии НАА появляется мигрирующий полиартрит с преимущественным поражением суставов верхних конечностей. Возникает синдром Рейно. Характерны поражения кожи в виде узловатой эритемы, трофических язв. Изредка формируется перикардит, еще реже - эписклерит, ирит.

На поздней стадии заболевания развивается сосудистая недостаточность, приводящая к формированию типичных для НАА клинических синдромов:

· Синдром дуги аорты.

o Поражение подключичных артерий проявляется болями, мышечной слабостью, зябкостью рук, резким уменьшением или полным отсутствием пульса на лучевых артериях. Выслушивается систолический шум в местах сужения подключичных артерий. В связи с неравномерным поражением сосудов артериальное давление на руках различается более чем на 10 мм рт.ст.

o Стеноз сонных артерий влечет за собой дисциркуляторную ишемическую энцефалопатию, рецидивы инсультов. Может приводить к слепоте. Пораженные сонные артерии болезненные при пальпации. Над ними часто выслушивается систолический шум.

· Синдром повышенного артериального давления. Это симптоматическая реноваскулярная гипертония, обусловленная окклюзией почечных артерий.

· Синдром легочной гипертензии при вовлечении в патологический процесс легочной артерии. Приводит к правожелудочковой сердечной недостаточности с увеличением печени, асцитом, периферическими отеками.

· Синдром поражения сердца. Может происходить стенозирование проксимальных отделов коронарных артерий с ишемическими проявлениями вплоть до инфаркта миокарда. Иногда формируется порок клапанов устья аорты. Возникающий у каждого второго больного миокардит может являться самостоятельной причиной быстро прогрессирующей сердечной недостаточности.

· Синдром перемежающейся хромоты. Возникает при НАА со стенозирующим поражением подвздошных и бедренных артерий. Характеризуется неспособностью больных быстро ходить. При умеренном и, особенно, ускоренном темпе ходьбы они начинают ощущать боли, онемение, резкую слабость в ногах.

Диагностика.

 Общий анализ крови: умеренный лейкоцитоз, увеличение СОЭ (в острый период).

При биохимическом и иммунологическом исследованиях в острый период регистрируются повышенные уровни серомукоида, гаптоглобинов, увеличенное содержание гамма-глобулинов.

Бывают положительными тесты на ревматоидный фактор, антинуклеарный фактор. В некоторых случаях регистрируются антитела к кардиолипину.

 При аортографии и селективной ангиографии, УЗИ, в том числе и с применением допплеровского метода, выявляются стенозы аорты и ее крупных ветвей.

Эхокардиографическим методом диагностируется порок клапанов устья аорты, выявляются изменения сердца, обусловленные миокардитом, реноваскулярной артериальной гипертонией, стенозом легочной артерии.

 На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии левого желудочка (при реноваскулярной артериальной гипертонии, формировании порока клапанов устья аорты), гипертрофии правого желудочка (при поражении легочной артерии), признаки ишемии миокарда у больных со стенозирующим васкулитом коронарных артерий.

Диагностические критерии неспецифиеского аортоартериита Американской ревматологической ассоциации пересмотра 1990 г.

 Диагноз НАА считают достоверным при наличии не менее 3 критериев из приведенных ниже:

1. Возраст больных меньше 40 лет.

2. Перемежающая хромота.

. Снижение пульса на лучевой артерии.

. Разница давления на плечевых артериях больше 10 мм.рт.ст.

. Систолический шум над подключичными артериями и/или над аортой.

. Ангиографические признаки стеноза аорты и/или проксимальных участков ее крупных ветвей - плечеголовной, левых подключичной и сонной, чревных, верхней и нижней брыжеечных, подвздошных артерий при отсутствии атеросклеротического поражения и фибромускулярной дисплазии этих сосудов.

Дифференциальный диагноз.

 Проводят с гигантоклеточным височным артериитом Хортона, атеросклерозом.

 В отличие от НАА, которым болеют люди моложе 40 лет, гигантоклеточный височный артериит возникает лиц пожилого и старческого возраста. В противоположность НАА при височном артериите не поражается брюшной отдел аорты и ее ветви, отсутствует синдром перемежающейся хромоты. Гигантоклеточный височный артериит часто протекает вместе с ревматической полимиалгией, чего не бывает при НАА.

 В отличие от атеросклеротического поражения аорты и ее ветвей при НАА имеет место острый период заболевания с повышением температуры, артралгией, миалгией, лейкоцитозом, увеличением СОЭ. При НАА отсутствуют типичные для атеросклероза нарушения обмена липидов. Атеросклероз не вызывает поражения легочной артерии, что нередко бывает у больных с НАА.

План обследования.

1. Общий анализ крови.

2. Биохимический анализ крови: общий белок и фракции, серомукоид, гаптоглобины, СРП.

. Иммунологический анализ: ревматоидный фактор, антинуклеарные антитела, антитела к кардиолипину.

. Ультразвуковое (в том числе допплеровское) исследование аорты и ее крупных ветвей, легочной артерии.

. Эхокардиографическое исследование.

. Селективная аортография.

. ЭКГ.

Лечение.

В острый период назначают глюкокортикоидные препараты - преднизолон перорально по 30-100 мг в сутки до стихания признаков воспаления. При недостаточной эффективности такого лечения дополнительно назначают метотрексат перорально в средней дозе 15 мг в неделю. Если отсутствует эффект такой сочетанной терапии, при возникновении противопоказаний к применению глюкокортикоидных препаратов назначают циклофосфан в дозе 2 мг/кг в сутки.

Резко выраженная активность воспалительного процесса, возникновение угрожающих жизни сосудистых нарушений требует проведения пульс терапии. В течение трех дней ежедневно парентерально вводится по 1000 мг метилпреднизолона. Во второй день дополнительно вводят парентерально 1000 мг циклофосфана.

В острый период для предотвращения тромбозов возможно применение гепарина по 2,5-5 ЕД подкожно 4 раза в сутки.

Для лечения артериальной гипертензии применяются блокаторы кальциевых каналов, бета-адреноблокаторы. Назначать ингибиторы АПФ больным со стенозирующим поражением почечных артерий нельзя.

Для стабилизации гемодинамики используют препараты с антиагрегантным эффектом (аспирин, курантил, клопидогрель), положительно влияющие на микроциркуляцию (пентоксифиллин, ксантинола никотинат).

Для устранения последствий субтотальной или тотальной окклюзии пораженных артериальных стволов проводят хирургическое ангиопротезирование.

Прогноз.

 Прогноз зависит от возраста заболевшего. В молодом возрасте (до 20 лет) обычно развивается прогностически неблагоприятная быстропрогрессирующая форма заболевания. Адекватное и своевременное лечение значительно продляет жизнь больных. Долговременная выживаемость составляет в настоящее время 80-90%. Смерть может наступить от инсульта, декомпенсированной сердечной, почечной недостаточности.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

. Какая из приведенных ниже формулировок соответствует определению неспецифического аортоартериита?

1. Системный негранулематозный васкулит, поражающий аорту и ее крупные ветви, легочную артерию.

2. Системный гранулематозный васкулит, поражающий крупные артерии эластического типа - аорту и ее магистральные ветви, легочную артерию.

3. Системный негранулематозный васкулит, поражающий крупные артерии эластического типа - аорту и ее магистральные ветви, но не поражающий легочную артерию.

4. Системный гранулематозный васкулит, поражающий только легочную артерию.

5. Системный негранулематозный васкулит, поражающий сосуды легких и почек.

2. Какие факторы могут иметь значение в этиологии неспецифического аортоартериита?

1. Вирус герпеса тип-2.

2. Вирус гепатита В.

. Вирус гепатита С.

. Микобактерии туберкулеза.

. Хламидия трахоматис.

3. Какие факторы способствуют возникновению неспецифического аортоартериита?

1. Пожилой возраст.

2. Аллергический статус

. Генетическая предрасположенность.

. Социальные факторы.

. Все представленные факторы способствуют возникновению данного заболевания.

4. Какие патоморфологические сдвиги специфичны для неспецифического аортоартериита?

1. Эозинофальная гранулема в стенке пораженного сосуда.

2. Круглоклеточная гранулема с единичными гигантскими многоклеточными клетками.

. Отсутствие признаков склерозирования стенки и стеноза пораженных артерий.

. Отсутствие тромбов в просвете пораженных сосудов.

. Преимущественное поражение артерий мышечного типа.

5. Какие существуют патоморфологические варианты неспецифического аортоартериита?

1. Артериит дуги аорты и ее ветвей: плечеголовного ствола, левых общей сонной и подключичной артерий.

2. Артериит грудного и брюшного отделов аорты с вовлечением почечных, чревной, верхней и нижней брыжеечной артерий.

. Тотальное поражение аорты со всеми отходящими от нее крупными артериальными стволами.

. Сочетанный артериит аорты и легочной артерии.

. Существуют все упомянутые варианты.

6. Какие синдромы из представленных ниже не типичны для неспецифического аортоартериита?

1. Синдром дуги аорты.

2. Синдром бронхиальной обструкции.

. Синдром легочной гипертензии.

. Синдром поражения сердца.

5. Синдром перемежающейся хромоты.

7. Какие клинические проявления не характерны для начальной фазы неспецифического аортоартериита?

1. Острое начало с лихорадкой, миальгиями, артралгиями, быстрой потерей массы тела.

2. Мигрирующий полиартрит с преимущественным поражением суставов верхних конечностей.

. Синдром Рейно.

. Узловатая эритема, трофические язвы на нижних конечностях.

. Приступы удушья.

8. Что является причиной повышения артериального давления у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. Гломерулонефрит.

2. Пиелонефрит.

. Нефросклероз.

. Стеноз почечных артерий.

. Поражение мозговых артерий.

9. Какие симптомы не типичны для синдрома дуги аорты у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. Зябкость рук, боли, слабость в мышцах верхних конечностей.

2. Звездчатые телеангиоэктазии на коже верхнего плечевого пояса.

. Уменьшение или отсутствие пульса на лучевых артериях.

. Систолический шум над подключичными артериями.

. Разница артериального давления на правой и левой руках более 10 мм рт.ст.

10. Какие симптомы не типичны для синдрома дуги аорты у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. Дисциркуляторная ишемическая энцефалопатия.

2. Рецидивы инсультов.

. Потеря зрения.

. Болезненность при пальпации сонных артерий.

. Болезненные узелки по ходу сонных артерий.

11. Какие симптомы типичны для поражения легочной артерии у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. Приступы удушья.

2. Кровохарканье.

. Инфильтраты в легких.

. Одышка, увеличение печени, периферические отеки.

. Все обозначенные симптомы типичны для данного заболевания.

12. Какая патология не характерна для поражения сердца у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. Недостаточность клапанов устья аорты.

2. Миокардит.

. Инфаркт миокарда.

. Амилоидоз сердца.

. Вся упомянутая патология не характерна для данного заболевания.

13. Какие патологически сдвиги формируют синдром перемежающейся хромоты у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. Стенозирующий васкулит подвздошных и бедренных артерий.

2. Гранулематозный васкулит мелких артерий нижних конечностей.

. Тромбоз мелких сосудов микроциркуляторного русла в мышцах нижних конечностей.

. Периферическая полинейропатия.

. Поражение тазобедренных и коленных суставов.

14. Какие отклонения общего анализа крови типичны для острой фазы неспецифического аортоартериита?

1. Умеренный лейкоцитоз, увеличенная СОЭ.

2. Лейкоцитоз, эозинофилия, увеличенная СОЭ.

. Нормохромная анемия, лейкоцитоз, эозинофилия, увеличенная СОЭ.

. Нормохромная анемия, лейкопения, тромбоцитопения, увеличенная СОЭ.

. Эритроцитоз, тромбоцитоз, лейкоцитоз, уменьшенная СОЭ.

15. Какие отклонения биохимического анализа крови типичны для острой фазы неспецифического аортоартериита?

1. Повышенное содержание мочевой кислоты.

2. Повышенное содержание непрямого билирубина.

. Повышенное содержание гаммаглобулинов, серомукоида, гаптоглобинов.

. Повышенное содержание холестерина, триглицеридов.

. Повышенная активность щелочной фосфатазы.

16. Какие иммунологические отклонения могут иметь место при неспецифическом аортоартериите?

1. Положительный тест на ревматоидный фактор.

2. Положительный тест на антинуклеарные антитела.

. Положительный тест на антитела к кардиолипину.

. Все указанные отклонения могут иметь место при данном заболевании.

. Указанные отклонения не типичны для неспецифического аортоартериита.

17. Какие сдвиги, типичные для неспецифического аортоартериита можно обнаружить методом селективной ангиографии?

1. Стенозирующее поражение аорты и ее крупных ветвей.

2. Гранулематозные изменения в стенке аорты и ее крупных ветвей.

. Периваскулярный воспалительный инфильтрат.

. Аневризмы аорты и/или ее крупных ветвей.

. Все перечисленные сдвиги.

18. Какие сдвиги, типичные для неспецифического аортоартериита можно обнаружить методом двумерного и доплеровского УЗИ?

1. Утолщение стенки пораженных артерий.

2. Стенозы артерий.

. Тромбы в просвете артерий.

. Уменьшение кровотока в пораженных артериях.

. Все упомянутые сдвиги.

19. Какие сдвиги, типичные для неспецифического аортоартериита можно обнаружить методом эхокардиографии?

1. Порок клапанов устья аорты.

2. Гипертрофия миокарда левого желудочка.

. Гипертрофия миокарда правого желудочка.

. Участки гипо- и/или акинезии миокарда левого желудочка.

. Все упомянутые сдвиги.

20 Какие критерии Вы отнесете в пользу неспецифического аортоартериита?

1. Возраст больных меньше 40 лет.

2. Перемежающая хромота.

. Снижение пульса на лучевой артерии.

. Ни один из приведенных.

. Все приведенные критерии.

21. Какие критерии Вы отнесете в пользу диагноза неспецифического аортоартериита?

1. Разница давления на плечевых артериях больше 10 мм.рт.ст.

2. Систолический шум над подключичными артериями и/или над аортой.

. Ангиографические признаки стеноза аорты и/или проксимальных участков ее крупных ветвей.

. Ни один из приведенных.

. Все приведенные критерии.

22. Какие признаки следует использовать, чтобы дифференцировать неспецифический аортоатериит от атеросклероза аорты и ее крупных ветвей?

1. Лихорадочная реакция, острофазовые отклонения общего и биохимического анализов крови в начальный период болезни.

2. Отсутствие увеличения уровня холестерина липопротеидов низкой плотности, триглицеридов.

. Возникновение болезни в возрасте моложе 40 лет.

. Ни один из приведенных.

. Все приведенные.

23. Какие признаки можно использовать, чтобы дифференцировать неспецифический аортоатериит от гигантоклеточного височного артериита?

1. Отсутствие сопутствующей ревматической полимиалгии.

2. Поражение брюшной аорты и ее ветвей, легочной артерии.

. Синдром перемежающейся хромоты.

. Ни один из приведенных.

. Все приведенные.

24. Какой анализ можно исключить из плана обследования больного неспецифическим аортоартеритом?

1. Общий анализ крови.

2. Биохимический анализ крови: общий белок и фракции, серомукоид, гаптоглобины, СРП.

. Анализ на ревматоидный фактор.

. Анализ на LE-клетки.

. Иммунологический анализ присутствия антинуклеарных антител и антител к кардиолипину.

25. Какое исследование можно исключить из плана обследования больного неспецифическим аортоартериитом без ущерба качеству диагностики?

1. Ультразвуковое исследование аорты и ее крупных ветвей, легочной артерии.

2. Эхокардиографическое исследование.

. Селективная аортография.

. Спленопортография.

. ЭКГ.

26. Препараты каких групп нельзя применять для лечения артериальной гипертензии у больных неспецифическим аортоартериитом?

1. Блокаторы кальциевых каналов.

2. Ингибиторы АПФ.

. Мочегонные.

. Бета-адреноблокаторы.

. Всех упомянутых групп.

27. Какое лечение показано в острый период неспецифического аортоартериита?

1. Преднизолон 30-100 мг/сутки, с добавлением для увеличения эффективности лечения метотрексата 15 мг в неделю.

2. Постоянный прием небольших доз (10-15 мг/сутки) преднизолона.

. Постоянный прием нестероидных противосовпалительных препаратов.

. Постоянный прием спазмолитиков.

. Может применяться любой из упомянутых методов фармакотерапии.

28. Какая схема пульс-терапии используется при лечении больных неспецифическим аортоартериитом при возникновении угрожающих жизни сосудистых нарушений?

1. Ежедневно по 2000 мг преднизолона 3 дня подряд с введением во второй день 2000 мг циклофосфамида.

2. Ежедневно по 1000 мг метилпреднизолона 3 дня подряд с введением во второй день 1000 мг циклофосфамида.

. Ежедневно по 100 мг метилпреднизолона 3 дня подряд с введением во второй день 100 мг циклофосфамида.

. Однократно 2000 мг преднизолона с введением в этот же день 2000 мг циклофосфамида.

. Может применяться любая схема из упомянутых.

29. Какие препараты не используются как вспомогательные для симптоматической терапии больных неспецифичесим аортоартериитом?

1. Гепарин.

2. Антиагреганты (аспирин, курантил, клопидогрель).

. Гипоурикемические (аллопуринол).

. Улучшающие микроциркуляцию (пентоксифиллин, ксантинола никотинат).

. Гипотензивные (блокаторы кальциевых каналов, бета-адреноблокаторы).

ГИГАНТОГЛЕТОЧНЫЙ ВИСОЧНЫЙ АРТЕРИИТ

Определение.

Гигантоклеточный височный артериит (ГВА) или болезнь Хортона - системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с ревматической полимиалгией.

МКБ 10: М31.5 - Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией.

М31.6 - Другие гигантоклеточные артерииты.

Этиология.

Этиологическим фактором ГВА могут являться вирусы гепатита В, возбудители некоторых острых вирусных респираторных инфекций. Заболевание возникает на фоне генетически обусловленной предрасположенности, связанной с носительством антигенов гистосовместимости HLA типа B8, B14, A10.

Патогенез.

Для ГВА характерно сегментарное поражение аорты и ее крупных ветвей в бассейне сонных артерий, в первую очередь височных, затылочных, мозговых. Средняя оболочка артерий утолщается. Стенку инфильтрируют лимфоидные клетки. Образуются гранулемы из гигантских многоядерных клеток. В просвете артерий возникают пристеночные тромбы. Все это приводит в стенозированию пораженных сосудов.

Клиническая картина.

У людей пожилого возраста возникает волнообразная лихорадка, слабость, недомогание. Больные быстро теряют массу тела. Нередко с самого начала ГВА у больных появляются симптомы ревматический полимиалгии.

Имеются особенности клинических проявлений ГВА в зависимости от преимущественного поражения тех или иных сосудов. Выделяют два варианта заболевания:

· Классический вариант с поражением височных артерий.

· Вариант с клинически латентным поражением височных артерий, выявляемых только при гистологическом исследовании биоптатов стенки этих сосудов. Он протекает в четырех формах:

o с преобладанием поражения аорты и ее ветвей или глазных артерий;

o с преобладанием симптомов ревматической полимиалгии;

o с преобладанием неспецифических признаков васкулита: лихорадки, артралгии, уменьшение веса тела;

o без каких-либо клинических проявлений заболевания.

При воспалении височной артерии (наиболее распространенный вариант) характерны жалобы на постоянную, очень интенсивную головную боль, обычно с одной стороны головы. Пораженные височные артерии выглядят извитыми, набухшими, болезненными при пальпации. Пульсация артерий слабая или вовсе отсутствует.

Артериит верхнечелюстной артерии сопровождается болью, слабостью, онемением жевательных мышц, беспричинными зубными болями. Слабость и онемение усиливаются в процессе жевания.

Воспалительный процесс в затылочной артерии вызывает интенсивные, постоянные боли в затылке. Пальпаторно в коже волосистой части головы определяются плотные болезненные не пульсирующие узелки.

Патологические изменения язычной артерии проявляются онемением языка. Может сформироваться своеобразный синдром «перемежающейся хромоты» языка, когда в процессе разговора, приема пищи язык перестает подчиняться больному.

При поражении артерий, обеспечивающих кровоснабжение глаз, у больного появляются симптомы неврита зрительного нерва, офтальмоплегия, ишемический хориоретинит, эписклерит. Нарушения зрения вплоть до полной слепоты могут возникнуть через несколько недель с момента первых клинических проявлений ГВА.

Изменения в мозговых артерия часто вызывают инсульты, которые являются одной из наиболее частых причин смерти больных с ГВА.

Аортит приводит к формированию аневризмы, недостаточности клапанов устья аорты. Одновременно нередко возникают поражения сердца: синдром ишемии миокарда, миокардит, перикардит.

В некоторых случаях ГВА сопровождается поражением нервной системы (полинейропатия, мононевриты), суставов (полиартрит).

Диагностика.

В общем анализе крови нормохромная анемия, лейкоцитоз, нейтрофилез, резко увеличенная СОЭ.

Биохимический анализ крови демонстрирует повышенные уровни серомукоида, гаптоглобинов, увеличенное содержание гамма-глобулинов.

При селективной ангиографии выявляются признаки стенозирования височных артерий.

Ультразвуковое (двумерное и допплеровское) исследование височных, сонных артерий позволяет установить патологическое утолщение стенки сосудов, обнаружить пристеночные тромбы, определить степень стенозирования артерий, зарегистрировать снижение скорости кровотока в пораженных сосудах.

Эхокардиография позволяет объективизировать пороки клапанов устья аорты, обнаружить выпот в перикарде, нарушения систолической и диастолической функций сердца при формировании ишемического синдрома и миокардита.

ЭКГ позволяет обнаружить признаки нарушения проводимости и автоматизма, патогенетически связанных с воспалением, ишемией миокарда.

Выполняют биопсию височной артерии. Забирают фрагмент сосуда длиной не менее 2,5 см. Гистологическое исследование биоптатов демонстрирует картину васкулита с преимущественной мононуклеарной инфильтрацией, гранулематоз с многоядерными гигантскими клетками.

Диагностические критерии гигантоклеточного височного артериита Американской ревматологической ассоциации пересмотра 1990 г.

Для достоверного диагноза ГВА необходимо 3 и более критериев из приведенных ниже:

· Заболевание началось в возрасте старше 50 лет.

· Жалобы на появление выраженных головных болей необычного типа - изменение характера и локализации болей.

· СОЭ превышает 50 мм/час.

· Чувствительность при пальпации или снижение пульсации височных артерий, не связанные с атеросклерозом шейных артерий.

· В биоптатах височной артерии мононуклеарная инфильтрация стенки, признаки гранулематозного воспаления с присутствием гигантских многоядерных клеток.

Дифференциальный диагноз.

 Проводится с атеросклерозом, неспецифическим аортоартериитом Такаясу, ревматической полимиалгией.

 В отличие от ГВА при атеросклерозе имеют место характерные нарушения липидного обмена, отсутствует выраженное увеличение СОЭ. Не характерны болевые ощущения при пальпаторном исследовании височных артерий. В атеросклеротических бляшках при ультразвуковом исследовании находят кальцинаты, чего не бывает при ГВА. В биоптатах стенки пораженных атеросклерозом артерий отсутствуют характерные для ГВА признаки гранулематозного гигантоклеточного артериита .

 Аортоартериит Такаясу формируется у лиц моложе 40 лет, тогда как ГВА чаще возникает у пожилых лиц в возрасте 70-80 лет. При неспецифическом аортоартериите Такаясу преимущественно поражаются дуга аорты, плечеголовной ствол, подключичные, плечевые артерии, что проявляется уменьшением и даже отсутствием пульса на лучевых артериях. Могут возникать пороки клапанов устья аорты. Для ГВА подобные отклонения не характерны. В типичных случаях ГВА проявляется поражением височных артерий.

 Для ревматической полимиалгии характерны болезненность, скованность в мышцах плечевого и тазового пояса. У пожилых людей возникает полиартрит с недеструктивным поражением мелких и крупных суставов с обязательным вовлечением в патологический процесс лопаточно-ключичных и грудино-ключичных суставов, чего не бывает при ГВА. Вместе с тем ревматическая полимиалгия может сосуществовать с ГВА. Около 15% случаев ГВА сочетаются с ревматической полимиалгией..

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Биохимический анализ крови: общий белок и фракции, серомукоид, гаптоглобины.

· Ультразвуковое исследование сонных, височных, мозговых артерий. Обязательно с использованием допплеровского метода .

· ЭКГ.

· Эхокардиография.

· Биопсия височной артерии.

Лечение.

При поражении крупных артерий, нарушениях зрения назначается преднизолон по 60-80 мг/сутки в течение нескольких недель до появления признаков клинического и лабораторного улучшения. Затем дозу постепенно снижают на 5 мг каждую неделю, доводя ее до 40 мг/день. Продолжают лечить уменьшая дозу на 2 мг еженедельно. Достигнув дозы 20 мг/день начинают ее постепенно снижать на 1 мг каждую неделю. При обострении (головные боли, лихорадка) дозу преднизолона увеличивают до уровня, обеспечивающего устранение воспалительного процесса, и затем снова снижают по приведенной выше схеме. При неосложненном течении ГВА начальная доза преднизолона составляет 30-40 мг в сутки.

При поражении сосудов глаз для предотвращения слепоты проводится интенсивная пульс-терапия метилпреднизолоном в дозе 1000 мг/сутки в течение 3 дней, с последующим переходом на поддерживающее лечение приемом 20-30 мг преднизолона в сутки.

Появление значимых побочных эффектов или неэффективность глюкокортикоидной терапии требует применения цитостатиков: метотрексата (7,5-10 мг в неделю), азатиоприна (150 мг в день).

Прогноз.

 Прогноз неблагоприятный. Быстро развивается слепота.

Продолжительность жизни больных даже при своевременно начатом лечении не превышает 3-4 лет.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

. Какая формулировка соответствует определению гигантоклеточного височного артериита?

1. Системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с ревматоидным артритом.

2. Системный негранулематозный васкулит, возникающий у лиц молодого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с полимиозитом.

. Системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц молодого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с ревматоидным артритом.

. Системный гранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с ревматической полимиалгией.

. Системный негранулематозный васкулит, возникающий у лиц пожилого возраста, при котором поражаются аорта и отходящие от нее крупные артерии в бассейне сонных артерий, в основном, височные, часто протекающий одновременно с остеоартрозом.

2. Какие факторы имеют значение в этиологии гигантоклеточного височного артериита?

1. Инфекция вирусом гепатита В на фоне генетической предрасположенности к заболеванию.

2. Туберкулезная инфекция на фоне генетической предрасположенности к заболеванию.

. Перенесенная пищевая токсикоинфекция на фоне генетической предрасположенности к заболеванию.

. Любой из перечисленных факторов.

. Ни один из перечисленных факторов.

. Какие нарушения характерны для гигантоклеточного височного артериита?

1. Сегментарное поражение аорты и ее крупных ветвей.

2. Поражение артерий мелкого и среднего калибра.

. Поражение сосудов микроциркуляторного русла: артериол, капилляров, венул.

. Все перечисленные сдвиги характерны.

. Все перечисленные сдвиги не характерны.

. Какие нарушения наиболее характерны для гигантоклеточного височного артериита?

1. Преимущественное поражение сосудов в бассейне сонных артерий височных, затылочных.

2. Преимущественное поражение подключичных, плечевых артерий с формированием феномена отсутствия пульса на лучевых артериях.

. Преимущественное поражение подвздошных и периферических артерий нижних конечностей.

. Все перечисленные сдвиги характерны.

. Все перечисленные сдвиги не характерны.

5. Какой из перечисленных мофрологических признаков наиболее патогномоничен для гигантоклеточного височного артериита?

1. Образование гранулемы из гигантских многоядерных клеток.

2. Склероз стенки пораженных артерий.

. Образование тромбов в просвете пораженных артерий.

. Образование аневризм пораженных артерий.

. Разрушение стенки пораженных сосудов с кровотечением в окружающие ткани.

. Какое начало у классического варианта гигантоклеточного височного артериита?

1. Медленное, постепенное, без лихорадки, в виде беспричинного недомогания, артралгий.

2. Острое, с волнообразной лихорадкой, резко выраженными головными и мышечными болями.

. Острое, с высокой постоянной лихорадкой, зудом кожных покровов, быстрой потерей массы тела.

. Возможен любой из указанных вариантов.

. Указанные варианты не типичны для данного заболевания.

. Какие объективные симптомы характерны для классического варианта гигантоклеточного височного артериита?

1. Височная артерия извитая, набухшая, без признаков пульсации, резко болезненная при пальпации.

2. Височные артерии извитые, тонкие, плотные, безболезненные, без признаков пульсации.

. По ходу височных артерий пальпируются плотные, пульсирующие узелки (аневризмы).

. Любые из указанных симптомов могут иметь место при данном заболевании.

. Указанные симптомы не типичны для данного заболевания.

8. Какие симптомы выступают на первый план у больных гигантоклеточным височным артериитом с клинически латентным поражением височных артерий?

1. Симптомы поражения глазных артерий.

2. Симптомы ревматической полимиалгии.

. Неспецифические симптомы воспаления и интоксикации: лихорадка, артралгии, уменьшение массы тела.

. Отсутствуют какие-либо симптомы.

. Возможен любой из указанных вариантов.

. Поражение какой артерии вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом онемение, слабость жевательных мышц, беспричинные зубные боли?

1. Верхнечелюстной артерии.

2. Язычной артерии.

. Затылочной артерии.

. Глазных артерий.

. Мозговых артерий.

. Поражение какой артерии вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом онемение, затруднения в пользовании языком во время разговора, приема пищи?

1. Верхнечелюстной артерии.

2. Язычной артерии.

. Затылочной артерии.

. Глазных артерий.

. Мозговых артерий.

11. Поражение какой артерии вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом интенсивные головные боли, появление в коже волосистой части головы плотных, болезненных не пульсирующих узелков?

1. Верхнечелюстной артерии.

2. Язычной артерии.

. Затылочной артерии.

. Глазных артерий.

. Мозговых артерий.

. Поражение каких артерий вызывает у больных гигантоклеточным височным артериитом ишемическую офтальмопатию, неврит зрительного нерва с ослаблением зрения?

1. Верхнечелюстной артерии.

2. Язычной артерии.

. Затылочной артерии.

. Глазных артерий.

. Мозговых артерий.

. Поражение каких артерий у больных гигантоклеточным височным артериитом может вызвать инсульт?

1. Верхнечелюстной артерии.

2. Язычной артерии.

. Затылочной артерии.

. Глазных артерий.

. Мозговых артерий.

. Какие поражения сердца возможны у больных гигантоклеточным височным артериитом?

1. Формирование порока - недостаточности клапанов устья аорты.

2. Миокардит.

. Перикардит.

. Возможны любые из указанных поражений.

. Указанные поражения не типичны для данного заболевания.

. При наличии каких симптомов можно полагать, что у больного не гигантоклеточный височный артериит, а ревматическая полимиалгия?

1. Боли, скованность в мышцах плечевого пояса, не деструктивный полиартрит лопаточно-ключичных и грудино-ключичных суставов.

2. Отсутствие пульса на лучевых артериях с одной или обеих сторон.

. Резко ослаблен пульс на артериях тыла стопы.

. По ходу подкожных артерий плотные, болезненные, пульсирующие узелки.

. Височные артерии плотные, пульсирующие, безболезненные, при УЗИ - с пристеночными очагами, выступающими в просвет сосуда.

. При наличии каких симптомов можно полагать, что у больного не атеросклеротическое поражение артерий, а гигантоклеточный височный артериит?

1. Отсутствие пульса на лучевых артериях с одной или обеих сторон.

2. Височные артерии набухшие, болезненные, не пульсируют.

. Несколько ослаблен пульс на артериях тыла стопы.

. По ходу подкожных артерий плотные, болезненные, пульсирующие узелки.

. Боли, скованность в мышцах плечевого пояса, не деструктивный полиартрит лопаточно-ключичных и грудино-ключичных суставов.

. При наличии каких симптомов можно полагать, что у больного не гигантоклеточный височный артериит, а неспецифический аортоартериит?

1. Височные артерии плотные, пульсирующие, безболезненные, при УЗИ - с пристеночными очагами, выступающими в просвет сосуда.

2. Боли, скованность в мышцах плечевого пояса, не деструктивный полиартрит лопаточно-ключичных и грудино-ключичных суставов.

. Отсутствие пульса на лучевых артериях с одной или обеих сторон.

. Несколько ослаблен пульс на артериях тыла стопы.

. По ходу подкожных артерий плотные, болезненные, пульсирующие узелки

. Применение каких препаратов позволяет получить ремиссию у больных гигантоклеточным височным артериитом?

1. Ингибиторы АПФ

2. Глюкокортикоиды

. Нестероидные противовоспалительные препараты

. Мочегонные

. Все перечисленные

. Какая тактика применения преднизолона не является оптимальной при лечении больных гигантоклеточным височным артериитом

1. Длительная монотерапия малыми (до 10 мг/сутки) дозами препарата.

2. Назначение 60-80 мг/сутки в течение нескольких недель с дальнейшим постепенным снижением дозировки до минимальной, при которой возможна ремиссия.

. Комбинированное лечение преднизолоном и цитостатиками (метотрексат, азатиоприн).

. Пульс-терапия - 1000 мг/сутки 3 дня подряд с добавлением во второй день 1000 мг циклофосфана

. Увеличение дозы преднизолона при появлении симптомов обострения заболевания.

20. Какой метод диагностики является самым надежным для прижизненной верификации диагноза гигантоклеточного височного артериита?

1. Селективная ангиография сонных и височных артерий.

2. Двумерное УЗИ.

. Допплеровское УЗИ.

. Биопсия фрагмента височной артерии.

. Биопсия кожно-мышечного лоскута.

РЕВМАТИЧЕСКАЯ ПОЛИМИАЛГИЯ

Определение.

 Ревматическая полимиалгия (РП) - воспалительное не деструктивное заболевание суставов и периартикулярных тканей с мышечным болевым синдромом у пожилых людей.

МКБ 10: М 35.3 - Ревматическая полимиалгия.

Этиология.

 Мало изучена. Не исключается инициирующая роль латентной вирусной инфекции (вирус гепатита В). РП часто протекает одновременно с гигантоклеточным височным артериитом.

Патогенез.

 Возникает неспецифический воспалительный процесс в синовиальных оболочках суставов и окружающих суставы тканях. Деструктивные процессы в суставах не типичны. В мышцах признаки воспаления не обнаруживаются.

Клиническая картина.

 Возраст больных старше 50 лет. Женщины страдают чаще, чем мужчины. Заболевание начинается остро с лихорадки, выраженной общей слабости, психической депрессии. У больных пропадает аппетит, они быстро худеют. Максимум клинических проявлений через 2 недели с момента появления первых симптомов РП. Беспокоят выраженная скованность, двусторонние боли в мышцах шеи, плечевого пояса, ягодичных, бедренных мышцах. Пальпация мышц боли не усиливает. Утром боли беспокоят меньше, чем днем.

Боли и скованность не купируются нестероидными противовоспалительными препаратами, но уменьшаются или прекращаются на фоне приема минимальных (до 10 мг/день) доз преднизолона.

Жалобы на сильные головные боли, появление симптомов воспаления височных артерий свидетельствует о возникновении сопутствующего гигантоклеточного височного артериита.

Диагностика.

 Общий анализ крови: умеренная нормохромная анемия, резко выраженное увеличение СОЭ.

 Биохимический анализ крови: гиперальфа-2-глобулинемия и гипергаммаглобулинемия, повышенный уровень фибрина, сиаловых кислот, серомукоида.

Рентгенологическое исследование суставов малоинформативно.

 В биоптатах кожно-мышечного лоскута морфологические признаки воспаления мышечной ткани отсутствуют. В биоптатах синовиальной оболочки пораженных суставов выявляется неспецифический синовиит.

 При появлении клинических симптомов гигантоклеточного височного артериита показана биопсия височных артерий. Выявление в биоптатах признаков гранулематозного васкулита с многоядерными гигантскими клетками в воспалительном инфильтрате подтверждает сочетание РП с гигантоклеточным височным артериитом.

Диагностические критерии ревматической полимиалгии Американской ревматологической ассоциации.

 Диагноз РП считается достоверным при наличии 3 и более приведенных ниже критериев:

· Возраст больных старше 65 лет.

· Быстрое развитие заболевания - максимум клинических проявлений через 2 недели с момента появления первых симптомов.

· СОЭ в начале болезни превышает 40 мм/час.

· Двусторонняя болезненность мышц плечевого пояса.

· Двусторонняя боль и скованность в плечевых суставах.

· Скованность в плечевых суставах утром более 1 часа при отсутствии рентгенологических признаков артрита.

· Психическая депрессия или прогрессирующее уменьшение массы тела.

Дифференциальный диагноз.

 Проводят с ревматоидным артритом, остеортрозом, полимиозитом, множественной миеломой, паранеопластическим синдромом.

 При РП в отличие от ревматоидного артрита отсутствуют рентгенологические признаки поражения суставов.

 Остеоартроз отличается от РП отсутствием лихорадки, тенденции к похудению, выраженного увеличения СОЭ, рентгенологическими признаками поражения суставов, уменьшением болей на фоне приема нестероидных противовоспалительных препаратов.

 Для полимиозита характерно резкое увеличение активности КФК в крови, чего не бывает при РП.

 В отличие от РП при множественной миеломе имеет место гипергаммаглобулинемия. Выявляется М-градиент на электрофореграмме белков сыворотки крови в зоне гамма-глобулинов. Обнаруживается белок Бенс-Джонса в моче. На рентгенограммах плоских костей и позвонков определяются одиночные или сливные очаги остеопороза в местах пролиферации плазматических клеток.

 В отличие от РП, детальное клиническое и инструментальное исследование больных с паранеопластическим синдромом позволяет обнаружить первичный очаг опухоли и/или ее метастазы.

План обследования.

· Общий анализ крови

· Общий анализ мочи (обязательно тест на присутствие белка Бенс-Джонса)

· Биохимический анализ сыворотки крови: протромбиновый индекс, фибрин, СРП, общий белок и его фракции, мочевая кислота, активность креатинфосфокиназы.

· Исследование крови на ревматоидный фактор и LE-клетки

· Рентгенография суставов и плоских костей.

· Стернальная пункция и морфологический анализ миелограммы.

· Эндоскопическое исследование желудка, кишечника.

· Скрининговое ультразвуковое исследование внутренних органов с целью исключения их опухолевого поражения.

Лечение.

 Назначают пероральный прием преднизолона в течение 2 лет и более. Начальная доза препарата - 10-15 мг/сутки. Если в течение одного месяца не удалось ликвидировать боли, дозу увеличивают на 5 мг (15-20 мг/сутки). При достижении положительного эффекта дозировку преднизолона снижают на 2,5 мг еженедельно. После достижения дозы 10 мг/сутки ее продолжают снижать на 1,25 мг в неделю до уровня, при котором возможна поддержка ремиссии РП.

Прогноз.

 Даже учитывая преимущественно пожилой возраст заболевших, продолжительность их жизни с момента начала болезни может быть не менее 2-5 лет. При сочетании РП и гигантоклеточного височного артериита прогноз менее благоприятный. Интенсивные боли, депрессия могут являться поводом для суицидных поступков.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ.

. Какая из приведенных ниже формулировок является определением ревматической полимиалгии?

1. Системный васкулит с поражением крупных артерий и гранулематозным воспалением суставов и мышц у пожилых людей.

2. Воспалительное не деструктивное заболевание суставов и периартикулярных тканей с мышечным болевым синдромом у пожилых людей.

. Системный гранулематозный васкулит с воспалительно-деструктивными изменениями суставов, периартикулярных структур, мышечной ткани.

. Воспалительное заболевание мышц и суставов у пожилых людей.

. Все приведенные формулировки отражают сущность ревматической полимиалгии.

. Какие факторы могут способствовать возникновению ревматической полимиалгии?

1. Туберкулезная инфекция.

2. Инфекция вирусом гепатита В.

. Инфекция вирусом Эбштейн-Бара.

. Ни один из указанных факторов.

. Все указанные факторы.

. В каком возрасте обычно развивается ревматическая полимиалгия?

1. В любом возрасте.

2. В подростковом возрасте.

. В возрасте от 18 до 30 лет.

. В возрасте от 30 до 50 лет.

. В возрасте старше 50 лет.

4. Какое заболевание часто возникает вместе с ревматической полимиалгией?

1. Ревматоидный артрит.

2. Гигантоклеточный височный артериит.

. Аортоартериит Такаясу.

. Узелковый полиартериит.

. Гранулематоз Вегенера.

. Какие патологические процессы типичны для ревматической полимиалгии?

1. Неспецифические синовиит и периартериит.

2. Миозит.

. Деструктивный полиартрит с поражением крупных суставов.

. Иммуннокомплексный гломерулонефрит.

. Все обозначенные процессы типичны для ревматической полимиалгии.

. Какой симптомокомплекс наиболее характерен для ревматической полимиалгии?

1. Острое начало, лихорадка, общая слабость, депрессия, похудение, скованность, боли в мышцах не усиливающиеся при их пальпации.

2. Постепенное начало, субфебрилитет, общая слабость, скованность, ограничение подвижности суставов, периартикулярный отек, резкие боли в суставах при попытке движения.

. Острое начало утром, лихорадка, интенсивные суставные боли, отек и гиперпемия периартикулярных тканей, деформация суставов.

. Острое начало, лихорадка, похудение, резкая слабость, атрофия мышц, болезненность при пальпаторном исследовании мышц.

. Постепенное начало, нормальная температура тела, выраженные боли в позвоночнике, спонтанные переломы ребер.

. Какие особенности мышечного болевого синдрома не типичны для ревматической полимиалгии?

1. Утром мышечные боли беспокоят меньше, чем днем.

2. Двусторонние боли в мышцах шеи, плечевого пояса, ягодичных, бедренных.

. Пальпация мышц усиливает болевые ощущения.

. Боли в мышцах не купируются нестеродными противовоспалительными препаратами.

. Боли в мышцах купируются малыми дозами глюкокортикоидов.

. Какие изменения в общем анализе крови наиболее типичны для ревматической полимиалгии?

1. Резко увеличенная СОЭ.

2. Выраженный нейтрофильный лейкоцитоз.

. Гипохромная анемия.

. Эозинофилия.

. Все перечисленное типично для данного заболевания.

. Какие изменения в биохимическом анализе крови могут иметь место у больных ревматической полимиалгией?

1. Гиперальфа-2-глобулинемия.

2. Гипергаммаглобулинемия.

. Повышенный уровень сиаловых кислот, серомукоида.

. Все перечисленное может иметь место.

. Все перечисленное не наблюдается у больных ревматической полимиалгией.

. Какие исследования малоинформативны при обосновании диагноза ревматической полимиалгии?

1. Рентгенографическое исследование суставов.

2. Морфологическое исследование препаратов кожно-мышечного лоскута.

. Электрофизиологическое исследование мышечной возбудимости.

. Исследование уровня креатинфосфокиназы.

. Все обозначенные выше исследования малоинформативны.

11. Какое исследование необходимо выполнить больному ревматической полимиалгией для убедительного подтверждения диагноза сопутствующего гигантоклеточного височного артериита?

1. Морфологическое исследование препаратов кожно-мышечного лоскута.

2. Морфологическое исследование биоптатов височной артерии.

. Биохимический анализ крови.

. Селективную ангиографию системы сонных артерий.

. Ультразвуковое двумерное и допплеровское исследование сонных и височных артерий.

. Какие диагностические критерии типичны для ревматической полимиалгии?

1. Возраст больных старше 50 лет.

2. Двусторонние боли в плечевых суставах.

. Скованность в плечевых суставах утром более 1 часа при отсутствии рентгенологических признаков артрита.

. Отсутствие признаков воспаления мышечной ткани по данным биопсии, нормальный уровень креатинфосфокиназы в крови.

. Все приведенные критерии типичны.

. Какие диагностические критерии типичны для ревматической полимиалгии?

1. Медленное, постепенное начало без лихорадочного периода.

2. Симптомы и морфологические признаки гигантоклеточного височного артериита.

. Морфологические признаки миозита при исследовании кожно-мышечного лоскута.

. Рентгенографические признаки артрита.

. Все приведенные критерии типичны.

. Какие диагностические критерии типичны для ревматической полимиалгии?

1. Боли в мышцах и скованность в суставах не купируются нестероидными противовоспалительными препаратами, но уменьшаются или исчезают после приема глюкокортикостероидов (преднизолона).

2. СОЭ превышает 40 мм/час.

. Психическая депрессия.

. Прогрессирующее уменьшение массы тела.

. Все приведенные критерии типичны для ревматической полимиалгии.

. С какими заболеваниями следует проводить дифференциальный диагноз ревматической полимиалгии?

1. Ревматоидным артритом.

2. Остеортрозом.

. Полимиозитом.

. Множественной миеломой.

. Со всеми перечисленными.

16. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и множественной миеломы?

1. Рентгенография суставов.

2. Определение активности креатинфосфокиназы в крови.

. Тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче.

. Эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки.

. Морфологическое исследование биоптатов височных артерий.

. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и ревматоидного артрита?

1. Рентгенография суставов.

2. Определение активности креатинфосфокиназы в крови.

. Тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче.

. Эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки.

. Морфологическое исследование биоптатов височных артерий.

. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и остеоартроза?

1. Рентгенография суставов.

2. Определение активности креатинфосфокиназы в крови.

. Тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче.

. Эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки.

. Морфологическое исследование биоптатов височных артерий.

. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и полимиозита?

1. Рентгенография суставов.

2. Определение активности креатинфосфокиназы в крови.

. Тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче.

. Эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки.

. Морфологическое исследование биоптатов височных артерий.

20. Результаты какого исследования могут помочь в дифференциальной диагностике ревматической полимиалгии и паранеопластического синдрома?

1. Рентгенография суставов.

2. Определение активности креатинфосфокиназы в крови.

. Тест на присутствие белка Бенс-Джонса в моче.

. Эндоскопическое исследование пищевода, желудка, толстой кишки.

. Морфологическое исследование биоптатов височных артерий.

21. Какие препараты следует применять для купирования болевого синдрома у больных с ревматической полимиалгией?

1. Нестероидные противовоспалительные препараты.

2. Цитостатики.

. Наркотические анальгетики.

. Глюкокортикоидные препараты в малых (около 10 мг/день) дозах.

. Глюкокортикоидные препараты в средних и больших (60-100 мг/день) дозах.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

Определение.

Геморрагический васкулит (ГВ) - аллергическая пурпура, болезнь Шенлейн-Геноха - аллергическое иммуннокомплексное заболевание, сопровождающееся отложением в стенках мелких сосудов IgA-содержащих иммунных комплексов с дальнейшим асептическим воспалением и дезорганизацией стенок артериол, капилляров, венул, в сочетании с множественным тромбообразованием в мелких сосудах кожи и внутренних органов, артралгиями, поражением почек.

МКБ 10: D69.0 - Аллергическая пурпура.

Этиология.

Развивается на фоне бактериальных и вирусных инфекций, при лекарственной, пищевой, других формах аллергии, после вакцинации, укусов насекомых. Наибольший риск возникновения геморрагического васкулита у молодых мужчин с HLA Bw35.

Патогенез.

Стимуляция иммунной системы некоторыми экзогенными и, возможно, эндогенными антигенами-аллергенами может сопровождаться появлением в крови избытка иммунных комплексов, образованных главным образом IgA, и в меньшей степени IgM и IgG. Иммунные комплексы фиксируются в сосудах, вызывая развитие воспаления с нарушением проницаемости сосудистой стенки и последующим геморрагическим синдромом. В почках в местах отложения иммунных комплексов, содержащих IgA и комплемент, возникает очаговая мезенхимальная пролиферация. Иммунные комплексы через С3-компонент комплемента активируют систему свертывания крови. По этой причине ГВ сопровождается диффузным внутрисосудистым свертыванием крови (ДВС-синдром) с микротромбозом мелких сосудов. Чаще всего поражаются сосуды кожи, почек, кишечника. В связи с отложением в клубочках иммунных комплексов может сформироваться гломерулонефрит.

Клиническая картина.

В клинической картине ГВ можно выделить следующие патологические явления:

· лихорадка (сначала высокая, затем субфебрильная);

· геморрагическая пурпура;

· суставной синдром;

· абдоминальный синдром;

· гематурический нефрит;

· ДВС-синдром.

В зависимости от преобладания тех или иных симптомов, принято различать следующие клинические формы болезни:

· кожная;

· кожно-суставная;

· абдоминальная;

· почечная;

· смешанная.

В соответствии с выраженностью проявлений и длительностью заболевания выделяются следующие варианты клинического течения:

· молниеносное, с развитием всех симптомов болезни в течение нескольких часов;

· острое, с формированием клинической картины болезни в течение нескольких суток;

· затяжное, когда кожный, суставной и другие синдромы несмотря на проводимое лечение продолжаются в течение нескольких недель;

· рецидивирующее, когда заболевание протекает волнообразно: острые проявления чередуются с непродолжительным «светлым» промежутком, после которого вновь появляются симптомы острого геморрагического васкулита;

· хроническое персистирующее, когда у больного практически постоянно на коже видены петехии разной окраски - красные «молодые» и зеленовато-желтые - «старые».

Первыми ощущениями больных являются боли в крупных суставах, в животе без определенной локализации, расстройства стула, головная боль. Температура тела вначале высокая, затем субфебрильная.

Геморрагии в первые дни заболевания могут отсутствовать или быть незначительными. Но затем они обязательно возникают в той или иной форме и различных локализациях у всех больных. Чаще встречается кожный геморрагический синдром. Геморрагии локализуются на стопах, голенях, бедрах, ягодицах, плечах, предплечьях, вокруг пораженных суставов. Они могут сопровождаться зудом и парастезиями. Геморрагии особенно выражены в местах, подвергающихся естественной травматизации - внутренняя поверхность предплечий, бедер, голеней, в местах расположения ремня брюк, ремешка часов и др..

Кожные поражения могут быть разнообразными не только по локализации, но и по форме. В типичных случаях это кровоизлияния в виде мелкоточечной пурпуры, не бледнеющей при надавливании, располагающейся на эритематозно-макулезном фоне, иногда в сочетании с уртикарными волдырями, буллами, ангионевротическим отеком. В тяжелых случаях возможно появление диффузной эритемы с язвенно-некротическими изменениями. Геморрагические высыпания продолжаются около 2 суток и затем угасают. В стадии регрессии кожная сыпь становится багровой, а затем коричневой вследствие деградации внесосудистого гемоглобина. Возможно возникновение 3-4 последовательных волн геморрагической сыпи.

Суставной синдром может предшествовать кожным и абдоминальным проявлениям, но чаще развивается одновременно с ними. Поражаются крупные суставы - коленные, голеностопные. Гемартрозы обычно не возникают. В типичных случаях суставной синдром характеризуется нерезкими, летучими болями. Значительно реже поражение суставов бывает стойким, с выраженными, продолжительными артралгиями, гиперемией, отечностью околосуставных тканей. Обычно имеет место несоответствие между выраженностью болей в суставах и отсутствием объективных и рентгенологических признаков артропатии.

Абдоминальный синдром обусловлен возникновением геморрагий в кишечной стенке и брыжейке. Проявляется коликой, тошнотой, рвотой, слизисто-кровянистым стулом, меленой. При объективном исследовании живот может быть вздутым, болезненным при пальпации. Абдоминальный синдром обычно непродолжительный, редко длится более 1-3 дней. В отдельных случаях возможно появление симптомов угрожающих для жизни осложнений - кишечной непроходимости, перфорации кишечника с перитонитом.

Первичное острое поражение почек возникает на почве микротромбообразования в капиллярах клубочков. Проявляется гематурией. Может бесследно пройти через несколько дней. Однако почти в половине случаев через 2-4 недели после начала заболевания на фоне угасания кожных, суставных, абдоминальных симптомов у больных вновь формируется клиническая картина двустороннего поражения почек. Возникает острый, подострый или хронический иммуннокомплексный гломерулонефрит. Возможны гематурический, нефротический, гипертонический, смешанный варианты этого заболевания. Тяжелый гломерулонефрит с быстро прогрессирующей почечной недостаточностью обычно формируется в течение первого года болезни у лиц среднего и старшего возраста при рецидивирующем течении ГВ.

Сравнительно редко возникают поражения легких с легочными кровотечениями, головного мозга с кровоизлияниями в мозговых оболочках и острой церебральной симптоматикой. Отмечены случаи заболевания с асфиксией на почве ангионевротического отека гортани.

Диагностика.

Для диагностики ГВ применяют манжеточный тест, который позволяет определить повышенную ломкость микрососудов. Больному на предплечье одевают манжетку, накачивают в нее воздух до максимального давления, при котором на лучевой артерии все еще ощущается пульс. Тест положительный, если через непродолжительное время на коже предплечья появляются точечные кровоизлияния. Повышенную травматизацию мелких сосудов можно выявить при сильном сдавлении пальцами руки складки кожи больного - симптом «щипка».

При биомикроскопии бульбарной коньюнктивы у больных с геморрагическим васкулитом выявляют сладж-феномен, микротромбообразование в капиллярах.

В крови небольшой и непостоянный лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево, анемический синдром при массивных геморрагиях, увеличение СОЭ. В моче протеинурия, микрогематурия, цилиндрурия.

При биохимическом исследовании сыворотки крови определяется повышение содержания альфа-2 и гамма-глобулинов, фибрина, фибриногена.

При иммунологическом исследовании выявляется высокое содержание иммунных комплексов, увеличение концентрации IgA, а при остром течении иммуноглобулина IgM. Часто имеет место положительный тест на ревматоидный фактор, определяется высокий титр антистрептолизина-О.

Закономерно увеличивается в 2-3 раза содержание в плазме фактора Виллебранда, что определяет степень поражения сосудистого эндотелия - единственного места синтеза этого фактора.

При ректороманоскопии или колоноскопии выявляются точечные кровозлияния в слизистую толстой кишки.

Иммуногистологическое исследование биоптата кожи позволяет обнаружить периваскулярные лейкоцитарные инфильтраты вблизи отложений иммунных комплексов, содержащих IgA.

В разгар заболевания регистрируются лабораторные признаки нарушения гемокоагуляции вследствие развития ДВС-синдрома. Особенностью ДВС-синдрома у больных геморрагическим васкулитом, является слабо выраженная третья, гипокоагуляционная фаза.

 Диагностические критерии геморрагического васкулита Американской ревматологической ассоциации пересмотра 1990 г.

 Диагноз считают вполне достоверным при наличии двух и более критериев из перечисленных ниже:

1. Возраст моложе 20 лет.

2. Пальпируемая геморрагическая пурпура при отсутствии глубокой тромбоцитопении.

. Боли в животе без определенной локализации, усиливающиеся после приема пищи, симптомы ишемии кишечника, может быть кишечное кровотечение.

. При гистологическом исследовании гранулоцитарная инфильтрация стенок мелких артерий и вен.

Дифференциальный диагноз.

В первую очередь проводится дифференциальная диагностика с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом, при котором у больных кроме геморрагических высыпаний имеют место синдром Рейно, холодовые отеки, крапивница. Такое сочетание патологических сдвигов обусловлено наличием в крови криоглобулинов. У больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом это смешанные криоглобулины 2-го типа. Они представляют собой иммунные комплексы, состоящие из моноклонального IgM, выступающего в роли антитела, и поликлонального IgG, выступающим в роли антигена.

Необходимо также исключить вторичный, симптоматический генез геморрагического васкулита. В первую очередь, как проявление паранеопластического синдрома.

Вторичный геморрагический васкулит часто может быть первым проявлением инфекционного эндокардита, минингита, сепсиса.

Геморрагические высыпания на коже могут быть сходными с таковыми у больных с тромбоцитопенией или тромбоцитастенией.

В отличие от тромботической микроангиопатии (болезнь Мошкович, тромбоцитопеническая, тромбогемолитическая пурпура) при геморрагическом васкулите отсутствует глубокая тромбоцитопения, фрагментация, гемолиз эритроцитов, редко возникают сочетанные ишемические поражения головного мозга и миокарда.

Критерием дифференциальной диагностики суставного синдрома при геморрагическом васкулите, отличающим его от других заболеваний суставов, является отсутствие рентгенологической симптоматики поражения суставов.

В тех случаях, когда абдоминальный болевой синдром не сочетается с кожными геморрагиями, но выявляются симптомы раздражения брюшины, требуется тщательная дифференциальная диагностика абдоминальных проявлений геморрагического васкулита с острой кишечной непроходимостью, аппендицитом, перфорацией язвы желудка или кишечника, а также с болезнью Крона или дивертикулитом.

Для убедительной дифференциальной диагностики геморрагического васкулита от других заболеваний, сопровождающихся геморрагическим диатезом, необходимо стремиться выполнить иммуногистологическое исследование биоптата кожи с целью выявления перивасакулярных лейкоцитарных инфильтратов и отложений IgA-содержащих иммунных комплексов.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Биохимический анализ крови: протромбиновый индекс, фибриноген, фибрин, креатинин, мочевина, белковые фракции.

· Иммунологический анализ: содержание циркулирующих иммунных комплексов в крови, присутствие криоглобулинов, концентрация иммуноглобулинов IgA, IgM, IgG, тест на ревматоидный фактор, определение титра анти-О-стрептолизина.

· Коагулограмма.

· Общий анализ мочи.

· Ректороманоскопия или колоноскопия при абдоминальном синдроме.

Лечение.

Исключить аллергизирующие продукты питания и медикаменты. При абдоминальной форме заболевания голод несколько дней.

Вводится гепарин подкожно в верхние отделы живота. Первоначальная доза 2500-5000 ЕД 2-4 раза в сутки. При недостаточной эффективности такого лечения в течение 5-7 дней дозу гепарина следует увеличить до 30000-40000 ЕД/сутки.). При кожной форме гепарин вводят в течение 3 недель, при почечной - не менее 4-6 недель. Более эффективны препараты низкомолекулярного гепарина - фраксипарин, фрагмин. Они не вызывают агрегации тромбоцитов и эритроцитов. Возможно применение гепариноидов (сулодексид, гепариноид данапороид).

Применяют антиагреганты: ацетилсалициловая кислота (0.075 один раз в день внутрь утром), тиклопидин (0.2 - 3 раза в день внутрь), дипиридамол (0.075 - 2-3 раза в день), клопидогрель.

С целью подавления избыточной тромбоцитарной агрегации и тромбозов мелких сосудов возможно применение ингибиторов тромбоксансинтетазы и тромбоксановых рецепторов (ридогрель), блокаторов тромбиновых рецепторов (ванипрост), антогонистов рецепторов IIb/IIIa (интегрилин, тирофибан, абсиксимаб). Препараты принимают в течение 3-4 недель, а при возникновении нефрита - до 6 месяцев.

Высокий эффект дает введение препарата сульфонового ряда - дапсона в дозе 50-100 мг 2 раза в день в сочетании с тренталом (пентоксифиллин) по 0.4 внутрь 3 раза в день циклами по 5-6 дней и перерывом между циклами 1 день до устранения симптомов васкулита. Для устранения зуда кожи можно использовать антигистаминные препараты - тавегил (по, 0.001 внутрь 2 раза в день утром и вечером), супрастин (по 0.025 внутрь 3 раза в день).

При появлении признаков ДВС синдрома с дефицитом антитромбина III необходимо капельно, а в тяжелых случаях струйно вводить свежезамороженную плазму (400-1200 мл) или кибернин - препарат антитромбина III.

В острый период показаны повторные сеансы плазмофереза для устранения из крови избытка иммунных комплексов.

При выраженном воспалении с высокой лихорадкой, мучительными артралгиями дополнительно назначают нестероидные противовоспалительные препараты: диклофенак-натрий по 0.025 внутрь 3 раза в день, индометацин по 0.025 внутрь 3 раза в день, пироксикам по 0.01 внутрь 1-2 раза в день.

При недостаточной эффективности нестероидных противовоспалительных препаратов возможно применение преднизолона по 0.5-0.7 мг на 1 кг массы больного короткими курсами по 5-7 дней с 5-дневными перерывами. Тяжело протекающие абдоминальные формы ГВ являются показанием к назначению преднизолона в дозе 1-2 мг/кг в день в течение 2 недель.

Для эффективного лечения быстропрогрессирующей нефротической или смешанной форм гломерулонефрита применяют пульс-терапию глюкокортикоидами (метилпреднизолон 1000 мг парентерально 1 раз в день 3 дня подряд) и цитостатиками (циклофосфан 1000 мг 1 раз в день однократно вместе со вторым введением 1000 мг метилпреднизолона) в сочетании с ингибиторами АПФ (каптоприл по 0.0125 внутрь 4 раза в день или лизиноприл по 2,5-5 мг 2 раза в день).

Возможны отрицательные влияния глюкокортикоидов у больных ГВ: повышение свертываемости крови, ингибиция фибринолиза, ухудшение микроциркуляции, усугубление ДВС-синдрома. Поэтому применение горомонов всегда должно быть обоснованным и сочетаться с достаточными дозами гепарина и антиагрегантов.

Следует помнить, что больным с ГВ могут оказаться противопоказанными многие медикаментозные средства. Это относится к антибиотикам, сульфаниламидам, комплексам витаминов, аминокапроновой кислоте и другим ингибиторам фибринолиза, препаратам кальция.

Перенесшим ГВ лицам противопоказаны прививки и пробы с бактериальными антигенами.

Прогноз.

Прогноз при ГВ в целом благоприятный. При рецидивирующем течении заболевания возможно формирование иммуннокомплексного гломерунефрита, от прогрессирования которого будет зависеть дальнейший прогноз для жизни больного.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какие заболевания могут провоцировать появление геморрагического васкулита?

1. Сепсис.

2. Опухолевый процесс.

. Менингит.

. Все перечисленные.

. Ни одно из перечисленных.

. Какие факторы имеют значение в этиологии геморрагического васкулита?

1. Вирусные инфекции.

2. Пищевая и лекарственная аллергия.

. Вакцинация.

. Укусы насекомых

. Все перечисленные факторы.

. У кого чаще возникает геморрагический васкулит?

1. У молодых мужчин.

2. У женщин в климактерическом периоде.

. У молодых женщин.

. У пожилых мужчин.

. Без различия в возрасте.

. Какие поражения суставов характерны для геморрагического васкулита?

1. Кровоизлияния в полость суставов.

2. Артралгии.

. Анкилозирующее поражение суставов.

. Все перечисленное верно.

. Все перечисленное не верно.

. Какие симптомы типичны для геморрагического васкулита?

1. Петехиальная сыпь на коже.

2. Лихорадка.

. Боли в суставах.

. Гематурия.

. Все перечисленное верно.

. Какие из перечисленных признаков типичны для геморрагического васкулита?

1. Желтуха.

2. Анкилозирующий артрит.

. Синдром Рейно.

. Все перечисленное типично для геморрагического васкулита.

. Все перечисленное не типично для геморрагического васкулита.

. Какие синдромы встречаются у больных с геморрагическим васкулитом?

1. Геморрагический.

2. Суставной.

. Абдоминальный.

. ДВС-синдром.

. Все перечисленные синдромы.

. В каких клинических формах протекает геморрагический васкулит?

1. Кожно-суставной.

2. Абдоминальной.

. Почечной.

. Смешанной.

. Во всех перечисленных формах.

. Какие жалобы предъявляют больные в начальном периоде геморрагического васкулита?

1. Боли в крупных суставах в сочетании с геморрагической сыпью на коже.

2. Зуд кожи в местах геморрагичесих высыпаний.

. Боли в животе вместе с появлением стула черной окраски.

. Указанные жалобы не типичны для данного заболевания.

. Указанные жалобы типичны для начального периода геморрагического васкулита.

. Какие клинические проявления начального периода геморрагического васкулита?

1. Симметричные артралгии в крупных суставах.

2. Высокая лихорадка.

. Боли в животе.

. Гематурия.

. Все перечисленное бывает при данном заболевании.

. Какая локализация геморрагий типична для геморрагического васкулита?

1. На коже стоп, голеней, бедер, ягодиц.

2. На коже предлечий, плеч.

. На коже вокруг болезненных суставов.

. Все перечисленное не верно.

. Все перечисленное верно.

12. Какие особенности кожной сыпи у больных геморрагическим васкулитом?

1. Сыпь сочетается с диффузным гиперкератозом.

2. Сыпь не сочетается с зудом, парастезиями.

. Сыпь возникает под мышками, в паху.

. Сыпь зудящая, возникает в местах естественной травматизации кожных покровов (поясной ремень, ремешок часов).

. Каким образом можно спровоцировать появление петехий у больных с геморрагическим васкулитом?

1. Охлаждением.

2. Перегревом.

. Измерением артериального давления или сдавлением складки кожи.

. Ни одним из перечисленных воздействий.

. Всеми перечисленными воздействиями.

. Что является причиной появления сыпи на коже у больных геморрагическим васкулитом?

1. Функциональная недостаточность тромбоцитов.

2. Уменьшение количества тромбоцитов в периферической крови.

. Иммуннокомплексное воспаление и деструкция стенки мелких сосудов.

. Все перечисленное верно.

. Все перечисленное не верно.

. Какова продолжительность периода кожных высыпаний у больных с острой формой геморрагического васкулита?

1. 2-3 часа.

2. 2-3 дня.

. 2-3 недели.

. 2-3 месяца.

. 2-3 года.

. Что является причиной абдоминального синдрома у больных с геморрагическим васкулитом?

1. Функциональные нарушения моторной функции кишечника.

2. Избыточное размножение бактериальной флоры.

. Кровоизлияния в стенке кишки и брыжейки.

. Все перечисленное верно.

. Все перечисленное не верно.

. Какими симптомами проявляется абдоминальный синдром у больных с геморрагическим васкулитом?

1. Резкими болями в животе вокруг пупка.

2. Напряжением мышц брюшной стенки.

. Вздутием живота, тошнотой, рвотой, диарей.

. Все перечисленное верно.

. Все перечисленное не верно.

. Какие абдоминальные осложнения не типичны для геморрагического васкулита?

1. Кишечная непроходимость.

2. Асцит.

. Перитонит.

. Перфорация кишечника.

. Все перечисленные осложнения не типичны.

. Какова продолжительность абдоминального синдрома у больных с геморрагическим васкулитом?

1. 1-3 часа.

2. 1-3 дня.

. 1-3 недели.

. 1-3 месяца.

. Продолжается всю жизнь.

. Какой наиболее надежный признак раннего поражения почек у больных с острой формой геморрагического васкулита?

1. Боли в пояснице.

2. Гематурия.

. Протеинурия.

. Артериальная гипертензия.

. Высокий уровень мочевины и креатинина в крови.

. Какое поражение почек формируется у больных с геморрагическим васкулитом?

1. Пиелонефрит.

2. Гломерулонефрит.

. Тубулоинтестинальный нефрит.

. Все перечисленное верно.

. Все перечисленное не верно.

. Какие методы диагностики необходимо выполнить при подозрении на наличие геморрагического васкулита?

1. Манжеточный тест.

2. Биомикроскопия бульбарной коньюнктивы.

. Ректороманоскопия.

. Рентгенография пораженных суставов.

. Необходимо выполнить все перечисленные исследования.

23. Какой метод самый надежный для диагностики и дифференциальной диагностики геморрагического васкулита?

1. Анализ мочи общий.

2. Анализ крови на содержание белка, белковых фракций, мочевины, креатинина.

. Иммуноморфологический анализ биоптатов кожи с целью выявления депозитов IgA и лейкоцитарных инфильтратов вокруг сосудов.

. Иммунологический анализ на содержание в крови иммунных комплексов, иммуноглобулинов.

1. Биомикроскопия бульбарной коньюнктивы.

. Какие изменения в мочевом осадке имеют место у больных с геморрагическим васкулитом?

1. Протеинурия.

2. Гематурия.

. Цилиндрурия.

. Все перечисленное верно.

. Все перечисленное не верно.

. Повышение содержания в крови какого иммуноглобулина типично для геморрагического васкулита?

1. IgA.

2. IgE.

3. IgG.

4. IgM.

. Всех перечисленных.

26. Изменение содержания в крови какого показателя специфически отражает факт поражении эндотелия сосудов у больных с геморрагическим васкулитом?

1. Антитромбин-III.

2. Фактор Виллебранда.

. Фибриноген.

. С-реактивный протеин.

. Антистрептолизин-О.

. Какие группы препаратов необходимо применять при лечении геморрагического васкулита?

1. Гепарин.

2. Нестероидные противовоспалительные.

. Свежезамороженная плазма.

. Все перечисленное.

. Ничего из перечисленного.

. Какие группы препаратов применяются при лечении геморрагического васкулита?

1. Спазмолитики.

2. Антиагреганты.

. Мочегонные.

. Все перечисленные.

. Ничего из перечисленного.

. Какие группы препаратов необходимо включать в план медикаментозной терапии у больных с абдоминальной формой геморрагического васкулита?

1. Спазмолитики.

2. Нормализующие моторную функцию кишечника.

. Антибиотики.

. Все перечисленное.

. Ничего из перечисленного.

. Какой метод наиболее эффективен при лечении больных геморрагическим васкулитом, осложненным быстро прогрессирующим или нефротическим вариантом гломерулонефрита?

1. Пульс-терапия большими дозами метилпреднизолона (по 1000 мг 1 раз в день 3 дня подряд).

2. Пульс-терапия большими дозами метилпреднизолона (по 1000 мг 1 раз в день 3 дня подряд) в сочетании с ударной дозой циклофосфана (1000 мг вместе со вторым введением метилпреднизолона).

. Ежедневный прием преднизолона из расчета 1.5 мг/кг массы больного в сутки в течение 30 дней с последующим постепенным снижением дозы.

. Плазмаферез.

. Все перечисленные методы одинаково эффективны.

. Что противопоказано больным, перенесшим геморрагический васкулит?

1. Переохлаждение.

2. Работа в условиях повышенной температуры окружающей среды.

. Прививки и пробы с антигенами.

. Работа в условиях частой травматизации кожных покровов.

. Все перечисленное противопоказано.

ЭССЕНЦИАЛЬНЫЙ КРИОГЛОБУЛИНЕМИЧЕСКИЙ ВАСКУЛИТ

Определение.

 Эссенциальный криоглобулинемический васкулит (ЭКВ) - системный негранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, венулы.

МКБ 10: D89.1 - Криоглобулинемия.

Этиология.

 В типичных случаях инициировать ЭКВ могут антигены вируса гепатита С или В.

Патогенез.

 Под воздействием этиологического фактора формируются криоглобулины. У больных с ЭКВ это смешанные криоглобулины 2-го типа. Они представляют собой иммунные комплексы, состоящие из моноклонального IgM, выступающего в роли антитела, и поликлональных IgG, выступающих в роли антигена. С иммунными комплексами конъюгируется комплемент. При переохлаждении криоглобулины фиксируются в стенке сосудов микроциркуляторного русла. Содержащийся в них комплемент активируется, вызывая повреждение сосудистой стенки, запускает процессы тромбообразования в просвете пораженных микрососудов. Криоглобулины фиксируются и в других местах - в синовиальных оболочках сустав, в почечных клубочках, в периневральных структурах, вызывая иммунновоспалительные реакции.

Клиническая картина.

 Заболевание возникает остро, через несколько дней после эпизода переохлаждения. Внезапно появляется мелкоточная или сливная геморрагическая пурпура чаще в области нижних конечностей, ягодиц, поясницы. Одновременно у больных возникают мигрирующие симметричные полиартралгии в мелких суставах кистей рук, коленных суставах. Возможно формирование синдрома Рейно. Могут появиться парастезии, онемения ног - симптомы периферической нейропатии. В некоторых случаях у больных нарушается слюноотделение, затрудняется глотание сухой пищи, увеличиваются в объеме околоушные слюнные железы синдром Шегрена.

 В первые дни болезни одновременно с артралгиями, пурпурой на коже у больных могут иметь место эпизоды изолированной гематурии. В этот период гематурия обусловлена воспалением и тромбозами микрососудов почки, но не гломерулонефритом. Нередко беспокоят боли в животе без определенной локализации, обусловленные воспалением и тромбозами мелких брыжеечных и кишечных сосудов. Абдоминальный болевой синдром может сопровождаться появлением черного кала, иногда с прожилками свежей крови. Печень обычно увеличена в объеме, чувствительная при пальпации. Это может являться свидетельством наличия у больного хронического вирусного гепатита С.

 В остром периоде ЭКВ иногда появляться кровохарканье, реже - легочные кровотечения. Воспаление стенки, тромбоз коронарных артерий могут являться причиной инфаркта миокарда.

 Через 2-3 недели с момента первых клинических проявлений ЭКВ на фоне угасания кожных, суставных, абдоминальных симптомов часто возникает гломерулонефрит, вызванный отложением иммунных комплексов в почечных клубочках. Могут сформироваться гематурический, нефротический, гипертонический, смешанный клинические варианты гломерулонефрита.

Диагностика.

 Общий анализ крови: лейкоцитоз, тромбоцитопения, увеличенная СОЭ.

 Общий анализ мочи: в первые дни болезни - гематурия; в поздний период - микрогематурия, протеинурия, цилиндрурия.

 Биохимический анализ крови: уменьшено содержание протромбина, увеличено содержание фибриногена, фибрина, гамма-глобулинов, положительный тест на СРП.

 Иммунологический анализ: высокий уровень циркулирующих иммунных комплексов, положительная реакция на ревматоидный фактор, признаки инфекции вирусами гепатита С или В.

 Убедительным признаком заболевания является тест на содержание в крови смешанных криоглобулинов 2-типа.

Дифференциальный диагноз.

 Проводится в первую очередь с геморрагическим васкулитом (аллергической пурпурой) Шенлейн-Геноха. Клиническая картина этого заболевания во многом сходна с ЭКВ. Отличия заключаются в значении переохлаждения, предшествующего развертыванию симптомов заболевания, инфекции вирусом гепатита С или В, циркуляции в крови смешанных криоглобулинов 2-го типа, отсутствии в крови IgA-иммунных комплексов. Все это имеет место при ЭКВ, но не бывает при геморрагическом васкулите Шенлейн-Геноха.

План обследования.

· Общий анализ крови.

· Биохимический анализ крови: протромбиновый индекс, фибриноген, фибрин, общий белок и белковые фракции, СРП.

· Иммунологический анализ: содержание циркулирующих иммунных комплексов, содержание криоглобулинов и их состав, тест на ревматоидный фактор, тесты на антитела и антигены вирусов гепатита С или В.

· Общий анализ мочи.

Лечение.

 Во многом сходное с лечением геморрагического васкулита Шенлейн-Геноха.

Вводится гепарин подкожно в верхние отделы живота 2500-5000 ЕД 2-4 раза в сутки. Лучше применять препараты низкомолекулярного гепарина - фраксипарин, фрагмин. Возможно применение гепариноидов (сулодексид, гепариноид данапороид).

Применяют антиагреганты: ацетилсалициловая кислота (0.075 один раз в день внутрь утром), тиклопидин (0.2 - 3 раза в день внутрь), дипиридамол (0.075 - 2-3 раза в день), клопидогрель.

Для подавления тромбоцитарной гиперагрегации, тромбозов мелких сосудов применяются ингибитор тромбоксансинтетазы и тромбоксановых рецепторов ридогрель, блокатор тромбиновых рецепторов ванипрост, антогонисты рецепторов IIb/IIIa интегрилин, тирофибан, абсиксимаб. Препараты принимают в течение 3-4 недель, а при возникновении нефрита - до 6 месяцев.

В острый период показаны повторные сеансы плазмофереза для устранения из крови криоглобулинов.

Назначается преднизолона по 0.5-0.7 мг на 1 кг массы больного короткими курсами по 5-7 дней с 5-дневными перерывами.

При тяжело протекающих формах ЭКВ с синдромом Рейно, Шегрена преднизолон применяется в дозе 1-2 мг/кг в день в течение 2-3 недель.

В отдельных случаях возникновения быстропрогрессирующих форм гломерулонефрита применяют пульс-терапию глюкокортикоидами: метилпреднизолон 1000 мг/день три дня подряд, во второй день дополнительно циклофосфан 1000 мг однократно.

Наличие инфекции вирусами гепатита В и/или С является показанием для сочетанного лечения глюкокортикоидами и противовирусными препаратами (человеческим лейкоцитарным интерфероном, лейкинфероном, рекомбинантным интерфероном - интроном).

Перенесшим ЭКВ противопоказана работа в условиях переохлаждения.

Прогноз.

 Прогноз относительно благоприятный. Прогноз утяжеляется при формировании хронического гломерулонефрита.

ТЕСТЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. Какой вариант определения соответствует эссенциальному криоглобулинемическому васкулиту?

1. Системный гранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, венулы.

2. Системный негранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, венулы.

. Системный гранулематозный васкулит, ассоциированный с IgA - иммунными комплексами, поражающий мелкие сосуды - артериолы, капилляры, венулы.

. Системный негранулематозный васкулит, ассоциированный с криоглобулинемией, поражающий крупные артерии и вены.

. Системный гранулематозный васкулит, поражающий артерии среднего и мелкого калибра.

2. Какие сосуды поражаются у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Дуга аорты и отходящие от нее магистральные артерии - плечеголовной ствол, левые общая сонная и подключичная артерии.

2. Грудной отдел аорты.

. Брюшной отдел аорты вместе с подвздошными артериями, чревным стволом, верхней брыжеечной артерией.

. Артерии мелкого и среднего калибра.

. Сосуды микроциркуляторного русла.

. Что из перечисленного ниже имеет значение в этиологии эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Вирусы простого герпеса.

2. Хламидии.

. Вирусы гепатита С или В.

. Пищевая аллергия.

. Укусы насекомых.

4. Какие из перечисленных факторов имеют значение в этиопатогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Интенсивная физическая нагрузка.

2. Переохлаждение.

. Непереносимость лекарственных препаратов.

. Травма.

. Психоэмоциональный дистресс.

. Какие из перечисленных факторов имеют ведущее значение в патогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Иммунные комплексы, содержащие моноклональный IgM, поликлональные IgG.

2. Иммунные комплексы, содержащие поликлональные IgA.

. Иммунные комплексы, содержащие поликлональные IgM.

. Иммунные комплексы, содержащие моноклональные IgG.

. Иммунные комплексы любого состава.

. Какие процессы имеют ведущее значение в патогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Фиксация в стенке сосудов криоглобулинов 2-го типа.

2. Иммунновоспалительная реакция на криоглобулины с разрушением стенки микрососудов.

. Тромбоз просвета мелких сосудов микроциркуляторного русла.

. Все перечисленные.

. Ни один из перечисленных.

. Какие процессы имеют значение в патогенезе эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Формирование полиморфноклеточной гранулемы вокруг пораженных сосудов.

2. Формирование эозинофильного инфильтрата в стенке артерий мышечного типа.

. Формирование гигантоклеточного инфильтрата вокруг пораженных сосудов.

. Все перечисленные.

. Ни один из перечисленных.

. Какие органы и тканевые структуры поражаются у больных с эссециальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Кожа.

2. Почки.

. Синовиальные оболочки суставов.

. Стенка кишечника.

. Все перечисленные.

. Какие синдромы могут формироваться у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Синдром Шегрена.

2. Синдром Рейно.

. Синдром периферической нейропатии.

. Все перечисленные.

. Ни один из перечисленных.

. В каких местах появляется геморрагическая сыпь у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Поясница.

2. Ягодицы.

. Бедра и голени.

. Во всех перечисленных местах.

. Ни в одном из упомянутых мест.

11. Сочетание каких симптомов и анамнестических обстоятельство наиболее типично для эссенциального криоглобулинемического васклутита?

1. Перемежающая хромота, отсутствие пульса на артериях, боль при пальпации артерий, эпизод переохлаждения в ближайшем анамнезе.

2. Геморрагическая сыпь, полиартралгии, боли в животе, эпизоды гематурии, эпизоды кровохарканья, острое респираторное вирусное заболевание в ближайшем анамнезе.

. Приступы удушья, высокая эозинофилия в периферической крови, острое респираторное вирусное заболевание в ближайшем анамнезе.

. Геморрагическая сыпь, полиартралгии, боли в животе, эпизоды гематурии, эпизоды кровохарканья, эпизод переохлаждения в ближайшем анамнезе.

. Узловатая эритема, полиартралгия, болезненность при пальпации по ходу артериальных стволов, внезапная слепота, эпизод переохлаждения в ближайшем анамнезе.

. Какое заболевание может возникнуть в поздний период эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Бронхиальная астма.

2. Инфекционный полиартрит.

. Гломерулонефрит.

. Пиелонефрит.

. Гепатит.

. Чем обусловлен абдоминальный болевой синдром у больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Кишечной непроходимостью.

2. Васкулитом и тромбозами микрососудов кишечника.

. Васкулитом верхней брыжеечной артерии.

. Воспалением стенки кишечника.

. Нарушениями портальной гемодинамики.

. Чем обусловлена гематурия в ранний период эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Иммуннокомплексным гломерулонефритом.

2. Васкулитом и тромбозами микрососудов почки.

. Острым пиелонефритом.

. Тубулоинтестициальным нефритом.

. Апостематозным нефритом.

. Чем обусловлена гематурия в поздний период эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Васкулитом и тромбозами микрососудов почки.

2. Острым пиелонефритом.

. Тубулоинтестициальным нефритом.

. Иммуннокомплексным гломерулонефритом.

. Апостематозным нефритом.

. Какие формы гломерулонефрита характерны для поздней стадии эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Гематурическая.

2. Нефротическая.

. Гипертоническая.

. Ни одна из перечисленных.

. Все перечисленные.

. Какие изменения общего анализа крови не характерны для острой стадии эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Увеличенная СОЭ.

2. Лейкоцитоз.

. Сдвиг гранулоцитарной формулы влево.

. Эозинофилия.

. Тромбоцитопения.

. Какие изменения общего анализа мочи характерны для эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Протеинурия.

2. Цилиндрурия.

. Гематурия.

. Все перечисленное.

. Ничего из перечисленного.

. Какие сдвиги в биохимическом анализе крови характерны для эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Гиперхолестеринемия.

2. Гипергаммаглобулинемия.

. Гиперурикемия.

. Гипербилирубинемия.

. Гипергликемия.

. Какие результаты иммунологического анализа характерны для эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Высокое содержание циркулирующих иммунных комплексов.

2. Высокое содержание антинуклеарных антител.

. Высокое содержание антинейтрофильных цитоплазматических антител.

. Высокое содержание антиэндотелиальных антител.

. Высокое содержание IgA.

21. Присутствие в крови какой субстанции убедительно подтверждает диагноз эссенциального криоглобулинемического васкулита?

1. Иммунных комплексов с IgA.

2. Иммунных комплексов моноклонального IgM и поликлонального IgG.

. Ревматоидного фактора.

. Всех перечисленных.

. Ничего из перечисленного.

. Какие субстанции являются смешанными криоглобулинами 2-го типа, имеющими патогенетическое значение при эссенциальном криоглобулинемическом васкулите?

1. Иммунные комплексы моноклональных IgA.

2. Иммунные комплексы моноклонального IgM и поликлональных IgG.

. Иммунные комплексы моноклональных IgM.

. Иммунные комплексы поликлональных IgM и поликлональных IgG.

. Все перечисленные.

. Какие заболевания имеют максимальное сходство клинической картины с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Узелковый полиартериит.

2. Микроскопический полиангиит.

. Гигантоклеточный височный артериит Хортона.

. Геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха.

. Ангиит Чарга-Стросса.

. Какие признаки отличают эссенциальный криоглобулинемический васкулит от геморрагического васкулита Шенлейн-Геноха?

1. Переохлаждение в дебюте заболевания.

2. Инфекция вирусом гепатита С или В.

. Присутствие в крови смешанных криоглобулинов 2-го типа.

. Все перечисленное.

. Ничего из перечисленного.

. Какие исследования можно не включать в план обследования больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Содержание циркулирующих иммунных комплексов.

2. Тест на криоглобулинемию.

. Тест на присутствие антигенов и антител к вирусам гепатита С и В.

. Тест на ревматоидный фактор.

. Тест на присутствие LE-клеток.

. Какие биохимические исследования информативны при обследовании больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Содержание холестерина в сыворотке крови.

2. Содержание мочевой кислоты в сыворотке крови.

. Содержание глюкозы в сыворотке крови.

. Все перечисленные исследования информативны.

. Все перечисленные исследования малоинформативны.

. Какие исследования информативны при обследовании больных с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом?

1. Концентрация циркулирующих иммунных комплексов в крови

2. Уровень гликемии натощак.

. Активность щелочной фосфатазы в сыворотке крови.

. Все перечисленные исследования информативны.

. Все перечисленные исследования малоинформативны.