

О.М. Радченко, д.м.н., професор, завідувачка кафедри внутрішньої медицини № 2,
О.О. Зімба, к.м.н., Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького

Системні васкуліти в сучасних умовах: гетерогенність і потреба в діагностичній настороженості

Досить підступною патологією в практиці сімейного лікаря та терапевта є запальне ураження судин – васкуліт. Це передусім зумовлено тим, що судини є в кожному органі та тканині, складаючи подеколи досить непросту систему циркуляції із судинами різного калібру, котрі першими реагують з усіма речовинами крові.



О.М. Радченко

Украї важливо те, що судини активно можуть змінювати свій просвіт (вазоспазм/констрикція та вазорелаксація/дилатація) та свою проникність. За сучасними уявленнями, вистилку судин (ендотелій) можна вважати найбільшим ендокринним органом, маса якого в дорослої людини досягає 2 кг. Ендотелій виробляє речовини адгезії клітин, регулює плинність та зсідання крові, тканинне дихання і транспорт кисню, артеріальний тиск, скоротливу здатність серця, фільтрацію в нирках та печінці, мозкову діяльність, імунний захист й усі обмінні процеси.

Васкуліти – гетерогенна група хвороб, основними морфологічними проявами яких є запалення та некроз судинної стінки з ішемічними змінами в органах і тканинах. Захворованість на окремі види системних васкулітів (СВ) дуже різниться і залежить від етнічних, расових, географічних, екологічних, вікових, гендерних та інших особливостей. Частота СВ перевищує 100 нових випадків на 1 млн населення, проте справжня їхня розповсюдженість є значно вищою [1]. Системність ураження, величезна кількість клінічних масок і недостатня настороженість лікарів зумовлюють складність своєчасної діагностики СВ, що може бути причиною встановлення правильного діагнозу лише на пізніх стадіях хвороби, а в певних випадках – навіть під час секційного дослідження.

Особливого значення проблема СВ набуває у зв'язку з пандемією COVID-19. На думку академіка НАН України С.В. Комісаренка, майже в третини тяжкохворих на COVID-19 з'являється системне запалення ендотелію судин, що зумовлює прискорене неконтрольоване зсідання крові у всіх кровоносних судинах і спричиняє ураження різних органів та систем із вкрай різноманітною симптоматикою [2, 3]. Це зумовлює актуальність і доцільність оновлення відомостей про СВ.

Історія вивчення СВ відносно невелика та налічує лише понад 200 років. Учення про васкуліти бере свій початок із другої половини XIX століття, коли один за іншим описували різні клінічні форми СВ (емпіричний період), оскільки до того часу відома судинна патологія була представлена переважно люетичним аортитом – проявом третинного періоду сифілісу. Adolf Kussmaul і Rudolf Maier у 70-х роках XIX століття вперше детально описали системний некротизуючий васкуліт і власні спостереження вузликового поліартеріїту; запропонували термін *periarteritis nodosa*; дослідили патоморфологічні зміни та зазначили відмінності від сифілітичного ураження артерій. Поступово була описана більшість СВ, частина з яких називається досі іменами перших дослідників: пурпура Шенлейна-Геноха (Schonlein J., 1837; Henoch E., 1874); артеріїт Такаясу (Savory W., 1856; Takayasu M., 1908); хвороба Бюргера (Von Winivarter F., 1879; Buerger L., 1908); хвороба Хортонна (Horton B., 1932); гранульоматоз Вегенера

(Klinger H., 1931; Wegener F., 1936); мікроскопічний поліангіїт (Davson J. et al., 1948).

У другій половині XX століття почалося створення номенклатури, класифікацій, а також виокремлення діагностичних критеріїв СВ (синдромологічний період), був частково розшифрований імунопатогенез цих хвороб та описані нові клінічні форми СВ – синдром Чарга-Стросса (Churg J., Strauss L., 1951) і хвороба Кавасаки (Kawasaki T., 1967). Саме хвороба Кавасаки описана зараз як прояв інфекції COVID-19 у дітей [4].

Важливою науковою подією, що започаткувала патогенетичний період історії вивчення СВ, стало відкриття антинейтрофільних цитоплазматичних антитіл (АНЦА) та встановлення їхньої патогенетичної ролі в розвитку гранульоматозу з поліангіїтом, мікроскопічного поліангіїту, еозинофільного гранульоматозу з поліангіїтом [5]. Сучасний етіологічний етап дослідження продовжує вирішувати питання етіології, механізмів розвитку та прогресування СВ, аби досягти контролю над їхнім перебігом і симптомами. Особливу увагу вчених привертає дослідження впливу ксенобіотиків у рамках гіпотези, вперше запропонованої в 1977 році львівським академіком НАН України Д.Д. Зербіно [6].

Класифікація СВ

Оскільки вчення про СВ є відносно молодим напрямом медичної науки,

цілком зрозуміло, що й у класифікації, й у номенклатурі ще немає остаточного погодження. Включення СВ до рубрики «Хвороби артерій, артеріол і капілярів» було головним досягненням МКХ-9 (1975), оскільки підкреслювало, що СВ не є звичайними хворобами сполучної тканини, а мають нозологічну самостійність і належать до окремого розділу медичної науки – ангіології. Проте під час створення МКХ-10 (1995) класичні СВ (вузликовий поліартеріїт, синдром Чарга-Стросса, хвороба Кавасаки) знову були віднесені до системних хвороб сполучної тканини, тоді як гранульоматоз Вегенера, хвороба Такаясу та гігантсклітинний артеріїт – до групи «Інших некротизуючих васкулопатій», а хвороба Бехчета – до «Інших системних уражень сполучної тканини». Саме тому науковцям ще слід дійти до спільної думки. Сучасна номенклатура васкулітів та їх визначення, рекомендовані до використання погоджувальною конференцією (Chapell Hill, USA, 2012), наведені в таблицях 1, 2 [7].

Клініка

У зв'язку з тим, що СВ – це гетерогенна група уражень будь-яких судин, клінічні їхні прояви завжди багатоморфні, системні та значно залежать як від калібру уражених судин та їхніх локалізацій, так і від ступеня активності запалення й імунної реактивності (табл. 3).

Класифікаційні критерії СВ судин великого калібру (артеріїту Такаясу та гігантсклітинного артеріїту) дають змогу

діагностувати хвороби з досить високими чутливістю та специфічністю (табл. 4). Допоміжну інформацію може мати виявлення в пацієнта будь-якої комбінації таких синдромів: загальнозапальні реакції, ураження гілок дуги аорти, стеноз нижньої грудної аорти / псевдоарктаційний синдром, вазоренальна гіпертензія, хронічна абдомінальна ішемія, ураження біфуркації черевної аорти, коронарний синдром, недостатність аортального клапана, ураження легеневої артерії, аневризми аорти [8]. Цілком зрозуміло, що варіантів поєднання зазначених 10 синдромів може бути величезна кількість, тому завжди за умови поєднання декількох синдромів ураження судинного русла слід виключати артеріїт Такаясу. Наприклад, найчастіша комбінація патологічних синдромів в інтерністиці (коронарний синдром, хронічна абдомінальна ішемія та вазоренальна гіпертензія) помилково можуть розглядатися виключно як прояви атеросклеротичного ураження з відповідними помилками в лікуванні.

Клінічні та лабораторні ознаки гігантсклітинного артеріїту можна розподілити на часті, що зустрічаються в 30-80% пацієнтів, менш поширені (близько 20%) та такі, що виявляються рідко (до 5%). До частих ознак належать головний біль, чутливість під час пальпації шкіри голови, патологічні зміни скроневої артерії при огляді та пальпації, симптом «переміжної кульгавості» нижньої щелепи, ревматична поліміалгія, виснаження, нормоцитарна нормохромна анемія та лабораторні інтенсивні гострофазові реакції (збільшення ШОЕ; підвищення рівнів С-реактивного протеїну й інтерлейкіну-6, тромбоцитоз). Менш часто в пацієнтів можна діагностувати очні симптоми, дисфагію, респіраторні симптоми (сухий малопродуктивний кашель), симптом переміжної кульгавості в кінцівках, відсутність або асиметрію пульсу на променевих артеріях, асиметричні показники артеріального тиску [9].

До васкулітів судин середнього калібру належать вузликовий поліартеріїт і хвороба Кавасаки (табл. 5). Остаточні їхні причини не встановлені: обговорюються і генетична схильність, і зміна імунітету внаслідок зовнішніх/внутрішніх впливів. Одним із вагомих наслідків хвороби Кавасаки може бути утворення аневризми у судинах (коронарних, церебральних), що часто спричиняє летальні наслідки.

До групи СВ судин дрібного калібру, що асоційовані з АНЦА (АНЦА-асоційовані васкуліти), належать гранульоматоз із поліангіїтом (Вегенера), еозинофільний гранульоматоз із поліангіїтом (Чарга-Стросса) та мікроскопічний поліангіїт (табл. 6). Доцільність об'єднання їх в одну групу пояснюється наявністю спільних ознак: а) переважне ураження судин мікроциркуляторного русла; б) ключова роль АНЦА в патогенезі та діагностиці; в) наявність легенево-ниркового синдрому (основного в клінічній картині). Гранульоматозу

Таблиця 1. Номенклатура васкулітів, рекомендована погоджувальною конференцією (Chapell Hill, USA, 2012) [7]

1. Васкуліт судин великого калібру
1.1. Артеріїт Такаясу
1.2. Гігантсклітинний артеріїт
2. Васкуліт судин середнього калібру
2.1. Вузликовий поліартеріїт
2.2. Хвороба Кавасаки
3. Васкуліт судин дрібного калібру
3.1. Васкуліти, асоційовані з АНЦА
3.1.1. Мікроскопічний поліангіїт
3.1.2. Гранульоматоз із поліангіїтом (гранульоматоз Вегенера)
3.1.3. Еозинофільний гранульоматоз із поліангіїтом (синдром Чарга-Стросса)
3.2. Імунокомплексні васкуліти
3.2.1. Анти-БМК хвороба, асоційована з наявністю антитіл до гломерулярної базальної мембрани
3.2.2. Кріоглобулінемічний васкуліт
3.2.3. ІgА-васкуліт (пурпура Шенлейна-Геноха)
3.2.4. Гіпокомплементемічний уртикарний васкуліт
4. Васкуліт судин різного калібру
4.1. Хвороба Бехчета
4.2. Синдром Когана
5. Васкуліт судин одного органа
5.2. Шкірний лейкоцитокластичний ангіїт
5.3. Шкірний васкуліт
5.4. Первинний васкуліт центральної нервової системи
5.5. Ізольований аортит
5.6. Інші
6. Васкуліт, асоційований із системними хворобами
6.3. Люпус-васкуліт
6.4. Ревматоїдний васкуліт
6.5. Васкуліт, асоційований із сарнодозом
6.6. Інші
7. Васкуліт зі встановленою етіологією
7.1. Кріоглобулінемічний васкуліт, асоційований з вірусом гепатиту С
7.2. Васкуліт, асоційований з вірусом гепатиту В
7.3. Аортит, асоційований із сифілісом
7.4. Імунокомплексний васкуліт, асоційований з прийомом ліків
7.5. Медикаментозний васкуліт, асоційований з АНЦА
7.6. Васкуліт, асоційований з пухлинами (паранеопластичний васкуліт)
7.7. Інші

Таблиця 2. Визначення васкулітів, рекомендовані погоджувальною конференцією (Chapell Hill, 2012) [7]

Хвороба	Визначення й основна характеристика
Васкуліт судин великого калібру (аорта та її великі гілки, можливе залучення артерій різного калібру)	
Артеріт Такаюсу	Артеріт гранульоматозного характеру з переважним ураженням аорти чи її великих гілок. Початок хвороби звичайно відбувається у віці до 50 років
Гігантклітинний артеріт	Артеріт часто гранульоматозного характеру, при якому звичайно уражається аорта та/або її великі гілки, особливо сонні та вертебральні артерії. Типовим вважається залучення в патологічний процес скроневої артерії. Хвороба звичайно розпочинається у віці старше 50 років і поєднується з ревматичною поліміалгією
Васкуліт судин середнього калібру (головні вісцеральні артерії та їх гілки, можливе залучення артерій різного калібру; притаманно утворення аневризми і стенозів артерій)	
Вузликовий поліартеріт	Некротизуючий васкуліт артерій середнього та дрібного калібру без гломерулонефриту чи васкуліту артеріол, капілярів, венул; не асоційований з АНЦА
Хвороба Кавасакі	Артеріт, асоційований зі слизово-шкірним лімфодулярним синдромом і переважним ураженням артерій середнього та дрібного калібру. Часто в патологічний процес залучаються коронарні артерії, можуть уражатися аорта й інші артерії крупного калібру. Звичайно зустрічається в дитячому віці
Васкуліт судин дрібного калібру (дрібні паренхіматозні артерії, артеріоли, капіляри та венули, можливе залучення артерій і вен середнього калібру)	
Васкуліт, асоційований з АНЦА	Некротизуючий васкуліт з невеликою кількістю або відсутністю імунних депозитів, з переважним ураженням судин дрібного калібру, асоційований з АНЦА до мієлопероксидази (МПО) чи протеїнази-3 (ПР3), які можуть виявлятися не у всіх пацієнтів. Залежно від наявності чи відсутності АНЦА позначаються як МПО-АНЦА, ПР3-АНЦА, АНЦА-негативні
Мікроскопічний поліангіт	Некротизуючий васкуліт з наявністю/відсутністю імунних депозитів і переважним ураженням дрібних судин, рідше - середнього калібру. Характерною ознакою є гломерулонефрит; часто зустрічається легеневої капілярит. Гранульоматозне запалення відсутнє
Гранульоматоз із поліангітом (Вегенера)	Некротизуюче гранульоматозне запалення із залученням верхніх і нижніх дихальних шляхів та некротизуючий васкуліт з переважним ураженням судин дрібного й середнього калібру. Характерною ознакою є гломерулонефрит
Еозинофільний гранульоматоз із поліангітом	Синдром Чарга-Стросса - еозинофільне та некротизуюче гранульоматозне запалення із частим залученням дихальних шляхів і судин дрібного / середнього калібру, асоційований із бронхіальною астмою та еозинофілією
Імунокомплексний васкуліт	Васкуліт з відкладанням у стінках судин депозитів з імуноглобуліну та/або комплементу з переважним ураженням дрібних судин. Часто зустрічається гломерулонефрит
Анти-БМК хвороба	БМК-базальна мембрана клубочків. Це васкуліт з ураженням гломерулярних та/або легеневої капілярів унаслідок утворення аутоантитіл проти базальної мембрани. Клінічними проявами є геморагічний альвеоліт і некротизуючий гломерулонефрит
Кріоглобулінемічний васкуліт	Васкуліт з відкладанням у стінках судин дрібного калібру імунних депозитів, асоційований з наявністю кріоглобулінів у крові. До патологічного процесу часто залучені шкіра, ниркові клубочки та периферійна нервова система
IgA-васкуліт (Шейнлейна-Геноха)	Васкуліт з відкладанням у стінках судин дрібного калібру імунних депозитів, що складаються переважно з IgA. До патологічного процесу часто залучені шкіра, шлунково-кишковий тракт і суглоби. Можливий гломерулонефрит, який не відрізняється від IgA нефропатії
Гіпокомплементаційний уртикарний васкуліт	Васкуліт судин дрібного калібру, що супроводжується кропив'ячкою і гіпокомплементацією, асоційований з анти-C1q антитілами. Клінічними проявами є гломерулонефрит, артрит, хронічне обструктивне захворювання легень, ураження очей
Васкуліт судин різного калібру (дрібний, середній, великий) і типу (артерії, вени, капіляри)	
Хвороба Бехчета	Васкуліт у пацієнтів із хворобою Бехчета. В патологічний процес залучаються як артерії, так і вени. Клініка характеризується рецидивними оральними та/або генітальними афтозними виразками в поєднанні з ураженням шкіри, суглобів, шлунково-кишкового тракту й центральної нервової системи; можуть спостерігатися тромбоз і артеріальні аневризми.
Синдром Когана	Васкуліт у пацієнтів із синдромом Когана, що проявляється запальним ураженням очей (інтерстиціальний кератит, увеїт, епісклерит), змінами органа слуху (сенсорно-невральна глухота); характеризується ураженням артерій дрібного, середнього та великого калібру; аортитом; формуванням аневризми аорти; вальвулітом аортального й мітрального клапанів
Інші форми васкулітів	
Васкуліт з ураженням одного органа	Васкуліт з ізольованим ураженням артерій / вен різного калібру одного органа. Орган і тип судин можуть бути включені до назви васкуліту (шкірний лейкоцитокластичний васкуліт; тестикулярний артеріт; васкуліт центральної нервової системи; ізольований аортит). Деколи васкуліт з ураженням одного органа перетворюється на СВ (наприклад, шкірний артеріт може трансформуватися в системний вузликовий поліартеріт)
Асоційований із системними хворобами	Вторинний васкуліт, асоційований із системними хворобами. В назві васкуліту необхідно використовувати означення, що вказує на наявність системної хвороби (ревматоїдний васкуліт, люпус-нефрит)
Васкуліт з відомою етіологією	Васкуліт з відомою причиною його виникнення; в назві використовується означення, що вказує на етіологію (гідралазин-асоційований мікроскопічний поліангіт, гепатит В-вірус-асоційований васкуліт, гепатит С-вірус-асоційований кріоглобулінемічний васкуліт)

Таблиця 3. Типові клінічні прояви системних васкулітів залежно від калібру уражених судин		
Васкуліт судин великого калібру	Васкуліт судин середнього калібру	Васкуліт судин дрібного калібру
Переміжна кульгавість у кінцівках	Шкірні вузлики	Пурпура
Асиметрія артеріального тиску	Виразки	Везикулобульозні ураження
Відсутність пульсу	Сітчасте ліведо	Кропив'янка
Шуми над артеріями	Гангрена пальців	Гломерулонефрит
Дилатація аорти	Геморагічний альвеоліт	Піднігтьові крововиливи
Поліневрит	Мікроаневризми	Склерит/епісклерит/увеїт

з поліангітом (Вегенера) притаманна наявність антитіл до ПР3 у 80-90% пацієнтів, а в 10% – антитіл до МПО. Дві інші форми АНЦА-асоційованих васкулітів (еозинофільний гранульоматоз із поліангітом і мікроскопічний поліангіт) характеризуються присутністю антитіл до МПО (50-70 та 70% відповідно).

Під час установлення діагнозу АНЦА-асоційованого васкуліту насамперед слід проводити диференційну діагностику з іншим імунокомплексним васкулітом судин дрібного калібру – анти-БМК хворобою (БМК-базальна мембрана клубочків), у клінічній картині якої домінує аналогічний легенево-нирковий синдром. Ключовим моментом стає визначення антитіл до гломерулярної базальної мембрани, наявності яких є діагностичним

маркером анти-БМК хвороби й дає змогу виключити АНЦА-асоційовані васкуліти. Також до імунокомплексних васкулітів, окрім анти-БМК хвороби, належать кріоглобулінемічний васкуліт, IgA-васкуліт (Шенлейна-Геноха), гіпокомплементаційний уртикарний васкуліт.

Васкуліти та COVID-19

Особливої гостроти проблема СВ набуває під час епідемії COVID-19, оскільки ураження судин як системна реакція на вірусну інфекцію є досить частими [11]; вони описані майже в третині тяжкохворих пацієнтів [2, 3], хоча часто не розглядаються як самостійне ускладнення чи прояв. Уже немає сумнівів, що інфекція COVID-19 супроводжується розвитком СВ, оскільки

практично в усіх органах під час біопсії було виявлено множинні мікросудинні тромбози в артеріях й артеріолах, венах, венулах і капілярах, що розцінюються як наслідок лімфоцитарного ендотелію й апоптозу. Ймовірно, саме цитокіновий шторм (викид), притаманний тяжким формам COVID-19, і зумовлює системне ураження ендотеліоцитів, які першими стикаються з надлишком цитокінів у крові. Важливо, що вірусні ураження судин виявляються навіть за відсутності безпосереднього проникнення вірусу в клітини ендотелію внаслідок запуску каскаду реакцій запалення й апоптозу [12], суттєвих метаболічних змін, надмірного окисного стресу, гіперпродукції хемокінів, цитокінів та інших ендотоксинів.

На сьогодні в науковій літературі описано 72 випадки СВ унаслідок COVID-19, які проявлялися ішемічними некротичними змінами в кінцівках/пальцях, нервовій системі, кишках, сітківці ока, висипаннями на шкірі, а також інфарктами міокарда й інфарктами / інсультами мозку [11]. У двох пацієнтів описаний лейкоцитокластичний васкуліт. Лімфоцитарний васкуліт, який проявляється ураженнями шкіри пальців, стоп, частіше спостерігався в дітей і підлітків; біопсія в цих випадках показала наявність дерматиту та судинної дегенерації базального епідермального шару, а запальний інфільтрат містив зрілі Т-лімфоцити з перевагою хелперів [13].

Найчастішим проявом COVID-19 вважається синдром, схожий на хворобу Кавасакі (Kawasaki-like syndrome), який з'являється внаслідок надмірної Т-і В-імунної відповіді на вірусну інфекцію на тлі зменшення загальної кількості лімфоцитів і зростання моноцитів, що секретують цитотоксичні цитокіни й можуть спричинити т. зв. цитокіновий шторм. Науковці вважають, що він з'являється через стимуляцію генів інтерферонів, яка запускається дією аспірину та доведеного введення імуноглобулінів, однак цей механізм не може пояснити усіх описаних випадків. Синдром, схожий на хворобу Кавасакі, є класичним проявом токсичного шоку з мультисистемним запаленням; переважно зустрічається в дитячому чи підлітковому віці [4, 14], хоча описаний випадок хвороби Кавасакі й у дорослого пацієнта східноазійського походження, в котрого вона проявлялася утворенням коронарних аневризми [15].

Загальні принципи лікування системних васкулітів

Лікування СВ є тривалим процесом, який має здійснюватися під наглядом не лише лікаря загальної практики – сімейної медицини чи терапевта, а й ревматолога. Хворі на уперше виявлений СВ або в його активній фазі підлягають стаціонарному лікуванню в спеціалізованих ревматологічних відділеннях, а під час ремісії лікуються та спостерігаються амбулаторно. Протоколи лікування регламентуються наказом Міністерства охорони здоров'я України № 676 від 12.10.2006 зі змінами та доповненнями, внесеними наказом Міністерства охорони здоров'я України № 263 від 11.04.2014. Основним принципом лікування є пригнічення системної імунної відповіді та надмірного запалення (табл. 7).

Імуносупресивна терапія з використанням глюкокортикоїдів є основним методом лікування гігантклітинного артеріту, артеріту Такаюсу, еозинофільного гранульоматозу з поліангітом Чарга-Стросса. Швидкий ефект від застосування глюкокортикоїдів можна розглядати як певну діагностичну ознаку гігантклітинного артеріту. Глюкокортикоїди у вигляді монотерапії не використовують для лікування гранульоматозу з поліангітом (Вегенера), мікроскопічного поліангіту, вузликового поліартеріту. Цитостатична

Продовження на стор. 30.

Таблиця 4. Класифікаційні критерії васкулітів великого калібру [7]

Артеріт Такаюсу	
1	Вік <40 років
2	Переміжна кульгавість у кінцівках
3	Ослаблення пульсу на плечовій артерії
4	Різниця АТ >10 мм рт. ст.
5	Шум на підключичних артеріях або черевній аорті
6	Зміни при ангіографії
<i>Наявність трьох або більше ознак свідчить про артеріт Такаюсу із чутливістю 90% і специфічністю 97%</i>	
Гігантклітинний артеріт	
1	Вік початку хвороби >50 років
2	«Новий» головний біль
3	Патологічні зміни з боку скроневої артерії
4	Збільшення ШОЕ >50 мм/год
5	Позитивні результати біопсії скроневої артерії: васкуліт з переважною інфільтрацією мононуклеарними клітинами чи гранульоматозне запалення, звичайно з гігантськими багатоядерними клітинами
<i>Діагноз вважається достовірним за наявності не менше трьох будь-яких критеріїв із чутливістю 93,5% і специфічністю 91,2%</i>	

О.М. Радченко, д.м.н., професор, завідувачка кафедри внутрішньої медицини № 2, О.О. Зімба, к.м.н., Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького

Системні васкуліти в сучасних умовах: гетерогенність і потреба в діагностичній настороженості

Продовження. Початок на стор. 28.

Таблиця 5. Класифікаційні критерії артеріїтів судин середнього калібру [7]

Вузликівий поліартеріїт (Американська колегія ревматологів, 1990)	
1	Зменшення маси тіла на >4 кг
2	Сітчасте ліведо
3	Біль у ячках при пальпації
4	Біль у м'язах нижніх кінцівок при пальпації
5	Мононеврит, множинна моно- чи поліневропатія
6	Діастолічний артеріальний тиск >90 мм рт. ст.
7	Підвищення рівня креатиніну в сироватці крові
8	Інфікування вірусом гепатиту В
9	Ангіографічні зміни: аневризми чи оклюзії вісцеральних артерій
10	Біопсія артерій

Діагноз вважається достовірним за наявності не менше трьох будь-яких критеріїв із чутливістю 82,2% і специфічністю 86,6%

Хвороба Кавасакі

1	Двобічна кон'юнктивальна ін'єкція
2	Зміни на губах або в порожнині рота («малиновий / полуничний» язик, еритема чи тріщини на губах, ін'єкованість слизової порожнини рота і глотки)
3	Поліморфна екзантема на тулубі без пухирців або кірочок
4	Гостра негнійна шийна лімфаденопатія (діаметр лімфатичного вузла >1,5 см)
5	Зміни на кінцівках (еритема долонь / стоп, щільний набряк кистей / стоп на 3-5-й день хвороби, лущення шкіри на кінцях пальців на 2-3-му тижні)

Для постановки діагнозу синдрому Кавасакі необхідна наявність гарячки тривалістю понад 5 днів і будь-яких чотирьох критеріїв

Таблиця 6. Диференційна діагностика між АНЦА-асоційованими васкулітами [10]

	Гранульоматоз із поліангіїтом	Мікроскопічний поліангіїт	Еозинофільний гранульоматоз із поліангіїтом
ЛОР-органи	Виразково-некротичний риніт із гнійно-геморагічними виділеннями; синусити, перфорація носової перегородки, деформація носа; стеноз гортані	Ураження ЛОР-органів не є характерним!	Поліпи носа; алергічний риніт
Легені	Інфільтрати, що схильні до розпаду й утворення каверн; ерозивні легеневі кровотечі	Геморагічний альвеоліт	Бронхіальна астма: мігруючі легеневі еозинофільні інфільтрати
Нирки	Некротизуючий гломерулонефрит	Некротизуючий гломерулонефрит	Некротизуючий гломерулонефрит

Таблиця 7. Основні принципи лікування системних васкулітів

- ▶ пригнічення системної імунної відповіді та надмірного запалення (імуносупресори і цитостатики, амінохінолінові препарати);
- ▶ зменшення активності запалення (глюкокортикоїди та нестероїдні протизапальні препарати);
- ▶ антиагреганти й антикоагулянти для запобігання тромбозам;
- ▶ прицільне пригнічення імунних реакцій моноклональними антитілами;
- ▶ симптоматичне та допоміжне лікування

терапія (циклофосфамід, метотрексат) є препаратами вибору при гранульоматозі з поліангіїтом (Вегенера), мікроскопічному поліангіїті, вузликівому поліартеріїті в комбінації з глюкокортикоїдами.

Екстракорпоральні методи лікування (плазмаферез) включають до комбінованої терапії гострого прогресуючого перебігу СВ, що переважно асоціюється з ураженням нирок (гломерулонефрит).

Моноклональні антитіла до пре-В і В-лімфоцитів (ритуксимаб) офіційно

рекомендовані Європейською проти-ревматичною лігою для лікування АНЦА-асоційованих васкулітів: гранульоматозу з поліангіїтом (Вегенера), еозинофільного гранульоматозу з поліангіїтом (Чаргастросса) та мікроскопічного поліангіїту.

Антиагреганти (ацетилсаліцилова кислота) застосовуються для профілактики тромботичних ускладнень у невеликих стандартних дозах, зокрема 75-150 мг/добу при артеріїті Такаюсу та гігантклітинному артеріїті.

Хірургічне лікування на великих артеріях і судинах середнього калібру застосовується у випадках, коли ураження є локальними. Так, близько 70% пацієнтів з артеріїтом Такаюсу потребують артеріальної реконструкції та шунтування (після ангіопластики та стентування) більш висока частота рестенозування).

Практично завжди СВ потребують активного симптоматичного лікування для зменшення проявів артеріальної гіпертензії, поліневритів, хронічної ниркової недостатності, артритів тощо.

Допоміжне значення в лікуванні мають вітаміни й інші засоби, які зменшують проникність та ламкість капілярів, ангіопротектори, противірусні препарати при виявленні маркерів активної реплікації вірусів гепатитів В і С.

Висновки

СВ є гетерогенною групою уражень судин різного калібру та різноманітної локалізації, про які завжди слід пам'ятати під час обстеження мульти-синдромних пацієнтів; у сучасних умовах вони можуть бути проявами тяжкого перебігу COVID-19 (частіше в молодих пацієнтів); за умов підозри на СВ особливу увагу слід звертати на специфічну імунну діагностику; кожного пацієнта із СВ необхідно націлювати на тривалу терапію.

Список літератури знаходиться в редакції.

health-ua.com
СПЕЦІАЛІЗОВАНИЙ МЕДИЧНИЙ ПОРТАЛ

Електронні версії усіх друкованих видань
Видавничого дому «Здоров'я України»
на одному сайті!

Ми у соцмережах:

- @MedicnaGazetaZdorovaUkraini
- t.me/HealthUAcom
- @healthUAcom

ПАМ'ЯТЬ



Прощальне слово о Юрии Виленском

28 августа 2020 года ушел из жизни мастер слова, врач, талантливый человек Юрий Григорьевич Виленский.

Писать о покинувшем нас светлом Друге мне оправданно и легко, но в то же время горько и трудно.

Оправданно потому, что знал Юрия много лет – еще с той поры, когда он был студентом медицинского института. Вместе с другими одаренными юношами он увлеченно создавал в институте легендарную газету «Крокодил в халате».

Легко, потому что он всегда был моим единомышленником: наши взгляды на события прошлого и настоящего совпадали. И главное, он был моим соавтором по многим публикациям, человеком талантливым и необыкновенно скромным.

А горько и трудно, поскольку мучительно тяжело осознавать, что больше никогда не поговорю с ним, не обниму, не поддержу его новые планы, его будущие публикации...

Слова А.П. Чехова о том, что «занятия медицинскими науками имели серьезное влияние» на его литературную деятельность, вполне могут пояснить и феномен Юрия Виленского. Юрий Григорьевич создал ряд портретов и зарисовок, посвященных таким ярким талантам, как всемирно известные хирурги Николай Амосов, Андрей Ромоданов, Александр Шалимов, Александр Возианов и другие. Он рассказывал о новейших открытиях отечественных медиков, об их буднях и праздниках. Особой темой стали события вокруг Чернобыля, важное участие в них киевских врачей. Из статей и заметок Ю. Виленского можно составить своеобразную хронику событий в украинской медицине советского и постсоветского времени. Виленский – выдающийся эссеист, член Национального союза журналистов Украины, историк медицины, автор многочисленных публикаций, посвященных людям, составившим славу отечественной медицинской науки, лауреат премии НАМН Украины за цикл историко-медицинских исследований.

Освоив малые литературные формы, Юрий Григорьевич берется за монументальные полотна: из-под его пера выходят книги «Доктор Булгаков», «Виктор Некрасов: портрет жизни», «Огонь на себя», «Детский хирург Николай Ситковский», учебник «Основы медицинской этики», монография «Доторк до полум'я» (в соавторстві), «Степан Руданський – лікар і поет» (в соавторстві)... В свое время особое внимание читающей медицинской публики привлекло его предисловие к мемуарному труду Николая Михайловича Амосова «Голоса времен».

Юрий Григорьевич – автор десяти документально-художественных книг. Некоторые из литературных трудов Виленского сразу же стали раритетными, как, к примеру, книга «Доктор Булгаков». Она уникальна чрезвычайно интересным эксклюзивным материалом, фактажом, который опубликован впервые. Это документальное произведение читается как захватывающий приключенческий роман. И Юрий Григорьевич от издания к изданию постоянно дорабатывал эту книгу.

Он был человеком исключительно порядочным, с твердо устоявшимися принципами служения Богу, Добру и Правде. Этим принципам врач и выдающийся киевский литератор Юрий Виленский оставался верным всегда, до последнего своего часа. Он прожил сложную жизнь с трагическими поворотами, временами впадал в неверие, но всегда оставался преданным своему призванию – служить людям не только врачебным искусством, но и литературным – вдохновенным Словом!

Член редколлегии «Медичної газети «Здоров'я України», академик НАМН України, член-корреспондент НАН України, доктор медичних наук, професор Исаак Трахтенберг