Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови

Версія цього документу для друку: http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00449&format=pdf

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00449. Васкуліти

Автор: Tom Pettersson
Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen
Дата останнього оновлення: 2017-08-01

Основні положення

- Слід враховувати ймовірність васкуліту в пацієнтів, котрі звертаються до лікаря з системними проявами чи ішемічним пошкодженням органів.

Загальні відомості

- Васкуліти є рідкісною і гетерогенною групою клінічних синдромів, що характеризуються запаленням та ушкодженням кровоносних судин. Ураження судин можуть спричинити звуження просвіту судин, тромбоз, ішемію, аневризму чи кровотечу.
- Зазвичай це тяжкі, проте виліковні захворювання.
- Через варіабельність клінічних проявів діагноз може бути встановлений несвоєчасно.
- Розмір і локалізація ураженої судини визначають клінічну картину.

Симптоми та ознаки васкулітів

- Лихоманка та втрата ваги
- Пурпура, що пальпується, мармурова шкіра, виразкування та некрози шкіри
- Біль у м'язах, міозити, артралгії, артрити
- Множинний мононеврит, гостре порушення мозкового кровообігу

- Носова кровотеча, синусити, кровохаркання, пневмоніти, астма
- Інфаркт міокарда, гіпертензія, переміжна кульгавість, слабкість пульсу на периферичних артеріях
- Біль у животі, мелена
- Гломерулонефрит
- Підвищена ШОЕ, високий СРБ сироватки крові, анемія, лейкоцитоз, тромбоцитоз, протеїнурія, гематурія, антинуклеарні цитоплазматичні антитіла (АНЦА)

Класифікація васкулітів

Васкуліти великих судин

- Скроневий артеріїт (гігантоклітинний артеріїт) [настанова 00789|Скроневий (гігантоклітин…]
- Артеріїт Такаясу

Васкуліти судин середнього калібру

- Вузликовий поліартеріїт
- Хвороба Кавасакі [настанова 00602|Хвороба Кавасакі]

Васкуліти дрібних судин

- Васкуліти, асоційовані з антитілами до цитоплазми нейтрофілів (АНЦА-асоційовані васкуліти)
    - Мікроскопічний поліангіїт
    - Гранулематоз із поліангіїтом (раніше вживалась назва «гранулематоз Вегенера»)
    - Еозинофільний гранулематоз із поліангіїтом (раніше вживалась назва «синдром Чарджа — Стросса»)
- Імунокомплексні васкуліти
    - IgA-асоційований васкуліт (раніше вживалась назва «пурпура Шенлейн — Геноха») [настанова 00653|Пурпура Шенлейна-Геноха …]
    - Кріоглобулінемічний васкуліт
    - Гіпокомплементарний уртикарний васкуліт
    - Синдром Гудпасчера

Скроневий артеріїт

- Скроневий артеріїт (гігантоклітинний артеріїт) обговорюється в іншій статті: див. [настанова 00789|Скроневий (гігантоклітин…]].

Артеріїт Такаясу

- Найбільш поширеним є у молодих жінок азіатського походження. Вражає аорту та її головні гілки.
- На ранніх стадіях часто проявляється неспецифічними симптомами: відчуття нездужання, біль у м'язах і суглобах. Підвищується ШОЕ та рівень СРБ сироватки крові.
- Ознаки звуження просвіту артерій розвиваються поступово.
- Ослаблення пульсу на артеріях верхніх кінцівок та труднощі при вимірюванні артеріального тиску.
- Прояви з боку центральної нервової системи
- Діагноз встановлюється на основі підтвердження стенозу артерій за даними клінічного обстеження та ангіографії.

Вузликовий поліартеріїт

- Тяжке захворювання, що вражає переважно чоловіків середньої вікової групи
- Неспецифічні симптоми: лихоманка, втрата ваги, відчуття нездужання
- Часто спостерігаються болі в м'язах і суглобах.
- Близько половини пацієнтів мають симптоми з боку шлунково-кишкового тракту, такі як блювота, діарея та біль у животі. Також можуть виникати блювання кров'ю, мелена та перфорації кишківника.
- Коронарний артеріїт наявний у понад 70% пацієнтів.
- Хвороби нирок, переважно запалення ниркових артерій, які проявляються гематурією, протеїнурією, нирковою недостатністю та гіпертензією
- Множинний мононеврит є найтиповішим неврологічним проявом та спостерігається у половині всіх випадків або навіть частіше.
- Геморагічний інсульт виникає у 10% пацієнтів.

- Іноді зустрічаються офтальмологічні прояви: епісклерити, увеїти та крововиливи в сітківку.
- Шкірні прояви, такі як екзантема й пурпура, наявні в 30% випадків.
- Підвищені рівні ШОЕ та СРБ сироватки крові. Анемія, нейтрофільний лейкоцитоз, тромбоцитоз, протеїнурія, гематурія, та підвищений креатинін сироватки крові є частими знахідками.
- При типовій формі захворювання антинуклеарні цитоплазматичні антитіла не визначаються.
- Поверхневий антиген вірусу гепатиту В та антитіла до нього були виявлені у більше, ніж 15% пацієнтів.
- Діагноз встановлюється на основі клінічної картини та доказів васкуліту, отриманих при біопсії чи артеріографії.

Мікроскопічний поліангіїт

- Васкуліт, що вражає переважно дрібні артерії й артеріоли.
- У понад 90% випадків наявний вогнищевий сегментарний некротизуючий гломерулонефрит, який може бути єдиним проявом захворювання.
- Інші прояви: легеневі інфільтрати, кровохаркання, біль у м'язах та суглобах, множинний мононеврит, пурпура та лихоманка.
- АНЦ-антитіла (переважно перинуклеарні АНЦА до мієлопероксидази) знаходять у більшості пацієнтів. Зміни в аналізах крові та сечі є подібними до тих, що спостерігаються при гранулематозі з поліангіїтом.
- Діагноз встановлюється на основі клінічної картини, результатів біопсії та позитивного тесту на АНЦА.

Гранулематоз із поліангіїтом (гранулематоз Вегенера)

- Пацієнти зазвичай вперше звертаються до лікаря з лихоманкою, втратою ваги та симптомами з боку верхніх дихальних шляхів, такими як синусити та кров'янисті виділення з носа.
- Можуть спостерігатися епісклерити, кон'юнктивіти, артрити чи артралгії.

- З прогресуванням захворювання розвивається кашель з гнійним або кров'янистим харкотинням. На рентгенограмі органів грудної клітки з'являються поодинокі чи множинні вузлові інфільтрати.
- Часто зустрічаються ураження нирок, що варіюються від легкого вогнищевого сегментарного гломерулонефриту до швидкопрогресуючого серпоподібного гломерулонефриту.
- Прояви з боку шкіри включають пурпуру, що пальпується, підшкірні вузлики та виразкування шкіри.
- Найтиповішим проявом з боку периферичної нервової системи є множинний мононеврит.
- Типовим, але рідкісним симптомом є проптоз, тобто зміщення очного яблука вперед за межі очної ямки.
- Деструктивні ураження, такі як перфорації перегородки чи так званої сідлоподібної деформації, можуть розвиватися в носі.
- Обструктивне запалення може виникати у трахеї та бронхах.
- ШОЕ та СРБ сироватки крові підвищені.
- Наявні анемія, нейтрофільний лейкоцитоз і тромбоцитоз.
- В загальному аналізі сечі ознаки гломерулонефриту.
- Цитоплазматичні АНЦ-антитіла до протеїнази-3 є доволі специфічними для гранулематозу з поліангіїтом. Визначення цих антитіл дає можливість підтвердити діагноз та негайно розпочати лікування.
- Діагноз встановлюється на основі клінічної картини, визначення АНЦА та результатів біопсії.
    - Біопсія слизової оболонки носа чи легень може виявити васкуліт і гранулематозне запалення.
    - Гістологічне дослідження біопсії нирки зазвичай виявляє вогнищевий сегментарний некротизуючий гломерулонефрит.
- Визначення АНЦА не слід проводити в якості скринінгу при невисокій вірогідності гранулематозу з поліангіїтом.

Еозинофільний гранулематоз із поліангіїтом (синдром Чарджа-Стросса)

- Рідкісне захворювання, що зустрічається в пацієнтів з астмою чи обтяженим алергологічним анамнезом.

- Неспецифічні симптоми: лихоманка та втрата ваги
- Гломерулонефрити та суглобові симптоми зустрічаються рідше, ніж при мікроскопічному поліангіїті чи гранулематозі з поліангіїтом.
- Моно- та полінейропатії
- Коронарний артеріїт, міокардит
- Виражена еозинофілія крові та підвищені концентрація СРБ плазми і ШОЕ. АНЦ-антитіла типу п-АНЦА до мієлопероксидази виявляють у близько 40% пацієнтів.
- Легеневі інфільтрати на рентгенограмі органів грудної клітки
- Діагноз встановлюється на основі клінічної картини, астми чи алергії в анамнезі, еозинофілії в аналізі крові, легеневих інфільтратів та типових знахідок при біопсії.

IgA-асоційовний васкуліт (пурпура Шенлейн-Геноха)

- Див. [настанова 00653|Пурпура Шенлейна-Геноха …].
- IgA-асоційований васкуліт (раніше вживалась назва «пурпура Шенлейн — Геноха»; рисунок [зображення 00846|Henoch-Schönlein purpura…] [зображення 01037|Henoch-Schönlein purpura…] [зображення 01038|Henoch-Schönlein purpura…] [зображення 01039|Henoch-Schönlein purpura…]) найбільш поширений у дитячому віці, проте може вражати й дорослих.
- У 90% усіх пацієнтів інфекції верхніх дихальних шляхів передували симптомам васкуліту за 1–3 тижні.
- Може проявлятися артралгією, артритами, болем у животі, меленою, блювотою кров'ю та гематурією.
- Зазвичай за тиждень від початку настає спонтанна ремісія, проте є можливість рецидивів захворювання.
- Хронічний гломерулонефрит виникає рідко.
- Діагноз встановлюється на основі клінічної картини. При біопсії шкіри виявляється лейкоцитокластичний васкуліт з відкладанням IgA в стінках судин. Сироваткова концентрація IgA здебільшого висока.

Кріоглобулінемічний васкуліт

- Може розвинутися на фоні інфекції, захворювань сполучної тканини, лімфопроліферативних захворювань або захворювань печінки.
- В переважній більшості спричинений вірусом гепатиту С. Інколи може бути викликаний вірусом гепатиту В, трапляються також ідіопатичні форми кріоглобулінемічного васкуліту.
- Кріоглобулінемічний васкуліт має характеристики решти аутоімунних васкулітів.
- Неспецифічні симптоми: підвищена стомлюваність і слабкість
- Шкірні прояви наявні практично в усіх пацієнтів: пурпура, феномен Рейно, некрози шкіри, виразки на ногах
- До інших проявів входять артралгія, протеїнурія, гематурія, ниркова недостатність, гіпертензія, гепатомегалія, моно- чи полінейропатія, біль у животі.
- Підвищена ШОЕ, високі титри ревматоїдного фактора та низька концентрація комплементу (особливо С4).

Диференційна діагностика: вторинні та псевдоваскуліти

- Такі інфекції, як септицемія [настанова 00005|Сепсис], ендокардит [настанова 00963|Інфекційний ендокардит], бореліоз Лайма [настанова 00031|Лайм-бореліоз (ЛБ)], міліарний туберкульоз
- Системні захворювання сполучної тканини
- Васкуліти, зумовлені злоякісними пухлинами
- Васкуліти, зумовлені прийомом лікарських засобів
- Захворювання судинної стінки, наприклад, атеросклероз, хвороба Бюргера, амілоїдоз, кальцифілаксія, дефіцит вітаміну С (цинга)
- Емболізація, наприклад, атероматозна емболія, ендокардити, мікотична аневризма, міксома передсердя
- Порушення згортання крові, такі як ДВЗ-синдром, тромботична тромбоцитопенічна пурпура, гемолітико-уремічний синдром та антифосфоліпідний синдром
- Вазоспастичні стани, наприклад, при зловживанні лікарськими засобами або наркотиками, феохромоцитомі

- Гіпереозинофільний синдром, синдром підвищеної в'язкості крові

Принципи лікування

- У разі підозри на васкуліт, необхідно скерувати пацієнта на спеціалізовану медичну допомогу для проведення подальших досліджень та лікування, у разі необхідності — екстрене скерування.
- Щодо лікування, варто пам'ятати про ймовірність вторинних васкулітів або псевдоваскулітів. Їх слід виключити до встановлення діагнозу первинного васкуліту. Специфічні методи лікування відрізняються в залежності від етіології, наприклад, антимікробне лікування інфекції, котра спровокувала розвиток васкуліту.
- Васкуліти лікують імуносупресивними лікарськими засобами: глюкокортикоїдами в якості монотерапії чи в комбінації з цитотоксичними засобами або анти-B-клітинними біопрепаратами. У тяжких випадках лікування розпочинають з високих доз метилпреднізолону внутрішньовенно та плазмаферезу.
- Васкуліти лікують у спеціалізованих відділеннях.

Пов'язані ресурси

- Кокранівські огляди [пов'язані 00565|Vasculitides – Related r…]
- Клінічні настанови [пов'язані 00565|Vasculitides – Related r…]
- Інтернет-ресурси [пов'язані 00565|Vasculitides – Related r…]
- Література [пов'язані 00565|Vasculitides – Related r…]

Джерела інформації

R1. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum 2013;65(1):1-11. [PubmedID|23045170]

Настанови

- Настанова 00789. Скроневий (гігантоклітинний) артеріїт.
- Настанова 00602. Хвороба Кавасакі.
- Настанова 00653. Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ).
- Настанова 00005. Сепсис.

- Настанова 00963. Інфекційний ендокардит.
- Настанова 00031. Лайм-бореліоз (ЛБ).

Зображення

- Зображення 00846. Henoch-Schönlein purpura in the feet.

Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Duodecim Medical Publications Ltd

- Зображення 01037. Henoch-Schönlein purpura in the buttocks.

Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Suvi Cajanus Duodecim Medical Publications Ltd

- Зображення 01038. Henoch-Schönlein purpura in the legs.

Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Suvi Cajanus Duodecim Medical Publications Ltd

- Зображення 01039. Henoch-Schönlein purpura in the foot.

Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen Suvi Cajanus Duodecim Medical Publications Ltd

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00449 Ключ сортування: 021.044 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англомовного оригіналу: 2017-08-01

Автор(и): Tom Pettersson Автор(и) попередніх версій статті: Markku Ellonen Редактор(и): Anna Kattainen
Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Rheumatology Cardiology Neurology Nephrology

Ключові слова індексу
mesh: Vasculitis mesh: Churg-Strauss Syndrome mesh: microscopic polyangiitis mesh: mixed cryoglobulinemia
mesh: Polyarteritis Nodosa mesh: Purpura, Schoenlein-Henoch mesh: Takayasu's Arteritis mesh: Wegener Granulomatosis
speciality: Internal medicine speciality: Rheumatology mesh: antineutrophil cytoplasmic antibodies mesh: renal biopsy
mesh: Cryoglobulinemia icpc-2: B83 icpc-2: B99 speciality: Cardiology icpc-2: K99 speciality: Nephrology
speciality: Neurology