

**МИНИСТЕРСТВО ОБРАЗОВАНИЯ И НАУКИ КЫРГЫЗСКОЙ РЕСПУБЛИКИ**

**ОШСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ УНИВЕРСИТЕТ**

**МЕДИЦИНСКИЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**КАФЕДРА «Внутренние болезни с курсом СМ»**

**«Обсуждено»**

на заседании кафедры Внутренние болезни  
с курсом СМ

от «28» 08 2023 год

№ протокола

зав.каф. Рысмазова Ф.Т.

## **ПЛАН РАЗРАБОТКА ПРАКТИЧЕСКОГО ЗАНЯТИЯ**

**НА ТЕМУ №15:**

**Дифференциальная диагностика и лечение системных васкулитов.**

**ПО ДИСЦИПЛИНЕ: внутренние болезни 5**

**СПЕЦИАЛЬНОСТЬ: «Лечебное дело» 560001**

**СОСТАВИТЕЛЬ: Аттокурова Гулмира Нишанбаева**

**Ош - 2023г.**

## Рецензия

на проведенное открытое занятие (план-конспект) на тему:  
**«Дифференциальная диагностика и лечение системных васкулитов»** для  
студентов группы СЖ10

Первичные системные васкулиты (СВ) объединяют более 20 нозологических форм, дифференцируемых на основании морфологических признаков воспаления сосудов любого типа в зависимости от их калибра (капилляры, артериолы, венулы, мелкие, средние и крупные артерии, вены и лимфатические сосуды, связанные с венозным кровотоком), некротизирующего или гранулематозного характера воспаления, характеристики гранулем, генетических и этнических факторов. Вторичные васкулиты, фенотипически схожие с первичными, ассоциированы с системными заболеваниями и инфекциями, в связи с чем их частоту и распространенность невозможно достоверно оценить.

На открытом занятии четко перечислены теоретические знания и практические навыки врача, которыми студент должен овладеть. Проверена папка документов открытого занятия. Структура соответствует регламенту, имеется углубленная методическая разработка или план-конспект проводимого занятия, определен хронометраж проведенного занятия, имеются в достаточном количестве карты-задачи, плакаты, тесты, а также ноутбук.

Оценка занятий проводится по пятибалльной системе.

## ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА:

1. Дифф.диагностика и лечение системных васкулитов. Протокол 2008

Зав кафедрой внутренних болезней с  
курсом СМ:

Рысмазова Ф.Т.

### Контрольные вопросы:

1. Понятие системных васкулитов
2. Основные принципы классификации системных васкулитов
3. Основные клинические проявления системных васкулитов, протекающих с поражением сосудов крупного калибра (гигантоклеточный височный артериит)
4. Основные клинические проявления системных васкулитов, протекающих с поражением сосудов среднего калибра (узелковый полиартериит)
5. Основные клинические проявления системных васкулитов, протекающих с поражением сосудов мелкого калибра (гранулематоз с полиангиитом (Вегенера), болезнь Шенлейн-Геноха).
6. Дифференциальный диагноз системных васкулитов
7. Алгоритм ведения пациента с системными васкулитами на амбулаторном, стационарных этапах

### Формы проверки знаний:

1. Устный опрос
2. Работа с пациентами
3. Тестирование
4. Ситуационная задача

**Актуальность темы:** Системные васкулиты (СВ), ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), относятся к наиболее тяжелым жизнеугрожающим аутоиммунным заболеваниям и сохраняют свое значение как одна из важнейших проблем практической ревматологии. Эта группа заболеваний, включающая гранулематоз с полиангиитом (ГПА), микроскопический полиангиит (МПА) и эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА), объединенных ключевой патогенетической ролью АНЦА, преимущественным поражением сосудов мелкого калибра, общностью морфологических изменений в почках с высокой частотой быстро прогрессирующего гломерулонефрита (БПН), полиорганным поражением и фатальным прогнозом в отсутствие своевременного адекватного лечения, характеризуется сложными патогенетическими механизмами с вариабельностью эпигенетической специфичности АНЦА и разнообразием клинических проявлений. Редкость АНЦА-ассоциированных СВ, малоизвестных широкому кругу практикующих врачей, сложность их диагностики и ведения пациентов нередко приводят к позднему, неадекватному лечению и ухудшению прогноза.

**Цель занятия:** Провести дифференциальную диагностику системных васкулитов и назначить своевременное и адекватное лечение. Изучить возможные провоцирующие факторы, преморбидный фон и манифестные проявления АНЦА-СВ. Сопоставить клинические проявления ранней, развернутой стадии и рецидивов отдельных нозологических форм АНЦА-СВ (ГПА, МПА, ЭГПА).

### Карта компетенции:

№	Тема:	Компетенции			Количество компетенций	Примечание
1	Дифференциальная диагностика и лечение системных васкулитов.	ПК2	ПК15		2	

№	Код и форм-ка комп-ций	Результаты обучения (ООП)	Результат обучения (дисциплины)	Методы и механизмы
	<p><b>ПК-2</b> –способен и готов проводить и интерпретировать опрос, физикальный осмотр, клиническое обследование, результаты современных лабораторно-инструментальных исследований, написать медицинскую карту амбулаторного и стационарного больного взрослого и ребенка;</p> <p><b>ПК-15</b>-Способен назначать больным адекватное лечение в соответствии с диагнозом.</p>	<p><b>РО6-</b> Способен интерпретировать результаты биохимических и клинических исследований при постановке диагноза.</p> <p><b>РО 8</b> – Может анализировать и интерпретировать полученные данные и назначать адекватное лечение и оказать первичную врачебную помощь, принимать решения при возникновении неотложных и угрожающих жизни ситуациях.</p>	<p><b>Знает и понимает:</b> Клинику и лабораторно - инструментальную диагностику основных заболеваний внутренних органов человека, правила оформление медицинской документации стационарного больного. Принципы терапии основных заболеваний внутренних органов у человека. Группы препаратов для лечения болезней, их свойства. Побочные эффекты.</p> <p><b>Умеет:</b> <u>Анализировать жалобы, анамнез болезни, лабораторные и инструментальные данные, получаемые от больного для определения у него заболевания внутренних органов.</u> Сформулировать клинический диагноз; разработать план терапевтических (хирургических) действий, с учетом протекания болезни и ее лечения;</p> <p><b>Владеет:</b> приемами осмотра, опроса больных с патологией внутренних органов, владеет навыками точной оценки и интерпретации лабораторных и инструментальных данных, навык заполнения медицинских карт и историй болезни пациента. Навыками лечения основных, выписывать рецепты необходимых препаратов для лечения.</p>	<p><b>Мозговой штурм.</b> <b>Устный опрос.</b> <b>Ролевые игры.</b> <b>Презентации.</b> <b>Кроссворд.</b> <b>ЗАКБ.</b> <b>Работа с пациентом.</b> <b>Кейс задачи</b></p>

**Форма занятия:** практическое занятие

**Тип занятия:** используя знания у студентов формировать умение и владение

**Оборудование занятия:** текст темы, ситуационная задача, тестовые задания и кроссворд

**Межпредметная связь:** пропед. терапия, госпитальная терапия, семейная медицина, фтизиатрия.

**Внутрипредметная связь:** все темы



№	Этапы занятия	Деятельность преподавателя	Деятельность студента	Методы, механизмы	Ожидаемый результат	Оборудование занятия	Регламент
1	Организационный момент	Активизация студентов к занятию	Подготовка к занятию	Слова преподавателя	Активное внимание студентов	Групповой журнал	3 мин
2	Опрос пройденного материала	Преподаватель задает вопросы к пройденной теме. Проверяет конспекты	Отвечает на заданные вопросы. Демонстрирует выполненное домашнее задание	Слова преподавателя	Обеспечить мотивацию студента к целевому обучению	Конспект Плакаты	10 мин
3	Мотивация к изучению новой темы	Для подготовки к новой теме задает вопросы студентам для определения их знания по теме, что они знают, умеют и чем владеют	Отвечают на заданные вопросы	Система знать, уметь, владеть	Активизировать работу студентов к новой теме	Маркеры Стикерсы	7 мин
4	Изложение новой темы	Вместе со студентами ставит цель к новой теме. Определяет ожидаемые результаты обучения. Пишет ключевые слова темы	Проявляет активность вместе с преподавателем Читает, понимает, слушает, обдумывает использование, пишет новую тему	Демонстрация подготовленной работы	Формировать знания, умения, владения темой у студентов	Раздаточные материалы	25 мин
	1--академ.час.					45мин	
6	Работа с пациентами	Преподаватель распределяет их по группам	Студенты проводят опрос и осмотр	Интерпретируют полученные анализы и инструментальные данные	Ставят предварительный диагноз и назначают лечение	История болезни больного	45 мин
	2-академ.час.					45мин	
5	Закрепление новой темы	Разделяются на 2 малые группы. Указывает направление на выполнение задания	Разъясняют в малых группах. Аргументируют ответы. Предлагают свои варианты.	Малые группы	Поднимается уровень анализа, мышления студента	Раздаточные материалы	35 мин



## Краткое содержание темы:

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

В основе современной классификации СВ лежит калибр пораженных сосудов и учитываются основные патогенетические механизмы их повреждения (**таблица 1**).

**Таблица 1.** Современная классификация СВ (Chapel Hill Consensus Conference, 2012 г.).

<b>Васкулит с поражением сосудов крупного калибра</b>  5. артериит Такаясу (неспецифический аortoартериит) 6. гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия
<b>Васкулит с поражением сосудов среднего калибра</b>  — узелковый полиартериит — болезнь Kawasaki
<b>Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра</b>  <i>Васкулиты ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА):</i>  — микроскопический полиангиит — гранулематоз с полиангиитом (Вегенера) — эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа- Строс) <i>Иммунокомплексные васкулиты:</i>  — заболевания, ассоциированные с антителами к БМК (синдром Гудпасчера) — криоглобулинемический васкулит — IgA- ассоциированный васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна- Геноха) — гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти- C1q васкулит)
<b>Вариабельный васкулит</b>  — болезнь Бехчета — синдром Когана
<b>Васкулит с поражением сосудов единственного органа</b>  — кожный лейкоцитокластический ангиит — кожный артериит — первичный васкулит центральной нервной системы — изолированный аортит — другие
<b>Васкулит ассоциированный с системными заболеваниями</b>  7. васкулит при СКВ 8. ревматоидный васкулит 9. саркоидный васкулит 10. другие
<b>Васкулит, ассоциированный с определенными этиологическими факторами</b>  — криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита С — васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита В — аортит, ассоциированный с сифилисом



- лекарственный иммунокомплексный васкулит
- лекарственный АНЦА- ассоциированный васкулит
- паранеопластический васкулит
- другие

**Таблица 2.** Определения основных нозологических форм системных васкулитов.

Наименование	Определение
Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна- Геноха)	Васкулит с иммунными депозитами IgA, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы). Типичны поражение кожи, кишечника и почек в сочетании с артралгиями или артритом.
Криоглобулинемический васкулит	Васкулит с криоглобулинемическими иммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы) и сочетающийся с сывороточной криоглобулинемией. Часто поражаются кожа и клубочки почек.
Кожный лейкоцитокластический васкулит	Изолированный кожный лейкоцитокластический ангиит без системного васкулита или гломерулонефрита.
Микроскопический полиангиит	Некротизирующий васкулит преимущественно мелких сосудов (капилляры, венулы, артериолы) с отсутствием иммунных депозитов. Могут так же поражаться артерии мелкого и среднего калибра. Типично развитие некротизирующего гломерулонефрита, часто присоединяется геморрагический альвеолит.
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	Некротизирующее гранулематозное воспаление с вовлечением дыхательных путей и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра (капилляры, венулы, артериолы, артерии). Часто развивается некротизирующий гломерулонефрит.
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа- Строс)	Эозинофильное, гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра. Сочетается с бронхиальной астмой и эозинофилией.
Узелковый полиартериит	Очаговое некротизирующее воспаление артерий преимущественно среднего калибра любой локализации с образованием аневризм, тромбозом, разрывом аневризм с кровотечением, инфарктом пораженных органов и тканей. Не сопровождается гломерулонефритом или поражением артериол, капилляров и венул.
Болезнь Kawasaki	Воспаление, поражающее крупные, средние и мелкие артерии, сочетающееся с кожно-слизистым лимфатическим синдромом. В процесс могут вовлекаться артерии и вены. Часто поражаются коронарные артерии. Обычно встречается у детей
Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия	Гигантоклеточный артериит- гранулематозный артериит основных ветвей аорты, преимущественно экстракраниальных ветвей сонной артерии с частым поражением височной артерии. Обычно начинается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией. Ревматическая полимиалгия- клинический синдром, развивающийся у лиц



	пожилого и старческого возраста, характеризуется болями и скованностью в области плечевого и тазового пояса, резким увеличением СОЭ.
Артериит Такаясу	Прогрессирующее гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей. Наиболее предрасположены заболеванию молодые женщины.

### Эпидемиология

СВ относят к числу относительно редких болезней: заболеваемость составляет около 4,2 на 100 000 населения в год, однако в последнее время в мире отмечена тенденция к увеличению их распространенности. В Российской Федерации распространённость СВ не установлена.

В таблице 3 приведены данные об эпидемиологии отдельных нозологических форм. Чаще всего встречается геморрагический васкулит, преобладающий у детей. Лица пожилого возраста чаще заболевают гигантоклеточным васкулитом.

Таблица 3. Эпидемиология системных васкулитов.

Заболевание	Распространенность (на 1 000 000 населения)	Средний возраст начала заболевания, годы	Доля мужчин среди заболевших, %	Преобладающая географическая распространенность
Узелковый полиартериит	4,6 (2- 18)	48±1,7	60	Нет
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Строс)	2,4 (1- 3)	50±3,0	52- 65	Нет
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	8,5 (5- 10)	45±1,2	64	Северная Европа
Геморрагический васкулит	140 (130- 200)	от 4,5 до 17  (более 70 % - моложе 20 лет)	46	Нет
Артериит Такаясу	2,6 (0,2- 2,6)	26±1,2	15	Азия
Гигантоклеточный артериит	178  (150- 200 среди лиц старше 50 лет)	69±0,5	20	Северная Европа

### Профилактика

Этиология большинства СВ неизвестна. Большое значение в возникновении УП придают HBV-инфекции: 30-70% больных УП инфицированы HBV с наличием в сыворотке крови маркёров репликации вируса.

Профилактика СВ не проводится.

## Скрининг

Не проводится.

## Диагностика

**(Уровень доказательностиС):** Диагноз СВ должен быть обоснован наличием клинических проявлений и данными лабораторных исследований.

**(Уровень доказательностиС):** Положительные данные биопсии играют большую роль в подтверждении васкулита.

**(Уровень доказательностиВ):** При выборе тактики лечения больных СВ рекомендуется разделять по степени тяжести заболевания, а так же выделять рефрактерный вариант течения СВ, при котором отсутствует обратное развитие клинических проявлений заболевания или отмечается увеличение клинической активности, несмотря на проводимую в течение 6 недель стандартную патогенетическую терапию.

В зависимости от клинической активности СВ выделяют различные фазы заболевания, которые приведены в таблице 4.

Таблица 4. Фазы клинического течения СВ.

Клиническая фаза	Бирмингемский индекс активности	Характеристика
Полная ремиссия	0- 1 балл	Отсутствие признаков клинической активности и необходимости в терапии при нормальном уровне С- реактивного белка.
Частичная ремиссия	50% от исходного	Уменьшение в результате проводимого лечения индекса клинической активности на 50% от исходного.
Легкое обострение	< 5 баллов	Появление клинических признаков заболевания с увеличением общей суммы баллов до 5.
Тяжелое обострение	> 6 баллов	Вовлечение в воспалительный процесс жизненно важных органов или систем (легких, почек, ЦНС, сердечно- сосудистой системы), что требует проведения активного патогенетического лечения.

### 2.1 Принципы диагностики АНЦА- ассоциированных системных васкулитов

Решающее значение в диагностике АНЦА-СВ принадлежит детальному обследованию пациента с выявлением патогномоничных симптомов (таблица 5). Требуется целенаправленный поиск поражения респираторного тракта с обязательным проведением риноскопии, ларингоскопии, КТ придаточных пазух и легких, поскольку даже выраженные изменения в придаточных пазухах при КТ и тяжелое поражение легких с образованием множественных инфильтратов с деструкцией могут протекать бессимптомно или сопровождаться скудной клинической симптоматикой. Рентгенография грудной клетки обладает меньшей информативностью, чем КТ.

Таблица 5. Классификационные критерии АНЦА-СВ.

Нозологическая форма	Критерии	Характеристика
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)	1. Воспаление носа и полости рта	Язвы в полости рта; гнойные или кровянистые выделения из носа.
	2. Изменения в легких при рентгенологическом исследовании	Узелки, инфильтраты или полости в легких

	3. Изменения мочи	Гематурия (> 5 эритроцитов в поле зрения) или эритроцитарные цилиндры в осадке мочи.
	4. Данные биопсии	Гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве.
	<b>Наличие 2 и более критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.</b>	
<b>Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа- Строс)</b>	1. Бронхиальная астма	Затруднение дыхания или диффузные хрипы при вдохе.
	2. Эозинофилия	Эозинофилия > 10% от общего количества лейкоцитов.
	3. Моно- или полинейропатия	Мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток или чулок.
	4. Рентгенологические признаки легочных инфильтратов	Мигрирующие или преходящие легочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании.
	5. Патология гайморовых пазух	Боль или рентгенологические изменения.
	6. Экстраваскулярная эозинофилия по данным биопсии	Скопление эозинофилов во внесосудистом пространстве.
	<b>Наличие 4 и более критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 85% и специфичностью 99%.</b>	
<b>Микроскопический полиангиит</b>	Классификационные критерии не разработаны.	

#### **Особенности клинического течения ГПА**

ГПА свойственна триада поражения органов с вовлечением верхних дыхательных путей (ВДП), легких и почек.

У подавляющего большинства больных (более 90%), развивается некротизирующее гранулематозное воспаление ВДП: язвенно- некротический ринит, синусит, поражение органа слуха, вовлечение трахеи и гортани с формированием подскладочной гранулемы. Патология ВДП может осложняться перфорацией носовой перегородки с формированием седловидной деформации носа, развитием тяжелого деструктивного пансинусита с распространением гранулематозной ткани в орбиту, потерей слуха, стенозом гортани.

Поражение легких (50- 70%) характеризуется некротизирующим гранулематозным воспалением, которое при рентгенографическом исследовании определяется в виде узлов или инфильтратов, склонных к распаду и формированию полостей. В каждом пятом случае поражение легких протекает бессимптомно, с отсутствием жалоб на кашель и скудной аускультативной картиной даже при тяжелом поражении.



Поражение почек отмечается у 80% пациентов.

Для поражения органа зрения(50%) свойственно формирование псевдотумора орбиты вследствие образования периорбитальной гранулемы, что у каждого пятого больного приводит к слепоте.

Поражение кожи(25- 35%)в первую очередьхарактеризуется геморрагическими или язвенно-геморрагическими высыпаниями преимущественно на коже конечностей.

Для поражения периферической нервной системы свойственно развитие асимметричного сенсорно-моторного множественного мононеврита (20- 30%), значительно реже наблюдается дистальная симметричная полинейропатия. У каждого четвертого больного ГПА с поражением органа слуха развивается вторичный (одонтогенный) неврит V, VII пары черепно- мозговых нервов.

Поражение сердца при ГПА не превышает 20%. Как и у всех больных АНЦА- СВ, при ГПА возрастает риск сердечно-сосудистых заболеваний (ИБС, инсульта, периферической артериальной окклюзии), при этом отмечено повышение риска ОИМ, но не стенокардии.

Поражение желудочно- кишечного тракта (ЖКТ) встречается редко (5%).

Среди больных ГПА риск развития обострения выше (65%), чем при МПА или ЭГПА (35%), при этом рецидивы сохраняются и на высоких кумулятивных дозах ЦФ.

#### **Особенности клинического течения МПА.**

У 50%больных МПА проявляется в виде тяжёлого лёгочно-почечного синдрома. Как правило, при МПА наблюдают острое начало и более агрессивное течение, чем при ГПА или ЭГПА.

МПА имеет много общих черт с ГПА, отличаясь отсутствием гранулематозного воспаления, вследствие чего МПА не свойственны подскладочный ларингит, седловидная деформация носа, периорбитальные гранулёмы.

Патология легких (35- 70%) при МПА представлена некротизирующим альвеолитом. При рентгенологическом обследовании выявляют инфильтраты без распада, часто с реакцией плевры. Поражение легких при МПА протекает тяжело (особенно при наличии антител к протеиназе-3), у половины больных осложняется легочным кровотечением, что в каждом втором случае становится фатальным. При МПА с гиперпродукцией антител к миелопероксидазе описаны случаи фиброзирующего альвеолита.

Поражение почек отмечается у 90% пациентов и нередко характеризуется быстро прогрессирующим течением (40- 55%), особенно тяжело протекая при наличии антител к PR-3.

Поражение кожи (70%) характеризуется геморрагическими или язвенно- геморрагическими высыпаниями преимущественно на коже конечностей, реже livedoreticularis, некрозами кожи и подлежащих мягких тканей.

Для поражения органа зрения (30%) свойственно развитие склерита и эписклерита.

Поражение периферической нервной системы (30%) проявляется асимметричным сенсорно-моторным множественным мононевритом.

Поражение ЖКТ (10%) характеризуется болями в животе, диареей, иногда кровотечением вследствие развития ишемических язв желудка и кишечника.

### **Особенности клинического течения ЭГПА.**

Клиническое развитие ЭГПА подразделяют на 3 стадии, которые, как правило, последовательно разворачиваются на протяжении нескольких лет. Для первого этапа свойственно постепенное развитие симптомов бронхиальной астмы, аллергического ринита, синусита, проявлений лекарственной непереносимости, при этом периферическая эозинофилия не всегда выражена. На второй стадии присоединяются эпизоды эозинофильной инфильтрации тканей в виде эозинофильной пневмонии или гастроэнтерита, что часто сочетается с периферической эозинофилией более 10%. Третья стадия ЭГПА характеризуется развитием системного некротизирующего васкулита.

Поражение легких (70%) характеризуется мигрирующими инфильтратами (эозинофильная пневмония) или узлами без полостей распада. Возможно вовлечение плевры (эозинофильный плеврит), умеренное увеличение внутригрудных лимфатических узлов.

Поражение почек отмечается у 20- 45% пациентов.

Поражение сердца (30- 50%) при ЭГПА проявляется разнообразной патологией (перикардит, эндомиокардит, коронарит, сердечная недостаточность, нарушения ритма и проводимости) и становится причиной летального исхода у 50% пациентов.

Поражение кожи (64%) характеризуется геморрагическими или язвенно- геморрагическими высыпаниями преимущественно на коже конечностей, реже уртикарными высыпаниями.

Поражение периферической нервной системы (64%) при ЭГПА развивается чаще, чем при других формах АНЦА-СВ и характеризуется асимметричным сенсорно- моторным множественным мононевритом. Поражение центральной нервной системы (10%) может проявляться невритом черепно- мозговых нервов, острыми нарушениями мозгового кровообращения, очаговыми изменениями мозга, эпилепсией.

Для поражения органа зрения (30%) свойственны склерит и эписклерит.

Поражение ЖКТ (10%) связано как с эозинофильным гастроэнтеритом, так и с васкулитом стенки кишечника, способным вызвать образование ишемических язв, перфорацию.

### **Особенности поражения почек при АНЦА-СВ.**

Заболевания, относящиеся к АНЦА-СВ, имеют единые морфологические изменения в почках, сходный патогенез, клиническое течение и прогноз. К отличительным особенностям клинического течения АНЦА-ассоциированного ГН относят:

- сочетание с другими системными проявлениями некротизирующего васкулита;
- склонность к быстро прогрессирующему течению (БПГН) со снижением СКФ более чем на 50% в течение нескольких недель или месяцев;
- умеренная артериальная гипертензия;
- протеинурия, не превышающая 3 г в сутки.

АНЦА-ГН может проявляться бессимптомной протеинурией и микрогематурией (редко макрогематурией), БПГН, остросекреторическим синдромом. Не свойственно развитие нефротического синдрома или злокачественной артериальной гипертензии. Наиболее часто БПГН развивается при МПА (40- 55%), особенно тяжело протекая при наличии антител к PR-3. ГН может быть дебютным проявлением АНЦА-СВ или присоединяться в ходе последующих обострений, в связи с чем, требуется внимательное мониторирование показателей поражения почек на всем протяжении болезни.

### **Лабораторная диагностика АНЦА- СВ.**



Основное значение имеет определение в сыворотке крови АНЦА методом непрямой иммунофлуоресценции (с использованием нейтрофилов здоровых доноров, фиксированных этанолом) или с помощью иммуноферментного анализа с определением специфичности к протеиназе-3 (ПР-3) или миелопероксидазе (МПО). Характерно увеличение СОЭ, концентрации СРБ, нормохромная нормоцитарная анемия, умеренный тромбоцитоз.

АНЦА с цитоплазматическим типом иммунофлуоресцентного свечения (цАНЦА) или антитела к ПР-3 высокочувствительны и специфичны для ГПА (более 90%). АНЦА с перинуклеарным типом свечения (пАНЦА) обнаруживают у 70 % больных ЭГПА, но не всегда со специфичностью к МПО. При МПА и идиопатическом БПГН примерно с одинаковой частотой обнаруживают антитела к ПР-3/цАНЦА и антитела к МПО/пАНЦА. Хорошо известно, что АНЦА, являясь важным диагностическим маркером АНЦА-ГН, имеют невысокую ценность для мониторингирования активности заболевания, поскольку могут присутствовать в сыворотке крови даже во время полной клинической ремиссии заболевания.

**(Уровень доказательностиА):** Исследование АНЦА методом НИФ и/или ИФА следует проводить в соответствии с клинической ситуацией.

Клинические показания для определения АНЦА включают:

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

#### Гистологическое исследование при АНЦА- СВ.

**(Уровень доказательностиС):** Положительные данные биопсии играют большую роль в подтверждении васкулита.

При биопсии слизистой носа у больных ГПА обнаруживают деструктивно-продуктивный васкулит и гигантоклеточные некротизирующие гранулёмы. Биопсия ткани орбиты в случае ГПА с псевдотумором орбиты необходима для дифференциальной диагностики с различными доброкачественными и злокачественными новообразованиями, в частности с IgG- ассоциированным заболеванием. Диагностическая ценность крайне редко выполняемой открытой биопсии легкого значительно выше, чем трансбронхиальной или биопсии слизистой оболочки носа и придаточных пазух. При биопсии кожно-мышечного лоскута у больных ЭГПА обнаруживают картину деструктивно-продуктивного васкулита с эозинофильной инфильтрацией.

Биопсия почки (с обязательным применением иммунолюминисцентной микроскопии) позволяет подтвердить диагноз АНЦА-ГН при наличии фибриноидного некроза капилляров клубочка и артериол, экстракапиллярного пролиферативного ГН с эпителиальными и/или фибро-эпителиальными "полулуниями" в клубочках в сочетании с отсутствием иммунных депозитов в ткани почки. Показаниями к диагностической биопсии почки являются:

- нефропатия неясного генеза с протеинурией более 1 г/л, постоянной или рецидивирующей клубочковой гематурией;



- острая или подострая почечная недостаточность с симптомами ГН или с системными проявлениями.

## 2.2 Принципы диагностики узелкового полиартериита.

Решающее значение в диагностике узелкового полиартериита (УП) принадлежит детальному обследованию пациента с выявлением патогномоничных симптомов (таблица 6). Необходимость ранней диагностики продиктована потребностью в агрессивной терапии до развития поражения жизненно важных органов.

Таблица 6. Классификационные критерии УП (R.W. Lightfoot и соавт., 1990).

Критерий	Характеристика
1. Снижение массы	Потеря массы тела с начала заболевания на 4 кг и более, не связанная с особенностями питания.
2. Сетчатое ливедо	Пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на конечностях и туловище.
3. Боль в яичках	Боль в яичках, не связанная с инфекцией, травмой и т.д.
4. Слабость или боли в голенях	Диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область), мышечная слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей.
5. Нейропатия	Мононейропатия, множественный мононеврит или полинейропатия.
6. Диастолическое АД > 90 мм рт. ст.	Артериальная гипертензия с уровнем диастолического АД более 90 мм рт. ст.
7. Повышение в крови уровня мочевины или креатинина	Мочевина более 40 мг/дл или креатинин более 15 мг/дл, не связанное с дегидратацией или нарушением выделения мочи.
8. Инфицирование вирусом гепатита В	Наличие HBsAg или антител к вирусу гепатита В в сыворотке крови.
9. Изменения при ангиографии	Выявляемые при ангиографии аневризмы или окклюзии висцеральных артерий, не обусловленные атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями.
10. Данные биопсии	Инфильтрация нейтрофилами артерий мелкого или среднего калибра при биопсии.
Наличие 3 и более критериев позволяет поставить диагноз УП с чувствительностью 82,2% и специфичностью 86,6%.	

### Особенности клинического течения УП.

Клиническая картина УП отличается значительным полиморфизмом. Клинические проявления УП с наличием HBV и при его отсутствии сходны. Острое начало характерно для УП лекарственного генеза.

Для ранней стадии типичны лихорадка с проливными потами, снижение массы тела, вплоть до прогрессирующей кахексии, миалгии (прежде всего в икроножных мышцах).

Поражение почек (80%) относится к прогностически неблагоприятным признакам, развивается вследствие вовлечения почечных артерий, редко клубочков почки. Проявляется умеренной протеинурией (< 3 г/сут), микрогематурией, артериальной гипертензией. Макрогематурия наблюдается редко и позволяет предполагать развитие инфаркта почки. Быстрое нарастание почечной недостаточности может быть связано с множественными инфарктами почек. Редко наблюдаются олигурическая ОПН вследствие сосудистых катастроф (разрыв аневризмы почечной артерии, острый тромбоз внутривисочечных сосудов), перивисочечный васкулит со стенозом мочеточников и развитием анурии и почечной недостаточности. У пациентов, инфицированных HBV, встречаются другие варианты поражения почек: мембранозная нефропатия (у детей), мезангиокапиллярный гломерулонефрит, IgA нефропатия, ГН вследствие смешанной криоглобулинемии.

Характерно развитие злокачественной артериальной гипертензии с диастолическим давлением более 90 мм.рт.ст., что сопровождается типичными изменениями сердца (левожелудочковая недостаточность), глазного дна (ретинопатия, отек дисков зрительных нервов), развитием гипертонической энцефалопатии.

Поражение сердца (40%) может проявляться кардиомегалией, нарушениями ритма, коронаритом (с развитием стенокардии или инфаркта миокарда).

Поражение кожи (25- 60%) наиболее часто характеризуется сосудистой папуло- петехиальной пурпурой, реже буллезными и везикулезными высыпаниями, сетчатым ливедо. Возможно развитие инфарктов кожи и поражение периферических артерий конечностей, приводящее к ишемии дистальных фаланг пальцев вплоть до гангрены.

Периферическая нейропатия (50- 70%), как правило, связана с поражением ветвей берцовых нервов. Характерны асимметричные двигательные и чувствительные нарушения в нижних конечностях с сильными болями и парестезиями.

Поражение ЖКТ проявляется у 30% болями в животе, обычно обусловленными ишемией тонкого кишечника (иногда с клиникой острого живота вплоть до развития перитонических явлений вследствие перфорации язв кишечника). Поражение печени проявляется её увеличением и изменением печёночных функциональных тестов, что может быть связано с HBV-инфекцией, а так же с инфарктом печени или внутривисочечной гематомой в результате разрыва внутривисочечных сосудов

#### **Лабораторная диагностика УП.**

При УП ассоциированном с HBV наблюдается повышение активности ЩФ, АСТ, АЛТ, определяется HbsAg, обнаруживают HBV ДНК.

При иммунологическом исследовании сыворотки крови выявляют повышение СРБ, иногда выявляют РФ, криоглобулинемию. АНЦА определяются крайне редко.

#### **Гистологическое исследование при УП.**

У пациентов с предполагаемым диагнозом УП желательно проведение гистологического исследования, выявляющего характерную картину фокального некротизирующего артериита с клеточным инфильтратом смешанного характера в сосудистой стенке. Наиболее информативна биопсия скелетной мышцы. При проведении биопсии внутренних органов у больных УП высок риск развития внутреннего кровотечения.

#### **Инструментальные методы исследования при УП.**

При ультразвуковой доплерографии у 60% больных выявляют изменения в артериях почек (прежде всего стеноз).

Ангиография позволяет обнаружить множественные микроаневризмы и стенозы отдельных участков артерий среднего калибра преимущественно в артериях почек, брыжейки, печени. Эти изменения могут исчезать на фоне эффективного лечения

### 2.3. Принципы диагностики геморрагического васкулита (пурпуры Шенлейна-Геноха).

Решающее значение в диагностике геморрагического васкулита (ГВ) принадлежит детальному обследованию пациента с выявлением патогномоничных симптомов (таблица 7).

Таблица 7. Диагностические критерии ГВ (J.A. Miles и соавт., 1990)

Критерий	Определение
Пальпируемая пурпура	Слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией.
Возраст моложе 20 лет	Начало заболевания приходится на возраст моложе 20 лет.
Боли в животе	Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника (возможно развитие кишечного кровотечения)
Данные биопсии: обнаружение гранулоцитов	Инфильтрация гранулоцитами стенки артериол и венул.
Требуется наличие не менее 3 из 6 признаков	

#### Особенности клинического течения ГВ.

К особенностям ГВ у детей в отличие от взрослых относится четкая связь заболевания с инфекцией верхних дыхательных путей. У взрослых реже наблюдается абдоминальный синдром и лихорадка, чаще поражение суставов, тяжелое поражение почек и увеличение СОЭ.

Характерно появление симметричной петехиальной сыпи и/или пальпируемой нетромбоцитопенической пурпуры, иногда в сочетании с эритематозными пятнами, папулами, пузырьками, что может сопровождаться зудом. Высыпания преимущественно локализуются в дистальных отделах нижних конечностей, постепенно распространяясь на бедра и ягодицы (реже- на верхние конечности, живот, спину). Как правило, через несколько дней высыпания бледнеют, приобретают бурю окраску, затем исчезают или сохраняются в виде участков гиперпигментации.

Поражение суставов (59- 100%) характеризуется мигрирующими артралгиями в первую очередь крупных суставов нижних конечностей.

Поражение ЖКТ (65%) проявляется схваткообразными болями в животе, тошнотой, рвотой, редко желудочно-кишечным кровотечением.

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



## Лабораторная диагностика ГВ.

У детей в 30% случаев наблюдается увеличение титров антистрептолизина-О. Важным признаком является увеличение концентрации IgA в сыворотке. У 30-40% больных обнаруживают РФ.

## Гистологическое исследование при ГВ.

Морфологические изменения в почках разнообразны: от минимальных изменений до тяжелого гломерулонефрита с «полулуниями». Поражение почек при геморрагическом васкулите аналогично IgA-нефропатии.

## 2.4 Принципы диагностики гигантоклеточного артериита и ревматической полимиалгии.

Ревматическую полимиалгию (РПМ) рассматривают одновременно с гигантоклеточным полиангиитом (ГКА), так как симптомы РПМ встречаются у 40-60% больных ГКА. Предполагается, что РПМ — проявление субклинически протекающего ГКА. Признаки РПМ могут возникать одновременно с поражением сосудов или присоединяться впоследствии.

Диагноз ГКА следует предполагать у всех больных старше 50 лет с выраженными головными болями, нарушением зрения, симптомами РПМ, выраженным увеличением СОЭ (таблица 8).

Таблица 8. Классификационные критерии ГПА (G.G. Hunder и соавт., 1990).

Критерий	Характеристика
1. Возраст старше 50 лет	Развитие симптомов заболевания у лиц старше 50 лет.
2. Появление “новых” головных болей	Появление ранее не отмечавшихся головных болей или изменение их характера и/или локализации.
3. Изменения височной артерии	Болезненность при пальпации или снижение пульсации височных артерий, не связанные с атеросклерозом сонной артерии.
4. Увеличение СОЭ	СОЭ более 50 мм/ч.
5. Изменения при биопсии височной артерии	Васкулит с сужением просвета сосуда, повреждением интимы, диффузной воспалительной преимущественно мононуклеарной инфильтрации, наличием многоядерных гигантских клеток.
Требуется наличие не менее 3 из 6 признаков	

## Особенности клинического течения ГКА и РПМ.

РПМ является важным компонентом ГКА, ее симптомы встречаются у 50% больных ГКА. Характерны выраженные двусторонние, симметричные боли и скованность в мышцах плечевого и тазового пояса и в области шеи, которые усиливаются при движении и уменьшаются в покое, сочетаются с резким увеличением СОЭ. Мышечная слабость обычно отсутствует, атрофия мышц не развивается. Возможно поражение суставов в виде моно- или олигоартрита или симметричного серонегативного полиартрита, напоминающего РА у пожилых (вовлечение преимущественно коленных, лучезапястных и голеностопных суставов, реже проксимальных межфаланговых и плюснефаланговых суставов).

Выделяют четыре основных клинических варианта течения ГКА:

- с краниальными симптомами;
- с РПА;
- с краниальными симптомами и РПМ;
- с лихорадкой и другими общими проявлениями воспалительной активности без локализованных симптомов.

Симптомы ГКА могут нарастать постепенно. Неспецифические симптомы включают лихорадку с проливными потами, общую слабость, снижение массы тела, депрессию.

Сосудистые расстройства зависят от локализации процесса. Беспокоит остро возникшая, постоянная, интенсивная, односторонняя головная боль в височной, лобной и теменной областях. Отмечается болезненность при касании к коже черепа, уплотнение и отечность височных артерий, ослабление в них пульсации, а в случае патологии затылочной артерии - головная боль в затылочной области. При вовлечении верхнечелюстной артерии наблюдается усиление боли при жевании и разговоре, зубная боль. Может быть поражена наружная сонная артерия с развитием отечности лица, нарушений глотания, слуха.

У трети больных заболевание осложняется патологией глазных артерий, что приводит к развитию передней ишемической оптической нейропатии. Характерны преходящее снижение зрения (*amavrosis fugax*), диплопия, выпадение полей зрения. Прогрессирование ГПА может осложняться слепотой (одно- или двусторонней).

Значительно реже диагностируют поражение аорты (преимущественно в грудном отделе с развитием аневризмы аорты, в том числе и расслаивающей) и отходящих от нее ветвей (сонных, подключичных, позвоночных, коронарных артерий), интракраниальных артерий.

#### **Лабораторная диагностика ГКА и РПМ.**

Характерно выраженное увеличение СОЭ (часто более 50 мм/ч) и СРБ.

#### **Гистологическое исследование при ГКА.**

**(Уровень доказательности С):** Биопсия височной артерии является важным методом диагностики ГКА. Поскольку ГКА свойственно очаговое сегментарное поражение сосудов, отрицательные результаты биопсии не позволяют полностью исключить этот диагноз. Выполнение биопсии не должно являться поводом для задержки начала терапии.

### **2.5. Принципы диагностики артериита Такаясу.**

**(Уровень доказательности С):** Рекомендуется тщательное клиническое и инструментальное обследование артериального русла при подозрении на артериит Такаясу.

Диагностика артериита Такаясу базируется на тщательном изучении жалоб и анамнеза заболевания, внимательном осмотре пациента с обязательным исследованием пульса на обеих лучевых артериях и на других сосудах, их аускультации, измерении АД на обеих руках и ногах (**таблица 9**). Большое значение имеет контрастное ангиографическое исследование и дуплексное ультразвуковое сканирование сосудов.

**Таблица 9.** Классификационные критерии артериита Такаясу (W.P. Arend и соавт., 1990).

Критерий	Характеристика
Возраст моложе 40 лет	Начало заболевания в возрасте моложе 40 лет.
“Перемежающаяся” хромота конечностей	Слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении.
Ослабление пульса на плечевой артерии	Снижение пульсации на одной или обеих плечевых артериях.
Разница АД на правой и левой руках более 10 мм рт. ст.	Разница систолического АД более 10 мм рт. ст. при его измерении на обеих плечевых артериях.
Шум на подключичных артериях или брюшной аорте	Наличие шума, выявляемого при аускультации над обеими подключичными артериями или брюшном отделе аорты.
Изменения при ангиографии	Сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей (не связанное с атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией и др.).
Наличие любых 3 и более из этих критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 90,5% и специфичностью 97,8%.	

### Особенности клинического течения артериита Такаясу.

Клинические признаки артериита Такаясу связаны, с одной стороны, с неспецифическими симптомами системной воспалительной активности, с другой стороны, являются проявлением прогрессирования ишемических изменений вследствие поражения различных отделов сосудистого русла.

Неспецифические симптомы наиболее часто встречаются на ранней стадии заболевания или во время обострения. К ним относятся длительная лихорадка, снижение массы тела, общая слабость, головные боли, артралгии, боли в мышцах преимущественно плечевого пояса.

Симптомы, связанные с прогрессированием ишемических изменений зависят от локализации поражения и нарастают при физической нагрузке. В 10- 30% случаев отмечается боль в проекции поражённого сосуда. При заинтересованности брахиоцефальных артерий наблюдается синдром перемежающейся хромоты верхних конечностей, ощущение слабости, боли в проксимальных отделах конечностей. Вовлечение восходящего отдела аорты часто сочетается с аортальной недостаточностью вследствие дилатации аорты. Клинические проявления патологии коронарных сосудов характеризуются болями в грудной клетке, одышкой и сердцебиением, реже приступами стенокардии. У 40- 70% случаев диагностируют поражение конечного отдела нисходящей аорты и начального отрезка брюшного отдела аорты с частым вовлечением в процесс непарных артерий. Вместе с тем, симптомы ишемии висцеральных органов наблюдаются редко. Упорный характер болей с иррадиацией в поясницу требует исключения расслаивающейся аневризмы брюшного отдела аорты (9%). Артериальная гипертензия (33- 76%) в первую очередь может быть связана со стенозом почечной артерии и относится к числу неблагоприятных прогностических факторов.

Поражение нервной системы (60%) в первую очередь обусловлено дисциркуляторной энцефалопатией. При выраженном (50% и более) сужении просвета сосуда или при двустороннем поражении общих сонных артерий возникают обморочные состояния, эпизоды острых нарушений мозгового кровообращения. Для



поражения периферической нервной системы свойственно развитие симметричной полинейропатии, наиболее выраженной в руках.

Офтальмологические расстройства(> 50%) проявляются сужением полей зрения, постепенным снижением остроты зрения, диплопией. Возможна острая окклюзия центральной артерии сетчатки с внезапной потерей зрения на один глаз.

Поражение кожи наиболее часто проявляется узловой эритемой, реже отмечается синдром Рейно, сетчатое ливедо.

#### **Лабораторная диагностика артериита Такаясу.**

Характерно увеличение СОЭ, концентрации СРБ, нормохромная нормоцитарная анемия, умеренный тромбоцитоз.

#### **Инструментальные методы исследования при артериите Такаясу.**

**(Уровень доказательности С):** Ангиография, позволяющая оценить степень сужения или дилатации сосуда, имеет важное значение как для подтверждения диагноза, так и для оценки динамики патологического процесса.

Большое значение имеют неинвазивные методы (ультразвуковое дуплексное сканирование, компьютерная томография магнитно-резонансная томография (МРТ), позитронно-эмиссионная томография), позволяющие установить диагноз на ранней стадии заболевания, в период, когда наблюдается лишь утолщение сосудистой стенки.

### **3. Общие принципы лечения системных васкулитов.**

Основная цель фармакотерапии СВ направлена на подавление иммуно-патологических реакций, лежащих в основе заболевания. Патогенетическую терапию подразделяют на три этапа:

- индукция ремиссии коротким курсом агрессивной терапии;
- поддержание ремиссии при помощи длительной (0,5- 2 года) терапии иммуносупрессантами в дозах, достаточных для достижения стойкой клинико-лабораторной ремиссии;
- лечение рецидивов.

Патогенетической терапии сопутствуют мероприятия, направленные на снижение риска коморбидных заболеваний и лечение осложнений.

Лечение пациентов с СВ должно проводиться врачами-ревматологами (в виде исключения врач общей практики, но при консультативной поддержке врача-ревматолога) с привлечением специалистов других медицинских специальностей (нефрологи, дерматологи, гематологи, кардиологи, невропатологи, психиатры и др.) и основываться на тесном взаимодействии врача и пациента (уровень доказательности С).

**(Уровень доказательности Д):** Ведение больных СВ с поражением мелких и средних сосудов рекомендуется осуществлять в тесном контакте с центрами, имеющими достаточный опыт работы в этой области.

Следует рекомендовать пациентам избегать факторов, которые могут провоцировать обострение болезни (интеркуррентные инфекции, стресс, инсоляция, немотивированный прием медикаментов и др.), отказаться от курения, стремиться к поддержанию нормальной массы тела (уровень доказательности С). У больных СВ повышен риск развития интеркуррентных инфекций, атеросклероза, артериальной гипертензии,

диабета, злокачественных заболеваний, что в значительной степени увеличивает летальность. Пациенты с повышенным риском подлежат наблюдению и обследованию совместно с профильными специалистами.

#### Основные группы лекарственных препаратов:

**Монотерапия глюкокортикоидами (ГК)** занимает основное место в лечении артериита Такаясу и ГКА, позволяя достичь ремиссии и поддерживать ее в большинстве случаев. Очень быстрый ответ на применение ГК может рассматриваться как диагностический признак ГКА и РПМ.

Пульс-терапия метилпреднизолоном (МП) используется при неэффективности монотерапии ГК, в случаях с высокой активностью СВ, наличием поражения жизненно-важных органов и неблагоприятных прогностических признаков, в сочетании с инфузионной терапией циклофосфаном (ЦФ). Показания к проведению пульс-терапии МП в таблице 10.

**Таблица 10.** Показания к проведению пульс-терапии метилпреднизолоном.

Узелковый полиартериит <sup>1</sup>	Периферическая гангрена, полинейропатия, поражение ЖКТ, высокая активность заболевания.
Микроскопический полиангиит <sup>1</sup>	Гломерулонефрит, альвеолит осложненный кровохарканьем или легочным кровотечением, высокая активность заболевания.
Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера) <sup>1</sup>	Гломерулонефрит, поражение легких, формирование подскладочной гранулемы гортани, офтальмологические осложнения, высокая активность заболевания.
Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Строс) <sup>1</sup>	Поражение сердца, полинейропатия, гломерулонефрит, высокая активность заболевания.
Гигантоклеточный артериит	Офтальмологические осложнения, коронарит.
Артериит Такаясу	Высокая активность заболевания, предоперационная подготовка в активную фазу.
Геморрагический васкулит <sup>1</sup>	Поражение ЖКТ, гломерулонефрит, высокая активность заболевания.
Криоглобулинемический васкулит <sup>2</sup>	Гломерулонефрит, высокая активность заболевания.

<sup>1</sup> Как правило, в сочетании с циклофосфамидом.

<sup>2</sup> В сочетании с плазмаферезом.

**Комбинированная терапия циклофосфамидом и ГК** показана при АНЦА-СВ, тяжелых формах ГВ, классическом УП, криоглобулинемическом васкулите, рефрактерном течении артериита Такаясу и ГКА. Лечение ЦФ продолжается в течение 3-12 месяцев. Более длительный прием ассоциируется с высокой частотой побочных реакций, в первую очередь инфекционных. Применение ЦФ в режиме пульс-терапии в сравнении с назначением внутрь позволяет снизить кумулятивную дозу при сохранении терапевтического эффекта и уменьшить частоту побочных реакций. При повышении сывороточного креатинина или в пожилом возрасте пациента используют более низкие дозы ЦФ (таблица 11). При назначении ЦФ внутрь доза должна быть снижена на 25-50%.

**Таблица 11.** Модификация дозы в/в Циклофосфана в зависимости от возраста пациента и уровня креатинина сыворотки крови.

Возраст	Креатинин	Креатинин
	< 300 мкмоль/л	300- 500 мкмоль/л

< 60	15 мг/кг/пульс	12,5 мг/кг/пульс
60- 70	12,5 мг/кг/пульс	10 мг/кг/пульс
> 70	10 мг/кг/пульс	7,5 мг/кг/пульс

До начала и во время лечения ЦФ (через 7- 9 дней после каждого в/в введения, 1 раз в 7 дней в начале приема внутрь) мониторируют лабораторные показатели безопасности и эффективности лечения: мочевой осадок, уровень гемоглобина, число лейкоцитов, тромбоцитов, уровень креатинина, активность АЛТ, АСТ. При уменьшении числа лейкоцитов менее  $2,5 \cdot 10^9/\text{л}$ , тромбоцитов менее  $100 \cdot 10^9/\text{л}$ , повышении концентрации АЛТ/АСТ более чем в 3 раза от верхней границы нормы лечение прекращают до купирования токсических эффектов ЦФ. Появление признаков геморрагического цистита является абсолютным противопоказанием для продолжения лечения. Кардиотоксическое действие ЦФ наиболее выражено в первые дни лечения.

**Генно- инженерная анти- В- клеточная терапия ритуксимабом** (уровень доказательности А) применяется у больных с АНЦА-СВ. Лечение РТМ при этих заболеваниях сопоставимо по эффективности с ЦФ, что сочетается с отсутствием доказательств увеличения частоты тяжелых инфекционных осложнений. В качестве препарата первого ряда назначение РТМ может быть предпочтительно в случаях, когда по различным причинам нежелательно назначение ЦФ.

Противопоказанием для назначения РТМ является наличие положительной внутрикожной туберкулиновой пробы, инфицирование вирусом гепатита В, значительное снижение содержания в сыворотке крови IgG, нейтропения.

**Плазмаферез** (уровень доказательности А) рекомендуется применять для лечения отдельных пациентов СВ с БПГН в качестве процедуры, улучшающей прогноз в отношении функции почек. Сочетание стандартной патогенетической терапии и плазмафереза у больных СВ с тяжелым поражением почек снижает риск развития терминальной почечной недостаточности, но не улучшает общую выживаемость пациентов.

**Азатиоприн в сочетании с ГК** назначают в качестве индукционной терапии при ГВ, в случаях неэффективности или непереносимости метотрексата (МТ) при артериите Такаясу и ГКА, в качестве поддерживающего лечения после проведения индукционного курса при АНЦА-СВ, классическом УП, криоглобулинемическом васкулите.

В период лечения АЗ ежемесячно мониторируют лабораторные показатели: число лейкоцитов и тромбоцитов периферической крови, активность АЛТ, АСТ. При уменьшении числа лейкоцитов менее  $2,5 \cdot 10^9/\text{л}$ , тромбоцитов менее  $100 \cdot 10^9/\text{л}$ , повышении концентрации АЛТ/ АСТ более чем в 3 раза от верхней границы нормы лечение прекращают до купирования токсических эффектов.

**Лефлуномид** может быть рекомендован при наличии противопоказаний (или плохой переносимости) для назначения АЗА.

**Метотрексат** показан при рефрактерном течении артериита Такаясу и ГКА в сочетании с ГК.

В период лечения МТ ежемесячно мониторируют число лейкоцитов и тромбоцитов периферической крови, активность АЛТ, АСТ. При уменьшении числа лейкоцитов менее  $2,5 \cdot 10^9/\text{л}$ , тромбоцитов менее  $100 \cdot 10^9/\text{л}$ , повышении концентрации АЛТ/ АСТ более чем в 3 раза от верхней границы нормы лечение прекращают до купирования токсических эффектов.



**Мофетиламикофенолат** назначают в качестве альтернативной терапии больным с рефрактерным или рецидивирующим течением СВ. Поскольку установлены его ренопротективные свойства, может обладать определенными преимуществами при лечении СВ с поражением почек.

В период лечения ММФ ежемесячно мониторируют число лейкоцитов и тромбоцитов периферической крови, активность АЛТ, АСТ. При уменьшении числа лейкоцитов менее  $2,5 \cdot 10^9/\text{л}$ , тромбоцитов менее  $100 \cdot 10^9/\text{л}$ , повышении концентрации АЛТ/ АСТ более чем в 3 раза от верхней границы нормы лечение прекращают до купирования токсических эффектов.

**Нормальный иммуноглобулин человека** назначают в/в при тяжелом поражении почек, развитии геморрагического альвеолита, в случаях присоединения серьезных инфекционных осложнений.

#### **Другие лекарственные средства**

**Антимикробные** (триметоприм/ сульфаметоксазол) и **противовирусные препараты** (интерферон альфа, видарабин, ламивудин) могут иметь особое значение в лечении больных СВ с доказанным участием инфекционных факторов в развитии заболевания. Особой проблемой является лечение СВ, ассоциированного с вирусами гепатита, которое осуществляют в тесной кооперации с гепатологами.

Поскольку системное сосудистое иммунное воспаление, как правило, сопровождается гиперкоагуляцией и вазоконстрикцией, важное значение в комплексном лечении больных СВ имеет использование лекарственных средств следующих групп:

**антиагреганты** (низкие дозы ацетилсалициловой кислоты, дипиридамола);

**антикоагулянты** (гепарин, варфарин);

**вазодилататоры**;

**ингибиторы АПФ.**

**Профилактические мероприятия**, направленные на снижение риска коморбидных заболеваний и лечение осложнений:

- **геморрагический цистит, рак мочевого пузыря (ЦФ)**- увеличение потребления жидкости (до 3 л в сутки) перед применением ЦФ и в течение 72 последующих часов; частое мочеиспускание; превентивное в/в введение 2- меркаптоэтансульфоната натрия (Месна);  
**(Уровень доказательности С):** Показано тщательное обследование больных с персистирующей гематурией, ранее получавших терапию ЦФ в связи с высокой частотой развития опухолей мочевого пузыря.
- **пневмоцистная пневмония (ЦФ)**- триметоприм/сульфаметоксазол 400/80 мг в сутки или 800/160 мг через день.
- **токсический эффект метотрексата**- фолиевая кислота;
- **гастрит, язва желудка (ГК)**- блокаторы  $H_2$ -рецепторов гистамина или ингибиторы протонного насоса;
- **остеопороз (ГК)**- препараты кальция и витамина D, бисфосфонаты.

**1. Каковы основные гистологические признаки васкулитов?**

- а) инфильтрация стенки сосудов клетками воспаления
- б) некроз наружного и среднего слоев стенки сосудов
- в) фибриноидный некроз (разрушение всех слоев стенки сосудов)
- г) лейкоцитолиз (обнаружение «ядерной пыли» в результате разрушения лейкоцитов)
- д) все перечисленное верно

**2. Какие процессы, возникающие в сосудах, лежат в основе клинических проявлений васкулитов?**

- а) разрушение стенки сосудов и повреждение эндотелия
- б) кровоизлияние в ткани
- в) тромбоз сосудов
- г) ишемические повреждения тканей
- д) инфильтрация стенки сосудов клетками воспаления

**3. Какой принцип положен в основу классификации системных васкулитов?**

- а) характер иммунологических особенностей патогенеза
- б) характер органных поражений
- в) причина возникновения
- г) калибр пораженных сосудов
- д) степень активности воспаления

**4. Отметьте васкулит, протекающий преимущественным поражением сосудов крупного калибра:**

- а) гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)
- б) IgA-васкулит (Шенлейна-Геноха)
- в) гигантоклеточный полиангиит
- г) узелковый полиартериит
- д) микроскопический полиангиит

**5. Какой патогенетический механизм характерен для васкулитов, протекающих преимущественным поражением сосудов мелкого калибра, кожи, легких, почек?**

- а) иммунокомплексный
- б) образование органоспецифических аутоантител
- в) образование антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА)
- г) образование антинуклеарного фактора (АНФ)
- д) образование ревматоидного фактора (РФ)

**6. Для какого васкулита из перечисленных иммунокомплексный механизм патогенеза является основным?**

- а) гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)
- б) гигантоклеточный полиангиит
- в) артериит Такаясу
- г) эозинофильный гранулематоз с полиангиитом
- д) узелковый полиартериит

**7. Для какого системного васкулита характерен дебют поражения верхних дыхательных путей в виде гнойно-геморрагического ринита?**

- а) узелковый полиартериит
- б) гигантоклеточный полиангиит
- в) гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)
- г) IgA-васкулит (Шенлейна-Геноха)
- д) артериит Такаясу

**8. Для какого системного васкулита характерно частое выявление носительства антител к гепатиту В (HBsAg)?**

а) гигантоклеточный  
полиангиитб)узелковыйполиартериит

т

в)артериитТакаясу

г) гранулематоз с полиангиитом

(Вегенера)д)узелковыйполиартериит

**9. Какие клинические симптомы позволяют заподозрить системный васкулит?**

а)одновременное поражение многих органов и

системб)лихорадка неясного генеза

в)симптомы ишемии, особенно у молодых

пациентовг)различные варианты кожных изменений

д)все перечисленное верно

**10. Для какого васкулита характерно поражение легких в виде образования инфильтратов (узлов) с тенденцией к распаду?**

а)узелковый полиартериит

б)IgA-васкулит (Шенлейна-Геноха)

в) гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)г)

гигантоклеточный полиангиитд)артериит Такая

су

**11. Какой признак из перечисленных не входит в диагностические критерии артериита Такаясу?**

а)возраст моложе 40 лет

б)ослабление пульса на плечевой артерии

в) разница АД на правой и левой руках более 10 мм рт.

ст.г)шум на подключичных артериях или брюшной аорте

д)боль в икрах

**12. Какой признак из перечисленных не входит в диагностические критерии IgA-васкулита (Шенлейна-Геноха)?**

а) пальпируемая пурпураб)

возраст моложе 20

летв)боли в животе

г) данные биопсии: обнаружение гранулоцитов: инфильтрация гранулоцитами стенки артериол и венул.

д)ослабление пульса на плечевой артерии

**13. Какой признак из перечисленных не входит в критерии гигантоклеточного артериита?**

а)возраст старше 50 лет

б) появление "новых" головных

болейв)изменения височной артерии

г) эритема, кожный

зудд)увеличение СОЭ

**14. Какой признак из перечисленных не входит в диагностические критерии узелкового полиартериита?**

а)сетчатое или ведеб)б

оль в икрах

в) слабость или боли в

голеняхг)нейропатия

д)антитела к протеиназе 3

**15. Какие клинические симптомы подтверждают диагноз гигантоклеточного артериита?**

а)болезненность кожи головы при

пальпацииб)снижение

пульсации в височных артериях



в)припухлость и болезненность при пальпации височных артерий)преходящаяслепота

д)все перечисленное верно

**16.Какие проявления гигантоклеточного артериита являются показанием для проведения пульс-терапии кортикостероидами?**

а)головная

больб)лихорадка

в)перемежающая «хромота языка»

г)офтальмологические осложнения, коронаритд)повышение СОЭ и СРБ

**17.Какой метод лечения гигантоклеточного артериита является методом выбора?**

а)монотерапия кортикостероидамиб)комбинация кор-

тикостероидов и цитостатиков

в)нестероидные противовоспалительные препаратыг)мо-

нотерапия цитостатиками

д)комбинация кортикостероидов с аспирином

**18.Кто чаще болеет артериитом Такаясу?**

а)дети

б)лица старше 50 лет

в)

молодые женщиныг)молодые

мужчины

**19.Какие симптомы позволяют заподозрить артериит Такаясу, если признаки активного воспаления отсутствуют?**

а)асимметрия пульса

б)асимметрия артериального давления

в)стенотические шумы над сосудами (сонные артерии, брюшная

аорта)г)артериальная гипертензия в молодом возрасте

д)все перечисленное верно

**20.Какова длительность лечения артериита Такаясу кортикостероидами?**

а)1

месяцб)6 месяцев

в)

1,0-1,5 года

г)2,0-3,0 года

д)2,0-5,0 лет

**21. Сосуды преимущественно какого калибра поражаются при узелковом полиартериите?**

а)крупногоб)с-

реднего

в)крупного и среднего

г)среднего и мелкого

д)мелкого

**22. Какое из клинических проявлений не характерно для узелкового полиартериита?**

а)синдром общевоспалительных

реакцийб)множественный мононеврит

в)пальпируемая пурпура, инфаркты

кожиг)миалгия икрожных мышц

д)инфильтраты с распадом в легких

**23. Каковы особенности лечения узелкового полиартериита, сочетающегося с вирусным гепатитом В?**

- а) монотерапия большими дозами кортикостероидов
- б) комбинация больших доз кортикостероидов и цитостатиков
- в) комбинация кортикостероидов и плазмафереза
- г) комбинация внутривенного иммуноглобулина и кортикостероидов

**24. Какой лабораторный показатель не типичен для IgA-васкулита (Шенлейна-Геноха)?**

- а) криоглобулинемия
- б) повышение уровня антистрептолизина-О
- в) гипокомплементемия (снижение уровня С3 и С4)
- г) эозинофилия
- д) антитела к Scl-70

**25. Какой метод лечения IgA-васкулита (Шенлейна-Геноха) является методом выбора при тяжелом поражении почек?**

- а) комбинация больших доз кортикостероидов, цитостатиков и плазмафереза
- б) монотерапия большими дозами кортикостероидов
- в) монотерапия цитостатиками
- г) сульфосалазин
- д) монотерапия малыми дозами кортикостероидов

## Ситуационные задачи

### Задача 1.

Мужчина 39 лет обратился к врачу общей практики с жалобами на боли в мышцах плечевого пояса, и мышцах голени, боль в мелких суставах костей и стоп, изменение цвета кожи пальцев трехфазно (побеление, посинение, покраснение) в области кистей и стоп, утреннюю скованность, слабость и снижение чувствительности в области предплечий и кистей, изъязвление кончиков 1 и 3 пальцев левой кисти, повышение температуры тела до 38°C, снижение веса на 10 кг за 3 месяца. При осмотре выявлена артериальная гипертензия (АД 160/100 мм рт.ст.). Лабораторно: СОЭ 48 мм/час, Hb 145 г/л, лейкоциты  $19,4 \times 10^9$  /л, СРБ 40,9 мг/л.

Вопросы:

- О каком заболевании можно думать?
- Какие исследования должен назначить врач?
- Каков план лечения?
- Составить план реабилитации пациента.
- Способы мотивации пациента к приверженности лечению и ведению здорового образа жизни в будущем.
- Порядок взаимодействия врача общей практики с врачами-специалистами

### Ответ к задаче 1.

- Наличие признаков синдрома общевоспалительных реакций (общая слабость, лихорадка, артралгии, снижение веса) в сочетании с признаками синдрома Рейно, периферической нейропатии, миалгиями, признаками трофических нарушений в области кончиков пальцев, артериальную гипертензию у молодого мужчины (возраст до 40 лет) позволяет предположить у пациента системный васкулит, вероятно узелковый полиартериит. В плане дифференциальной диагностики следует исключить другие варианты системных васкулитов, системную красную волчанку, системную склеродермию, антифосфолипидный синдром, вирусный гепатит. Для подтверждения диагноза необходимо выполнить

- иммунологическое исследование: АНФ, РФ, антитела к криоглобулинам, антитела к кардиолипину, АНЦА, НВsAg, НCVab.
- биохимические маркеры функции печени (АЛТ, АСТ, билирубин) и почек (креатинин, мочевины)
- исследование мочи (общий анализ – мочевого осадок, суточную потерю белка с мочой, клиренс креатинина)
- консультация невролога (исключить нейропатию)
- консультация ревматолога
- В плане лечения большие дозы кортикостероидов в сочетании с циклофосфаном и курсами плазмафереза.
- Диагноз подтвердить и назначить лечение должен ревматолог

## Задача 2.

Женщина 32 лет обратилась к врачу общей практики с жалобами на общую слабость, быструю утомляемость, снижение веса на 10 кг, боль в правой подчелюстной области с иррадиацией в правое ухо, боль в горле при глотании, боль в правой половине шеи, субфебрильную лихорадку. Из анамнеза неизвестно, что до обращения к врачу общей практики обследовалась у отоларинголога, инфекциониста, стоматолога (обострение хронического тонзиллита, мононуклеоз исключены, проведена депульпация 7 зуба верхней челюсти справа, проведен курс антибактериальной терапии). Лечение без эффекта. Лабораторно признаки выраженного воспаления: СОЭ 66-71 мм/час, гемоглобин 112-116 г/л. При осмотре пациентки врач выявил периферическую лимфаденопатию и снижение пульсации на правой лучевой артерии.

Вопросы:

- О каком заболевании можно думать?
- Каков план обследования?
- Каков план лечения?
- Составить план реабилитации пациента.
- Способы мотивации пациента к приверженности лечению и ведению здорового образа жизни в будущем.
- Порядок взаимодействия врача общей практики с врачами-специалистами

## Ответ к задаче 2.

- Учитывая пол и возраст пациентки в первую очередь необходимо исключить СКВ и системный васкулит типа артериита. Такая су. Ключевой жалобой, позволяющей предположить артериит. Такая суу данной пациентки является жалоба на боль в области шеи, для которой не выявлено объективных причин. В пользу указанного диагноза – асимметрия пульсации на лучевых артериях
- Для подтверждения диагноза артериита. Такая су необходимо выполнить дуплексное исследование сосудов брахиоцефальной области, при отсутствии патологических изменений – контрастное исследование сосудов дуги аорты (МРТ или КТ ангиографию). Для исключения диагноза СКВ необходимо провести иммунологическое исследование на наличие АНФ, антител к двуспиральной ДНК, антитела к кардиолипину, уровень С3 и С4 компонентов комплемента.
- В плане лечения большие дозы кортикостероидов
- Диагноз подтвердить и назначить лечение должен ревматолог

## Задача 3.

Мужчина 35 лет обратился к врачу общей практики с жалобами на гнойно-кровянистые выделения из носа, покраснение глаз, боли в суставах кистей, общую слабость, повышение температуры тела до 37,5-37,5°C. Жалобы беспокоят в течение 3-х



недель после переохлаждения. Лечился самостоятельно (капли в нос, нестероидные противовоспалительные препараты (диклофенак), антибиотики (флемоксин-солютаб) кратковременным эффектом. Проявления ринита прогрессируют, отмечал эпизоды носовых кровотечений. При осмотре врач выявил на коже нижних конечностей элементы эритематозных высыпаний.

Вопросы:

- О каком заболевании можно думать?
- Каков план обследования?
- Каков план лечения?
- Составить план реабилитации пациента.
- Способы мотивации пациента к приверженности лечению и ведению здорового образа жизни в будущем.
- Порядок взаимодействия врача общей практики с врачами-специалистами

### Ответ к задаче 3.

- Наличие синдрома общевоспалительных реакций с прогрессирующим ринитом, сопровождающимся гнойно-геморрагическим отделяемым, с периодическими носовыми кровотечениями, кожные высыпания позволяют предположить у пациента системный васкулит, вероятнее всего гранулематоз с полиангиитом. В плане дифференциальной диагностики – другие АНЦА-ассоциированные васкулиты. Самостоятельные заболевания ЛОР-органов.
- Необходимо провести комплексное обследование для подтверждения активного воспаления и исключения вовлечения в процесс нижних дыхательных путей, почек:
  - клинический анализ крови
  - биохимические маркеры функциональной активности печени и почек (АЛТ, АСТ, креатинин, мочевины, калий)
  - Иммунологические маркеры иммунного воспаления: СРБ, РФ, АНФ, АНЦА (к протеиназе-3 и миелопероксидазе)
  - КТ органов грудной клетки
  - биопсия кожи – мышечного лоскута
  - консультация невролога (мононеврит, полиневропатия)
  - консультация отоларинголога
  - консультация ревматолога
- В плане лечения большие дозы кортикостероидов в сочетании с циклофосфаном
- Диагноз подтвердить и назначить лечение должен ревматолог

### Задача 4.

Пациентка 72 лет обратилась к врачу общей практики с жалобами на сильные головные боли, общую слабость, снижение веса на 5 кг за 2 месяца, повышение температуры тела до 37,8-38,2°C. Из анамнеза известно, что головная боль сохраняется в течение 2-х месяцев, не купируется анальгетиками и антигипертензивными средствами. Лечилась у невролога сосудистыми препаратами без эффекта. Лабораторно выявлено повышение СОЭ до 56 мм/час, СРБ 36 мг/л, фибриноген 6,7 г/л. При осмотре выявлена болезненность кожи головы при пальпации, отечность лица, уплотнение и отечность височных артерий, выраженная болезненность при пальпации височных артерий.

Вопросы:

- О каком заболевании можно думать?
- Какие дополнительные методы исследования необходимо осуществить пациенту?
- Составить план реабилитации пациента.
- Способы мотивации пациента к приверженности лечению и ведению здорового образа жизни в будущем.

- Порядок взаимодействия врача общей практики с врачами-специалистами

#### Ответк задаче4.

- У женщины 72 лет имеет место классическая картина гигантоклеточного полиангиита.
- Врач общей практики должен
  - при сомнении в диагнозе показать исключение других причин лабораторной активности (онкопатология, инфекционный процесс)
  - направить пациентку на консультацию ревматологу.
  - при невозможности быстрой консультации специалиста следует начать терапию кортикостероидами в дозе 0,5-1,0 мг/кг/сутки (в 3 приема) в сочетании с аспирин в дозе 75-150 мг/сутки.

#### Задача5.

Женщина 26 лет обратилась к врачу общей практики с жалобами на появление высыпаний в области стоп и голеней симметрично с обеих сторон, боли в коленных и голеностопных суставах, субфебрильную температуру тела, общую слабость. При сборе анамнеза было выяснено, что кожные высыпания появились после приема антибиотиков (амоксициллов) по поводу острого бронхита. При осмотре врач отметил, что кожные высыпания слегка приподнимаются над кожей (пальпируются), в середине каждого из элементов формируется участок некроза. На месте регрессировавших элементов — участки гиперпигментации кожи.

Вопросы:

- О каком заболевании можно думать?
- Каков план обследования?
- Каков план лечения?
- Составить план реабилитации пациента.
- Способы мотивации пациента к приверженности лечению и ведению здорового образа жизни в будущем.
- Порядок взаимодействия врача общей практики с врачами-специалистами

#### Ответк задаче5.

- Молодая женщина предъявляет жалобы, которые характерны для IgA-вакулита (Шенлейна-Геноха).
- Врач общей практики должен провести обследование, подтверждающее наличие воспаления, увеличения титра IgA, снижение уровня C3 и C4 комплемента, исключить гепатиты В и С, вовлечение в процесс почек, желудочно-кишечного тракта, исключить инфекционный процесс, направить пациентку на консультацию гематологу, ревматологу.
- назначить симптоматически нестероидные противовоспалительные препараты.

## Определения основных нозологических форм системных васкулитов.

Наименование	Определение
Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна-Геноха)	Васкулит с иммунными депозитами IgA, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы). Типичны поражение кожи, кишечника и почек в сочетании с артралгиями и лиарtritом.
Криоглобулинемический васкулит	Васкулит с криоглобулинемическими иммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы) и сочетающийся с синдромом почечной криоглобулинемией. Часто поражаются кожа и клубочки почек.
Кожный лейкоцитоцитарный васкулит	Изолированный кожный лейкоцитоцитарный ангиит без системного васкулита или гломерулонефрита.
Микроскопический полиангиит	Некротизирующий васкулит преимущественно мелких сосудов (капилляры, венулы, артериолы) с отсутствием иммунных депозитов. Могут также поражаться артерии мелкого и среднего калибра. Типично развитие некротизирующего гломерулонефрита, часто присоединяется геморрагический альвеолит.
Гранулематозный полиангиит (Вегенера)	Некротизирующее гранулематозное воспаление с вовлечением дыхательных путей и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра (капилляры, венулы, артериолы, артерии). Часто развивается некротизирующий гломерулонефрит.
Эозинофильный гранулематозный полиангиит (Чердж-Строс)	Эозинофильное, гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра. Сочетается с бронхиальной астмой и эозинофилией.



Узелковый полиартериит	Очагово-некротизирующее воспаление артерий преимущественно среднего калибра любой локализации с образованием аневризм, тромбозом, разрывом аневризм с кровоизлиянием, инфарктом пораженных органов и тканей. Несопровождается гломеруло-нефритом или поражением артериол, капилляров и венул.
Болезнь Кавасаки	Воспаление, поражающее крупные, средние и мелкие артерии, сочетающееся с кожно-слизистым лимфатическим синдромом. В процесс могут вовлекаться артерии и вены. Часто поражаются коронарные артерии. Обычно встречается у детей
Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия	Гигантоклеточный артериит - гранулематозный артериит основных ветвей аорты, преимущественно экстракраниальных ветвей сонной артерии с частым поражением височной артерии. Обычно начинается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией. Ревматическая полимиалгия - клинический синдром, развивающийся у лиц пожилого и старческого возраста, характеризуется болями и скованностью в области плечевого и тазового пояса, резким увеличением СОЭ.
Артериит Такаясу	Прогрессирующее гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей. Наиболее предрасположены к заболеванию молодые женщины.

## **ЕМА №15: Дифференциальная диагностика и лечение системных васкулитов.**

**план практического занятия:**

*план: (Зак.ч)*

Общее понятие и причины возникновения системных васкулитов.

Современную классификацию системных васкулитов.

Дифференциальная диагностика (Особенности клинических лабораторных и инструментальных признаков).

Возможности современной терапии системных васкулитов

**литература:**

### **Основная**

1. Мухин Н.А., Моисеев В.С., Мартынов А.И. **Внутренние болезни:** учебник: в 2т.. – М., 2015. – Т.1.- 672 ст., Т.2. – 592 с.
2. Клинические протоколы для вторичного уровня здравоохранения
3. И.Н. Бокарев, Л.В. Попова. Внутренние болезни: Дифференциальная диагностика и лечение . М-2015.
4. Виноградов А.В.-Дифференциальная диагностика внутренних болезней. М-2011.

### **Дополнительная**

1. Ревматология. Клинические рекомендации/ под редакцией Е.Л. Насонова- М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2008.
2. Ревматология / под редакцией Н.А. Шостак –М.: «ГЭОТАР-Медиа»,2012.
3. Ревматические заболевания. Заболевания костей и суставов /под редакцией Дж.Х. Стоуна, П.Х.Уайт- М.: «ГЭОТАР-Медиа»,2012.

**программное обеспечение, электронные источники**

1. <https://diseases.medelement.com/>
2. <https://www.msdmanuals.com/>
3. [www.booksmed.com](http://www.booksmed.com)

[www.bankknig.com](http://www.bankknig.com)

[www.wedmedinfo.ru](http://www.wedmedinfo.ru)

Протокол № 8 « 04 » 12 - жыл 23

Кафедра: Ички оорулар үй-бүлөлүк медицина курсу менен кафедрасы.

Тайпасы: Б.К. 10 Адистиги: Лечебное дело, Өтүлүүчү жайы: 4-кабинет  
Кафедранын окутуучусу: Антокурова Гүлмира Нисанбаевна  
(Ф.А.А., кызматы. Илимий наамы, даражасы)

Сабактын темасы: Дифференциальная диагностика и лечение системных васкулитов.

Темадагы ачык сабагын талкуулоо

Катышты: 1) Росматова Г.Т.  
2) Висариева Т.О.  
3) Айсариева Б.К.  
4) \_\_\_\_\_  
5) \_\_\_\_\_

Угулду:

Сабактын

темасы: Дифференциальная диагностика и лечение системных васкулитов.

Сабактын максаты, маселеси: Синдромы системных васкулитов, методы их диагностики.

Сабактын

уюштурулушу: Числовой от убавки к числу  
Традиционная сабагы лекция дифференциация

ОТК

колдонушу: Таблицы, конспекты, иллюстрации  
рисунки, макеты, рефераты

Сабактын

планы: 1) Общее понятие и принцип системных васкулитов  
2) Основные синдромы, группа заболеваний с системными васкулитами  
3) Дифференциальная диагностика системных васкулитов  
4) Традиционная лекция системных васкулитов

Убакыттын

бөлүштүрүлүшү: Кронологическая линия убавки  
числу вычитания

Студенттердин

активдүүлүгү: Синдромы системных васкулитов  
методы их диагностики

Өздүк

анализ: суроо-тоо, диалог, м.д.  
и.д.

Талкууга

катышты: Кадровый состав: кат. Росматова Г.Т.  
Висариева Т.О., Айсариева Б.К.

Чечим:

Каф. окутуучусу: Антокурова Гүлмира Нисанбаевна  
Дифференциальная диагностика и лечение системных васкулитов

темада

" " " жыл. " тайпасына өткөн ачык сабагы " денгээлде өтүү

деп эсептелсин.

Төрайым: Г.Т. Росматова

Катчы: Б.К. Айсариева



**Практикалык (семинар) сабактын сапатын баалоо барагы**

Окутуучу ( фамилиясы, аты – жөнү . илимий даражасы . наамы)

Сабактын темасы:

Факультет. адистик. курс:

Өтүлгөн мөөнөтү

К №	Баалоо көрсөткүчтөрү	Баалоо критерийлери			Балл менен баалан ышы
		3 балл	2 балл	1 балл	
1.1		<b>1. Сабактын уюштурулушу</b>			
	Мотивация	Сабактагы эмоциялуулук, Мазмундуулукжогору,социалдык аспект- студент өзү,кесиби үчүн окуу материалынын маңызы бар экендигин андап түшүнөт.	Сабакта эмоциялуулук,мазмундуулук байкалат,бирок ал,толугу менен студенттеги социалдык аспектилерди калыптандырууда жетишсиз	Сабакта эмоциялуулук жок,мазмундуулук- тапшырманы суроо-жооп иретине гана камсыздалат	2
1.2	Сабакта максатын коюлушу	Сабактын максатын окутуучу түзгөн жагдайнын негизинде студенттер аныктайт	Сабактын максатын окутуучу студенттер менен чогуу талкуулайт	Сабактын максатын окутуучу гана аныктайт	2
		<b>2. Сабактагы иш аракеттердин м\нөз\</b>			
2.1	Окуу тапшырмаларынын мүнөзү	Изденүүчү,чыгармачыл.Талкуу жана анализдин натыйжасында жаңы идеяларды пайда кылууга Шарт түзөт	Продуктивдүү өз алдынча иш менен коштолот,тыянактар чыгарууну талап кылат	Репродуктивдүү.Окутуучунун же студенттин маалымат берүүсү менен гана чектелет	1
2.2	Студенттердин таанып- билүү ишмерлигин башкаруу Жана сабактагы ишмердиктин мүнөзү	Студент проблеманы өз алдынча табат,формулировкалайт,планын иштеп чыгат,аракеттерди аткаруу үчүн ресурстарды табат жана алынган натыйжалардын байланыштуулугун караштырат	Студент максатка жетүүнүн жолдорун окутуучу менен макулдашып аныктайт,өзүнүн андан аркы ишмерлигин божомолдойт аракеттерди аткаруу үчүн ресурстарды табат.	Студент окутуучунун көрсөтмөсү менен таанып – билүү ишмерлигин жүргүзөт,коштоочу суроо- тапшырмалардын жардамы менен натыйжага жетет	1
2.3	Студенттердин коммуникациясы	Сүйлөө речинин нормаларын жана топто иштөө процедураларын Сакташат.Коюлкан максатка ылайык Коммуникация каражатарын пайдаланышат.	Сүйлөө речинин нормалары толук сакталбайт,бирок топтун ишин макулдашып ,натыйжага жетүүгө аракет жасашат.	Сүйлөө речинин нормалары толук сакталбайт,топто иштөө учурунда бири-бирине жолтоо болушат	2
2.4	Сабактагы кайтарым байланыштын уюштурулушу,	Кайтарым байланыш атайын билим берүү чөйрөсү катары каралып, натыйжанын да,ишмердиктин да	Окутуучу студенттин маалыматты ар түрдүү ыкма менен кабылдоосун эске	Контролдоо деңгээлиндеги кайтарым байланыш	3

	рефлексия.	Рефлексиясы эске алынат.Сабактын натыйжасын объективдүү анализдешет жана ишмердиктин натыйжаларынын субъективдүү маанисин аныкташат.	алат.Сабактын ишмердик процессин,натыйжасын талкуулашат.	уюштурулат(окутуучу сурайт, студент жооп берет).	3
<b>3. Сабак ыңгызмат технологиялары, методдору</b>					
3.1	Колдонулган методдордун эффективдүүлүгү, коюлган максаттарга шайкештиги	Компетенцияларды калыптандырууга багытталган технологиялары,сынчыл ойломду өстүрүү технологиялары, Интерактивдүү методдору колдонулат Проблемдүү,изилдөөчү, Иш аракеттин жүрүшүндө эвристикалык идеялар Пландаштырылган натыйжалар алынат.	Компетенцияларды калыптандырууга багытталган технологиялар, интерактивдүү методдор аркылуу коюлган максаттарга жетүүгө шарт түзүлөт,проблемдүү баяндоонун элементтери сакталат. Пландаштырылган окутуунун натыйжаларын, компетенцияларды калыптандыруу аракети бар.	Компетенцияларды калыптандырууга багытталган технологиялары,интерактивдүү Методдорун колдонуунун элементтери бар,бирок,коюлган максатка жетүүгө шарт түзүлбөйт.	2
3.2	Жанычыл технологиялардын колдонулушунун эффективдүүлүгү	Информациялык технологиялары (презентация,интерактивдүү доска,окутуу программалары)эффективдүү Пайдаланылат ,проекттик ишмердик, кесиптик жагдайлардын анализи чагылдырылат.	Информациялык технологиялар пайдаланылат,проекттик ишмердиктин элементтери көрсөтүлөт.	Информациялык технологиялар сабак учурунда пайдаланылбайт,кесиптик жагдайлардын мисалдары гана талкууланат.	2
<b>4. Сабактын жыйынтыгы</b>					
4.1	Компетенцияларды калыптандыруу	Темага байланышкан компетенцияларды калыптандыруу боюнча атайын так,түшүнүктүү иш аракет уюштурулат.компетенциялар Калыптанат.Компетенцияларды Калыптандырууга багытталган Тапшырмалардын системасы түзүлгөн.	Компетенцияларды калыптандырууга багытталган проблемдүү тапшырмалар коюлат,бирок,иш аракетти аткарууга так көрсөтмөлөр жок, компетенциялардын Бир бөлүгү калыптандырылат.	Компетенцияларды калыптандырууга багытталган иш аракет жасалат,бирок,солгун,окутуунун натыйжалары эске алынбайт.	2
4.2	Студенттердин Жетишкендиктерин Баалоо системасы	Студенттердин жетишкендиктери Критерийлердин негизинде Өздүк бааланат,жооптор талкууланат.Баалоо каражаттарынын фонду түзүлгөн(БКФ).	Студенттердин жетишкендиктери Баалоо критерийлери студенттер менен биргеликте аныкталат.БКФ түзүлгөн.	Студенттердин жетишкендиктерин окутуучу өз алдынча баалайт,комментарийлебейт.БКФ Түзүлгөн эмес.	3



4.3	Сабактын натыйжалуулугу	Сабактын натыйжалуулугу окутуучу тузгөн жагдайнын негизинде студенттер аныктаган Максатка толук дал келет	Сабактын натыйжалуулугу окутуучу студенттер мене аныктаган Максатка дал келет	Сабактын натыйжалуулугу окутуучу аныктаган максатка дал келет	3
4.4	Тапшырманын берилиши	Тапшырма оптималдуу, чечүүнү Талап кылган проблемдүү суроолорду камтыйт.	Тапшырма дифференцирленген мүнөздө.	Тапшырмалар компетентүүлүккө Багытталган, кошумча маалыматтарды талап кылат.	3
4.5	Убакыттын этаптарга бөлүштүрүлүшү	Убакыт сабактын ар бир этабына карата оптималдуу бөлүштүрүлгөн	Убакыт сабактын кээ бир этабына ашыкча бөлүштүрүлгөн, студенттердин Тапшырма аткаруусуна дал келбей калган.	Убакыт сабактын этаптарынын өзгөчөлүктөрүн эске албай бөлүштүрүлгөн	3

#### 5. Окутуучунун кесиптик деңгээли

5.1	Кеп маданияты	Кеп маданияты так, туура, уккулуктуу, тизмектүү Баяндайт. Ачык-айкын лексикалык сөз байлыгына ээ. Суроолорду так формулировкалай билет.	Кеп маданияты так, тизмектүү, бирок ачык-айкын жана уккулуктуу эмес. Суроолорду берүүдө кошумча маалыматтарга көп таянат.	Сүйлөө речи так эмес, ашыкча кайталоолорго жол берет.	3
5.2	Аудитория менен байланыш түзүү жөндөмү	Аудитория менен байланыш эң жакшы түзүлгөн. Окутуунун натыйжасына жетүү үчүн тапшырмаларды жеткиликтүү Деңгээлде бере алат. Окутуучу Студенттердин сый урматына ээ.	Аудитория менен байланыш иштиктүү мамиледе гана түзүлгөн. Тапшырмалардын деңгээли окутуунун натыйжаларына жетүүнү толугу менен камсыздабайт.	Аудитория менен байланыш солгун деңгээлде, кайтарым байланыш норма катары эсептелбейт.	3

Сабакка катышкан окутуучунун

аты – жөнү Рамматова Ф.Т., Омралиева Р.О

Баллдардын суммасы: 35 балл

кол тамгасы

Айсариева В.К.

Омуз Бил Балла

(жазуу түрүндө берилиши)

Комментарий:

Адам каморго окуучу иретинен ошол жердеги режиссер Билал Омуз тапшырмаларын кыскартуу менен окуучулардын билишине жетишсиздиктерин көрсөткөн. Адам каморго окуучулардын билишине жетишсиздиктерин көрсөткөн. Адам каморго окуучулардын билишине жетишсиздиктерин көрсөткөн.

Эскертүү: максималдуу балл -45 ( 36-45 балл – “5”, 26-35 балл – “4”, 16-25 балл – “3”, 10-15 балл – “2” )