



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro>

РЕДКИЕ ФОРМЫ ЮВЕНИЛЬНЫХ ПЕРВИЧНЫХ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ ВАСКУЛИТ

1.1 Что это?

Васкулит – это воспаление стенки кровеносного сосуда. Васкулиты объединяют широкую группу заболеваний. Термин «первичный» означает, что кровеносный сосуд является главной мишенью заболевания при отсутствии какого-либо другого первопричинного заболевания. При классификации васкулитов главное внимание уделяется размеру и типу поражаемых кровеносных сосудов. Существует много форм васкулита, от легких до потенциально опасных для жизни. Термин «редкий» относится к тому факту, что эта группа заболеваний очень редко встречается в детском возрасте.

1.2 Как часто встречается это заболевание?

Некоторые из острых первичных васкулитов весьма распространены у детей (например, пурпура Шенлейна-Геноха, болезнь Кавасаки), в то время как другие, описанные ниже, являются редкими и точные данные об их частоте отсутствуют. В некоторых случаях родителям никогда не приходилось слышать термин «васкулит» до того, как он был диагностирован у их ребенка. Пурпура Шенлейна-Геноха и болезнь Кавасаки рассматриваются в отдельных разделах.

1.3 Каковы причины заболевания? Является ли это заболевание наследственным? Является ли это заболевание инфекционным? Можно ли предотвратить данное заболевание?

Первичные васкулиты обычно не носят наследственного характера. В большинстве случаев пациент является единственным пораженным этой болезнью среди членов своей семьи. Очень маловероятно, что у братьев и сестер появится та же болезнь. Скорее всего, в возникновении болезни играет роль сочетание различных факторов. Считается, что важное значение для развития болезни могут иметь различные гены, инфекции (дающие толчок к развитию заболевания) и окружающие факторы внешней среды.

Эти заболевания не заразны и их невозможно предотвратить или вылечить, но их возможно контролировать – это значит, что болезнь будет не активна, и ее объективные и субъективные симптомы исчезнут. Это состояние называется «ремиссией».

1.4 Что происходит с кровеносным сосудом при васкулите?

Стенки кровеносных сосудов атакуются иммунной системой организма, что приводит к их набуханию и в результате – к структурным нарушениям. Кровоток нарушается, и в воспаленных сосудах могут образовываться сгустки крови (тромбы). Наряду с набуханием стенок сосудов, этот эффект может приводить к сужению просвета сосудов или их закупорке.

Клетки крови образуют воспалительный инфильтрат в стенке сосуда, усугубляя повреждение, наносимое сосуду, а также окружающим тканям. Это можно увидеть в образцах биопсии ткани.

Сама стенка сосуда начинает «течь», позволяя жидкости из кровеносных сосудов выходить в окружающие ткани, что вызывает отек. Эти эффекты, обуславливают развитие различных типов сыпи, а также изменений кожи, характерных для этой группы заболеваний.

Снижение кровоснабжения через суженные или закупоренные сосуды, а также, разрыв стенки сосуда, через которые вытекает кровь (что бывает реже), могут привести к повреждению тканей. В случае поражения сосудов, снабжающих жизненно важные

органы, такие как мозг, почки, легкие или сердце, может возникать очень серьезная патология. Распространенный (системный) васкулит обычно сопровождается массивной выработкой воспалительных молекул, обуславливающих развитие общих симптомов, таких как лихорадка, недомогание, а также аномальными значениями показателей лабораторных анализов, указывающими на наличие воспаления (скорость оседания эритроцитов (СОЭ) и уровень С-реактивного белка (СРБ)). Аномалии формы сосуда в крупных артериях могут быть обнаружены с помощью ангиографии (разновидность радиологического исследования, которое позволяет видеть кровеносные сосуды).