



<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).