

В.К. Казимирко
Л.М. Іваницька
А.Г. Дубкова
Т.С. Сілантьєва
В.В. Кутовий
Г.П. Іванова

Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика

ТРУДНОЦІ ДІАГНОСТИКИ ШКІРНИХ ВАСКУЛІТІВ

У статті наведено класифікацію шкірних васкулітів, найбільш придатну для практичної роботи ревматолога. Проаналізовано клінічні та патогістологічні особливості шкірних васкулітів. Зазначено шкірні синдроми, які спостерігаються у хворих із системним васкулітом, та частоту їх розвитку. Наведена інформація може бути корисною як для практичних лікарів-ревматологів, так і для дерматологів.

Ключові слова: шкірний васкуліт, лейкоцитокластичний васкуліт, діагностика, диференціація.

Проблема судинних захворювань дуже актуальна. Останніми роками прогресивно зростає захворюваність на васкуліт (ангіїт) шкіри. У дерматології вони визначені у групу «ангіїти шкіри» (Іванов О.Л. (ред.), 2002). Значна частка хворих із цієї патологією лікуються у ревматологів. Так, у них лікуються пацієнти зі шкірним лейкоцитокластичним васкулітом, тобто поліморфним дермальним ангіїтом (за класифікацією О.Л. Іванова (2002)), гіподермальними — різними формами вузликового ангіїту (гострою, хронічною, мігруючою, хронічним вузликово-виразковим ангіїтом). У дерматології ці варіанти васкулітів мають велику кількість синонімів у вигляді хвороб і синдромів (Афонин С.Л., Романенко Н.М., 2006). Ревматологу не лікують такий різновид дермального ангіїту, як хронічну пігментну пурпуру, що становить собою капілярит, має 4 типи (петехіальний, телеангіектатичний, ліхеноїдний, екзематоїдний) та дуже рідко супроводжується системними проявами. Цю патологію вони знають недостатньо і консультують хворих у дерматологів, чією компетенцією вони є.

У клінічній практиці з дермальних ангіїтів найчастіше (у 37,9%) (Насонов Е.Л. і соавт., 1999) виявляють поліморфний дермальний ангіїт, тобто лейкоцитокластичний, який відзначається морфологічним різноманіттям, має гострий і хронічний рецидивний перебіг (Насонов Е.В. і соавт., 1999; Романенко Н.М., Адонин С.Л., 2006). Провокуючим фактором його розвитку є ангіна, грип, гострі респіраторні захворювання (ГРЗ), переохолодження, застосування лікарських засобів, харчова непереносимість, нервові і фізичне перенавантаження. Виділяють 7 типів захворювання (Насонов Е.Л. і соавт., 1999; Іванов О.Л. (ред.), 2002; Кулага В.В. і соавт., 2006а) залежно від характеру основних проявів, але ці типи часто важко розрізнити, оскільки різні елементи комбінуються (табл. 1).

Слід підкреслити, що патогістологічна структура всіх попередніх типів є подібною, відповідає лейкоцитокластичному васкуліту. Вона залежить не від клінічної форми, а від стадії та характеру перебігу (Шапошников О.К. і соавт., 1986).

У класифікацію О.Л. Іванова (2002) ангіїтів (васкулітів) шкіри входить пурпура пігментна хронічна, яка є хронічним дермальним капіляритом. Характерні особливості різноманітних типів хронічної пігментної пурпури наведено в табл. 2. При дермальному капіляриті уражуються сосочкові капіляри. Нами вже відзначено, що нерідко пацієнтів із цим захворюванням направляють до ревматологів, що потребує знання ними цієї патології, хоча вона є компетенцією дерматологів.

У групі дермо-гіподермальних ангіїтів виділяють ліведо-ангіїт (Іванов О.Л. (ред.), 2002). Він нерідко трапляється в лікарській практиці і спостерігається у жінок. Характеризується синюшними плямами з плямистою сіткою на гомілках і стопах, значно рідше — на передпліччях, кистях, обличчі, тулубі. На ногах можуть виникати дрібні крововиливи, нерідко — виразки. Часто на тлі синюшно-багряних плям формуються вузлові ущільнення, які некротизують із появою виразок, що довго не заживають. У цих ділянках відзначається сильний пульсуючий біль. Після загоєння глибоких виразок залишаються бліді рубці, навколо яких — зона гіперпігментації. Ліведо-ангіїт у ділянці гомілки нерідко помилково приймають за бешиху, лімфостаз, порушення венозного кровотоку. Виникнення і загострення хвороби провокує переохолодження, ГРЗ, ангіна, гінекологічні операції, вагітність. Появі клініки може передувати тривалий субфебрилітет. В аналізах відзначають підвищення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ), зниження показників еритроцитів, гемоглобіну, тромбоцитів, гіпергамма-глобулінемію. Патогістологічно виявляється картина дермального і гіподермального васкуліту.

Гіподермальні ангіїти (васкуліти) — це група запальних уражень суглобів підшкірно-жирової клітковини (Іванов О.Л. (ред.), 1997; 2002; Кулага В.В. і соавт., 2006а) (табл. 3). При їх характеристиці в зарубіжній літературі використовують термін «вузликовий васкуліт», «нодулярний васкуліт», «підгострий гіподерміт». У країнах СНД за традицією використовують не зовсім коректний термін «вузликова еритема», «мігруюча вузликова еритема».

Коротка характеристика типів поліморфного дермального ангіту (шкірного лейкоцитокластичного васкуліту)

Тип васкуліту	Клінічна картина
Уртикарний	Симулює картину хронічної рецидивної кропив'янки, але пухирці більш стійкі, зберігаються більше 3 днів. Можлива поява ознак системного ураження у вигляді артралгії, болю в животі, гломерулонефриту. При гістологічному дослідженні біоптатів виявляється картина лейкоцитокластичного васкуліту
Геморагічний	Відзначається пурпура, яка пальпується у вигляді набрякових геморагічних плям-папул різної величини, що локалізуються на гомілкях, тильному боці стопи. Цій пурпурі, яка пальпується, передують дрібні припухлі запальні плями, які нагадують пухирі та трансформуються в геморагічну висипку. В результаті злиття можуть утворюватися геморагічні пухирі, які трансформуються в ерозії та виразки. Висипання можуть розповсюджуватися на стегна, сідниці, тулуб, верхні кінцівки, слизову оболонку рота, зіву. Можливий помірний набряк нижніх кінцівок. Поява вищеописаних шкірних геморагічних змін після застуди, ангіни, лихоманки, артралгії, болю в животі, кров'янистого випорожнення відповідає клінічній картині пурпури Шенлейна – Геноха. Вміст геморагічних пухирців може бути гнійним. Можливе субклінічне ураження не лише суглобів, а й нирок. Патогістологічна картина цього типу також відповідає лейкоцитокластичному васкуліту. При хронічних формах у периваскулярних інфільтратах виявляють лімфогістіоцитарний склад із домішками полінуклеарів, плазматичних клітин
Папуло-нодулярний	З'являються сплюснені запальні вузлики округлої форми величиною з соєвицю чи дрібну монету, поверхневі, болючі при пальпації вузли величиною до лісового горіха. Можуть деколи формуватися бляшки. Запалення локалізуються на нижніх кінцівках (переважно), тулубі (рідко). Помилково таким хворим встановлюють діагноз «червоний плоский лишай», «кільцевидна гранульома», «саркоїдоз», «лихеноїдний параспоріаз». Периваскулярні інфільтрати мають лімфоцитарний характер із домішкою поліморфно-ядерних лейкоцитів. Перебіг патологічного процесу зазвичай хронічний
Папуло-некротичний	Для нього характерні невеликі плоскі чи шаровидні запальні вузлики, які не злушуються, локалізуються на розгинальних поверхнях кінцівок, сідниць. У центральній частині вузликів формується сухий некротизуючий струп з чорною кіркою. Можуть виникати виразки, після розсмоктування залишаються «штамповані» рубчики. В деяких випадках на гомілкях і тильному боці стопи відзначають великі монетоподібні папуло-некротичні елементи. Патогістологічна картина у більшості хворих відповідає лейкоцитокластичному васкуліту, деколи периваскулярний інфільтрат має переважно лімфогістіоцитарний склад
Пустульозно-виразковий	Характеризується везикулопустулами, які нагадують акне чи фолікуліт, які трансформуються у виразкові вогнища. Спостерігається тенденція до ексцентричного росту, розвиток периферичного валика синюшно-червоного кольору. Ці ураження частіше локалізуються на гомілкях, пальцях рук, але можуть розташовуватися на будь-якій ділянці шкіри. Відзначають біль, підвищення температури тіла. Після загоєння залишаються рубці (плоскі чи гіпертрофічні)
Некротично-виразковий	Це найтяжчий варіант дермального ангіту. Він починається гостро чи блискавично, а далі набуває затяжного перебігу (якщо пацієнт не помирає). Виникаючий гострий тромбоз судин призводить до інфарктів шкіри, некрозів у вигляді обширних чорних струпів. Некрозу передують геморагічні плями чи пухирі. Процес супроводжується локальним боєм і лихоманкою. Він розташовується на нижніх кінцівках і сідницях. Після відходження струпів оголюються виразки різної величини, які містять гнійні виділення і повільно рубцюються
Поліморфний	Спостерігають поєднання різних висипних елементів, які властиві іншим типам дермальних ангітів (набрякових запальних плям, геморагічних висипань, поверхневих дрібних вузлів). Ця картина відповідає трьохсимптомному синдрому Гужеро – Дюпера і поліморфно-нодулярному типу артеріоліту Рютера

Таблиця 2

Хронічна пігментна пурпура

Тип, синоніми	Коротка характеристика
Петехіальний (пурпура (хвороба) Шамберга)	Характерні дрібні точкові геморагічні плями без набряку, (петехії) з трансформацією в стійкі буровато-темні плями гемосидерозу. Величина їх та форма різні, локалізуються переважно на нижніх кінцівках (у чоловіків)
Телеангіектатичний (пурпура телеангіектатична Майоккі)	Відзначають так звані плями-медальйони, в центральній їх ділянці на атрофічній шкірі спостерігаються телеангіектазії, на периферії – дрібні петехії на тлі гемосидерозу
Ліхеноїдний (ангіодерміт Гужеро – Блюма)	Відзначають дисеміновані дрібні блискучі вузлики, які поєднуються з петехіальними висипаннями, плямами гемосидерозу, деколи – дрібними телеангіектазіями
Екзематоїдний (пурпура Дукаса – Капеланакаса)	Відзначають петехії, гемосидероз, явища екзематизації (набряк, почервоніння, папуловезикули, шкірочки)

Ревматологу слід врахувати, що при нодозному артеріїті вузли можуть виникати на будь-якій ділянці шкірного покриву. Хворі виявляють у себе вузли, пальпуючи болючі місця. Вузли болючі, щільні, округлі, величиною від горошини до лісового горіха, шкіра над вузлами не змінена. Вони добре визначаються пальпаторно на гомілкях, стегнах, плечах, на тулубі (рідше). У хворих виявляють також деякі системні прояви: загальну слабкість, підвищення температури тіла, артралгію. Ухолодний період року процес рецидивує.

Складність диференціації шкірних і системних васкулітів, яка нерідко має місце, полягає в тому, що судини шкіри залучаються при будь-якій формі васкуліту (Насонов Е.Л. і соавт., 1999). Найчастіше шкірні зміни спостерігаються при геморагічному васкуліті (у 100% випадків) (Argooy R.A., 1999), часто — при вузликовому періартеріїті, гранулематозі Вегенера, синдромі Черджа — Стросс та ін.

При цьому у хворих на системний васкуліт розвиваються як дермальні ураження, так і дермо-гіподермальні (Фаучи Э., 2005). Найчастіше трапляються геморагічний і некротично-виразковий типи поліморфного дермального васкуліту, нодозний васкуліт, ліведо-ангіт (табл. 4).

З іншої боку, потрібно враховувати, що при шкірному васкуліті нерідко відзначають ознаки ураження інших органів судинним запальним процесом. Але перебіг ураження субклінічний, латентний і виявляється лише при поглибленому лабораторному дослідженні. До системних проявів відносять (Іванов О.Л. (ред.), 1997; Насонов Е.Л. і соавт., 1999; Іванов О.Л. (ред.), 2002; Кулага В.В. і соавт., 2006а; б) субфебрилітет, артралгію, міалгію, головний біль, шлунково-кишкові розлади, полінейропатію, сечовий і легеневий синдроми, ретинопатію тощо. Але загалом переважає судинна патологія шкіри. О.Л. Іванов (2002)

Варіанти гіподермальних васкулітів

Варіанти вузликового васкуліту	Коротка клінічна характеристика, патогістологічна картина	
Гострий	Клініка	На гомілках (переважно) pojawiaються яскраво-червоні великі болючі вузли різної величини. Виникають після застуди, ангіни, відзначається підвищення температури тіла до 38–39 °С, головний біль, загальна слабкість, артралгія, набряки гомілок і стоп. Вузли поступово змінюють колір від червоного до зеленуватого і зникають протягом 2–3 тиж. Виразкування і рубці не характерні
	Патогістологія	Між жировими дольками спостерігається скупчення лімфоїдних і гістіоцитарних клітин із домішками нейтрофілів, еозинофілів. Некрозів і абсцесів немає. У відносно старих вогнищах інфільтрати складаються з лімфогістіоцитів, серед яких деколи – гігантські клітини. У процес залучаються дрібні вени, кровоносні судини міждолькових перетинок. Їх стінки інфільтровані, інтима проліферує
Мігруючий	Клініка	На відміну від гострого варіанта, характерна схильність до затяжного перебігу. Запальна реакція в вузлах, системні явища і лабораторна активність виражені меншою мірою. У 50% випадків відзначається мігруючий варіант вузликового васкуліту, який починається одиничними плоскими вузлами на передньо-боковій поверхні гомілки. Цей вузол синюшно-рожевого кольору в подальшому збільшується, перетворюється в бляшку з блідим центром, який запався, периферичною валоподібною зоною. Вузол може супроводжуватися одиничними дрібними вузликами (вони можуть розташовуватися на іншій гомілці), слабкістю, субфебрилітетом, артралгією. Ураження може тривати декілька місяців
	Патогістологія	Відзначаються явища інфільтративно-продуктивного васкуліту дрібних гіподермальних судин, запальні інфільтрати вздовж міждолькових перетинок
Хронічний	Клініка	Страждають жінки середнього і похилого віку, в яких відзначають вогнища хронічної інфекції, міому матки, судинні й алергічні захворювання. Характерним є рецидивний перебіг, загострення навесні та восени. Вузли синюшно-рожеві, щільні, помірно болючі, величина – від лісового до грецького горіха. Спочатку вузли можуть не підвищуватися над шкірою. Переважна локалізація – гомілки, відзначають набряк їх та стоп. Одні вузли розсмоктовуються, інші pojawiaються, рецидиви тривають кілька місяців. Нерідко виявляють продромальний період у вигляді слабкості, набряку гомілок і стоп
	Патогістологія	Подібна такій у пізніх вогнищах гострого типу. Виявляють васкуліт середніх і дрібних судин, потовщення стінок, проліферацію ендотелію капілярів міждолькових перетинок. Визначаються лімфоїдні та гістіоцитарні елементи, нерідко – гігантські клітини
Вузликово-виразковий	Клініка	Проявляється великими малоболючими синюшно-червоними вузликами, схильними до розпаду, виразкоутворення. Типова локалізація – задня поверхня гомілки. Перебіг торпідний, виразки рубцюються в'яло. Шкіра над вузлами деколи має нормальне забарвлення. Після заживлення виразок залишаються тверді рубці, їх ділянка може потовщуватися і виразкуватися. Відзначається пастозність гомілок, перебіг хронічний, рецидивний. У 50% випадків ця клініка асоціюється з пухлинними, запальними, стенозуючими процесами тазової локалізації
	Патогістологія	При вузликово-виразковому ангіті виявляють картину інфільтративно-продуктивного, нерідко гранулематозного васкуліту з потовщенням, облітерацією артеріол, вен підшкірної клітковини, фіброзом. Між жировими клітинами відзначають епітеліоїдно-клітинні інфільтрати з домішком лімфоїдних, гігантських клітин чужорідних тіл або Пирогова – Ланганса, фокусами некрозу

Таблиця 4

Шкірні синдроми, які спостерігаються у хворих із системним васкулітом

Системний васкуліт	Прояви шкірного васкуліту
Артеріїт Такаюса	Поліморфний дермальний васкуліт (уртикарний, папулонодулярний типи) виникає в перші 5 тиж хвороби, локалізується на тулубі, проксимальних відділах кінцівок, в ділянці промежини. Ущільнення шкіри локалізується в ділянці підшів і долоней
Вузликовий періартеріїт	Поліморфний дермальний васкуліт (уртикарний, папулонодулярний, некротично-виразковий, геморагічний типи); нодозний васкуліт (вузли, глибокі вузли по ходу судин); ліведо-ангіїт, некроз шкіри
Гранулематоз Вегенера	Поліморфний дермальний васкуліт (геморагічний, уртикарний, папулонодулярний, папулонекротичний, пустульозно-виразковий, некротично-виразковий типи)
Синдром Черджа – Стросса	Поліморфний дермальний васкуліт (геморагічний, уртикарний, папулонодулярний, папулонекротичний типи), ліведо-ангіїт
Мікроскопічний поліангіїт	Поліморфний дермальний васкуліт (геморагічний, некротично-виразковий, пустульозно-виразковий, папулонекротичний типи)
Облітеруючий тромбангіїт	Поліморфний дермальний васкуліт (некротично-виразковий тип)
Хвороба Бехчета	Поліморфний дермальний васкуліт (геморагічний, папулонодулярний, уртикарний, папулонекротичний типи), вузликовий васкуліт
Хвороба Кавасаки	Поліморфний дермальний васкуліт: уртикарний, папулонодулярний, поліморфний типи
Есенціальний кріоглобулінемічний васкуліт	Поліморфний дермальний васкуліт: пустульозно-виразковий тип

відзначає асоціацію абдомінальних симптомів із геморагічним типом дермального васкуліту, полінейропатії — з ліведо-ангіїтом. Таким чином, шкірний васкуліт нерідко має ознаки системного, а системний васкуліт проявляється залученням у патологічний процес шкіри. Іншими словами, у хворих із системним васкулітом часто наявний шкірний синдром, суттю якого є шкірний васкуліт. Вирішальне значен-

ня в діагностиці шкірного васкуліту має патогістологічне дослідження, результати якого залежать від клінічної форми, стадії і перебігу васкуліту. Важливим моментом при морфологічному дослідженні є виявлення ізольованого запалення судинної стінки. При шкірному васкуліті можливе виявлення в крові нормохромної анемії, лейкоцитозу, лімфоцитозу, еозинофілії, підвищення ШОЕ, в сечі — білка, ери-

троцитів, рідко — циліндрів (Насонов Е.Л. і соавт., 1999). Частоту розвитку шкірного синдрому у хворих із системним васкулітом наведено в табл. 5.

Таблиця 5

Частота розвитку шкірного синдрому у хворих із системним васкулітом (Насонов Е.Л. і соавт., 1999)

Тип системного васкуліту	Частота ураження шкіри, %
Вузликовий періартеріт	25–58
Гранулематоз Вегенера	40–50
Мікроскопічний поліангіт	35–60
Синдром Черджа – Стросс	50–68
Артеріт Такаюсу	10
Хвороба Кавасакі	70
Хвороба Бехчета	80
Есенціальний криоглобулінемічний васкуліт	20

Таким чином, у ревматологічній практиці найчастіше трапляється лейкоцитокластичний (тобто поліморфний дермальний васкуліт). При цьому найгірший прогноз спостерігається при його некротично-виразковому типі (так званій блискавичній пурпурі). При встановленні діагнозу потрібно виключити системний васкуліт зі шкірними проявами. Так, у пацієнтів із гранулематозом Вегенера, мікроскопічним поліангітом, синдромом Черджа — Стросс, хворобою Кавасакі, Бехчета, есенціальним криоглобулінемічним васкулітом у різних ділянках нерідко діагностують лейкоцитокластичний васкуліт шкіри. З іншого боку, шкірний лейкоцитокластичний васкуліт у ряду хворих трансформується в системний васкуліт дрібних судин.

Запорукою успішної діагностики шкірних васкулітів є знання клініки, своєчасне проведення морфологічного дослідження біоптатів, тісна співпраця з лікарями-дерматологами.

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

- Афонин С.Л., Романенко Н.М.** (2006) Діагностика васкулітов шкіри. В кн.: Кулага В.В., Романенко Н.М., Афонин С.Л., Кулага С.М. Аллергические болезни кровеносных сосудов кожи: Руководство для врачей. Элтон-2, Луганск, с. 143.
- Иванов О.Л. (ред.)** (1997) Кожные и венерические болезни: справочник. Москва, Медицина, 815 с.
- Иванов О.Л. (ред.)** (2002) Кожные и венерические болезни: учебник. Москва, Шико, с. 234.
- Кулага В.В., Романенко Н.М., Афонин С.Л. и др.** (2006) Аллергические болезни кровеносных сосудов кожи: Руководство для врачей. Элтон-2, Луганск, 168 с.
- Кулага В.В., Романенко Н.М., Афонин С.Л.** (2006) Аллергические узловые васкулиты. В кн.: Кулага В.В., Романенко Н.М., Афонин С.Л., Кулага С.М. Аллергические болезни кровеносных сосудов кожи: Руководство для врачей. Элтон-2, Луганск, с. 91.
- Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П.** (1999) Васкулиты и васкулопатии. Верхняя Волга, Ярославль, 616 с.
- Романенко Н.М., Адонин С.Л.** (2006) Хронические капилляриты кожи. В кн.: Кулага В.В., Романенко Н.М., Афонин С.Л.,

Кулага С.М. Аллергические болезни кровеносных сосудов кожи: Руководство для врачей. Элтон-2, Луганск, с. 59.

Шапошников О.К., Домасаева Т.В., Анатолий С.А. и др. (1986) Вестник дерматологии. 6: 4–8.

Фаучи Э. (2005) Васкулиты. Внутренние болезни по Тинсли Р. Харрисону. Э. Фаучи, Ю. Браунвальда, К. Иссельбаха и др. (ред.): В 7 т. Пер. с англ. Практика – Мак-Гроу, Москва. Т. 5, 491 с.

Аггоу Р.А. (1999) Васкулиты мелких сосудов, в том числе пурпура Шенлейна – Геноха и уртикарный васкулит. Секреты ревматологии. Пер. с англ. Бином, Москва, Невский диалект, Санкт-Петербург, 280 с.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ КОЖНЫХ ВАСКУЛИТОВ

В.К. Казимирко, Л.Н. Иваницкая, А.Г. Дубкова, Т.С. Силантьева, В.В. Кутовой, Г.П. Иванова

Резюме. В статье приведена классификация кожных васкулитов, наиболее приемлемая для практической работы ревматолога. Проанализированы клинические и патогистологические особенности кожных васкулитов. Приведены кожные синдромы, которые наблюдаются у больных системным васкулитом, и частота их возникновения. Приведенная информация полезна как для практических врачей-ревматологов, так и дерматологов.

Ключевые слова: кожный васкулит, лейкоцитокластический васкулит, диагностика, дифференциация.

DIFFICULTIES IN DIAGNOSIS OF CUTANEOUS VASCULITIS

V.K. Kazymyrko, L.M. Ivanytska, A.G. Dubkova, T.S. Silantyeva, V.V. Kutovyj, G.P. Ivanova

Summary. This article shows the classification of cutaneous vasculitis which is most suitable for rheumatologists practical work. clinical and histopathological features of cutaneous vasculitis are analysed. cutaneous syndromes that occur in patients with systemic vasculitis and the frequency of appearance are described. Presented information can be useful for practicing physicians of rheumatology and dermatologists.

Key words: cutaneous vasculitis, leukocytoclastic vasculitis, diagnostic, differential diagnostic.

Адреса для листування:

Казимирко Віталій Казимирович
04112, Київ, вул. Дорогожицька, 9
Національна медична академія
пслядипломної освіти ім. П.Л. Шупика