

ISSN 1616-002.151-079.4

Н. В. СНИГИР, В. М. РУДІЧЕНКО

Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ, Україна/

## Системні васкуліти в практиці сімейного лікаря (огляд літератури та результати власних спостережень)

### Резюме

Системні васкуліти – гетерогенна група відносно рідкісних захворювань, які складно діагностувати. В роботі лікаря первинної медико-санітарної допомоги можливі клінічні ситуації, в яких перше місце належить маніфестації васкуліту. В статті наведено сучасну класифікацію системних васкулітів Міжнародної погоджувальної конференції в Чепел Хіл (2012 р.), принципи діагностики цих захворювань на амбулаторному етапі. Надана характеристика найчастішої форми васкуліту – пурпури Геноха-Шенлейна, та менш відомої форми васкуліту дрібних судин – лейкоцитокластичного васкуліту (гіперсенситивного васкуліту). У статті наведений аналіз даних наукової літератури та випадок шкірного васкуліту з власної клінічної практики.

**Ключові слова:** системний васкуліт, геморагічний васкуліт, пурпура Геноха-Шенлейна, лейкоцитокластичний васкуліт

Васкуліт – патологічний процес, який характеризується запаленням та некрозом судинної стінки, що призводить до ішемічних змін органів та тканин, які кровопостачаються відповідними судинами.

У медичній літературі зустрічаються різні визначення, що стосуються васкулітів.

**Консекутивний васкуліт (consecutive vasculitis)** – васкуліт, спричинений поширенням запалення від сусідніх тканин.

**Гіперчутливий васкуліт (hypersensitivity vasculitis)** – група системних некротичних васкулітів, які виявляються через підвищену чутливість до антигенних збудників, таких як ліки, інфекційні чинники або екзо- чи ендогенні білки. Всі захворювання цієї групи розвиваються в дрібних судинах. Ці типи включають в себе пурпуру Геноха-Шенлейна і сироваткову хворобу, таку як уртикальний васкуліт. Інші назви – allergic, або leukocytoclastic vasculitis, та hypersensitivity, або leukocytoclastic angitis.

**Гіпокомплементний васкуліт (hypocomplementemic vasculitis)** – гіперчутливий васкуліт, поєднаний з гіпокомплементемією.

**Уртикальний васкуліт (urticarial vasculitis)** – тип гіперчутливих васкулітів, в яких кропивниця зберігається понад 24 години, часто з системними симптомами, такими як артралгія, артрит, нефрит і біль у животі. Багато хворих також мають гіпокомплементемію (hypocomplementemic vasculitis). Умовами для виникнення можуть бути ідіопатичні або вторинні захворювання, такі як системний червоний вовчак і синдром Шегрена.

**Ізольований васкуліт центральної нервової системи (isolated vasculitis of central nervous system)** – ідіопатичний васкуліт з ураженням дрібних і середніх внутрішньочерепних судин, що спричиняє головний біль, прогресуюче розумове погіршення та періодичні мозкові інфаркти. Деякі з них проявляються сегментарним позначенням дрібних артерій на ангиограмі, окремі мають виражений плеоцитоз і підвищують рівень білків у спинномозковій рідині. Інші назви – granulomatous vasculitis of central nervous system, granulomatous cerebral vasculitis, isolated angitis of central nervous system.

**Сегментований гіалінізуючий васкуліт (segmented hyalinizing vasculitis)** – хронічний рецидивний васкуліт нижніх кінцівок, який здебільшого спостерігається в осіб середнього віку. Ураження з вигляду вузлуваті або пурпурні, пізніше проявляються поверхневими виразками, що призводить до появи рубців. Гістологічно відбуваються ендотеліальна проліферація, гіалінова дегенерація і тромбоз, які виявляються в середніх і нижніх шарах шкіри. Інша назва – livedo vasculitis.

**Вузлуватий васкуліт (nodular vasculitis)** – хронічний васкуліт нижніх кінцівок у молодих і середнього віку жінок, який має невідому етіологію. Характеризується болючими включеннями, червоно-синіми нодулярними ураженнями, які можуть переходити у виразки, залишаючи після себе рубці або атрофічні ямки. На пізній стадії підшкірний жир зазнає фіброзного і атрофічного процесу. Іноді розглядають як erythema induratum.

**Легеневий васкуліт (pulmonary vasculitis)** – будь-яке запалення стінок легеневих судин. Найпоширенішими є алергічний гранулематозний ангіїт і гранулематоз Вегенера.

**Ревматоїдний васкуліт (rheumatoid vasculitis)** – системні васкуліти, поєднані з ревматоїдним артритом, ураженням судин малого і середнього розміру. В основному трапляється у пацієнтів, які тривалий час хворіють, мають ревматоїдні вузлики і високий титр ревматоїдного фактора.

**Системний васкуліт, системний некротичний васкуліт (systemic vasculitis, systemic necrotizing vasculitis)** – група захворювань, що характеризується запаленням і некрозом кровонесних судин, спостерігається при широкому спектрі шкірних і системних захворювань. Включає синдром Чарджа-Строса, вузликовий поліартеріїт, синдром частково-покривального поліангіїту, різні види гіперчутливих васкулітів та інші стани. Інші назви – necrotizing vasculitis або angitis [2]. Системні васкуліти (СВ) є доволі рідкісними захворюваннями. Етіологія більшості випадків первинних васкулітів залишається невідомою.

У роботі лікаря первинної медико-санітарної допомоги можливі клінічні ситуації, в яких на першому місці є маніфестація васкуліту. В таких випадках застосовують сучасну класифікацію СВ Міжнародної погоджувальної конференції в Чапел Хіл (International Chapel Hill Consensus Conference) 2012 р. [15, 16].

#### **Васкуліт великих судин:**

- артеріїт Такаясу;
- гігантоклітинний артеріїт.

#### **Васкуліт середніх судин:**

- вузликівий поліартеріїт;
- хвороба Кавасаки.

#### **Васкуліт дрібних судин:**

*Васкуліти, асоційовані з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами (АНЦА, antineutrophil cytoplasmic antibody, ANCA):*

- мікроскопічний поліангіїт;
- гранулематоз з поліангіїтом (Вегенера);
- еозинофільний гранулематоз з поліангіїтом (Чарджа-Строса).

#### *Імунокомплексні васкуліти дрібних судин:*

- захворювання, асоційовані з антитілами до базальної мембрани клубочків;
- криоглобулінемічний васкуліт;
- ІgА-васкуліт (пурпура Геноха-Шенлейна)
- гіпокомплементаційний уртикарний васкуліт (анти-C1q-васкуліт).

#### *Варіабельний васкуліт:*

- хвороба Бехчета;
- синдром Когана.

#### *Васкуліт одного органа:*

- шкірний лейкоцитокластичний ангіїт;
- шкірний артеріїт;
- первинний васкуліт центральної нервової системи;
- ізольований аортит;
- інші.

#### *Васкуліт, асоційований з системними захворюваннями:*

- люпус-васкуліт;
- ревматоїдний васкуліт;
- васкуліт, асоційований з саркоїдозом;
- інші.

#### *Васкуліт, асоційований з певним етіологічним фактором:*

- криоглобулінемічний васкуліт, асоційований з вірусом гепатиту С;
- васкуліт, асоційований з вірусом гепатиту В;
- аортит, асоційований з сифілісом;
- медикаментозний імунокомплексний васкуліт;
- медикаментозний АНЦА-асоційований васкуліт;
- паранеопластичний васкуліт;
- інші.

Проводячи практичні клінічні заняття та підготовку лікарів первинної ланки на додипломному та післядипломному етапах на базі Київської міської клінічної лікарні №8 (КМКЛ №8), вважаємо доречним у процесі викладання державною та англійською мовами студентам та інтернам застосовувати опис та аналіз не тільки поширених, а й рідкісних клінічних станів та аспектів їх лікування [3, 4]. При розгляді випадків хворих з васкулітами ми прово-

димо аналіз вищенаведеної сучасної класифікації в якості опорних пунктів.

Своєчасна діагностика та початок лікування СВ на ранній стадії сприяє поліпшенню якості та тривалості життя пацієнтів. Саме від сімейного лікаря залежить формування маршруту пацієнта і те, як швидко він потрапить до спеціалістів, що займаються проблемою СВ. Діагностика СВ є складною через різноманітність клінічної картини, яка залежить від регіону ураження, типу та калібру судин (крупні, середні, дрібні) та активності імунозапального процесу. Диференційний діагноз утруднюється наявністю вторинних васкулітів, зокрема васкулітів, асоційованих із системними захворюваннями (люпус-васкуліт, ревматоїдний васкуліт тощо), васкулітів, асоційованих з певним етіологічним фактором, найчастіше васкулітів, асоційованих з вірусами гепатиту В та С, паранеопластичних та медикаментозних васкулітів. У клінічній практиці трапляються лімітовані та атипичні форми васкулітів, що також може спричинити значні діагностичні труднощі.

Алгоритм встановлення діагнозу СВ включає ряд послідовних етапів, від ретельного аналізу клінічної картини та лабораторно-інструментального обстеження до гістологічного дослідження. В цьому процесі основне завдання сімейного лікаря – виявити клінічні прояви васкуліту та ознаки системного запального процесу (лихоманку, суглобовий синдром, міалгію, втрату маси тіла). Ураження судин може проявлятися в різних комбінаціях – ураженням шкіри та слизових оболонок, трофічними розладами, ішемічним синдромом, органічними змінами.

Шкірні прояви васкуліту різноманітні. Трапляються сітчасте ліведо, підшкірні вузлики та вузли, дигітальні некрози та виразки, кропивниця, везикуло-бульозні, папулонекротичні висипки, пурпура та інші типи ураження шкіри. В клінічній практиці сімейного лікаря найчастіше трапляється необхідність диференціювати пурпуру – геморагічну нетромбоцитопенічну висипку, яка припадає над поверхнею шкіри та пальпується. Пурпура може виникнути при багатьох формах СВ, за винятком артеріїту Такаясу та гігантоклітинного артеріїту, але насамперед необхідно виключити геморагічний васкуліт, як найпоширеніший СВ. Для геморагічного васкуліту характерна симетрична пурпура, яка розвивається на нижніх кінцівках та сідницях, рідше на верхніх кінцівках.

При виявленні ішемічного синдрому внаслідок СВ сімейний лікар повинен звернути увагу на невідповідність ішемічних проявів (наприклад, переміжної кульгавості) та атеросклеротичних змін судин.

Органні зміни при СВ характеризуються значним поліморфізмом, що залежить від локалізації уражених судин та активності запального процесу. Запідозрити СВ можна при наявності безпричинних симптомів з боку декількох систем, особливо в поєднанні з ознаками системного запалення. Найчастіше до сімейного лікаря потрапляють пацієнти з патологічними проявами з боку дихальної та/або сечовивідної систем. Ураження верхніх дихальних шляхів та ураження легень спостерігається при васкулітах, асоційованих з АНЦА, рідше – при інших СВ. Ураження нирок у вигляді гломерулонефриту може розвиватись при геморагічному васкуліті, васкулітах, асоційованих з антитілами до базальної мембрани клубочків (хвороба Гудпасчера), васкулітах, асоційованих з АНЦА; ураження нирок без гломерулонефриту характерне для вузликівого поліартеріїту.

Лабораторна діагностика СВ спрямована на визначення показників, що характеризують запалення (швидкість осідання еритроцитів та С-реактивний протеїн) та органну дисфункцію, наприклад, загальноклінічний аналіз крові та загальний аналіз сечі, сироватковий альбумін та загальний білок, азот сечовини та креатинін. У програму обстеження пацієнтів входять показники, які необхідні для виключення вторинного генезу васкулітів: визначення ревматоїдного фактора, антиядерних антитіл, криоглобулінів, маркерів вірусних гепатитів В та С, обстеження на сифіліс та вірус імунодефіциту людини (ВІЛ).

Специфічні лабораторні тести для більшості форм СВ відсутні. Визначення АНЦА (як за допомогою методу непрямой імунофлуоресценції, так і шляхом застосування імуноферментного аналізу) рекомендують проводити відповідно до клінічної ситуації [1, 20]. АНЦА – гетерогенна популяція антитіл, специфічних за різними грануляцитарними, моноцитарними і, можливо, ендотеліальними цитоплазматичними антигенами. Цитоплазматичні антитіла (с-АНЦА) найчастіше (80–90%) виявляють при гранулематозі з поліангітом (Вегенера). При мікроскопічному поліангіті та еозинофільному гранулематозі з поліангітом (Чарджа–Строса) переважно (60–80%) виявляють перинуклеарні антитіла (р-АНЦА). Ці три захворювання входять до групи АНЦА-асоційованих васкулітів. При інших формах васкулітів АНЦА виявляють дуже рідко [1, 20]. АНЦА можуть визначатись не тільки при СВ, а й при інших патологічних процесах, насамперед при системному червоному вовчаку, виразковому коліті [10]. Аутоантигеном для 80–90% с-АНЦА є протеїн аза 3, приблизно 90% р-АНЦА-позитивних сироваток містять антитіла проти мієлопероксидази. Визначення методом непрямой імунофлуоресценції р-АНЦА чи с-АНЦА вважають скринінговим дослідженням на СВ у пацієнтів з відповідною клінічною картиною. При позитивних результатах скринінгового дослідження застосовують імуноферментний аналіз для визначення протеїнази 3 та мієлопероксидази [10].

Інструментальна діагностика СВ включає сучасні методи візуалізації в залежності від органних змін. Велику роль для підтвердження СВ мають позитивні результати біопсії. Морфологічне дослідження є обов'язковим компонентом встановлення діагнозу при вузликовому поліартеріїті, АНЦА-асоційованих васкулітах, гігантсклітинному артеріїті [1, 20].

Сімейний лікар у клінічній практиці найчастіше зустрічається з геморагічним васкулітом, шкірним лейкоцитокластичним васкулітом та вторинними формами СВ.

**Пурпура Геноха–Шенлейна** (ПГШ, геморагічний васкуліт Геноха–Шенлейна, васкуліт Шенлейна–Геноха, пурпура Шенлейна–Геноха, Henoch–Schönlein purpura) є однією з найчастіших форм васкуліту в дітей, хоча може траплятися в різних вікових групах. Захворювання характеризується шкірною пурпурою, артритом, гастроінтестинальними розладами та залученням нирок. Класифікаційні критерії ПГШ були запропоновані в 2008 р. EULAR/PRINTO/PRES (EULAR: European League Against Rheumatism, Європейська ліга проти ревматизму, PRES: Paediatric Rheumatology European Society, Педіатричне ревматологічне європейське товариство, PRINTO: Paediatric Rheumatology International Trials Organisation, Міжнародна організація досліджень в педіатричній ревматології). Названі критерії включають пурпуру (найчастіше таку, що пальпується та дещо припідняту) або петехії, переважно

на нижніх кінцівках та з, щонайменше, одним із чотирьох наступних критеріїв:

Дифузний абдомінальний біль.

1. Біопсія, що виявляє лейкоцитокластичний васкуліт з переважним відкладанням IgA.
2. Артрит або артралгія.
3. Залучення нирок, в тому числі з протеїнурією або гематурією [21].

ПГШ є потенційно самообмежувальним захворюванням, але про рецидиви та повернення симптоматичних проявів повідомлялось у приблизно 30% пацієнтів. Поширеність ПГШ коливається від 6,7 до 22 на 100 000 пацієнтів первинної педіатричної практики [5, 11, 23, 25, 26]. Vanesa et al. повідомили, що найчастіше рецидиви захворювання в перші місяці після початкового епізоду розладу проявляються абдомінальним болем та суглобовими маніфестаціями [26]. ПГШ трапляється найчастіше у віці 5–15 років, а узагальнений середній вік перебуває в діапазоні від 4 до 7 років [23, 25]. Дерматологічною маніфестацією зазвичай є пурпура, що пальпується, та петехії. Деякі інші види ураження, такі як уртикарне або еритематозне макулопапулярне ураження, також можуть бути виявлені. Шкірна висипка зазвичай локалізується в місцях, які зазнають тиску, особливо на нижніх кінцівках та сідницях. Геморагічні були та везикули є незвичними, рідкісними проявами [24].

**Васкуліт одного органа** – це васкуліт, який не має ніяких ознак, які б вказували, що процес є обмеженим вираженням системного васкуліту в одному органі [16]. Залучений орган та тип судини повинні бути включені в формулювання діагнозу (наприклад, шкірний дрібносудинний васкуліт, тестикулярний артеріїт, васкуліт центральної нервової системи). У деяких пацієнтів з первинно діагностованим васкулітом одного органа з часом розвиваються додаткові хворобливі маніфестації. Це, в свою чергу, обумовлює перевизначення випадку на користь одного з системних васкулітів (наприклад, шкірний артеріїт пізніше може маніфестувати як системний polyarteriitis nodosa тощо). Для нефрологів важливо враховувати, що нирково-обмежений АНЦА-асоційований гломерулонефрит є обмеженим проявом системного васкуліту та, таким чином, не розглядається як васкуліт одного органа [15].

**Лейкоцитокластичний васкуліт** (ЛКВ), який також називають гіперсенситивним васкулітом, належить до васкулітів дрібних судин. У науковій літературі повідомляється про частоту захворюваності приблизно 30 випадків на мільйон людей на рік. Вважають, що ЛКВ уражає чоловіків та жінок з однаковою частотою [13, 14]. Шкіра є органом, що найчастіше залучається до ЛКВ. Типовим проявом є болюча, пекуча висипка переважно на нижніх кінцівках. Однак у близько третини пацієнтів в процес залучаються тулуб та верхні кінцівки [7]. Найчастішим шкірним проявом ЛКВ є пурпура, яку можна пропальпувати [7, 13, 14]. Інші шкірні маніфестації включають макулопапулярну висипку, були, папули, бляшки, вузлики, виразки та livedo reticularis [19]. Пацієнти з ЛКВ можуть також мати артралгії або артрити, часто колінних та гомілковостопних суглобів [19]. Диференційний діагноз ЛКВ включає синдром реакції на препарати з еозінофілією та системними симптомами (PNECS, drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms, DRESS), амліодоз, антифосфоліпідний синдром, атріальну міксому, хворобу Бехчета, синдром Чарджа–Строса, гранулематоз з поліан-

гіттом, пурпуру Геноха–Шенлейна, уртикарний васкуліт, імунну тромбоцитопенічну пурпуру та менінгококцемію [12]. Множинні етіологічні фактори, які включають медикаментозні препарати, інфекції, харчові продукти, аутоімунні захворювання, колагенозні васкулярні захворювання та злоякісні новоутворення були пов'язані з ЛКВ [14]. Хоча точний патогенетичний механізм залишається остаточно не з'ясованим, у наукових публікаціях вважають, що до розладу залучені циркулюючі імунні комплекси [8, 18].

При оцінці пацієнтів з ЛКВ лікарю первинної ланки треба пам'ятати, що лабораторні тести, які включають формулу крові, швидкість осідання еритроцитів, біохімічне дослідження крові з оцінкою печінкової та ренальної функцій та дослідження сечі корисні для виключення інших васкулітів, визначення наявності системного захворювання та ідентифікації поєданого розладу, що може забезпечити прогностичну інформацію [19]. Пацієнти з підозрою щодо ЛКВ, які потребують призначення парентеральних анальгетиків для контролю болю, можуть поступати до відділення невідкладної допомоги. Водночас пацієнтам, які не потребують госпіталізації, бажано провести консультацію дерматолога. Діагноз ЛКВ підтверджується при гістологічному дослідженні біоптата з ураженої зони, при якому виявляють периваскулярні та васкулярні лейкоцитарні інфільтрати поряд із фібриноїдним некрозом [14]. М'який обмежений шкірою ЛКВ не потребує високоспеціалізованого лікування, окрім відпочинку, підняття ніг, прикладання пакетів з льодом до уражених зон та усунення або лікування причини, що спричинила вказаний стан [6]. Наявність артралгії або артриту потребує використання нестероїдних протизапальних препаратів або короткого курсу оральних стероїдів (наприклад, преднізон або метилпреднізолон) у дозі 1 мг/кг/добу протягом 4 тижнів, після чого дози стероїдів знижують. Більшість пацієнтів відповідають на такий тип лікування [9]. Одноразова пульсова доза кортикостероїдів внутрішньовено (наприклад, метилпреднізолон 15 мг/кг) може бути застосована в тяжких випадках, після чого використовують оральні кортикостероїди [8]. Колхіцин, згідно з науковими повідомленнями, також був корисним при лікуванні пацієнтів зі шкірними та суглобовими симптомами, хоча успіх у малому рандомізованому контрольованому дослідженні був обмеженим [22]. Колхіцин слід застосовувати з обережністю у осіб з нирковим захворюванням та у вагітних жінок. Більшість пацієнтів зі шкірним лейкоцитокластичним васкулітом лікуються в амбулаторних умовах. Госпітальне лікування необхідне пацієнтам, які мають тяжкі маніфестні системні прояви васкуліту та органну дисфункцію. За відсутності залучення в процес внутрішніх органів більшість випадків ЛКВ закінчується впродовж тижнів або місяців. У близько 10 % пацієнтів може бути хронічний або рецидивний перебіг хвороби [17].

Наводимо короткий опис власного спостереження пацієнтки з поширеною пурпурою [3]. У пацієнтки Ц., жінки 66 років, на тлі гострої респіраторної інфекції та прийому противірусних та жарознижувальних препаратів розвинувся симетричний геморагічний висип на нижніх кінцівках (рис. 1) та сідницях. На амбулаторному етапі була розглянута можливість менінгококцемії, токсичного дерматиту, тромбоцитопенічного висипки та геморагічного васкуліту. Висипка в пацієнтки швидко поширювалася на верхні кінцівки (рис. 2) та обличчя (рис. 3), тому вона була госпіталізована в терапевтичне відділення № 2 Київської міської клінічної лікарні № 8. Ізольоване ураження шкіри, відсутність клінічних та лабораторно-



Рис. 1. Пурпура на нижніх кінцівках пацієнтки Ц.

Рис. 2. Пурпура на обличчя пацієнтки Ц.



Рис. 2. Пурпура на верхніх кінцівках пацієнтки Ц.

інструментальних ознак ураження інших органів, негативні результати обстеження на вірусні гепатити С та В, ВІЛ, сифіліс, ревматоїдний фактор та антинуклеарні антитіла, відсутність тромбоцитопенії та патологічних змін у коагулограмі дали підставу діагностувати шкірний лейкоцитокластичний васкуліт. Від гістологічного дослідження біоптата шкіри пацієнтки відмовилась.

На тлі терапії глюкокортикостероїдами (перорально метилпреднізолон 32 мг та місцево бетаметазон) стан пацієнтки значно покращився, висип зменшився і вона була виписана на амбулаторне лікування під нагляд сімейного лікаря та ревматолога.

**Додаткова інформація.** Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

## Список використаної літератури

1. Баранов А. А. Рекомендации по ведению больных васкулитами (по материалам рекомендаций Европейской антиревматической лиги) // Современная ревматология. – 2009. – № 2. – С. 5–9.
2. Ілюстрований медичний словник Дорландо, українське видання. Dorland's illustrated medical dictionary, Ukrainian translation of 29<sup>th</sup> American Edition. – Philadelphia : W.B.Saunders Co., 2003. – 2688 с.
3. Складний диференційний діагноз геморагічного васкуліту в практиці лікаря загальної практики – сімейної медицини: власні клінічні спостереження та дані літератури / А. М. Пилецький, Н. В. Снігир, В. М. Рудіченко [та ін.] // Сімейна медицина. – 2019. – № 2 (82). – С. 49–53.
4. Рудіченко В. М. Клінічний випадок тяжкого перебігу бешихи / В. М. Рудіченко // Ліки України. – 2018. – № 1. – С. 28–32.

5. Abdel-Al Y. K. Henoch-Schönlein purpura in Arab children: analysis of 52 cases / Y. K. Abdel-Al, Z. Hejazi, H. Majeed // *Trop. Geogr. Med.* – 1990. – No. 42. – P. 52–57.
6. Binamer Y. Dermacase. Can you identify this condition? Drug-induced leukocytoclastic vasculitis / Y. Binamer // *Can. Fam. Physician* – 2013. – No. 59. – P. 748–750.
7. Brown K. Severe leukocytoclastic vasculitis secondary to the use of naproxen and requiring amputation: a case report / K. Brown, J. Martin, S. Zito // *J. Med. Case Rep.* – 2010. – No. 4. – P. 204–228.
8. Einhorn J. Dermatologic diagnosis: leukocytoclastic vasculitis / J. Einhorn // *Perm. J.* – 2015. – No. 19. – P. 77–78.
9. Fiorentino D. F. Cutaneous vasculitis / D. F. Fiorentino // *J. Am. Acad. Dermatol.* – 2003. – 48. – P. 311–340.
10. Flint S. M. Emerging concepts in the pathogenesis of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis / S. M. Flint, E. F. McKinney, K. G. Smith // *Curr Opin. Rheumatol.* – 2015. – No. 26 (1). – P. 1–6.
11. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins / J. M. M. Gardner-Medwin, P. Dolezalova, C. Cummins, T. R. Southwood // *Lancet.* – 2002. – No. 360. – P. 1197–1202.
12. Gibson L. E. A review of cutaneous vasculitis / L. E. Gibson // *J. Eg. Women Dermatol. Soc.* – 2004. – No. 1. – P. 1–15.
13. González-Gay M. A., García-Porrúa C. Systemic vasculitis in adults in northwestern Spain, 1988-1997. Clinical and epidemiologic aspects / M. A. González-Gay, C. García-Porrúa // *Medicine.* – 1999. – No. 78. – P. 292–308.
14. Indomethacin-related leukocytoclastic vasculitis: a case report and review of literature / N. Hussain, U. Mustafa, J. Davis [et al.] // *Case Rep. Dermatol.* – 2013. – No. 5. – P. 33–37.
15. Jennette J. C. Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides / J. C. Jennette // *Clin. Exp. Nephrol.* – 2013. – No. 17. – P. 603–606.
16. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides / J. C. Jennette, R. J. Falk, P. A. Bacon [et al.] // *Arthritis Rheum.* – 2013. – No. 65. – P. 1–11.
17. The spectrum of paraneoplastic cutaneous vasculitis in a defined population: incidence and clinical features / J. Loricero, V. Calvo-Río, F. Ortiz-Sarijuán [et al.] // *Medicine.* – 2013. – No. 92. – P. 331–343.
18. Mackel S. E. Leukocytoclastic vasculitis. A cutaneous expression of immune complex disease / S. E. Mackel, R. E. Jordan // *Arch. Dermatol.* – 1982. – No. 118. – P. 296–301.
19. Clinical features and outcome of 95 patients with hypersensitivity vasculitis / V. M. Martínez-Taboada, R. Blanco, M. García-Fuentes, V. Rodríguez-Valverde // *Am. J. Med.* – 1997. – No. 102. – P. 186–191.
20. EULAR recommendations for the management of primary small and medium vessel vasculitis / C. Mukhtyar, L. Guillevin, M. C. Cid [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* – 2009. – No. 3. – P. 310–317.
21. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: final classification criteria / S. Ozen, A. Pistorio, S. M. Lusan [et al.] // *Ann. Rheum. Dis.* – 2010. – No. 69. – P. 798–806.
22. Colchicine in the treatment of cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Results of a prospective, randomized controlled trial / G. Sais, A. Vidaller, A. Juglà [et al.] // *Arch. Dermatol.* – 1995. – No. 131. – P. 1399–1402.
23. Saulsbury F. T. Henoch-Schönlein Purpura in children report of 100 patients and review of the literature / F. T. Saulsbury // *Medicine.* – 1999. – No. 78. – P. 395–409.
24. Su H. W. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura: a case report and review of the literature / H. W. Su, C. Y. Chen, Y. H. Chiou // *BMC Pediatrics.* – 2018. – No. 18. – P. 157–162.
25. Henoch-Schönlein Purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature / S. Trapani, A. Micheli, F. Grisolia [et al.] // *Semin. Arthritis Rheum.* – 2005. – No. 35. – P. 143–153.
26. Relapses in patients with Henoch-Schönlein purpura: analysis of 417 patients from a single center / C. R. Vones, L. H. José, O. S. Francisco [et al.] // *Medicine.* – 2016. – No. 95. – P. 42–57.

## Резюме

### Системные васкулиты в практике семейного врача (обзор литературы и результаты собственных наблюдений)

Н. В. Снигирь, В. М. Рудиченко

Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев, Украина

Системные васкулиты – гетерогенная группа относительно редких заболеваний, которые сложно диагностировать. В работе врача первичной медико-санитарной помощи возможны клинические ситуации, в которых первое место принадлежит манифестации васкулита. В статье приведены современная классификация системных васкулитов Международной согласительной конференции в Чепел Хилл (2012 г.), принципы диагностики этих заболеваний на амбулаторном этапе. Дана характеристика наиболее частой формы васкулита – пурпура Шенлейна-Геноха, и менее известной формы васкулита мелких сосудов – лейкоцитокластического васкулита (гиперсенситивного васкулита). В статье приведен анализ данных научной литературы и случай кожного васкулита из собственной клинической практики.

**Ключевые слова:** системный васкулит, геморрагический васкулит, пурпура Геноха-Шенлейна, лейкоцитокластический васкулит

## Summary

### Systemic vasculitis in the practice of a family doctor (literature review and own observations)

N. V. Snigir, V. M. Rudichenko

O. O. Bohomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Systemic vasculitides are heterogenous group of relatively rare disorders with complicated diagnostics. In the practice of primary care physician clinical situations with predominant vasculitis manifestation are possible. The article contains modern classification of systemic vasculitides of International Chapel Hill Consensus Conference (2012), principles of vasculitis diagnostics at out-patient stage. Features of most often vasculitis form – Henoch-Schönlein purpura, as well as less common form of small vessels vasculitis – leukocytoclastic vasculitis (hypersensitivity vasculitis) are submitted. Material is based on scientific literature data with the using of own clinical observations of skin vasculitis.

**Key words:** systemic vasculitis, hemorrhagic vasculitis, Henoch-Schönlein purpura, leukocytoclastic vasculitis