

Г.О. Проценко
В.В. Качур

ДУ «ННЦ «Інститут кардіології
ім. М.Д. Стражеска»
НАМН України»

ІЗОЛЬОВАНИЙ ШКІРНИЙ ВАСКУЛІТ: ПРОБЛЕМА НА МЕЖІ СПЕЦІАЛЬНОСТЕЙ

Ключові слова: шкірний васкуліт, класифікація, клінічні прояви, лікування, випадок із практики.

Ізольований шкірний васкуліт (васкулопатія) — складна проблема у практиці як ревматологів, так і дерматологів, що потребує співпраці фахівців. У статті представлено огляд літератури щодо клінічних проявів шкірного васкуліту. Наведено робочу класифікацію, діагностику та підходи до лікування. Представлено випадок із практики.

Васкуліт шкіри — це дерматоз, у клінічній і патоморфологічній картині якого первинною та провідною ланкою є неспецифічне запалення стінок дермальних і гіподермальних кровоносних судин різного калібру.

ЕТИОЛОГІЯ ТА ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

Згідно зі статистичними даними, захворюваність на васкуліт шкіри становить у середньому 38 випадків на 1 млн, при цьому переважно хворіють жінки [1].

Васкуліт на сьогодні розглядають як поліетіологічне захворювання. Найчастішою причиною розвитку васкуліту, обмеженого шкірою, є різні гострі, або хронічні інфекції: бактерійні (стафілококи, стрептококи, ентерококи, ієрсинії, мікобактерії), вірусні (вірус Епштейна — Барр, віруси гепатиту В і С, ВІЛ, парвовірус, цитомегаловірус, вірус простого герпесу, вірус грипу) і грибові [2–4]. Мікробні агенти відіграють роль антигенів, які взаємодіючи з антитілами, утворюють імунні комплекси, що осідають на стінках судин [2, 3, 5–8].

Серед екзогенних сенсibiliзуючих чинників особливе місце відводять лікарським засобам, із застосуванням яких пов'язаний розвиток 10% випадків васкуліту шкіри. Найчастіше до ураження судин призводять антибактеріальні препарати (пеніциліни, тетрациклін, сульфаніаміди, цефалоспоринони), діуретики (фуросемід, гіпотіазид), алопуринол. Лікарські речовини, що містяться у складі імунних комплексів, ушкоджують стінки судин, а також стимулюють продукцію антитіл до цитоплазми нейтрофілів [9, 10].

Васкулопатія є частим паранеопластичним синдромом. У результаті продукції дефектних білків клітинами пухлини відбувається утворення імунних комплексів. Згідно з іншою теорією, схожість антигенного складу пухлини і клітин ендотелію може приводити до продукції аутоантитіл [10].

Істотну роль у розвитку васкуліту, обмеженого шкірою, можуть відігравати хронічна інтоксикація, ендокринопатія, різні види обмінних порушень, а також часті переохолодження, психічне та фізичне перенапруження, фотосенсибілізація, венозний застій [11].

Васкуліт шкіри часто проявляється як шкірний синдром при дифузних хворобах сполучної тканини (системному червоному вовчаку, ревматоїдному артриті тощо), криоглобулінемії, хворобах крові [11].

КЛАСИФІКАЦІЯ

На сьогодні для практичних цілей використовують робочу класифікацію васкулітів шкіри, розроблену О.Л. Івановим (1997) (табл. 1) [2].

КЛІНІЧНА КАРТИНА

Клінічні прояви васкуліту шкіри надзвичайно різноманітні. Проте існує ряд загальних ознак, що клінічно об'єднують цю поліморфну групу дерматозів [2, 11, 12]:

- запальний характер змін шкіри;
- схильність висипань до набряку, крововиливу, некрозу;
- симетричність ураження;
- поліморфізм елементів, що висипали (зазвичай еволюційний);
- первинна чи переважна локалізація на нижніх кінцівках (перш за все — на гомілкях);
- наявність супутніх судинних, алергічних, ревматичних, аутоімунних та інших системних захворювань;
- частий зв'язок із перенесеною інфекцією чи лікарською непереносимістю;
- гострий перебіг або перебіг, що періодично загострюється.

Поліморфний дермальний васкуліт

Захворювання має хронічний рецидивний перебіг і відрізняється морфологічними проявами. Висипання спочатку з'являються на гомілкях, але можуть виникати і на інших ділянках шкірного покриву, рідше — на слизовій оболонці. Характерні пухирі, геморагічні плями різної величини, запальні вузлики і бляшки, поверхневі вузли, папулонекротичні висипання, пухирі, пустули, ерозії, поверхневі некрози, виразки, рубці. Висипання інколи супроводжують лихоманка, загальна слабкість, артралгія, головний біль. Висип, що з'явився, зазвичай існує тривалий період (від декількох тижнів до декількох місяців), має тенденцію до рецидивів.

Залежно від клінічної картини захворювання виділяють різні типи поліморфного дермального васкуліту:

- **Уртикарний тип** зазвичай симулює картину хронічної рецидивної кропив'янки, що проявляється пухирями різної величини на різних ділянках шкірного покриву. Проте, на відміну від кропив'янки, пухирі при уртикарному васкулі-

Класифікація васкуліту шкіри

Клінічні форми	Синоніми	Основні прояви
I. Дermalний васкуліт		
Поліморфний дермальний васкуліт	Синдром Гужеро – Дюперра, артеріоліт Рюїтера, хвороба Гужеро – Рюїтера, що некротизує васкуліт, лейкоцитокластичний васкуліт	
Уртикарний тип	Уртикарний васкуліт	Запальні плями, пухирі
Геморагічний тип	Геморагічний васкуліт, геморагічний лейкоцитокластичний мікробід Мішера – Шторка, анафілактоїдна пурпура Шенлейна – Геноха, геморагічний капіляротоксикоз	Петехії, набрякла пурпура («пальпована пурпура»), екхімози, геморагічні пухирі
Папулонодулярний тип	Нодулярний дермальний алергід Гужеро	Запальні вузлики і бляшки, дрібні набряклі вузли
Папулонекротичний тип	Некротичний нодулярний дерматит Вертера – Дюмінга	Запальні вузлики з некрозом у центрі, «штамповані» рубчики
Пустульозно-виразковий тип	Виразковий дерматит, гангренозна піодермія	Везикулопустули, ерозії, виразки, рубці
Некротично-виразковий тип	Блискавична пурпура	Геморагічні міхури, геморагічний некроз, виразки, рубці
Поліморфний тип	Трьохсимптомний синдром Гужеро – Дюперра, поліморфно-нодулярний тип артеріоліту Рюїтера	Частіше поєднання пухирів, пурпури і поверхневих дрібних вузлів, можливе поєднання будь-яких елементів
Хронічна пігментна пурпура	Геморагічно-пігментний дерматоз, хвороба Шамберга – Майоккі	
Петехіальний тип	Стійка прогресуюча пігментна пурпура Шамберга, хвороба Шамберга	Петехії, плями, гемосидероза
Телеангіектатичний тип	Телеангіектатична пурпура Майоккі	Петехії, телеангіектазії, плями гемосидерозу
Ліхеноїдний тип	Пігментний пурпурозний ліхеноїдний ангіодерміт Гужеро – Блюма	Петехії, ліхеноїдні папули, телеангіектазії, плями гемосидерозу
Екзематоїдний тип	Екзематоїдна пурпура Дукаса – Капетанакіса	Петехії, еритема, ліхеніфікація, луски-кірки, плями гемосидерозу
II. Дермо-гіподермальний васкуліт		
Ліведо-ангіїт	Шкірна форма вузликового периартеріїту, некротизуючий васкуліт, ліведо з вузлами, ліведо з виразками	Гіллясте чи сітчасте ліведо, вузлуваті ущільнення, геморагічні плями, некрози, виразки, рубці
III. Гіподермальні васкуліти		
Вузлувата еритема (L52), що раніше розглядалася як варіант васкуліту, обмеженого шкірою, на сьогодні відноситься до групи панікулітів		

ті відрізняються стійкістю, зберігаючись впродовж 1–3 діб (інколи і триваліше). Замість вираженого свербіння хворі зазвичай відчувають печію, або подразнення шкіри. Висипання часто супроводжують артралгія, інколи біль у животі, тобто ознаки системного ураження. При обстеженні може бути виявлений гломерулонефрит. У хворих відзначають підвищення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ), гіпокомплементамію, підвищення активності лактатдегідрогенази, зміни у співвідношенні імуноглобулінів. Лікування антигістамінними препаратами зазвичай не дає ефекту.

Остаточний діагноз встановлюють після патогістологічного дослідження шкіри, при якому виявляють картину лейкоцитокластичного васкуліту.

- **Геморагічний тип** дермального васкуліту відзначають найчастіше. Типовий прояв цього варіанта — так звана пальпована пурпура — набряклі геморагічні плями різної величини, що локалізуються зазвичай на гомілкях і тильній ділянці стоп, легко визначаються не лише візуально, але і при пальпації. Проте першими висипаннями при геморагічному типі можуть бути дрібні набряклі запальні плями, що нагадують пухирі, які в подальшому трансформуються у геморагічний висип. При наростанні запальних явищ на тлі зливної пурпури й екхімозів можуть формуватися геморагічні міхури, що залишають глибокі ерозії чи виразки. Висипання зазвичай супроводять помірні на-

бряки нижніх кінцівок. Геморагічні плями можуть з'являтися на слизовій оболонці порожнини рота і зіву. Описані геморагічні висипання, що виникають гостро після перенесеного простудного захворювання (зазвичай після ангіни) і супроводжуються лихоманкою, вираженою артралгією, болем у животі та кров'яним випороженням, становлять клінічну картину анафілактоїдної пурпури Шенлейна — Геноха, яку частіше відзначають у дітей.

- **Папулонодулярний тип** відзначають досить рідко. Він характеризується появою гладких запальних вузликів сплосчень округлої форми величиною з сочевицю чи дрібну монету, а також невеликих поверхневих нерізно окреслених набряклих блідо-рожевих вузлів величиною з лісовий горіх, болісних при пальпації. Висипання локалізуються на кінцівках, зазвичай на нижніх, рідко — на тулубі та не супроводжуються вираженими суб'єктивними відчуттями.
- **Папулонекротичний тип** виявляється невеликими плоскими або напівкулевидними запальними вузликами, що не злущуються, в центральній частині яких незабаром формується сухий некротичний струп у вигляді чорної скоринки. При знятті струпа оголюються невеликі округлі поверхневі виразки, а після розсмоктування папул залишаються дрібні «штамповані» рубчики. Висипання зазвичай локалізуються на розгинальних поверхнях кін-

цівок і клінічно повністю симулюють папулоне-критичний туберкульоз, з яким слід проводити найретельнішу диференційну діагностику.

- **Пустульозно-виразковий тип** починається з невеликих везикулопустул, що нагадують акне чи фолікуліт, що швидко трансформуються у виразкові вогнища з тенденцією до неухильного ексцентричного збільшення унаслідок розпаду набряклого синюшно-червоного периферичного валика. Ураження може локалізуватися на будь-якій ділянці шкіри, частіше на гомілкях, у нижній половині живота. Після загоєння виразок залишаються плоскі чи гіпертрофічні рубці.
- **Некротично-виразковий тип** — найтяжчий варіант дермального васкуліту. Він має гострий (інколи миттєвий) початок і затяжний перебіг (якщо процес не закінчується швидким летальним кінцем). Унаслідок гострого тромбозу запалених кровоносних судин виникає інфаркт тієї чи іншої ділянки шкіри, що виявляється некрозом у вигляді обширного чорного струпа, утворенню якого може передувати обширна геморагічна пляма чи міхур. Процес зазвичай розвивається протягом декількох годин, супроводжується сильним болем і лихоманкою. Ураження частіше локалізується на нижніх кінцівках і сідницях. Гнійно-некротичний струп зберігається тривалий час. Виразки, що утворилися після його відторгнення, мають різну величину і контури, покриті гнійним виділенням із повільним рубцюванням.
- **Поліморфний тип** характеризується поєднанням різних елементів висипань, властивих іншим типам дермального васкуліту. Частіше відзначають поєднання набряклих запальних плям, геморагічних висипань пурпурозного характеру і поверхневих набряклих дрібних вузлів, що становить класичну картину так званого трьохсимптомного синдрому Гужеро — Дюперра та ідентичного йому поліморфно-нодулярного типу артеріоліту Рюїтера.

Хронічна пігментна пурпура

Хронічний дермальний капілярит, що вражає сочкові капіляри. Залежно від клінічних особливостей виділяють такі її типи:

- **Петехіальний тип (стійка прогресуюча пігментна пурпура Шамберга)** — основне захворювання цієї групи характеризується множинними дрібними геморагічними плямами без набряку (петехіями) з переходом у стійкі буро-жовті плями гемосидерозу; висипання локалізуються частіше на нижніх кінцівках, не супроводжуються суб'єктивними відчуттями, виникають майже виключно у чоловіків.
- **Телеангіектатичний тип (телеангіектатична пурпура Майоккі)** виявляється частіше своєрідними плямами-медальйонами, центральна ділянка яких складається з дрібних телеангіектазій (на злегка атрофічній шкірі), а периферична — із дрібних петехій на тлі гемосидерозу.

- **Ліхеноїдний тип (пігментний пурпурозний ліхеноїдний ангіодерміт Гужеро — Блюма)** характеризується дисемінованими дрібними ліхеноїдними блискучими, майже тілесного кольору вузликами, що поєднуються з петехіальними висипаннями, плямами гемосидерозу й інколи — дрібними телеангіектазіями.
- **Екзематоїдний тип (екзематоїдна пурпура Дукас — Капетанакіса)** відрізняється виникненням в осередках, крім петехій та гемосидерозу, явищ екзематизації, що супроводжуються свербінням.

Ліведо-ангіїт

Цей тип дермо-гіподермального васкуліту виникає майже виключно у жінок у період статевого дозрівання. Першим його симптомом є стійке ліведо — синюшні плями різної величини і обрисів, що утворюють петлясту мережу на нижніх кінцівках, рідше — на передпліччях, кистях, обличчі й тулубі. Забарвлення плям різко посилюється при охолодженні. З часом інтенсивність ліведо стає більш вираженою, переважно в ділянці щиколоток і тилу стоп виникають дрібні крововиливи і некрози, утворюються виразки. Після загоєння виразок залишаються білясті рубці з ділянкою гіперпігментації.

ДІАГНОСТИКА

Діагностика васкуліту шкіри базується на клініко-анамнестичних даних (наявність попередньої загальної чи осередкової інфекції, застосування алергенних лікарських засобів, вплив механічних, фізичних і хімічних агентів, тривале перебування на ногах, переохолодження тощо).

У клінічній картині важливо визначити ступінь активності патологічного процесу (табл. 2).

Таблиця 2
Клінічна та лабораторна характеристика ступеня активності патологічного процесу при васкуліті шкіри

Показник	Ступінь активності	
	I	II
Ураження шкіри (за площею)	Обмежене	Розповсюджене
Число висипань	Незначне	Множинне
Температура тіла, °С	Нормальна $\leq 37,5$	$> 37,5$
Загальні явища (загальна слабкість, головний біль, артралгія, міалгія тощо)	Відсутні або невиражені	Різко виражені
Загальний аналіз крові		
ШОЕ, мм/г	≤ 25	> 25
Еритроцити, $\cdot 10^{12}/л$	Норма	$< 3,8$
Гемоглобін, г%	Норма	< 12
Тромбоцити, $\cdot 10^9/л$	Норма	< 180
Лейкоцити, $\cdot 10^9/л$	Норма	> 10
Біохімічний аналіз крові		
Загальний білок, г/л	Норма	> 85
α_2 -Глобулін, %	Норма	> 12
γ -Глобулін, %	Норма	> 22
C-реактивний білок	Відсутній або $\leq 2+$	$> 2+$
Комплемент, од.	≥ 30	< 30
Імуноглобуліни	Норма	Підвищені
Реакція Ваалера – Роуза*	Негативна	Позитивна
Латекс-тест*	Негативний	Позитивний
Загальний аналіз сечі		
Протеїнурія	Відсутня	Наявна

*Використовується для визначення ревматоїдного фактора в сироватці крові.

Виділяють два ступені активності шкірного процесу при васкуліті:

- I ступінь. Ураження шкіри носить обмежений характер, відсутність загальної симптоматики (лихоманка, головний біль, загальна слабкість та ін.). Відсутні ознаки залучення в патологічний процес інших органів, лабораторні показники — без істотних відхилень від норми.
- II ступінь. Процес носить дисемінований характер, відзначається загальна симптоматика, виявляються ознаки системного процесу (артралгія, міалгія, нейропатія та ін.).

Для підтвердження діагнозу необхідно провести патогістологічне дослідження ураженої ділянки шкіри.

Диференційна діагностика

Диференційний діагноз васкуліту шкіри проводиться із туберкульозом шкіри, екземою та піодермією.

ЛІКУВАННЯ

Поліморфний дермальний васкуліт

Ступінь активності I

Нестероїдні протизапальні препарати (В) [2, 13]

- німесулід 100 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози, або мелоксикам 7,5 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози;
- або індометацин 25 мг перорально 3–4 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози.

Антибактеріальні препарати (В) [13]

- ципрофлоксацин 250 мг перорально 2 рази на добу протягом 10–14 днів;
- або доксициклін 100 мг перорально 2 рази на добу протягом 10–14 днів;
- або азитроміцин 500 мг перорально 1 раз на добу протягом 10–14 днів.

Хіноліни (А) [15, 16]

- гідроксихлорохін 200 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 міс, під контролем показників клітинного складу крові 1 раз на місяць;
- або хлорохін 250 мг перорально 2 рази на добу протягом 1 міс, потім по 250 мг 1 раз на добу протягом 1–2 міс, під контролем показників клітинного складу крові 1 раз на місяць.

Антигістамінні препарати (В)

- левоцетиризин 5 мг перорально 1 раз на добу протягом 14 днів;
- або дезлоратадин 5 мг перорально 1 раз на добу протягом 14 днів;
- або фексофенадин 180 мг перорально 1 раз на добу протягом 14 днів.

Зовнішньо

Глюкокортикоїди [17]

- мометазону фураат 0,1% крем або мазь наносити 1 раз на добу на вогнище ураження до настання клінічного поліпшення;
- або бетаметазон 0,1 крем або мазь наносити 2 рази на добу на вогнище ураження до настання клінічного поліпшення чи метилпреднізолону ацепонат 0,1% крем або мазь наносити

1 раз на добу на вогнище ураження, тривалість застосування не має перевищувати 12 тиж.

Ступінь активності II

Системні глюкокортикоїди (А)

- преднізолон 30–50 мг на добу перорально переважно в ранкові години протягом 2–3 тиж, із подальшим поступовим зниженням дози по 1 таблетці на тиждень. Або бетаметазон 2 мл внутрішньом'язово 1 раз на тиждень № 3–5 із поступовим зниженням дози і збільшенням інтервалу введення.

Для зменшення вираженості небажаних явищ при проведенні системної терапії глюкокортико-стероїдами призначають:

Нестероїдні протизапальні препарати (В)

- диклофенак 50 мг перорально 3 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози або німесулід 100 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози або мелоксикам 7,5 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози.

Цитостатики (А) [16]

- азатиоприн 50 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 міс під контролем показників крові (повний аналіз крові, включаючи визначення рівня тромбоцитів, а також визначення активності трансаміназ у сироватці крові, лужної фосфатази і рівня білірубіну) 1 раз на місяць.

Антибактеріальні препарати (В) [13]

- офлоксацин 400 мг перорально 2 рази на добу протягом 10–14 днів;
- або амоксицилін + клавуланова кислота 875 + 125 мг перорально по 1 таблетці 2 рази на добу протягом 10–14 днів.

Антипротектори та коректори мікроциркуляції (А) [2, 18, 19]

- пентоксифілін 100 мг 3 рази на добу протягом 1–2 міс;
- анавенол по 2 таблетки 2 рази на добу протягом 1–2 міс.

Венотонізуювальні та венотекторні засоби (А) [2, 18, 19]

- гесперидин + діосмін 500 мг перорально 2 рази на добу протягом 1–2 міс.

Антигістамінні препарати (В) [13]

- ебастин 10 мг на добу перорально протягом 14 днів;
- або цетиризин 10 мг на добу перорально протягом 14 днів;
- або левоцетиризин 5 мг на добу перорально протягом 14 днів.

Антикоагулянти (D) [2]

- надропарин кальцію підшкірно 0,3 мл 2 рази на добу протягом 2–4 тиж.

Дезінтоксикаційна терапія (D) [2]

Замісники плазми та інших компонентів крові

- декстран 200–400 мл внутрішньовенно (в/в) крапельно 1 раз на добу № 7–10.

Зовнішньо

- на виразкові дефекти із гнійними виділеннями та некротичними масами на поверхні: трипсин + хімотрипсин — ліофілізат для приготування розчину для місцевого використання — аплікації з протеолітичними ферментами;
- мацева пов'язка (стерильна);

антибактеріальні засоби в комбінаціях:

- діоксометилтетрагідропіримідин + хлорамфенікол мазь для зовнішнього застосування.

антисептики та дезінфікуючі засоби:

- сульфатіазол срібла 2% крем 2–3 рази на добу наносити на рану, тривалість використання не має перевищувати 60 днів.

Хронічна пігментна пурпура**Хіноліни (А) [14, 20]**

- гідроксихлорохін 200 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 міс, під контролем показників крові 1 раз на місяць;
- або хлорохін 250 мг перорально 2 рази на добу протягом 1 міс, потім по 250 мг 1 раз на добу протягом 1–2 міс, під контролем показників крові 1 раз на місяць.

Вітаміни (D)

- аскорбінова кислота + рутозид по 1 таблетці 3 рази на добу перорально;
- вітамін Е + ретинол по 2 капсули 2 рази на добу перорально.

Ангіопротектори та коректори мікроциркуляції (А) [2, 18, 19]

- пентоксифілін 100 мг перорально 3 рази на добу протягом 1–2 міс;
- або дипіридамом 25 мг перорально по 1 таблетці 3 рази на добу протягом 1–2 міс.

Венотонізувальні та венопротекторні засоби (А) [2, 18, 19]

- гесперидин + діосмін 500 мг перорально 2 рази на добу протягом 1–2 міс.

Зовнішньо**Глюкокортикоїди [17]**

- мометазону фураат 0,1% крем або мазь наносити 1 раз на добу на вогнища ураження до клінічного покращення чи бетаметазону 0,1 крем або мазь, наносити 2 рази на добу на вогнища ураження до клінічного покращення чи метилпреднізолону ацепонат 0,1% крем або мазь, наносити 1 раз на добу на вогнища ураження, тривалість лікування не має перевищувати 12 тиж.

Ангіопротектори і коректори мікроциркуляції

- троксерутин 2% гель 2 рази на добу.

Антикоагулянти

- гепарину натрію мазь 2–3 рази на добу до клінічного покращення, в середньому до 14 днів.

Ліведо-ангіїт**Ступінь активності I****Нестероїдні протизапальні препарати (В) [2]**

- диклофенак 50 мг перорально 3 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози або німесулід 100 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 тиж із подальшим зниженням добової дози.

Хіноліни (А) [15, 16]

- гідроксихлорохін 200 мг перорально 2 рази на добу протягом 2–3 міс, під контролем показників клітинного складу крові 1 раз на місяць;
- або хлорохін 250 мг перорально 2 рази на добу протягом 1 міс, потім по 250 мг 1 раз на добу протягом 1–2 міс, під контролем показників клітинного складу крові 1 раз на місяць.

Ангіопротектори та коректори мікроциркуляції (А) [2, 19, 20]

- пентоксифілін 100 мг перорально 3 рази на добу протягом 1–2 міс;
- анавенол по 2 таблетки 2 рази на добу перорально протягом 1–2 міс.

Венотонізувальні та венопротекторні засоби (А) [2, 19, 20]

- гесперидин + діосмін 500 мг 2 рази на добу протягом 1–2 міс.

Вітаміни (D)

- аскорбінова кислота + рутозид перорально по 1 таблетці 3 рази на добу;
- вітамін Е + ретинол по 2 капсули 2 рази на добу перорально [2].

Ступінь активності II**Системні глюкокортикоїди (А)**

- преднізолон 30–50 мг/добу перорально переважно в ранкові години протягом 2–3 тиж, із подальшим поступовим зниженням дози по 1 таблетці на тиждень;
- або бетаметазон 2 мл 1 раз на тиждень внутрішньом'язово № 3–5 із поступовим зниженням дози та збільшенням інтервалу введення.

Цитостатики (А) [2, 18, 17]

- азатиоприн 50 мг 2 рази на добу протягом 2–3 міс, під контролем показників крові (розгорнутий аналіз крові, включаючи визначення рівня тромбоцитів, а також визначення активності печінкових трансаміназ у сироватці крові, лужної фосфатази та рівня білірубіну) 1 раз на місяць.

Ангіопротектори і коректори мікроциркуляції (А) [2, 19, 20]

- пентоксифілін 100 мг перорально 3 рази на добу протягом 1–2 міс.

Антикоагулянти (D) [2]

- надропарин кальцію підшкірно по 0,3 мл 2 рази на добу № 10–14.

Дезінтоксикаційна терапія (D) [2]**Замісники плазми та інших компонентів крові**

- декстран 200–400 мл в/в крапельно 1 раз на добу № 1–7.

Зовнішньо**Глюкокортикоїди**

- бетаметазон + гентаміцин крем або мазь 1–2 рази на добу до клінічного поліпшення чи кліохінол + флуметазон мазь, наносити на уражені ділянки 2 рази на добу до клінічного поліпшення, тривалість використання не має перебільшувати 2 тиж.

Ангіопротектори та коректори мікроциркуляції

- троксерутин 2% гель 2 рази на добу.

Показання до госпіталізації

- васкуліт, обмежений шкірою, II ступеня активності;
- васкуліт, обмежений шкірою, I ступеня активності у прогресуючу стадію з відсутністю ефекту від терапії в амбулаторних умовах;
- наявність вторинної інфекції у вогнищах уражень, що не має ефекту від лікування в амбулаторних умовах.

ПРОФІЛАКТИКА

Як профілактичні заходи слід виключати фактори ризику (переохолодження, фізичне і нервеве перенапруження, тривала ходьба, травми). Хворим рекомендують дотримуватися здорового способу життя.

Після проведеного лікування показано санаторно-курортне лікування з використанням сірчанних, вуглекислих і радонових ванн для закріплення отриманих результатів.

ВИПАДОК ІЗ ПРАКТИКИ

Хвора Б., 43 роки, перебувала у відділенні некардіальних хвороб серця та ревматології 31.08.16–13.09.16. Поступила зі скаргами на загальну слабкість, відкриті рани на шкірі верхніх та нижніх кінцівок (фото 1, 2), «мармуровий» малюнок шкіри кінцівок і тулуба (фото 3).

Хворіє протягом трьох років, коли вперше почали з'являтися плями на шкірі верхніх та нижніх кінцівок та на шкірі тулуба, на місці яких утворювалися глибокі виразки, які поступово збільшувалися, тривалий час не заживлялися, після утворення грануляцій утворювалися рубці. Появу плям пацієнтка пов'язувала з незначним переохолодженням. Відзначалися часті загострення захворювання. Пацієнтка лікувалась у різних стаціонарних відділеннях, застосовували глюкокортикоїди у середніх дозах, антигістамінні, антибактеріальні препарати з невраженням та нетривалим ефектом, у патологічний процес залучалися нові ділянки шкіри.

Об'єктивно. Стан середньої тяжкості. Середньої статури, пересування утруднене внаслідок болю в ділянках ураженої шкіри. На шкірі тулуба та кінцівок відзначається судинний малюнок — «сітчасте ліведо». Уражені ділянки мають вигляд глибоких ран із нерівними краями, серозно-гнійним виділенням та некротичними масами (див. фото 1, 2).

Дихання через ніс вільне, аускультативно над легенями везикулярне дихання, перкуторний тон легневий. Межі серця перкуторно не розширені, тони серця звучні, ритм правильний. Пульс ритмічний, 78 уд./хв, АТ 110/70 мм рт. ст. Печінка біля краю реберної дуги.

Аналіз крові: гемоглобін — 123 г/л, лейкоцити $6,5 \cdot 10^9$ /л, ШОЕ 42 мм/год, АсАТ — 28 ммоль/л, холестерин — 4,2, глюкоза — 4,0 ммоль/л, сечова кислота — 231 ммоль/л, СРП, РФ — негативні.

АТ IgG до кардіоліпіну — 1,0 (негативний); АТ IgG до B_2 -глікопротеїну — 0,8 (негативний); АТ IgG



Фото 1



Фото 2



Фото 3

до фосфоліпідів — 1,5 (негативний); ДНК двоспіральна АТ ІgG 2,06 МО/мл (негативний); (ANCA Screen) кількісно — 5,45 Од/мл– (негативний).

ПТІ 76%; МНВ — 1,35.

Загальний аналіз сечі — патології не виявлено.

Холодова проба на криоглобуліни — позитивна.

УЗД ОЧП та нирок — хронічних холецистит, хронічний панкреатит. СКД.

Допплерографія нижніх кінцівок (артерії): Хід судин не змінений, тип кровотоку магістральний, відзначається спонтанне контрастування.

Висновок: Ознаки сонографічної норми великих судин. Васкуліти дрібних судин.

ЕКГ — ритм правильний, синусовий.

Рентгенографія органів грудної порожнини: Патологічні тіні та інфільтрація відсутні. Синуси вільні.

Біопсія м'яких тканин правого стегна: Фрагмент шкіри звичайної гістологічної будови, периваскулярно вогнищева незначна лімфоцитарна інфільтрація.

Діагноз: Некротизуюча васкулопатія з вираженим виразково-некротичним процесом шкіри кінцівок та обличчя з криоглобулінемією.

Лікування: еноксапарин натрію — 0,4 мл підшкірно, омепразол 20 мг 2 рази на добу, дексаметазон 12 мг + NaCl 100 мл в/в крапельно, пентоксифілін 5,0 + NaCl 100 мл в/в крапельно, гідроксихлорохін 200 мг 2 рази на добу.

На фоні проведеного лікування відзначається покращення стану, організація країв ран, а також тенденція до рубцювання.

Рекомендовано: продовжити прийом гідроксихлорохіну 200 мг 2 рази на добу, варфарин 5 мг на добу з корекцією дози при досягненні цільового рівня МНВ 2,0–2,5, ацетилсаліцилової кислоти — 100 мг/добу, бетаметазон 1,0 внутрішньом'язово № 1, метилпреднізолон 8 мг із поступовим зниженням дози по 1 мг щотижня.

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. Коваленко В.М., Шуба Н.М. (ред.) (2013) Національний підручник з ревматології за редакцією. Київ, с. 301–379.
2. Иванов О.Л. (2007) Справочник кожные и венерические болезни. Медицина, Москва.
3. Millikan L.E., Flynn T.C. (1999) Infectious etiologies of cutaneous vasculitis. Clin. Dermatol., 17: 509–514.
4. Глухов А.И., Гордеев С.А., Силюнова С.Н. и др. (1999) Исследование вирусной этиологии ангиитов кожи. Вопр. биол., мед. и фармацевт. химии; 1: 27–30.
5. Tervaert J.W., Popa E.R., Bos N.A. (1999) The role of superantigens in vasculitis. Curr. Opin. Rheum., 11: 24–33.
6. Witort-Serraglini E., Del Rosso M., Lotti T.M. et al. (1999) Endothelial injuries in vasculitides. Clin. Derm., 17: 587–590.
7. Семенкова Е.Н. (2001) Системные некротизирующие васкулиты. Русский врач, Москва, 94 с.
8. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина Н.П. (1999) Васкулиты и васкулопатии. Верхняя Волга, Ярославль, с. 479–515.
9. Col Rajesh Verma, Lt Col Biju Vasudevan, Lt Col Vijendran Pragasam (2013) Severe cutaneous adverse drug reactions. Med. J. Armed Forces, 69: 375–383.
10. Ryan T.J., Wilkinson D.S. (1988) Cutaneous Vasculitis: angitis. Textbook of Dermatology, 4th ed., 2: 1121–1185.
11. Фицпатрик Т. и др. (1999) Дерматология. Атлас-справочник. Москва, с. 376–399.

12. Кулага В.В., Романенко И.М. (1984) Васкулиты кожи. 2-е изд., перераб. и доп. Здоровье, Киев, 184 с.

13. Carlson J.A., Cavaliere L.F., Grant-Kels J.M. (2006) Cutaneous vasculitis: diagnosis and management. Clin. Dermatol., 24(5): 414–429.

14. Fiorentino D.F. (2003) Cutaneous vasculitis. J. Am. Acad. Dermatol., 48(3): 311–340.

15. Lopez L.R., Davis K.C., Kohler P.F. (1984) The hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome: therapeutic response to hydroxychloroquine. J. Allergy Clin. Immunol., 73: 600–603.

16. Lopez L.R., Davis K.C., Kohler P.F., Schocket A.L. (1984) The hypocomplementemic urticarial-vasculitis syndrome: therapeutic response to hydroxychloroquine. J. Allergy Clin. Immunol., 73(5Pt1): 600–603.

17. Callen J.P., Spencer L.V., Burruss J.B., Holtman J. (1991) Azathioprine. An effective, corticosteroid-sparing therapy for patients with recalcitrant cutaneous lupus erythematosus or with recalcitrant cutaneous leukocytoclastic vasculitis. Arch. Dermatol., 127(4): 515–522.

18. Heurkens A.H., Westedt M.L., Breedveld F.C. (1991) Prednisone plus azathioprine treatment in patients with rheumatoid arthritis complicated by vasculitis. Arch. Intern. Med., 151(11): 2249–2254.

19. Nürnberg W., Grabbe J., Czarnetzki M. (1994) Synergistic effects of pentoxifylline and dapsone in leukocytoclastic vasculitis. Lancet, 343: 491.

20. Коваленко В.М. (ред.) (2008) АНЦА-ассоциированные и криоглобулинемические системные васкулиты. Кривий Ріг, 101 с.

ИЗОЛИРОВАННЫЙ КОЖНЫЙ ВАСКУЛИТ: ПРОБЛЕМА НА ГРАНИЦЕ СПЕЦИАЛЬНОСТЕЙ

Г.А. Проценко, В.В. Качур

Резюме. *Изолированный кожный васкулит (васкулопатия) является сложной проблемой в практике как ревматологов, так и дерматологов, что требует совместного сотрудничества специалистов. В статье представлен обзор литературы относительно клинических проявлений кожного васкулита. Приведена рабочая классификация, диагностика и подходы к лечению. Представлен случай из практики.*

Ключевые слова: кожный васкулит, классификация, клинические проявления, лечение, случай из практики.

ISOLATED CUTANEOUS VASCULITIS: PROBLEMS AT THE BORDER OF SPECIALTIES

G.A. Protsenko, V.V. Kachur

Summary. *Isolated cutaneous vasculitis (vasculopathy) is a complex problem that occurs in practice of rheumatologists and dermatologists that requires joint cooperation. The article presents a review of the literature regarding the clinical manifestations of cutaneous vasculitis. This article shows the working classification, diagnosis, and treatment approaches. A case from practice is introduced.*

Key words: cutaneous vasculitis, classification, clinical manifestations, treatment, case study.

Адреса для листування:

Проценко Галина Олександрівна
03680, Київ, вул. Народного ополчення, 5
ДУ «ННЦ «Інститут кардіології
ім. М.Д. Стражеска» НАМН України»