

7 Васкулиты кожи

Федотов В. П.

Проблема сосудистой патологии кожи обоснованно остается одной из актуальных проблем в современной дерматологии.

В 1970-1980 гг. был выполнен ряд диссертационных работ, посвященных проблеме васкулитов кожи:

И. Т. Остапенко. «К учению об уплотненной эритеме Базена» (1969).

В. П. Федотов. «Некоторые вопросы патогенеза и терапии аллергических узловатых дермо-гиподермитов» (1969).

В. А. Зубова. «Некоторые показатели гемокоагуляции и тромбоцитопоза при геморрагическом васкулите и тромбоцитопенической пурпуре у детей» (1970).

Э. Н. Кочнева. «К характеристике легких форм системных васкулитов» (1971).

А. И. Лесницкий. «Сравнительные данные о функциональных и патогистологических изменениях кожи у больных хронической узловатой эритемой и геморрагическим васкулитом» (1971).

В. Н. Волкославская. «К клинике и патогенезу геморрагических васкулитов» (1971).

И. С. Гольденберг. «К проблеме аллергических васкулитов кожи» (1974).

Н. А. Ковалькова. «Материалы к изучению аллергических васкулитов кожи» (1975).

Н. В. Деменкова (1975).

Несколько позднее защитили кандидатские диссертации по этой проблеме:

В. Г. Радионов. «Оценка эффективности туберкулино- и лазеротерапии больных васкулитами кожи по данным клинико-иммунологических показателей» (1985).

М. Н. Ежова. «Нарушение процессов перекисного окисления липоидов у больных спонтанным панникулитом и глубокими васкулитами кожи и их коррекция антиоксидантами» (1987).

В. В. Майле-Августович. «Клинико-морфологическая, иммунологическая характеристика аллергических васкулитов кожи и рациональные методы терапии» (1987).

Г. И. Шварева. «Совершенствование методов лечения больных васкулитами кожи с учетом клинико-иммунологических показателей» (1992).

С. М. Ковалёва. «Клинические проявления и морфофункциональные свойства эритроцитов и использование аутоэритроцитарной массы, подвергнутой лазерному облучению при васкулитах кожи» (1992).

Л. А. Новикова. «Комплексное лечение больных поверхностными и глубокими васкулитами кожи на основе коррекции иммунологических, биохимических и коагулологических расстройств» (1995).

Эти исследования были проведены под руководством ведущих ученых дерматовенерологов:

акад. Ю. А. Скрипкин;

член-корр. АМНУ В. Г. Коляденко;
проф. Г. С. Цераидис;
проф. А. А. Каламкьян;
проф. Е. В. Вербенко;
проф. В. В. Кулага;
проф. Н. А. Торсуев
проф. Б. А. Зенин;
проф. А. И. Бринд;
проф. А. П. Базыка;
проф. Б. М. Прозоровский;
проф. Б. Я. Резник.

По этой проблеме также были изданы монографии авторов:

В. Я. Арутюнов, П. И. Големба (1966);
В. В. Кулага (1976);
О. К. Шапошников, Н. В. Деменкова (1977);
О. К. Шапошников (1971).

Помимо этого, было опубликовано большое количество работ, посвященных изучению этиологии, патогенеза, клинических особенностей и терапии различных форм васкулитов кожи, в частности:

А. П. Базыка (1970-1975);
А. И. Бринд, Г. С. Цераидис (1971);
В. А. Гребенников (1973);
И. И. Потоцкий (1970);
П. Н. Юренев, П. И. Семенович (1972).

Однако в последующие годы интерес к этой группе заболеваний несколько снизился, и в настоящее время можно встретить лишь единичные работы по проблеме аллергических васкулитов кожи, хотя осталось достаточно много нерешенных проблем, требующих дальнейших исследований.

Из-за отсутствия достаточной информации и знаний, многие врачи допускают досадные ошибки в диагностике васкулитов, что приводит к назначению нерациональной терапии. Поэтому мы посчитали возможным несколько «реанимировать» эту проблему и представить данную лекцию для широкого круга преподавателей и практических врачей.

Васкулиты (ангииты) кожи занимают определенное место в разделе сосудистых поражений кожи и подкожной клетчатки. Впервые в СССР попытались систематизировать сосудистые поражения кожи С. Т. Павлов и О. К. Шапошников, классификация которых была представлена на Первой Всесоюзной конференции дерматовенерологов в Ленинграде в 1965 г.

До этого времени существовал ряд классификаций:

- с учетом этиологии и патогенеза (А. Попов);
- в зависимости от клинических и морфологических особенностей (Николау и Бэдэноу);

- в зависимости от калибра пораженных сосудов (В. Я. Арутюнов и П. И. Големба);
- в зависимости от соотношения проницаемости стенки сосудов, некротических и пролиферативных процессов (С. Яблонская).

Некоторые авторы руководствовались:

- локализацией и калибром сосудов (*Orbaneja* и *Puchol*);
- локализацией и калибром сосудов и клинико-морфологическими особенностями (*Ruiter*).

В этой лекции за основу принята классификация С. Т. Павлова и О. К. Шапошникова с некоторыми модификациями автора.

7.1 Классификация

7.1.1 Васкулиты кожи: классификация

Васкулиты кожи

1 Ангиневрозы.

1.1 Болезнь Рейно и синдром Рейно.

1.2 «Мёртвый» палец.

1.3 Акроцианоз.

1.4 *Livedo reticularis*.

1.5 Ознобление.

1.6 Эритроцианоз голеней (асфиктический симметричный отёк голеней).

1.7 Розацеа.

2 Ангиопатии.

2.1 Крапивница.

2.2 Аллергические васкулиты.

2.2.1 Пурпурозные и пигментные капилляриты (гемосидерозы).

2.3 Сосудистые дистрофии инфекционно-токсического происхождения.

2.4 Геморрагические диатезы, обусловленные нарушением системы крови.

3 Ангиоорганопатии.

3.1 Облитерирующий эндартериит.

3.2 Диабетическая ангиоорганопатия.

3.3 Гипертонические язвы.

3.4 *Livedo racemosa*.

3.5 Тромбофлебит.

3.6 Варикозный симптомокомплекс.

3.7 Липоидный некробиоз.

3.8 Хронический дискообразный гранулематоз *Miescher-Leder*.

4 Сосудистые новообразования.

7.1.2 Аллергические васкулиты: классификация

Аллергические васкулиты

1 Аллергические васкулиты с поражением сосудов разного калибра, вплоть до магистральных.

1.1 Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера).

1.2 Мигрирующий тромбофлебит.

1.3 Гранулематозный панваскулит *Ruiter*

1.4 Флебит Мондора.

2 Аллергические васкулиты с поражением сосудов среднего калибра.

2.1 Узелковый периартериит (кожные формы).

2.2 Гранулематоз Вегенера.

2.3 Аллергический гранулематоз *Churg–Strauss*.

2.4 Височный артериит *Horton–Gilmour*.

2.5 Аллергический артериолит *Harkavy*.

2.6 Сосудистые гиподермиты.

2.6.1 Бляшечные и диффузные формы:

- эризипелоидные;
- периваскулярные в виде тяжей;
- псевдофлебитические;
- бляшечные, диффузные.

2.6.2 Узловатые формы:

- узловатая эритема;
- хроническая узловатая эритема;
- индуративная эритема Базена;
- нодулярный васкулит Монтгомери–О’Лири–Беркера;
- мигрирующая эритема Бефверштедта;
- нодулярный мигрирующий гиподермит Виланова и Агуаде Пиноль.

3 Васкулиты с поражением артериол, венул, капилляров.

3.1 Ангиит сверхчувствительности *Zeek*.

3.2 Ревматические васкулиты.

3.3 Трехсимптомная болезнь *Gougerot–Duperrat*.

3.3.1 Кожный аллергический артериолит (васкулит) *Ruiter*:

- геморрагический;
- полиморфно-нодулярный;
- папуло-некротический;
- нодулярно-геморрагический).

3.3.2 Некротический нодулярный дерматит *Werther–Werner–Duemling*.

3.3.3 Лейкоцитокластический микробид *Miescher–Stork*.

3.3.4 Аллергический диссеминированный ангиит *Roskam*.

3.4 Геморрагический васкулит (пурпура *Schonlein–Henoch*).

- 3.5 Злокачественный атрофирующий папулёз *Degos*.
- 3.6 Возвышающаяся длительная эритема (*erythema elevatum diutinum*).
- 3.7 Острый парапсориаз *Haberman–Mucha*.
- 4 Пурпурозные и пигментные капилляриты (гемосидерозы).
 - 4.1 Кольцевидная телеангиэктатическая пурпура Майокки.
 - 4.2 Болезнь Шамберга.
 - 4.3 Лихеноидный пурпурозный пигментный дерматит Гужеро и Блюма.
 - 4.4 Охряно-желтый дерматит Фавра–Шэ.
 - 4.5 Дугообразная телеангиэктатическая пурпура Турена.
 - 4.6 Экзематидоподобная пурпура *Ducas–Kapetanakis*.
 - 4.7 Зудящая пурпура Левенталя.
 - 4.8 Пигментный пурпурозный и телеангиэктатический дерматит.
 - 4.9 Ортостатическая пурпура.

7.2 Этиология и патогенез

Васкулиты следует отнести к полиэтиологическим дерматозам; однако решающим в развитии заболевания является аллергический компонент, причиной которого могут служить:

- инфекционные факторы (пиококковые процессы, туберкулёз, лепра, сифилис и др.);
- лекарственные препараты;
- химические агенты;
- хронические интоксикации (курение и пр.);
- эндогенные аллергены при пищеварительных и обменных нарушениях.

Определенное место в механизмах возникновения васкулитов занимает аутоиммунный компонент, особенно при некоторых формах (гемосидерозы и др.).

Немаловажная роль отводится нарушениям функции эндокринных органов у женщин в возрасте 35-50 лет.

Особое место занимает патология нервной и сосудистой систем, как фоновый процесс для развития патологии сосудов.

Нельзя исключить и роль метеорологических факторов (развитие заболевания весной и осенью), профессия заболевших (длительное пребывание на ногах, резкие перепады температур, сырость и пр.).

Таким образом, многие авторы рассматривают васкулиты, как мультифакторный процесс, но с единым аллергическим патогенезом. В основе васкулитов кожи лежит аллергическая или парааллергическая реакция сосудов дермы и гиподермы. Однако ряд авторов считают, что это относится лишь к некоторым формам васкулитов и обращают внимание на роль микробных и токсических факторов (Мишер). Существует определенная группа васкулитов, развивающихся в результате нарушений обмена веществ:

- токсические или токсикогенные;
- токсико-аллергические;
- инфекционные.

Углубленное изучение механизма возникновения и течения этой группы заболеваний показало, что имеются качественно различные патогенетические особенности аллергических васкулитов.

Итак, васкулиты кожи не представляют однородную группу заболеваний, хотя имеется множество оснований для объединения ряда болезненных процессов, в основе которых лежат сходные и однотипные изменения в стенках кровеносных сосудов кожи.

7.3 Аллергические васкулиты

7.3.1 Аллергические васкулиты с поражением сосудов разного калибра, вплоть до магистральных

7.3.1.1 Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера). Впервые заболевание выведено в самостоятельную нозологическую единицу *Winiwarter* и *Burger* в 1979 г. В патогенезе основную роль играют нейроаллергические факторы с нарушением тонуса сосудов и развитием гиперергии сосудистой стенки к различным антигенам. В основном болеют мужчины, т.е. имеют значение:

- эндокринные сдвиги;
- курение;
- длительное охлаждение;
- фокальная инфекция.

Вначале изменяется окраска кожи с побледнением пальцев стопы, при поднимании появляется «мертвенная бледность» стопы. Увеличивается потоотделение, наблюдается гиперкератоз, выпадение волос. Затем кожа истончается на пальцах стоп с просвечиванием вен. Рост ногтей замедляется, они теряют блеск, становятся тусклыми, ломкими, шероховатыми. Поверхность бугристая, под ногтями – гиперкератоз. Стопа «худеет» или отекает, образуются трещины, куда проникает инфекция. В дальнейшем на местах травм появляются язвы с бледными краями, плоским дном, покрытые грязно-серым налетом. В ряде случаев язвы образуются на тыле стопы или голени. Изменения асимметричны. Необратимый и грозный симптом – влажная гангрена. В крови иногда лейкоцитоз, ядерный сдвиг нейтрофилов и увеличение СОЭ.

Морфогенез. Характерны четыре фазы:

- 1) фаза мукоидного отёка интимы с тромбозом;
- 2) затем – альтеративно-экссудативный мезоартериит;
- 3) далее следует пролиферативный мезопериартериит;
- 4) фаза склероза.

Третья и четвёртая фазы развиваются через 2 года. И в артериях и в венах в финальных фазах наблюдаются пристеночные или закупоривающие тромбы с последующей их организацией, склероз стенки вен и паравенозной клетчатки; в дистальных артериях:

- спадение стенок;
- тромбозы;
- разрастание интимы.

Характерной чертой заболевания является образование гранулем, состоящих из лим-

фоидных плазматических, гистиоцитарных и эпителиоидных элементов, а также полиморфноядерных нейтрофилов, эозинофилов, многоядерных гигантских клеток типа Лангханса. Гранулематозная ткань в дальнейшем подвергается некротическим изменениям. В сосудах явления некротизирующего ангиита: фибриноидные изменения, гиалиноз, клеточная инфильтрация с последующим склерозом.

7.3.1.2 Мигрирующий тромбофлебит. И. Л. Фаерман, *Nicolau* и *Badanoju* связывают заболевание с аллергией к никотину, подагрой; указывают на роль:

- сифилиса;
- туберкулеза;
- ревматизма;
- неспецифической инфекции;
- психической травмы.

Duperrat и *Wilkinson* выделяют две формы мигрирующего тромбофлебита:

- с поражением, в основном, вен;
- с участием также и артерий.

Ухудшение самочувствия летом:

- кожа пальцев стоп атрофична, блестящая;
- дистрофия ногтей;
- судорожные приступы;
- перемежающаяся хромота.

Общее состояние – удовлетворительное; иногда – повышение температуры до 38° и общее недомогание. Периферическая кровь и РОЭ – без изменений.

Чаще встречается у мужчин. Проявляется в виде небольших подкожных цилиндрических очагов припухлостей и уплотнений; кожа под ними покрасневшая. Отёчность незначительная, как и боли, если процесс на голеньях; если же на стопе, то эти симптомы более выражены. Иногда можно прощупать по ходу тяжа отдельные узелки до 1-3 см в диаметре.

При продолжительной ходьбе состояние ухудшается. Рецидивы 1-2 раза в год, иногда – каждые 2-3 недели. Поражения асимметричны, никогда не изъязвляются.

Морфогенез: в дерме сосуды с инфильтратом в виде:

- лимфоцитов;
- гистиоцитов;
- эозинофилов;
- полинуклеаров.

Стенки сосудов утолщены, просвет закупорен кровью. Поражение интимы приводит к образованию тромба; тромб врастает в интиму. Молодая соединительная ткань превращается в зрелую волокнистую, а затем – в фиброзную. Просвет сосуда суживается, вплоть до облитеризации. Иногда наступает реканализация пораженного участка. В стенке вены клапаны разрушаются, интима набухает и инфильтрируется или истончается. В мышечном и адвентициальном слоях – инфильтрат, отёк. Мышечная оболочка расслаивается. Развивается перифлебит. Исход – склероз.

7.3.1.3 Гранулематозный панваскулит *Ruiter* описан в 1954 г. *Ruiter* с сотрудниками. Некоторые (*Jablonska*) считают, что заболевание является кожной формой болезни Бюргера. *Szodoray* и *Vezekenyi* считают, что «нодулярный васкулит», «гранулематозный панваскулит» и «кожная форма узелкового периартериита» являются аналогичными, по существу, сосудистыми процессами.

Некоторые авторы считают этот процесс близким к аллергическому гранулематозу Страусса, но с мягким течением.

Ряд авторов (*Teilmann, Roulet*) находили сходство данного заболевания с саркоидозом.

Клинически проявляется полиморфными высыпаниями на коже (узелки и узлы), иногда – опухолевидными образованиями в зеве.

Морфогенез: сосудистые изменения с формированием периваскулярных гранулем; значительные пролиферативные явления, главным образом, в интима кровеносных сосудов, в том числе и век. Отмечается сужение просвета сосуда до небольшой щели, тромбозы, а также некроз соединительной ткани и гиподермы, облитерация сосудов.

7.3.1.4 Флебит Мондора описан в 1939 г.; встречается в двух формах:

- линейной – с локализацией на груди, в области грудной железы и живота;
- ретикулярной – может распространяться с груди на конечности.

Характерными признаками флебита Мондора является полосовидное или сетевидное подкожное уплотнение в виде «проволаки» или «жгута», слегка болезненное, покрытое невоспаленной кожей; полосы длиной 5-30 см. Иногда – повышение температуры тела. Лимфадениты отсутствуют. Длительность – от нескольких недель до нескольких месяцев, с регрессом – фиброз подкожной соединительной ткани.

Л. Попов выделяет клинические разновидности:

- «флебит от усилий»;
- поверхностный эндофлебит верхних и нижних конечностей.

Описывались случаи флебита Мондора:

- после операций, травм, гнойных процессов;
- при наличии опухоли грудной или брюшной полости.

Морфогенез: это эндофлебит и тромбоз вен передней грудной и брюшной стенок. Отмечаются явления массивного тромбоза вен с образованием в окружности пораженного сосуда выраженного перифлебита, причем эволюция патологического процесса завершается развитием плотного фиброзного тяжа, полностью лишенного просвета. Л. Попов считает, что при этом происходит «подострое воспаление стенки вены без закупорки и тромбов».

7.3.2 Аллергические васкулиты с поражением сосудов среднего калибра

7.3.2.1 Узелковый периартериит (кожные формы). Заболевание описали в 1865 г. Куссмауль и Мейер. Отличительные признаки заболевания:

- полиморфизм сыпи;
- одновременное поражение нескольких органов и систем;
- атипичность;

- волнообразное течение.

Общие симптомы:

- слабость;
- лихорадка;
- боли в животе, мышцах;
- гипертония;
- потеря веса;
- неврологические симптомы.

Заболеванию сопутствуют:

- альбуминурия;
- гематурия;
- лейкоцитоз;
- анемия;
- эозинофилия;
- увеличение СОЭ.

Выделяют формы заболевания:

- желудочно-кишечную;
- мозговую;
- кожную.

Чаще всего бывает сочетание 2-3 форм. Кожа поражается в 10-15 % случаев.

Обнаруживают узелки по ходу сосудов, которые не стойкие, не оставляющие атрофии.

Наиболее часто бывает сочетание узелковых и узловатых высыпаний – от горошины до грецкого ореха. Кожа – нормальной окраски либо розово-красной с цианотичным оттенком. Высыпания – немногочисленные, на нижних конечностях; иногда – диссеминация. Длится до нескольких дней, недель, месяцев. Нередко в центре – некроз, напоминающий папуло-некротический туберкулез, акне. Субъективно – зуд, болезненность; иногда:

- пурпура;
- везикулезно-буллезные, папуло-некротические сыпи;
- крапивница;
- телеангиэктазии;
- полиморфный дерматит;
- рожа.

Редко – высыпания узелков типа простого герпеса, зостериформные, напоминают скарлатину, краснуху, многоформную экссудативную эритему, дерматомикоз. Бывает:

- некроз элементов;
- изъязвления;
- рубцевание;
- гангрена;
- отёки.

Очень характерно *livedo reticularis et racemosa* (крупнопетлистое, мелкопетлистое, ветвистое).

Морфогенез: поражаются артерии и артериолы, особенно на границе дермы, гиподермы и в глубине жировой ткани; но могут поражаться и более мелкие сосуды, капилляры. Отмечают четыре стадии изменений:

дегенеративная стадия – в мышечной оболочке возникает фибриноидный некроз с переходом на другие слои;

- воспалительная и грануляционная стадии – к некротическим изменениям присоединяются гранулематозные изменения, проникновение в ткани клеточного инфильтрата, состоящего из полиморфноядерных лейкоцитов, лимфоцитов, гистиоцитов и эозинофилов;

- исход – склероз; на отдельных участках – аневризматические выпячивания, разрыв оболочки сосудов; развиваются воспалительные гранулёмы, в старых, – образование тромбов и реканализация; характерно разрушение лейкоцитов.

7.3.2.2 Гранулематоз Вегенера описан в 1936-1939 гг. и рассматривается большинством авторов, как вариант узелкового периартериита.

На слизистой оболочке носа, реже – носоглотки, гортани, дыхательного горла, глоточных миндалин, ещё реже – на лице появляются инфильтраты, а затем изъязвления, некрозы с сильными кровотечениями и мутиляцией. Увеличены регионарные лимфатические узлы. Общее состояние ухудшается, повышается температура тела. В терминальной стадии общее состояние становится септическим. Процесс распространяется на дыхательные пути и легкие, возникает некротизирующий гломерулонефрит (альбуминурия, в моче – лейкоциты, эритроциты, цилиндры, рост остаточного азота) с развитием азотемической уремии.

На коже высыпания узелков, узлов, изъязвлений и пурпуры. Протекает остро и подостро и заканчивается через 0,5-3 года летально.

Морфогенез: продуктивно-некротический васкулит, воспалительный инфильтрат из гигантских лимфоидных, эпителиоидных и плазматических клеток, гистиоцитов, эозинофилов и сегментоядерных лейкоцитов. Наряду с фибриноидным некрозом и периваскулярной инфильтрацией наблюдается гиалиноз и фиброз сосудистых стенок. Резким дистрофическим изменениям подвергается коллагеновая ткань, в почках – тромбоз петель клубочков.

В основе заболевания лежат явления некротизирующего ангиита мелких и средних артерий с гранулематозными разрастаниями, тромбозами, а также экстравазальными гранулёмами (Яблонская).

7.3.2.3 Аллергический гранулематоз *Churg–Strauss* описан в 1951 г.; это тяжелое заболевание, сопровождающееся лихорадкой. Процесс начинается в сердечной оболочке с развитием узелков и сопровождается воспалением и фиброзом. Формируются миокардит и эндокардит, расширение и недостаточность сердца. Наличие бронхиальной астмы, иногда пневмонии, в почках – диффузный или очаговый интерстициальный нефрит с изменениями в клубочках. Изменения в печени, селезёнке, лимфаденопатия. На коже – множественные дермальные узелки розово-красного цвета гранулематозной структуры, вплоть до гиподермы. Редко – узлы, высыпания по типу многоформной экссудативной

эритемы; эритематозные, пятнисто-папулезные, уртикарные, геморрагические сыпи; иногда – с исходом в некроз.

Морфогенез: изменения сходные с узелковым периартериитом, наличием внесосудистых гранулем в тканях многих органов. Гранулемы вокруг малых и средних артерий состоят из очага центрального некроза, вокруг которого наблюдаются клеточные скопления из гистиоцитов с большой примесью эозинофилов и наличием гигантских клеток типа инородных тел, эпителиоидных клеток с последующим развитием склероза. Изменение типа сегментарного фибриоидного некроза с деструкцией мышечной и эластической ткани с образованием аневризм в стенке кровеносных сосудов. Поражения вен – менее частые и слабо выражены. Указанные изменения обнаруживаются и в других внутренних органах и периферических нервах.

7.3.2.4 Височный артериит *Horton–Gilmour* характеризуется приступами головной боли и покраснением кожи в области височных артерий с одной или двух сторон. Височная артерия уплотнена и несколько утолщена. Реже подобные изменения находят в артериях сетчатки, мозга, венечных артериях, прочих артериях лица и затылочной области. Встречается у людей пожилого возраста. Появляются глазные симптомы:

- экзофтальм;
- ограничение подвижности из-за отёка глазных мышц;
- паралич глазодвигательного нерва;
- нарушение зрения вплоть до слепоты;
- острый ретробульбарный неврит.

В крови наблюдается:

- гипохромная анемия;
- лейкоцитоз;
- эозинофилия;
- ускоренная РОЭ.

Возможная спонтанная инволюция и выздоровление через несколько недель или месяцев; однако бывают рецидивы. Смертность – 12,5 %.

У больных иногда наблюдаются некрозы кожи волосистой части головы, нефроз; редко вовлекаются сосуды сердца и мозга.

Морфогенез: стенка артерии тотально инфильтрирована лимфоцитами, гистиоцитами, эпителиоидными клетками и лейкоцитами. Выявляются воспалительные и дистрофические изменения с деструкцией стенки – дезорганизацией и фибриноидным набуханием. Наблюдаются также очаговые некрозы в меди, разрывы внутренней эластической мембраны, а также появление гигантских клеток, нередко вблизи фрагментов разрушенной эластики. Позднее склероз интимы и формирование тромбов с разной степенью их организации.

7.3.2.5 Аллергический артериолит *Harkavy*. Заболевание описано в 1941 и 1943 гг., как тяжелое лихорадочное заболевание с поливисцеральной локализацией. Наблюдаются полисерозиты суставов, брюшины, плевры, перикарда, поражаются печень, почки, лег-

кие (пневмония Леффлера). У всех больных обнаруживаются хронический синусит, бронхиальная астма, полиневриты. В крови – эозинофилия, периваскулярный инфильтрат. Продолжительность жизни – несколько лет; нередко летальный исход.

Кожные симптомы:

- узелки или узлы с склонностью к некрозу;
- пятнистые высыпания;
- пузырьки, пузыри;
- пурпура.

Отмечается повышенная чувствительность к бактериальным антигенам, пыли, табаку, некоторым пищевым продуктам.

Отличительные особенности артериолита *Harkavy* от классической формы узелкового периартрита:

- выраженное изменение сосудов легких;
- большее участие вен;
- резкая эозинофилия;
- частота бронхиальной астмы;
- хронический синусит;
- чувствительность к небактериальным антигенам;
- более выраженный некроз коллагена в окружности сосудов.

Морфогенез: картина васкулита с исходом в некроз. Поражаются преимущественно артерии среднего калибра, вены кожного покрова и внутренних органов. В периваскулярных инфильтратах – эозинофилы, некротические явления в коллагеновой ткани вокруг сосудов. При данном заболевании изменения наблюдаются как в артериях среднего и мелкого калибра, так и в стенках вен, что не соответствует обозначению его как артериолита.

7.3.2.6 Сосудистые гиподермиты.

А. Бляшечные и диффузные формы. *Hurles* с соавторами подразделяют *бляшечные* и *диффузные* дермо-гиподермиты:

- **острые**, в том числе:

- 1) *эризипеллоидные*, отличающиеся от рожи отсутствием характерных границ и выраженными изменениями гиподермы;
- 2) *периваскулярные* – в виде бляшек и тяжей по ходу вен либо лимфатических сосудов при наличии флебита или лимфангоита;
- 3) *псевдофлебитические*;

- **подострые и хронические**, включающие варианты:

- 1) *бляшечные периваскулярные*;
- 2) *диффузные*;

особенности хронических форм – склонность к склерозу, вплоть до развития картины склеродермоподобного гиподермита.

Подострые и хронические бляшечные и диффузные гиподермиты возникают на почве

нарушения венозного кровообращения, элевантиаза либо артериитов с продолжительной эволюцией. Преобладают венозные нарушения, на которые наслаивается дополнительный отягощающий микробный фактор.

Иногда можно выявить связь очагов инфильтрата с варикозно измененной веной – «грушевидный гиподермит». В некоторых случаях очаги появляются первично, как прямое следствие сосудистых нарушений; но часто они возникают вторично – на фоне изъязвлений после травм.

Морфогенез: инфильтраты при эризипелатоидных формах в дерме и гиподерме имеют банально-воспалительный характер; состоят из лимфоидных элементов, расположенных преимущественно вокруг мелких кровеносных сосудов. При остром процессе наблюдаются:

- изменения вокруг сосудов, распространяясь по их длине в виде тяжей;
- острые лимфангоиты или флебиты.

При острых псевдофлебитических гиподермитах – аналогичная патогистологическая картина. Подострые и хронические бляшечные и диффузные дермо-гиподермиты – периваскулит с инфильтратом из лимфоидных и гистиоидных элементов с последующим склерозом на границе дермы и гиподермы. Сосуды гиподермы утолщены и уплотнены с признаками гиалинизации. В эпидермисе – акантоз, папилломатоз, атрофия и склероз.

Б. Узловатые формы.

Б1. Узловатая эритема. При узловатой эритеме появляются дермо-гиподермальные узлы величиной от горошины до лесного или грецкого ореха, розово-красного или красно-багрового цвета, возвышающиеся над поверхностью кожи, плотные, болезненные; количество – от единичных узлов до десятков. Локализация – голени, реже ягодицы, верхние конечности, лицо. Длительность «существования» одного элемента – от 1,5-2 до 3 недель. При инволюции окраска меняется – «цветение синяка». Узлы исчезают, не оставляя следов, кроме пигментных пятен. Общие явления:

- слабость;
- желудочно-кишечные расстройства;
- артралгии;
- повышение температуры тела.

Длительность заболевания – несколько недель; бывают рецидивы. Туберкулиновые пробы – положительные, что позволяет думать о связи эритемы с туберкулёзом. При стрептококковой этиологии более выражены воспалительные явления, бордюр шелушения по периферии очага, склонность к рецидивам.

Узловатая эритема иногда бывает при:

- церебральном менингите;
- септических состояниях;
- малярии;
- гриппе;
- глубокой трихофитии;

- лимфогранулематозе;
- лепре;
- сифилисе;
- геморрагическом колите.

Нередко симптомы узловой эритемы бывают при аллергии к медикаментам.

Морфогенез: в верхних отделах гиподермы и в дерме – лимфоцитарный инфильтрат вокруг сосудов. Также видны нейтрофилы и гистиоциты, а позже – гигантские клетки типа Лангханса или инородных тел. Напоминает туберкулезное строение, но нет казеоза. При поражении сосудов, особенно вен, инфильтрат распространяется на стенку сосудов; при этом возникают пролиферативные изменения в эндотелии, изредка – тромбозы и облитерация. Узловая эритема отличается от васкулитов более выраженным поражением крупных сосудов.

Б2. Мигрирующая узловатая эритема описана Бефвершtedтом в 1954 г. Чаще страдают женщины в возрасте от 30 до 40 лет. Характеризуется появлением нодулярных элементов на голенях; располагаются асимметрично, распространяются центробежным путем на соседние участки. В 25 % случаев – повторные рецидивы. Течение подострое, иногда хроническое.

Морфогенез: особенностью является аллергическое поражение сосудов дермы и гиподермы: артерий, вен и капилляров. Патогистология несущественно отличается от морфологии острой узловой эритемы.

Б3. Подострый узловатый мигрирующий гиподермит Виланова–Агуаде Пиноль (1956-1959) развивается у женщин в виде глубокого узлового инфильтрата на одной голени; сходен с атипичной формой узловой эритемы Бефвершtedта. У больных часто обнаруживается хронический тонзиллит. Проявляется в виде розово-красных гиподермических узлов, имеющих склонность сливаться один с другим в сплошные инфильтрированные бляшки. Очертания бляшек круглые, овальные или полициклические. В дальнейшем наблюдается серпингиозный рост элементов. В процессе инволюции сначала наблюдается побледнение центральной части очагов. На месте высыпаний остается пигментация. Иногда бывает повышение температуры тела, артралгии и амигдалит. Редко наблюдаются рецидивы.

Морфогенез: начальные изменения в капиллярах. Инфильтраты состоят из гистиоцитов, моноцитов и фибробластов. Эндотелий набухает и пролиферирует вплоть до облитерации сосуда. При инволюции – склероз.

Б4. Нодулярный васкулит Монтгомери–О’Лири–Беркера характеризуется появлением круглых, реже овальных, возвышающихся над уровнем кожи, плотноватых, малоподвижных, не резко ограниченных узлов разной величины – от горошины до лесного ореха и более. Кожа над ними розово-красная или синюшно-красная, натянута, теплая на ощупь. Узлы умеренно болезненны при пальпации, нередко множественные. Локализация – голени, коленные суставы. Узлы никогда не изъязвляются; они тестовид-

ной консистенции, нечетко ограничены от окружающей ткани. Отмечается выраженный гипостаз в области голени и стоп. Каждый узел существует в среднем 2-4 недели и разрешается, не оставляя следов.

Морфогенез: в области узлов – застой и отек в дерме; резкое расширение сосудов, преимущественно среднего калибра, с явлениями стаза в них. Нечеткие контуры их стенок, периваскулярный густой воспалительный инфильтрат, состоящий из полинуклеаров, эозинофилов, гистиоцитов, плазматических клеток и гигантских клеток типа инородных тел. Изменения в трех оболочках сосудов, обуславливающие облитерацию сосудов, являясь терминальной стадией некротизирующего ангиита. В дальнейшем – фиброз подкожно-жировой ткани.

Б5. Хроническая узловатая эритема характеризуется появлением воспалительных узлов величиной от фасоли до грецкого ореха, расположенных на голених, реже – на верхних конечностях и туловище. Количество узлов – от 1-2 до 8-12. Кожа над узлами, выступающими над уровнем окружающей ткани, синюшно-красного цвета. Отёки в области стоп. У части больных – распад узлов с образованием язв с неровными, инфильтрированными краями, бугристым дном. Узлы плотно-эластической консистенции, от окружающих тканей ограничены нечетко, слегка болезненные при пальпации. Течение длительное, хроническое, с рецидивами в осенне-весенний период. Каждый узел существует от 1 до 4 месяцев и разрешается, оставляя атрофию и гиперпигментацию, рубцы.

Морфогенез: акантоз, инфильтрат из лимфоцитов, гистиоцитов, фибробластов, плазматических и ретикулярных клеток вокруг сосудов среднего калибра. Аневризмы стенок сосудов, внутритканевые кровоизлияния, пристеночные тромбы и фибриноидные изменения.

Б6. Индуративная (уплотненная) эритема Базена описана в 1861 г. Характеризуется образованием медленно развивающихся, не резко отграниченных от окружающей ткани узлов, не имеющих островоспалительных признаков и смены окраски кожи. Узлы синюшно-красного цвета, отличаются незначительной болезненностью, плотноватые, овально-круглой формы, немногочисленные, редко – множественные. Возникают в глубине подкожной клетчатки, постепенно распространяясь к поверхности кожи и медленно увеличиваясь в размерах, достигая величины сливы или грецкого ореха.

Иногда выявляют несколько узлов, которые находятся в разных стадиях развития. Размеры – от горошины до сливы; располагаются то поверхностно, то более глубоко.

Иногда узлы, располагающиеся рядом, соединяются между собой плотными полосовидными тяжами (флебиты) или даже сливаются. Встречаются элементы сыпи в виде бурых пятен, слегка возвышающихся над кожей, – это поверхностные диффузные блестящие или пластичные инфильтраты.

Локализация – голени, больше на задней поверхности, часто симметрично; очень редко – бедра, ягодицы, туловище, верхние конечности. Узлы существуют длительно (несколько месяцев) в одном и том же состоянии, не вызывая заметных ощущений. Со временем узлы разрешаются, оставляя либо западение кожи, либо размягчаясь и распа-

даясь с образованием язв (30-40 %). Подвергается распаду только центральная часть, так что язва окружена плотной зоной не распавшегося инфильтрата. Язва поверхностная, круглой формы с ровными неподрытыми краями. Образуется она за счет поверхностного некроза. На дне – вялые грануляции желтовато-красного цвета. Заживает язва, образуя пигментный рубец втянутой формы.

Рецидивы наблюдаются достаточно часто, обычно осенью, в холодное и сырое время года. Иногда узлы существуют беспрерывно.

Индуриативная эритема иногда осложняется геморрагическим капилляро-токсикозом, нередко сочетается с:

- другими диссеминированными формами кожного туберкулеза (папуло-некротической);
- туберкулезной волчанкой;
- туберкулезом лимфатических узлов и легких.

Проба Манту положительна в 78 % случаев. Встречается у женщин в возрасте 20-30 лет. Предрасполагающие факторы:

- охлаждение;
- длительное пребывание на ногах;
- ознобление;
- эритроцианоз.

Морфогенез: в дерме и гиподерме – очаги казеозного некроза, окруженные воспалительным инфильтратом из эпителиоидных и гигантских клеток, а также из лимфоцитов и плазматических клеток. Выраженное поражение сосудистых стенок, особенно вен. Вначале разрастается интима, вплоть до облитерации; стенки пронизаны воспалительным инфильтратом. Редко в сосудах – тромбы; остатки эластической мембраны сосудов выявляются в центре казеозного некроза; воспалительный инфильтрат вокруг сосудов, который иногда распространяется тяжами. Жировая клетчатка атрофируется, массивный клеточный периваскулярный инфильтрат. Обширный некроз жировой ткани, в эндотелии сосудов – туберкулёзные бугорки, склероз и фиброз в гиподерме.

7.3.3 Васкулиты с поражением артериол, венул, капилляров

7.3.3.1 Ангиит сверхчувствительности Zeek. Zeek с сотрудниками в 1948 г. описал особую форму некротизирующего ангиита, который находится в тесной зависимости от предшествующего лечения сыворотками, сульфаниламидами; отличается особой тяжестью, скоростью течения, создавая угрозу для жизни. Это лихорадочное заболевание, ведущее к смерти в течение от нескольких дней до месяца. Характерна множественная локализация – поражаются почки, сердце, легкие, селезенка. Некротизирующий гломерулонефрит часто встречается с экссудативными явлениями и некрозом; нет избирательного поражения бифуркации сосудистых ветвей.

Высыпания на коже:

- пурпура на конечностях;
- эритема в виде бабочки на лице;
- генерализованные пятнисто-папулёзные высыпания;
- пузыри.

Морфогенез: поражаются мелкие артерии, артериолы и венулы. Изменения стенок сосудов характеризуется фибриноидным некрозом; поражение чаще в стенках воротной вены; в селезёнке – частые трабекулиты с очагами некроза в коллагене стенок сосудов. Отек интерстициальной ткани, в которой видны инфильтраты, состоящие из эозинофилов и гистиоцитов. Некротизирующий гломерулонефрит с экссудацией и некрозом.

Существенной чертой для ангиита сверхчувствительности является одинаковая фаза развития патогистологических изменений.

7.3.3.2 Ревматические васкулиты. При ревматизме и ревматоидном артрите многократно описывались изменения кожи в виде:

- болезненных узелков, напоминающих по строению узелки Ашофа–Талалаева;
- кольцевидной эритемы типа *Lehudorff–Leiner*;
- кожных и подкожных форм;
- петехиальных высыпаний и пр.

Многие авторы указывали на выраженные сосудистые поражения при ревматизме. Узловатые высыпания чаще появляются во время обострений ревматического полиартрита, а иногда – одновременно с возникновением эндокардита. Локализуются узлы, главным образом, в области коленных, локтевых, голеностопных суставов, а в некоторых случаях – в области мелких суставов пальцев кистей и стоп.

Морфогенез: поражаются как крупные, так и мелкие артерии и вены; изменения во всех слоях сосудистых стенок с развитием рубцов и аневризматических расширений. Разнообразие поражений:

- эндофлебиты;
- эндартерииты;
- тромбоваскулиты;
- тромбартерииты.

В интиме возникают рубцовые изменения и отложения липидов, похожих на атеросклероз. В наружной и внутренней оболочках сосудистой стенки наблюдаются мукоидное и фибриноидное изменения с дальнейшим развитием гранулематоза и склероза. Отмечается гиперэластоз и пролиферативные явления. Фибриноидный некроз, вокруг – инфильтрат, состоящий из больших одноядерных клеток (сходны с узелками Ашофа–Талалаева).

7.3.3.3 Трехсимптомная болезнь *Gougerot–Duperrat* описана впервые *Gougerot* в 1932 г. Клинически проявляется в виде множественных мелких элементов типа пурпуры, эритематозных пятен, похожих на экссудативную эритему, и маленьких плотных узелков, заложенных в дерме или гиподерме, которые напоминают «свинцовые дробинки». Наиболее частая локализация высыпаний – кожа бедер и голеней. У части больных наблюдаются:

- пузырьки, волдыри;
- склероатрофические бляшки;
- очаги некроза и изъязвления.

Редко появляются узловатые инфильтраты; некоторые узелки могут быть:

- пурпурозными;
- некротизирующими;
- телеангиэктатическими;
- цирцинарными.

Отмечаются также:

- эритемато-папулезные элементы в виде «кокарды» с запавшим цианотичным центром и приподнятыми красными краями;
- некротические высыпания в виде небольших изъязвлений с круто ниспадающими краями; могут быть первичными и развиваться на узелках, как типичных, так и имеющих вид «кокарды».

Из других высыпаний следует выделить:

- розеолоподобные пятна;
- сифилоидные папулы;
- дермо-гиподермальные узлы, иногда изъязвляющиеся.

Высыпания чаще на нижних конечностях, на ягодицах, реже – на разгибательной поверхности верхних конечностей и на тыле кистей.

Заболевание не обязательно трехсимптомное, может быть моносимптомным или двухсимптомным. Заболевание затягивается на многие годы с периодическими рецидивами, повышением температуры тела, головными болями и артралгиями. Общее состояние удовлетворительное, без летального исхода. Иногда течение заболевания бывает более тяжелым: с развитием нефроза, повышением АД, увеличением лимфатических узлов, артропатиями и даже с летальным исходом.

Морфогенез: главные изменения – в артериолах и капиллярах. Эндотелий набухший, вплоть до облитерации. Стенки капилляров мутные, границы нечеткие вследствие фибриноидного некроза. Вокруг сосудов – фибриноидный некроз в виде широкой, длинной муфты с несколько расплывчатыми контурами. Воспалительный инфильтрат располагается в очагах фибриноидного некроза, но также и в периваскулярной ткани. Инфильтрат состоит из полиморфно-ядерных нейтрофилов, ядра клеток не изменены или пикнотичны; обнаруживаются голые ядра, а также пылевидные обломки хроматина, редко – эозинофилы. По периферии очага – явления васкулита. В изменённых капиллярах обнаруживаются тромбы; отмечаются явления лейкоклазии, некроз ядер и наличие свободных хроматиновых осколков (вариант некроангиита). Процесс не ограничивается капиллярами, поражаются мелкие артерии и артериолы.

В группу трехсимптомной болезни мы относим:

- аллергический артериолит (васкулит) Рюитера;
- некротический нодулярный дерматит *Werther–Werner–Duemling*;
- лейкоцито-клазический микробид *Miescher–Storck*;
- аллергоидный диссеминированный ангиит *Roskam*.

А. Аллергический артериолит (васкулит) *Ruiter*. Описан в 1948-1964 гг. *Ruiter*. Клиническая картина изменений кожи характеризуется полиморфными высыпаниями:

- папулёзными;
- уртикарными;
- геморрагическими;

они сопровождаются явлениями некроза. Общее состояние удовлетворительное, иногда:

- повышение температуры;
- общее недомогание;
- головные боли;
- артралгии.

Ruiter подразделил описанный им симптомокомплекс на следующие типы:

- **геморрагический** (с наличием папуло-эритематозных высыпаний с компонентами пурпуры); сюда автор отнес пурпуру Шенляйн–Геноха;

- **полиморфно-нодулярный**, который характеризуется уртикарноподобными папулами от светло-красного до коричневатого-красного цвета, а также пузырьками, корочками, последующей пигментацией и, как исключение, телеангиэктазиями;

- **папуло-некротический**, который характеризуется узелковыми высыпаниями с явлениями некроза в центре папул, после заживления – вдавленные рубцы;

- **нодулярно-геморрагический**, при котором встречаются висцеральные явления; симметричные высыпания на коже конечностей, особенно, нижних, иногда – на туловище; заболевание протекает волнообразно.

Морфогенез: значительные изменения в мелких сосудах дермы в виде скопления фибриноидного материала в стенках сосудов, утолщении стенок и сужении просвета. В стенках сосудов и периваскулярно – инфильтрат из полиморфно-ядерных лейкоцитов, лимфоцитов, эозинофилов. Наибольший инфильтрат – в отечной дерме. Типичная особенность – распад ядер лейкоцитов. Иногда вокруг сосудов – небольшое количество ретикуло-гистиоцитарных элементов с переходом в молодые фибробласты. Эндотелий набухший. Наиболее выраженные изменения в подсосочковом и верхней части ретикулярного слоя. В зонах периваскулярной инфильтрации и отека наружных слоёв дермы видны находящиеся экстравазально эритроциты. Сосудистые изменения отличаются экссудативным характером, а одновременного наличия экссудативного и репаративного процесса, большей частью, не наблюдается. Характерны густые лейкоцитарные инфильтраты и фибриноидные изменения вокруг участков ядерного распада.

Б. Некротический нодулярный дерматит *Werther–Werner–Duemling*. Клиническая картина характеризуется наличием множественных узлов с некротическим распадом в центре. Ломкость сосудистой стенки повышена. Течение затягивается на длительный срок, идет смена рецидивов и ремиссий. Общие явления:

- недомогание;
- повышение температуры;
- боли в суставах.

Морфогенез: представляет собой один из вариантов полисиндрома *Gougerot–Duperrat*, поэтому особых различий в морфологии нет. По-видимому, выделение этой самостоятельной формы нецелесообразно.

В. Лейкоцитокластические микробиды *Miescher–Stork*. По мнению *Miescher* (1946), их следует рассматривать, как аллергическую бактериальную реакцию при наличии очагов фокальной инфекции; при этом большое значение имеют сосудистые изменения.

Клиническая картина не отличается особой тяжестью. Осложнения бывают редко. Кожные изменения множественные, полисимптомные; помимо мелкопапулезных и нодулярных элементов, наблюдаются геморрагические высыпания в виде пурпурных пятен. Локализация симметрична. Течение приступообразное со сменой ремиссий и рецидивов.

Морфогенез: это разновидность аллергического васкулита с преимущественным поражением артериол и капилляров кожи. Внутренние органы, как правило, не поражаются. В инфильтратах в сосудистых стенках и в околососудистой ткани отмечается большое количество полиморфно-ядерных лейкоцитов. Отмечается лейкоцитокластические явления, т.е. распад ядер у многих лейкоцитов.

Г. Аллергоидный диссеминированный ангиит *Roskam*. Клиническая картина выражается в виде повторно возникающих кровоизлияний различной величины; они могут вызываться повторными травмами и появляются спонтанно как в коже, так и в слизистых оболочках. Повышена ломкость сосудов; время свёртывания крови замедлено, поэтому кровотечения могут продолжаться в течение значительного времени. Встречаются носовые кровотечения. Течение болезни приступообразное, длится несколько лет.

Рассматривается, с некоторым сомнением, как:

- самостоятельность болезни;
- полисиндром *Gougerot–Duperrat*.

7.3.3.4 Геморрагический васкулит (пурпура *Schonlein–Henoch* или капилляротоксикоз *Франка*). Это васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов, полиэтиологического происхождения (инфекция, токсины, медикаменты, пища, травмы). Определенное место занимают изменения со стороны центральной и вегетативной нервной системы. Иногда заболевание связывают с ревматизмом.

Клиническая симптоматика и течение геморрагического васкулита отличается многообразием и включает как легкие случаи, которые заканчиваются полным выздоровлением, так и тяжелые формы, создающие угрозу жизни и протекающие довольно длительное время.

Чаще наблюдается у мужчин, но не всегда. Преимущественно болеют васкулитом дети, подростки и молодые люди.

Болезни предшествуют продромальные явления: недомогание, боли. Чаще заболевание развивается внезапно, иногда исподволь. Почти во всех случаях появляются симптомы со стороны ЖКТ:

- колики;
- рвота;
- кровь в фекалиях, —

а также суставные явления (отёк, припухлость). Дальнейшее течение заболевания сопровождается кожными, суставными и желудочно-кишечными симптомами, которые сочетаются между собой в различных комбинациях. Желудочно-кишечные симптомы называют *абдоминальная пурпура* – проявляется в виде колик в левом подреберье и в правой подвздошной области.

Поражение суставов клинически проявляются болезненностью и опуханием. Чаще поражаются коленные и другие крупные суставы, реже – мелкие. Боли умеренные, летучие; покраснение кожи и увеличение объёма сустава; редко – деформирующие процессы и тугоподвижность.

Поражение почек: от преходящей гематурии и альбиминурии до диффузного и стойкого хронического нефрита. Процесс продолжается многие годы (до 15 лет и более) при удовлетворительном общем состоянии. Иногда процесс обостряется и развивается почечная недостаточность и уремия; при этом уменьшаются суставные, кожные и другие симптомы.

Поражения сердечно-сосудистой системы бывают чаще у детей, но встречаются и у взрослых:

- выпотной перикардит;
- кровоизлияния в перикард и миокард;
- очаговый некроз миокарда;
- коронарный ангиит;
- эндокардит.

Обнаруживают серьёзные поражения капилляров при капилляроскопии, особенно – в острой стадии. Повышение проницаемости капиллярной стенки определяется изменением эндотелия.

Поражение органов дыхания описывалось в виде:

- бронхиальной астмы;
- отёка надгортанника, гортани и трахеи;
- геморрагического плеврита;
- лобарных пневмоний.

Поражения других органов:

- геморрагии на слизистой мочевого пузыря;
- кровоизлияния под конъюнктиву, склеру и сетчатку глаза;
- желтуха;
- гепатомегалия;
- преходящая спленомегалия;
- менингеальные явления;
- эпилепсия;
- парестезии;
- атрофия зрительного нерва;
- менингоэнцефалит;
- гемипарезы;

- головные боли;
- нарушения психики, галлюцинации.

Поражение органов гемопоэза встречаются редко; могут наблюдаться:

- гипохромная анемия;
- нейтрофильный лейкоцитоз и сдвиг влево лейкоцитарной формулы;
- увеличение лейкоцитов с нейтрофилёзом;
- иногда – эозинофилия и ускорение РОЭ.

Кожные высыпания – весьма частое характерное проявление геморрагического васкулита: множественные геморрагические высыпания до 4-5 мм в диаметре с пёстрой картиной из-за наличия элементов в различных фазах развития. Иногда заметны эритематозные пятна, узелки, волдыри, ангионевротические отеки, изъязвления, некроз. Высыпания симметричные. Локализация – разгибательные поверхности нижних конечностей, реже – верхние конечности, ягодицы, живот, грудь и спина. Исключение – лицо. Иногда высыпания папулезные, часто – в области крупных суставов. Количество сыпи широко варьирует: от единичных до универсального поражения. Обязательны рецидивы в различное время. Длится заболевание годами. Описаны некротические изменения, вплоть до мутиляции. Иногда появляются язвы. Слизистые оболочки, обычно, не поражаются.

Морфогенез: изменения, в основном, в капиллярах, артериолах, венах, а иногда и в более крупных сосудах кожи и внутренних органов.

В сосудах:

- пролиферация и набухание интимы;
- гиалиновое перерождение;
- фибриноидный некроз;
- инфильтрация полиморфно-ядерными лейкоцитами во всех слоях стенки.

Вокруг сосудов – крупноклеточные инфильтраты в виде удлиненных муфт, а местами – гранулёмы. На некоторых участках – экстравазаты из эритроцитов. Просвет сосудов иногда закрыт из-за пролиферации эндотелия и образования тромбов; это приводит к нарушениям кровообращения, дистрофическим явлениям и инфарктам в разных органах. В дальнейшем – склеротические явления. В почках явления хронического нефрита или экстракапиллярного подострого нефрита. Отмечается преобладание гиалиноза и разрастание соединительной ткани. Иногда – хронический нефрит со сморщиванием почки, гипертония и уремия.

При поражении ЖКТ – множественные язвы на слизистых желудка, пищевода и кишечника. При висцеропатиях отмечается наличие геморрагий и фибриноидного некроза. В результате структура сосудов стёрта, т.е. отмечается гиперергический характер патологического процесса.

7.3.3.5 Злокачественный атрофирующий папулёз *Degos*. В 1942 г. *Degos, Delort, Tricot* описали первого больного и в 1948 г. предложили это название.

Клиническая картина характеризуется появлением на коже туловища, реже – затылка, верхних конечностей, бёдер, в единичных случаях, на половом члене слегка зудящих

узлов бледно-розового цвета, величиной от 2 до 5 мм в диаметре, полушаровидных, круглых, «отёчной консистенции». Более выражены высыпания на сгибательной поверхности. Через несколько дней, в центре появляется пупковидное вдавливание; окраска беловатая, напоминающая фарфор. На поверхности папулы появляется сухая чешуйка в виде облатки, легко отделяемая при поскабливании. Центральное вдавливание становится шире, а вокруг него располагается узкий розовый, слегка возвышающийся отечный валик с телеангиэктазиями, который превращается в нитевидную каёмку и постепенно сглаживается. Размер – до 15 мм в диаметре. Иногда они неправильной формы, вытянутые, четырехугольной формы; могут превращаться в бляшку в виде «трилистника». Продолжительность существования папулы – от 3 до 4 недель, но иногда и до 5 месяцев. Аденопатий нет. Слизистые оболочки не поражены.

Через несколько недель или месяцев появляются грозные симптомы со стороны пищеварительного тракта в виде сильных болей, наступающих через 2-3 часа после принятия пищи, главным образом, в подложечной или в правой подвздошной области. Сопровождаются рвотой (иногда кровавой), диареей и повышением температуры тела. Общее состояние больных при этом резко ухудшается: общая слабость, адинамия, коллапс.

В быстро протекающих случаях через 6-8 дней или нескольких недель наступает смерть. При операции, в стенке тощей кишки – многочисленные некротические очаги в виде желтоватых пятен диаметром в несколько миллиметров, расположенных под серозной оболочкой, иногда с перфорацией.

Морфогенез: эпидермис атрофичен, в дерме выраженные сосудистые изменения:

- тромбоз сосудов;
- гиалиновое перерождение их стенок;
- некробиоз потовых желез, а иногда и сально-волосяных фолликулов.

В дерме отсутствует воспалительный инфильтрат. В отечной дерме обнаруживают остатки хроматина. На границе с гиподермой и глубже – небольшие лимфоидно-клеточные инфильтраты.

7.3.3.6 Возвышающаяся длительная эритема (*Erythema elevatum diutinum*).

В 1894 г. *Radloff Crocker* и *Williams* описали дерматоз, при котором на коже в области суставов пальцев рук, кистей, локтевых и коленных суставов, бёдер, ягодиц, реже – стоп и пальцев ног появляются, в виде повторных вспышек, множественные, округлые, слегка возвышающиеся, хорошо ограниченные, розово-красные или коричневато-желтые, величиной от горошины до небольшой монеты, пастозные, а в дальнейшем – более плотные элементы. Крайне редко располагаются на кончике носа, щеках. Возможен зуд, сильная болезненность, усиливающаяся днем при одновременном увеличении отечности.

Элементы увеличиваются в размерах; центр западает и принимает нормальную или слегка цианотичную окраску. Некоторые элементы принимают циркулярную, дугообразную, вытянутую или полициклическую форму. Эволюция медленная и длительная. Иногда появляются язвенные и некротические изменения на слизистой полости рта. Также наблюдаются буллезные высыпания.

Некоторые авторы описывали, главным образом у пожилых мужчин, уплощённые элементы, со склонностью к слиянию и образованию крупных бляшек.

Это заболевание следует относить к числу системных васкулитов аллергического или токсико-инфекционного характера с невыясненной этиологией.

Морфогенез: в ранних стадиях – околососудистый инфильтрат из нейтрофильных или полиморфно-ядерных лейкоцитов с примесью лимфоцитов и гистоцитов. Обнаруживают гиалиновую дегенерацию перикапиллярных ретикулиновых волокон («токсический гиалин»), которые имеют гладкий стеклообразный вид и окрашиваются эозином в красный цвет. В поздних фазах инфильтраты менее выражены, развивается фиброзная ткань. Стенки капилляров утолщенные, а вокруг – токсический гиалин.

7.3.3.7 Острый парапсориаз *Haberman–Mucha*. При обычном каплевидном парапсориазе одиночные узелки приобретают пурпурозный или некротический характер с узким воспалительным ободком; они сочетаются с папулезными элементами в разных фазах развития. В дальнейшем в центре элемента образуется красно-бурая или черноватая корочка, под которой – поверхностное изъязвление. Корочка подсыхает и отпадает, и на месте элемента остается атрофический рубчик. Высыпания носят распространенный характер. Появляются новые элементы при очередной вспышке, и картина носит пестрый характер, т.е. элементы находятся в разных фазах развития. Продолжительность эволюции – от 3 недель до 6 месяцев, но бывает и хроническое течение. При вспышке процесса наблюдается повышение температуры тела, недомогание и полиаденит. Общее состояние хорошее. Заканчивается выздоровлением, хотя иногда приобретает хронический характер.

Морфогенез характеризуется вакуольной дегенерацией клеток мальпигиевой сети и образованием множественных эпидермальных пузырьков или везикуло-пустул. В более старых элементах обнаруживают деструкцию эпидермиса с образованием некротических корок. Отмечают спонгиоз с «огромными полостями» и дальнейшим некрозом, паракератоз. Граница между дермой и эпидермисом ступенчатая. Дерма отечна, в ней наблюдается островоспалительный инфильтрат, достигающий эпидермиса, очаги кровоизлияний. В дерме – выраженный периваскулярный инфильтрат с лимфоидными элементами и нейтрофилами. Выраженные сосудистые изменения, расширение сосудов и периваскулярные экстравазаты из нейтрофилов и других элементов крови.

7.3.4 Пурпурозные и пигментные капилляриты (гемосидерозы) – это хронические заболевание крови, которые избирательно поражают капилляры с отложением в окружающих тканях гемосидерина; это очаговые процессы с длительным и, обычно, доброкачественным течением.

Различают три основные клинические формы гемосидерозов:

- кольцевидная телеангиэктатическая пурпура Майокки;
- прогрессивный пигментный дерматоз Шамберга;
- лихеноидный пурпурозный пигментный дерматит Гужеро–Блюма.

Не решен вопрос, считать ли эти заболевания самостоятельными нозологическими

единицами или они представляют собой варианты одного процесса, поскольку между ними нет принципиальной разницы – к ак по клинике, так и по гистологии. Однако эти клинические формы имеют и различия, в частности по морфологии.

Много споров по терминологии:

- «гемосидерозы»;
- «капиллярит»;
- «ангиодерматит»;
- «болезнь Шамберга–Майокки»;
- «прогрессивная пигментная пурпура»;
- «пурпурозно-пигментные дерматозы» и т.д.

Таким образом, вопрос о терминологии, а также об объединении или разграничении отдельных клинических разновидностей гемосидерозов кожи остается по-прежнему открытым.

7.3.4.1 Кольцевидная телеангиэктатическая пурпура Майокки впервые была описана итальянским дерматологом Майокки в 1896-1912 гг.

Основные особенности пурпуры:

- образование розовых и ливидно-красных пятен на коже вследствие капилляроэктазий (без гиперемии и заметной инфильтрации кожи);
- склонность процесса к фолликулам кожи;
- медленный рост пятен по периферии;
- образование кольцевидных контуров, вследствие эксцентрического роста пятен;
- появление первичных элементов чаще на нижних конечностях;
- отсутствие субъективных ощущений, нарушений чувствительности;
- развитие в дальнейшем небольшой атрофии и ахромии кожи в центральной части пятен, иногда с выпадением пушковых волос.

Встречается у взрослых, чаще у мужчин. Слизистые оболочки не поражаются. Возникновение пурпуры связывают с:

- нарушением кровообращения;
- гипертонией;
- спастическим состоянием мелких артерий;
- последующим диапедезом и кровоизлияниями капиллярного типа.

Этиологически заболевание связывают с туберкулезом, но эти данные не убедительны.

Майокки выделил три стадии процесса:

- *телеангиэктатическая* – образование округлых элементов вокруг кожных фолликулов с покраснением, формированием колец различного размера;
- *геморрагически-пигментные точечные кровоизлияния* в кожу и пигментации;
- *атрофическая* – развитие атрофии кожи в центре кольцевидных элементов, выпадение волос; Майокки считал, что нарушение кровообращения и первичные изменения сосудов дермы – *primum movens* заболевания.

7.3.4.2 Пигментный прогрессивный дерматоз Шамберга описан в 1901 г. английским дерматологом Шамбергом, как своеобразное прогрессирующее пигментное

заболевание кожи. Клинически характеризуется мелкими красновато-коричневыми и желтовато-бурыми точечными элементами, которые автор сравнивал с размолотыми зернами кайенского перца. Размер высыпаний – с булавочную головку; элементы сыпи едва возвышаются над уровнем кожи, местами носят сливной характер; встречается и точечная пурпура. С побледнением старых пятен появляются атрофические участки. Редко наблюдается шелушение. Субъективных ощущений нет, в отдельных случаях – зуд. Локализация – нижние конечности, реже – на других участках тела. Чаще болеют молодые мужчины. Продолжительность течения – годы.

7.3.4.3 Лихеноидный пурпурозный пигментный дерматит Гужеро–Блюма. Заболевание описано в 1925 г.; проявляется мелкими лихеноидными узелками с небольшими пурпурозными высыпаниями среди них. Местами – расширение сосудов с потемнением кожи вследствие гемосидероза. Локализация – на нижних участках ног, редко – бёдрах, верхних конечностях и туловище. Сыпь с зудом бывает, но не всегда. Болезнь развивается при хорошем общем состоянии больного. Течение хроническое, со склонностью к обострениям и появлению новых высыпаний.

7.3.4.4 Охряно-желтый дерматит Фавра–Шэ. Непосредственной причиной болезни является варикозный симптомокомплекс, реже – подагра. Встречается у мужчин старше 50 лет с варикозными язвами на внутренней поверхности нижней трети голени, которым оно либо предшествует, либо их сопровождает. Его возникновению способствует сочетание механических и воспалительных факторов, в частности:

- алкоголизм;
- сифилис;
- тифы;
- гепатиты;
- диабет;
- авитаминозы;
- флебит.

7.3.4.5 Дугообразная телеангиэктатическая пурпура Турена описана в 1951 г. Туреном. На голени появляются один-два элемента, эксцентрический рост которых приводит к образованию незамкнутого кольца, как при пурпуре Майокки, и дугообразных фрагментов-арок (15-20 см в диаметре). В периферической зоне, как при пурпуре Майокки, имеются телеангиэктазии и точечные пурпуры. Субъективные ощущения отсутствуют. Некоторые авторы рассматривают этот дерматоз, как атипичную разновидность пурпуры Майокки.

7.3.4.6 Экзематидоподобная пурпура *Daucas–Kapetanakis* описана в 1951 г. Характеризуется сочетанием сливающихся петехий с паракератозом, зудом, иногда лихенизацией и пигментацией. Вначале появляются геморрагические пятна, не исчезающие при надавливании; затем они приобретают коричневую и желтую окраску и частично исчезают. Нередко – мелкоузелковые высыпания. Кроме того, высыпания появляются на нижних конечностях, а затем поражаются живот, ягодицы, верхние конечности.

Продолжительность заболевания – от нескольких месяцев до 2 лет. Заболевание рассматривают, как проявление капиллярной аллергии.

7.3.4.7 Зудящая пурпура Левенталя описана в 1954 г. Интенсивный зуд с самого начала заболевания – отличительный симптом пурпуры. В результате расчёсов – лихенизация. Для заболевания характерно появление:

- красно-коричневых пятен;
- лихеноидных папул цвета нормальной кожи;
- шелушащихся пятен.

Отмечается стойкая пигментация кожи. Процесс локализуется на нижних конечностях, чаще симметрично. Течение длительное с повторными ремиссиями и обострениями.

7.3.4.8 Пигментный пурпурозный и телеангиэктатический дерматит. Заболевание описал в 1818 г. *Bateman* под названием *Purpura senilis*. Является следствием старческой дегенерации кожи, атеросклероза, обусловленной им хрупкости сосудов и слабости перикапиллярной интерстициальной ткани. Локализация – на тыльной поверхности кистей и разгибательных поверхностях предплечий в виде мелких пурпур и телеангиэктазий синюшно-красного или фиолетового цвета, который постепенно переходит в буроватый. Протекает годами, иногда наблюдается ремиссия, но затем снова рецидивирует.

7.3.4.9 Ортостатическая пурпура. При длительном пребывании на ногах или даже в сидячем положении – появление отёков на голених и стопах, а в последующем – развитие пурпурозных элементов. Происходит выход эритроцитов через стенку капилляров из-за повышения гидростатического давления. Гемоглобин переходит в гемосидерин и откладывается в коже с последующей трансформацией в гиперпигментацию.

Клинически – преимущественно в дистальной трети обеих нижних конечностей, реже – на верхних конечностях появляются петехиальные пятна, часто в ассоциации с хронической венозной недостаточностью. Реже – причиной может быть центральное и периферическое нарушение гемодинамики. Вначале появляются розово-красные, позже – желтовато-коричневые или коричнево-фиолетовые пигментные пятна, которые сливаются друг с другом, и возникает пурпура. Исход – дисхроимия кожи на довольно продолжительное время. Течение доброкачественное; рецидивирует при повторных неблагоприятных внешних воздействиях.

Морфогенез: гемосидерозы кожи имеют сходную гистопатологическую картину. В основе изменений лежит хронический капиллярит верхней части дермы с нарушением проницаемости сосудистой стенки, в результате чего из сосудов выходят эритроциты и откладывается гемоглобин. Изменения капилляров состоят в отечности, дегенерации и пролиферации эндотелия. В верхних отделах дермы вокруг сосудов – воспалительные инфильтраты из лимфоцитов, гисточитов и единичных нейтрофилов. Основа – эктазирующие капилляриты с нарушением проницаемости сосудистой стенки. Клинические различия гемосидерозов выражают лишь разную степень капиллярита, от которого они происходят. Особых изменений со стороны крови нет. Ломкость капилляров и их проницаемость составляют основу для возникновения заболевания.

7.4 Диагностика васкулитов

1. Клинические проявления заболевания.
2. Локализация.
3. Субъективные ощущения.
4. Течение.
5. Сопутствующая патология.
6. Аллергические тесты.
7. Иммунологическая диагностика.
8. Отношение к терапии.
9. Капилляротоксические свойства сыворотки.
10. Цитотоксические свойства сыворотки.
11. Состояние сердечно-сосудистой системы.
12. Функциональное состояние печени.
13. Гематологические данные.
14. Исследование мочи.
15. Гистопатологические исследования.

7.5 Лечение васкулитов

Лечение проводят комплексное, индивидуализированное:

- проводится лечение общего или очагового заболевания, на фоне которого развилось сосудистое поражение:

- 1) туберкулез;
- 2) хронический тонзиллит;
- 3) грибковое заболевание и др.

- санация очагов хронической инфекции;

- средства, улучшающие регионарное кровообращение и реологические свойства крови:

- 1) Трентал;
- 2) Теоникол;
- 3) Компламин;
- 4) Эскузан;
- 5) препараты никотиновой кислоты;

- кортикостероидные гормональные препараты;

- антибиотики:

- 1) азакс;
- 2) аксеф;
- 3) клабел;
- 4) ципробел (*Nobel Pharma*);

- противогрибковые средства:

- 1) спорагал;
- 2) фунит;

- 3) микофин;
- противотуберкулёзные препараты;
- нестероидные противовоспалительные препараты:
 - 1) этол-форт;
 - 2) диклофенак натрия;
 - 3) нимесулид и др.;
- антигистаминные препараты;
- гипосенсибилизирующие средства:
 - 1) препараты кальция;
 - 2) натрия тиосульфат;
- витаминотерапия:
 - 1) Рутин;
 - 2) Кверцетин;
 - 3) Аскорутин;
 - 4) витамины *A, C, E*, никотиновая кислота;
- противомалярийные средства:
 - 1) Делагил;
 - 2) плаквинил и др.;
- гепарин;
- физиотерапия:
 - 1) диатермия;
 - 2) соллюкс;
 - 3) парафиновые и грязевые аппликации, ванночки;
 - 4) замораживание очагов хлорэтилом;
 - 5) ультразвук;
 - 6) санаторно-курортное лечение;
- трудоустройство;
- соблюдение санитарно-гигиенического режима;
- диспансеризация больных.

7.6 Профилактика

1. Лечение заболеваний сосудов.
2. Ликвидация фокальных инфекционных очагов.
3. Отмена всех лекарственных препаратов, которые больной принимает самостоятельно или по назначению врача по поводу других соматических заболеваний.
4. Соблюдение осторожности при применении различных видов облучений: солнце, УФО, рентгеновские лучи, изотопы и др.
5. Трудоустройство без длительного пребывания на ногах, переохлаждения, резких перепадов температур.
6. Устранение вредных привычек.
7. Диета.
8. Устранение возможных аллергенов.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Арутюнов В. Я.* Аллергические васкулиты кожи / *В. Я. Арутюнов, П. И. Големба.* – М. : Медицина, 1966. - 178 с.
2. *Кулага В. В.* Васкулиты кожи / *В. В. Кулага.* – Барнаул, 1976. - 192 с.
3. *Кулага В. В.* Лечение васкулитов кожи: Методич. рекоменд / *В. В. Кулага, Т. И. Шварёва, С. М. Ковалева.* - Луганск, 1992. - 15 с.
4. *Ярыгин Н. Е.* Узелковый периартериит, гранулематоз Вегенера, сочетанные формы системных васкулозов / *Н. Е. Ярыгин, К. А. Горпак.* - М. : Медицина, 1970. – 183 с.
5. *Шапошников О. К.* Хроническая узловатая эритема / *О. К. Шапошников.* – Л. : Медицина, 1971. – 101 с.
6. *Зербило Д. Д.* Васкулиты и ангиопатии / *Д. Д. Зербило.* - К. : Здоровье, 1977. - 102 с.
7. *Попов Л.* Синтетическая дерматология / *Л. Попов.* – София : Медицина и физкультура, 1961. - 309 с.
8. *Беренбейн Б. А.* Дифференциальная диагностика кожных болезней / *Б. А. Беренбейн, А. А. Студницин.* - М. : Медицина, 1989. - 672 с.
9. *Суколин Г. И.* Классическая дерматология / *Г. И. Суколин.* - СПб. : «Гарт-Курсив», 1997. - 384 с.
10. *Кулага В. В.* Аллергия и грибковые болезни / *В. В. Кулага, И. М. Романенко, С. Л. Афонин, С. М. Кулага.* - Луганск : Элтон-2. - 519 с.
11. *Руководство по дерматовенерологии.* - В 3-х тт. - Под ред. Л. Н. Машкиллейсона. - Т. 3. - М. : Медицина, 1964. - С. 82.
12. *Бутов Ю. С.* Кожные болезни и инфекции, передающиеся половым путём / *Ю. С. Бутов.* - М. : Медицина, 2002. - 399 с.
13. *Кожные и венерические болезни (Атлас).* - Под ред. Н. М. Туранова, А. А. Студницина, Н. С. Смелова. - М. : Медицина, 1977. - 412 с.
14. *Skin Disease (Diagnosis and Treatment) / T. Habif et al.* – Philadelphia, Edinburgh, London, New York, Oxford, St. Louis. Sydney, Toronto. - 2005. - 662 p.
15. *Jung E. G.* Dermatologie / *E. G. Jung, I. Moll.* – Stuttgart : Thieme, 2003. – 505 p.
16. *Odom R. B.* Andrews Diseases of the Skin (Clinical Dermatology) / *R. B. Odom, W. D. James, T. G. Berger.* - Philadelphia, London, New York, St. Louis. Sydney, Toronto : W. B. Saunders Company, 2000. - 1135 p.
17. *Braun-Falco O.* Dermatologie / *O. Braun-Falco, G. Plewig, H. H. Wolff.* - Berlin, Heidelberg, New York : Springer, 1996. – 1614 p.