

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14, 43/14, 132/14, 188/14 и 10/15), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О

ЗА МЕДИЦИНСКОТО ЗГРИЖУВАЊЕ ПРИ ВАСКУЛИТИСИ

Член 1

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при васкулитиси.

Член 2

Начинот на медицинското згрижување при васкулитиси е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинското згрижување при васкулитиси по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 17-2589/1
27 февруари 2015 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

ВАСКУЛИТИСИ

МЗД Упатство

10.2.2014 • Последна промена 10.2.2014

Tom Pettersson

- Основи
- Општи напомени
- Симптоми и знаци
- Класификација на васкулитисите
- Такасацу артеритис
- Полсартеритис нодоса
- Микроскопски полиангитис
- Грануломатоза со полиангиитис (Wegener-ова грануломатоза)
- Еозинофилна грануломатоза со полиангиитис (Синдромот на Churg-Strauss)
- Пурпура Henoch-Schönlein (IgA васкулитис)
- Мешана криоглобулинемија
- Диференцијална дијагноза: секундарна и псевдоваскулитична
- Принципи на третманот
- Поврзани извори
- Референци

ОСНОВИ

- **На васкулитис треба да се посомневаме секогаш кога кај пациентот се јавуваат системски симптоми.**

ОПШТИ НАПОМЕНИ

- Васкулитисите се ретка и хетерогена група на клинички синдроми, кои се карактеризираат со воспаление и повреди на крвните садови. Нарушувањето на васкулатурата може да доведе до стеснување на луменот на крвниот сад, до тромбоза и исхемија, односно до аневризма или хеморагија.
- Тие се често сериозни, но сепак се нарушувања кои може да се третираат.
- Поради шареноликоста на клиничката презентација дијагнозата може да е отежната.
- Големината и локализацијата на афектираниот крвен сад ја детерминира клиничката слика.

СИМПТОМИ И ЗНАЦИ

- Температура и губење на тежина,
- Палпабилна пурпура, livido reticularis,
- Мијалгија, миозитис, артралгија, артритис,
- Mononeuritis multiplex, мозочен удар,
- Епистакси, синуситиси, хемоптизи, пневмонии, астма,
- Миокарден инфаркт, хипертензија, claudicatio intermitens, слаб периферен пулс,
- Абдоменална болка, мелена,
- Гломерулонефритис,

- Забрзана седиментација, високи серумски вредности на CRP, анемија, леукоцитоза, тромбоцитоза, протеинурија, хематурија, антинуклеарни цитоплазматски антители (ANCAs)

КЛАСИФИКАЦИЈА НА ВАСКУЛИТИСИТЕ

Васкулитис на големите крвни садови

- Arteritis temporalis (артеритис со гигантски клетки);
- Takayasu arteritis (артеритис со гигантски клетки).

Васкулитис на средни големите крвни садови

- Polyarteritis nodosa,
- Микроскопски полиангитис,
- Грануломатоза со полиангиитис (порано позната како грануломатоза Wegener)
- Еозинофилна грануломатоза со полиангиитис (порано позната како синдромот на Churg-Strauss),
- Болеста на Kawasaki.

Васкулитис на малите крвни садови

- Henoch-Schönlein пурпура (IgA vasculitis),
- Васкулитис поврзан со болестите на сврзното ткиво,
- Мешана криоглобулинемија,
- Васкулитис поврзан со инфекции,
- Васкулитис поврзан со алергија од лекови,
- Васкулитис поврзан со малигни тумори.

Темпорален артеритис

- Види упатство за Темпорален артеритис.

ТАКАЈАСУ АРТЕРИТИС

- Најчест е кај младите жени со азијатско потекло. Промените се јавуваат на аортата и нејзините главни гранки.
- Во раните фази, неспецифичните симптоми, како малаксаност, артралгиите и мијалгиите се чести. Се следи порастот на седиментацијата и вредностите на CRP.
- Знаците на стеснување на артериите се развиваат постепено.
- Слабо полнет пулс на горните екстремитети и потешкотии при мерење на крвниот притисок.
- Симптоми од страна на централниот нервен систем.
- Дијагнозата се базира со потврдување на артериската стеноза која се утврдува со помош на клинички преглед и со ангиографија

ПОЛИАРТЕРИТИС НОДОЗА

- Сериозна болест која најчесто се јавува кај средовечните мажи
- Општи симптоми: треска, губиток на телесна тежина, малаксаност
- Често се присутни артралгија и малаксаност

- Кај околу половина од пациентите постојат гастроинтестинални симптоми, како што се повраќање, дијареа и абдоменална болка. Можни се и хематемеза, мелена и интестинална перфорација
- Кај повеќе од 70% од пациентите се јавува коронарен артеритис
- Бубрежна болест, најчесто ренален артеритис, што се манифестира како хематурија, протеинурија, бубрежна инсуфициенција и хипертензија
- Мононевритис мултиплекс е најтипичната невролошка манифестација и се јавува кај една половина или повеќе од сите случаи
- Церебрална хеморагија настанува кај 10% од пациентите
- Повремено постојат манифестации од страна на очите, како еписклеритис, увеитис и ретинални хеморагии
- Кожните манифестации, како што се егзантемот и пурпурата се присутни кај 30% од сите случаи
- Седиментацијата и серумскиот CRP се покачени. Често се присутни и анемија, неутрофилна леукоцитоза, тромбоцитоза, протеинурија, хематурија и покачен серумски креатинин
- Во класичната форма на болеста, антинуклеарните цитоплазматски антитела не се наоѓаат
- Непатитис В површинскиот антиген и антитело се присутни кај повеќе од 15% пациенти
- Дијагнозата се заснова врз клиничката слика и докажување на васкулитис со биопсија или ангиографија

МИКРОСКОПСКИ ПОЛИАНГИИТИС

- Васкулитис што претежно ги засега малите артерии и артериоли
- Кај повеќе од 90% случаи постои фокално сегментен некротизирачки гломерулонефритис, што може да биде единствената манифестација на болеста
- Другите манифестации вклучуваат белодробни инфилтрати, хемоптизии, артралгии, миалгии, пурпура и треска
- Кај повеќето пациенти се присутни ANC-антитела (најчесто p-ANC/MPO-антитела)
- Дијагнозата се заснова на клиничката слика, наодите од биопсија и позитивен ANCA тест

ГРАНУЛОМАТОЗА СО ПОЛИАНГИИТИС (ВЕГЕНЕРОВА ГРАНУЛОМАТОЗА)

- Пациентите типично се манифестираат со треска, губиток на телесната тежина, симптоми на горниот респираторен тракт како што е синуситис и крвав секрет од носот
- Можен е еписклеритис, конјунктивитис и артритис или артралгија
- Во тек на болеста, настапува кашлица со пурулентен или крвав спутум. Рентгенграфијата на белите дробови покажува единечни или мултипли нодуларни инфилтрати
- Бубрежното засегање е често и варира од благ сегментален гломерулонефритис до брзо прогресирачки гломерулонефритис со полумесечести формации
- Кожните манифестации вклучуваат палпабилна пурпура, субкутани нодули и кожни улцерации.
- Најипичен симптом од периферниот нервен систем е мононевритис мултиплекс.
- Проптозата, односно протрузијата на очното јаболко надвор од орбитата е типичен, но редок симптом.
- Во носот може да се појават деструктивни лезии слични на перфорација на септумот или т.н деформации на грбот на носот во вид на седло.
- Во трахеата и во бронхиите може да се јави опструктивно воспаление
- Седиментацијата и серумската концентрација на CRP се покачени
- Анемијата, неутрофилната леукоцитоза и тромбоцитоза се чести наоди
- Пациентите со ренално засегање имаат протеинурија и еритроцити во урина и еритроцитни цилиндри

- c-ANC/PR3- антителата се специфични за грануломатозара со полиангиитис (ннд-С), а титарот е маркер за активноста на болеста. Одредувањето на овие антитела овозможува да се етаблира дијагнозата и да се започне третман порано, пред појава на фулминантна ренална болест.
- Дијагнозата се заснова врз клиничка слика, ANCA тестот и наодите од биопсија
 - На биопсијата од назалната мукоза или белиот дроб може да се открие васкулитис и грануломатозно воспаление.
 - На хистолошкиот преглед од бубрежна биопсија типично се покажува некротизирачки фокален или дифузен кресцентен гломерулонефритис
- ANCA тестот не треба да се користи како скрининг тест во случаи каде постои мала веројатност дека се работи за грануломатоза со полиангиитис (ннд-С).

ЕОЗИНОФИЛНА ГРАНУЛОМАТОЗА СО ПОЛИАНГИИТИС (СИНДРОМ НА CHURG-STRAUSS)

- Ретка болест, што се јавува кај пациенти со астма или анамнеза за алергија
- Општи симптоми: треска и губиток на телесна тежина
- Гломерулонефритисот и симптомите од страна на зглобовите се поблаги отколку кај микроскопскиот полиангиитис или кај грануломатозата со полиангиитис.
- Моно и полиневропатии
- Коронарен артеритис, миокардитис
- Назначена еозинофилија во крвта и покачен серумски CRP и седиментација, ANC-антитела од типот на p-ANC/MPO се детектираат кај околу 40% од пациентите.
- Белодробни инфилтрати на рентгенграфија на бели дробови
- Дијагнозата се заснова на клиничка слика, анамнеза за астма или алергија, еозинофилија во крвта, белодробни инфилтрати и типични наоди на биопсија

Henoch–Schönlein пурпура (IgA vasculitis)

- Henoch–Schönlein пурпура е најчесто присутна кај деца, но постои можност за појава и кај возрасни
- Кај 90% од сите пациенти горна респираторна инфекција им претходи на симптомите на васкулитис 1-3 недели
- Можни се артралгии, артритис, абдоменална болка, мелена
- Обично постои спонтанa ремисија по една недела но можни се и релапси
- Ретко настанува хроничен гломерулонефритис
- Дијагнозата се заснова врз клиничката слика. Биопсијата од кожата покажува леукоцитокластичен васкулитис со IgA и C3 преципитирани во крвните садови. Серумската концентрација на IgA е висока

МЕШАНА КРИОГЛОБУЛИНЕМИЈА

- во основата на болеста може да постои инфекција или болест на сврзното ткиво, лимфопрлиферативна или црнодробна болест.
- Се јавуваат основни форми, од кои поголемиот дел се веројатно причинети од хепатитис С вирусот. Вирусот на хепатитис В може да биде причинител во мал број на случаи
- Мешаната криоглобулинемија има својства на имун-комплекс васкулитис.
- Општи симптоми: замор, слабост
- Кожни манифестации постојат кај речиси сите пациенти: пурпура, Рејноов феномен, некроза на кожата, улкуси на нозете
- Другите манифестации вклучуваат: артралгии, протеинурија, хематурија, бубрежна слабост, хипертензија, хепатомегалија, моно или полиневропатија и абдоменална болка
- Забрзана седиментација, висок титар на ревматоиден фактор и ниска концентрација на комплемент (особено C4).

ДИФЕРЕНЦИЈАЛНА ДИЈАГНОЗА: СЕКУНДАРНИ И ПСЕВДОВАСКУЛИТИСИ

- Инфекции како што се септикемија, ендокардитис, Лајмска борелиоза, милијарна туберкулоза
- Системска болест на сврзното ткиво
- Малигни тумори
- Болести на васкуларниот сид, одн., артериосклероза, болеста на Buerger, амилоидоза, калцифилакса, дефицит на витамин С (скорбут)
- Емболизација, како што е емболизација со холестерол, ендокардитис, микотични аневризми, атријален миксом
- Нарушувања на крвната коагулација, како што се ДИК¹, ТТП², ХУС³ и антифосфолипиден синдром
- Вазоспастични состојби, на пример, злоупотреба на лекови, феохромоцитом
- Синдром на хипереозинофилија, хипервискозен синдром

ПРИНЦИПИ НА ЛЕКУВАЊЕ НА ВАСКУЛИТИСИТЕ

- Ако е суспектен васкулитис, упати го пациентот до специјализирана единица за понатамошни иследувања и третман, како итен ако е неопходно.
- Во однос на лекувањето, важно е да се мисли на можноста за секундарен васкулит или псевдоваскулит. Тие треба да се исклучат пред да се постави дијагноза за примарен васкулит. За третман на тие состојби постојат различни опции според етиологијата како што е антимикробниот третман за инфекцијата која е поттикнувач на болеста.
- Васкулитите се третираат со имunosупресивни лекови, било глукокортикоиди посебно или заедно со цитотоксични лекови. Во тешки случаи, третманот се почнува со високи интравенозни дози на метилпреднизолон и плазмафереза.
- Васкулитите се третираат во специјализирани болници.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

23.2.2010

Ова упатство е создадено и ажурирано од тимот едитори на EBMG

Кохренови прегледи

- Нема доволно докази дека адјувантна терапија со IVIg (интравенозен имуноглобулин) адјувант има предност во споредба со комбинацијата на стероиди и имunosупресивни за пациенти со грануломатоза на Wegener (ннд-**D**).
- Плазма измената изгледа дека го намалува ризикот за краен стадиум на бубрежна болест е кај пациенти кои се презентираат со тешка акутна бубрежна слабост секундарна на васкулитис (ннд-**B**).
- Нема доказ за корист од преднизон во споредба со плацебо или со неспецифична терапија во превенцијата на сериозна бубрежна болест кај пурпурата Henoch-Schönlein (ннд-**D**).

Интернет извори

- Vasculitis. Orphanet ORPHA52759 [1](#)
- Polyarteritis nodosa. Orphanet ORPHA767 [2](#)
- Microscopic polyangiitis. Orphanet ORPHA727 [3](#)

¹ ДИК-Дисеминирана интраваскуларна коагулација

² ТТП-Тромботична тромбоцитопенична пурпура

³ ХУС – Хемолитичен-уремичен синдром

- Wegener granulomatosis. Orphanet ORPHA900 [4](#)
- Churg-Strauss syndrome. Orphanet ORPHA183 [5](#)
- Takayasu arteritis. Orphanet ORPHA3287 [6](#)

Литература

- Bosch X, Guilabert A, Espinosa G, Mirapeix E. Treatment of antineutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis: a systematic review. JAMA 2007 Aug 8;298(6):655-69. [PubMed](#)

Претходни автори
Markku Ellonen

Последен преглед за ажурирање 10.2.2014 • Последни промени 10.2.2014

Article ID: ebm00449 (021.044)

© 2014 Duodecim Medical Publications Ltd

- 1. МЗД упатства, 10.2.2014; www.ebm-guidelines.com**
- 2. Упатството треба да се ажурира по 2 години**
- 3. Предвидено следно ажурирање во 2016 год.**

Упатството го ажурирала Проф. Др. К. Зафировска
Координатор: Проф. Др. К. Зафировска