АНГИИТЫ КОЖИ

О.Л. Иванов, А.Н. Львов
«Справочник дерматолога»

АНГИИТЫ КОЖИ (син. васкулиты кожи) - дерматозы, в клинической и патоморфологической симптоматике которых первоначальным и ведущим звеном является неспецифическое воспаление стенок дермальных и гиподермальных кровеносных сосудов разного калибра.

Этиология и патогенез ангиитов кожи во многом остаются неясными. Утвердился взгляд на ангииты как патологию полиэтиологическую, по монопатогенетическую. В последние годы все большее распространение получает теория иммунокомплексного генеза ангиитов, связывающая их возникновение с повреждающим действием на сосудистую стенку осаждающихся из крови иммунных комплексов. Среди факторов, приводящих к воспалению сосудистой стенки, чаще всего называют фокальную инфекцию, сенсибилизацию к лекарственным средствам, в первую очередь антибиотикам и сульфаниламидам. Существенную роль могут играть хронические интоксикации, эндокринопатии, различные виды обменных нарушений, а также повторные охлаждения, психическое и физическое перенапряжение, фотосенсибилизация, артериальная гипертензия, венозный застой. Ангииты кожи часто являются кожным синдромом различных острых и хронических инфекций (грипп, туберкулез, сифилис, лепра, иерсиниоз и др.), диффузных болезней соединительной ткани (ревматизм, системная красная волчанка, ревматоидный артрит и др.), криоглобулинемии, болезней крови, различных опухолевых процессов.

Патогистологическая структура кожных ангиитов довольно однотипна и представлена следующими признаками:

♦ набухание эндотелия кровеносных сосудов:
♦ инфильтрация сосудистых стенок и их окружности лейкоцитарными клетками;
♦ лейкоцитоклазия (наличие среди клеток инфильтрата обломков ядер лейкоцитов - так называемой ядерной ныли);
♦ фибриноидное пропитывание стенок кровеносных сосудов и их окружности;
♦ эритроцитарные экстравазаты в ткани;
♦ сегментарный некроз сосудистой стенки.

При некротических и язвенных формах ангиитах имеет место также тромбоз, часто сочетающийся с пролиферацией эндотелия вплоть до полной облитерации просвета сосуда. При узловато-язвенном ангиите патоморфологический субстрат может иметь гранулематозную структуру с наличием эпителиоидных и гигантских клеток, фокусов некроза.

Классификация ангиитов (васкулитов) кожи.

В настоящее время насчитывают до 50 нозологических форм, относящихся к группе ангиитов кожи. Приемлема для практических целей рабочая классификация ангиитов кожи О.Л. Иванова:

Клиническая форма	Синонимы	Основные проявления
Ангииты дермапьные		
Ангиит полиморфный дермальный, тип:	Синдром Гужеро-Дюперра. артериолит Понтера, Гужеро-Руиттера болезнь, васкулит некротизируюший, васкулит лейкоцитокластический	
уртикарный	Васкулит уртикарный	Воспалительные пятна, волдыри
геморрагический	Васкулит геморрагический, микробид геморрагический лейкоцитокластический Мишера-Шторка. пурпура анафилактоидная Шенлейна-Геноха, капилляротоксикоз геморрагический	Петехии, отечная пурпура ("пальпируемая пурпура"), экхимозы. геморрагические пузыри
папулонодулярный	Аллергид папулярный дермальный Гужеро	Воспалительные узелки, мелкие отечные узлы и бляшки
папулонекротический	Дерматит некротический нодулярный Вертера-Дюмлинга	Воспалительные узелки с некрозом в центре, "штампованные" рубчики
пустулезно-язвенный	Дерматит язвенный, пиодермия гангренозная	Везикулопустулы, эрозии, язвы, рубцы
некротически-язвенный	Пурпура молниеносная	Геморрагические пузыри, геморрагический некроз, язвы, рубцы
полиморфный	Гужеро-Дюперра трехсимптомный синдром, полиморфно-нодулярный тип артериолита Руитера	Чаще сочетание волдырей, пурпуры и поверхностных мелких узлов. Возможно сочетание любых элементов
Пурпура пигментная хроническая, тип:	Дерматозы геморрагически-пигментные, болезнь Шамберга-Майокки	

петехиальный	Пурпура пигментная стойкая прогрессирующая Шамберга. болезнь Шамберга	Петехии, пятна гемосидероза
телеангиэктатический	Пурпура телеангиэктатическая Майокки	Петехии, тслеангиэктазии, пятна гемосидероза
лихеноидный	Ангиодермит пигментный пурпурозный лихеноидный Гужеро-Блюма	Петехии, лихеноидные папулы, телеангиэктазии, пятна гемосидероза
экзематоидный	Пурпура экзематоидная Дукаса-Капетанакиса	Петехии, эритема, лихенификапия, чешуе-корочки, пятна гемосидероза
Ангииты дермо-гиподермальные		
Ливедо-ангиит	Кожная форма узелкового периартсриита. васкулит некротизирующий. ливедо с узлами, ливедо с изъязвлениями	Ветвистое или сетчатое ливедо, узловатые уплотнения, геморрагические пятна, некрозы, язвы, рубцы
Ангииты гиподермальные		
Эритема узловатая, острая		Отечные ярко-красные узлы, артралгии. лихорадка
Эритема узловатая, хроническая	Васкулит узловатый	Рецидивирующие узлы без выраженных общих явлении
Эритема узловатая мигрирующая	Гиподермит вариабельный Вилановы-Пиноля, эритема узловатая мигрирующая Бсвферштедта, Вилановы болезнь	Асимметричный плоский узел, растущий по периферии и разрешающийся в центре
Ангиит узловато-язвенный	Васкулит нодулярный, эритема индуративная, нетуберкулезная	Плотные узлы с изъязвлением, рубцы

Клинические проявления кожных ангиитов чрезвычайно многообразны. Существует ряд общих признаков, объединяющих клинически эту полиморфную группу дерматозов:

1) воспалительный характер изменений кожи;

2) склонность высыпаний к отеку, кровоизлиянию, некрозу;

3) симметричность поражения;

4) полиморфизм высыпных элементов (обычно эволюционный);

5) первичная или преимущественная локализация на нижних конечностях (в первую очередь на голенях);

6) наличие сопутствующих сосудистых, аллергических, ревматических, аутоиммунных и других системных заболеваний;

7) нередкая связь с предшествующей инфекцией или лекарственной непереносимостью;

8) острое или периодически обостряющееся течение.

Ангиит полиморфный дермальный, как правило, имеет хроническое рецидивирующее течение и отличается разнообразной морфологической симптоматикой. Высыпания первоначально появляются на голенях, но могут возникать и на других участках кожного покрова, реже - на слизистых оболочках. Наблюдаются волдыри, геморрагические пятна различной величины, воспалительные узелки и бляшки, поверхностные узлы, папулонекротические высыпания, пузырьки, пузыри, пустулы, эрозии, поверхностные некрозы, язвы, рубцы. Высыпаниям иногда сопутствуют лихорадка, общая слабость, артралгии, головная боль. Появившаяся сыпь обычно существует длительный период (от нескольких недель до нескольких месяцев), имеет тенденцию к рецидивам.

В зависимости от наличия тех или иных морфологических элементов сыпи выделяют различные типы дермального ангиита. Уртикарный тип, как правило, симулирует картину хронической рецидивирующей крапивницы, проявляясь волдырями различной величины, возникающими на разных участках кожного покрова. В отличие от крапивницы волдыри при уртикарном ангиите отличаются стойкостью, сохраняясь на протяжении 1-3 суток (иногда более длительно). Вместо выраженного зуда больные обычно испытывают жжение или чувство раздражения кожи. Высыпаниям нередко сопутствуют артралгии, иногда боли в животе, т. е. признаки системного поражения. При обследовании могут выявляться гломерулонефрит, повышение СОЭ, гипокомплементемия, повышение уровня лактатдегидрогеназы, положительные воспалительные пробы, изменения в соотношении иммуноглобулинов. Диагноз основывается на гистологическом исследовании кожи: обнаруживается картина лейкоцитокластического ангиита.

Лечение антигистаминными препаратами обычно не дает эффекта.

Геморрагический тип наиболее характерен. Самым типичным проявлением этого варианта является так называемая пальпируемая пурпура - отечные геморрагические пятна различной величины, локализующиеся обычно на голенях и тыле стоп, легко определяемые не только визуально, но и при пальпации, что отличает их от других пурпур. Первыми высыпаниями при геморрагическом типе обычно бывают мелкие отечные воспалительные пятна, напоминающие волдыри и вскоре трансформирующиеся в геморрагическую сыпь. При дальнейшем нарастании воспалительных явлений на фоне

сливной пурпуры и экхимозов могут формироваться геморрагические пузыри, оставляющие после вскрытия глубокие эрозии или язвы. Высыпаниям, как правило, сопутствует умеренный отек нижних конечностей. Геморрагические пятна могут появляться на слизистой оболочке рта и зева. Геморрагические высыпания, возникающие остро после перенесенного простудного заболевания (обычно после ангины) и сопровождающиеся лихорадкой, выраженными артралгиями, болями в животе и кровянистым стулом, составляют клиническую картину анафилактоидной пурпуры Шенлейна-Геноха, которая наблюдается чаще у детей. Папулонодулярный тип встречается довольно редко. Он характеризуется появлением гладких уплощенных воспалительных округлых узелков величиной с чечевицу или мелкую монету, а также небольших поверхностных нерезко очерченных отечных бледно-розовых узлов величиной до лесного ореха, болезненных при пальпации. Высыпания локализуются на конечностях, обычно на нижних, редко на туловище и не сопровождаются выраженными субъективными ощущениями.

Папулонекротический тип проявляется небольшими плоскими или полушаровидными воспалительными нешелушащимися узелками, в центральной части которых вскоре формируется сухой некротический струп, обычно в виде черной корочки. При срывании струпа обнажаются небольшие округлые поверхностные язвочки, а после рассасывания папул остаются мелкие "штампованные" рубчики. Высыпания располагаются, как правило, на разгибательных поверхностях конечностей и клинически полностью симулируют папулонекротический туберкулез, с которым следует проводить самый тщательный дифференциальный диагноз.

Пустулезно-язвенный тип обычно начинается с небольших везикулопустул, напоминающих акне или фолликулит. Они быстро трансформируются в язвенные очаги с тенденцией к неуклонному эксцентрическому росту за счет распада отечного синюшно-красного периферического валика, локализуются на любом участке кожи, чаще на голенях, нижней половине живота. После заживления язв остаются плоские или гипертрофические, длительно сохраняющие воспалительную окраску рубцы.

Некротически-язвенный тип является наиболее тяжелым вариантом дермального ангиита. Он имеет острое (иногда молниеносное) начало и последующее затяжное течение (если процесс не заканчивается быстрым летальным исходом). Вследствие острого тромбоза воспаленных кровеносных сосудов возникает омертвение (инфаркт) того или иного участка кожи, проявляющееся некрозом в виде обширного черного струпа, образованию которого может предшествовать обширное геморрагическое пятно или пузырь. Процесс обычно развивается в течение нескольких часов, сопровождается сильными болями и лихорадкой. Поражаются чаще нижние конечности и ягодицы. Гнойно-некротический струп сохраняется длительное время. Образовавшиеся после его отторжения язвы имеют различные величину и очертания, покрыты гнойным отделяемым, крайне медленно рубцуются.

Полиморфный тип характеризуется сочетанием различных высыпаний элементов, свойственных другим типам дермального ангиита. Чаше наблюдается сочетание отечных воспалительных пятен, геморрагических высыпаний пурпурозного характера и поверхностных отечных мелких узлов, что составляет классическую картину так называемого трехсимптомного синдрома Гужеро-Дюперра и идентичного ему полиморфно-нодулярного типа артериолита Руитера.

Пурпура пигментная хроническая является хроническим дермальным капилляритом, поражающим сосочковые капилляры.

В зависимости от клинических особенностей выделяют несколько ее типов.

Петехиальный тип характеризуется множественными мелкими (точечными) геморрагическими пятнами без отека (петехии) с исходом в стойкие буровато-желтые, различной величины и очертаний пятна гемосидероза. Высыпания располагаются чаще на нижних конечностях, не сопровождаются субъективными ощущениями, наблюдаются почти исключительно у мужчин. Телеангиэктатический тип проявляется чаще своеобразными пятнами-медальонами, центральная зона которых состоит из мелких телеангиэктазий (на слегка атрофичной коже), а периферическая - из мелких петехий на фоне гемосидероза.

Лихеноидный тип характеризуется диссеминированными, мелкими лихеноидными, блестящими, почти телесного цвета, узелками, сочетающимися с петехиальными высыпаниями, пятнами гемосидероза, иногда мелкими телеангиэктазиями.

Экзематоидный тип отличается наличием в очагах, помимо петехии и гемосидероза, явлений экзематизации (отечность, разлитое покраснение, папуловезикулы, корочки), сопровождающихся зудом.

Ливедо-ангиит наблюдается почти исключительно у женщин; возникает обычно в период полового созревания. Первым его симптомом является стойкое ливедо - синюшные пятна различной величины и очертаний, образующие причудливую петлистую сеть на нижних конечностях, реже на предплечьях, кистях, лице и туловище. Окраска пятен резко усиливается при охлаждении. С течением времени интенсивность ливедо становится более выраженной, на его фоне (преимущественно в области лодыжек и тыла стоп) возникают мелкие кровоизлияния и некрозы, образуются изъязвления. В тяжелых случаях на фоне крупных синюшно-багровых пятен ливедо формируются болезненные узловатые уплотнения, подвергающиеся обширному некрозу с последующим образованием глубоких, медленно заживающих язв. Больные ощущают зябкость, тянущие боли в конечностях, сильные пульсирующие боли в узлах и язвах. После заживления язв остаются белесоватые рубцы с зоной гиперпигментации в окружности.

Ангиит узловатый включает различные варианты узловатой эритемы, отличающиеся друг от друга характером узлов и течением процесса.

Эритема узловатая острая является классическим, хотя и не самым частым вариантом заболевания. Она проявляется быстрым высыпанием на голенях (редко на других участках конечностей) ярко-красных отечных болезненных узлов величиной до детской ладони на фоне общей отечности голеней и стоп. Отмечаются повышение температуры тела до 38-39°С, обитая слабость, головная боль, артралгии. Заболеванию обычно предшествуют простуда, вспышка ангины. Узлы исчезают бесследно в течение 2-3 нед., последовательно изменяя свою окраску на синюшную, зеленоватую, желтую ("цветение синяка"). Изъязвления узлов не бывает. Рецидивов не наблюдается.

Эритема узловатая хроническая - самая частая форма кожного ангиита. Отличается упорным рецидивирующим течением, возникает обычно у женщин зрелого возраста, нередко на фоне общих сосудистых и аллергических заболеваний, очагов хронической инфекции и воспалительных или опухолевых процессов в органах малого таза (хронический аднексит, миома матки). Обострения чаще наблюдаются весной и осенью, характеризуются появлением небольшого числа синюшно-розовых, плотных, умеренно болезненных узлов величиной с лесной или грецкий орех. В начале своего развития узлы могут не изменять окраску кожи, не возвышаться над ней, а определяться только при

пальпации. Почти исключительная локализация узлов - голени (обычно их передняя и боковая поверхности). Отмечается умеренная отечность голеней и стоп. Общие явления непостоянны и слабо выражены. Рецидивы длятся несколько месяцев, в течение которых одни узлы могут рассасываться, а на смену им появляться другие.

Эритема узловатая мигрирующая обычно имеет подострое, реже хроническое течение и своеобразную динамику основного поражения. Процесс, как правило, асимметричный и начинается одиночным плоским узлом на переднебоковой поверхности голени. Узел розовато-синюшный, тестоватой консистенции и довольно быстро увеличивается в размерах за счет периферического роста, превращаясь вскоре в крупную глубокую бляшку с запавшим и более бледным центром и широкой валообразной, более насыщенной периферической зоной. Этим изменениям могут сопутствовать единичные мелкие узлы, в том числе на противоположной голени. Поражение сохраняется от нескольких недель до нескольких месяцев. Возможны общие явления (субфебрилитет, недомогание, артралгии).

Ангиит узловато-язвенный в широком смысле можно рассматривать как язвенную форму хронической узловатой эритемы. Процесс с самого начала имеет торпидное течение и проявляется плотными, довольно крупными малоболезненными синюшно-красными узлами, склонными к распаду и изъязвлению с образованием вяло рубцующихся язв. Кожа над свежими узлами может иметь нормальную окраску. Иногда процесс начинается с синюшного пятна, трансформирующегося со временем в узловатое уплотнение и язву. После заживления язв остаются плоские или втянутые рубцы, область которых при обострениях может вновь уплотняться и изъязвляться. Типичной локализацией является задняя поверхность голеней (икроножная область), однако возможно расположение узлов и на других участках. Характерна пастозность голеней. Процесс имеет хроническое рецидивирующее течение, наблюдается у женщин зрелого возраста, иногда у мужчин. Клиническая картина узловато-язвенного ангиита иногда полностью симулирует индуративную эритему Базена, с которой должен проводиться самый тщательный дифференциальный диагноз.

Наряду с описанными клиническими разновидностями кожных ангиитов встречаются их более редкие и атипичные варианты, а также смешанные и переходные формы, сочетающие признаки двух и более разновидностей (например, ливедо-ангиита и уртикарного васкулита, узловатого и папулонекротического ангиита). При длительном динамическом наблюдении за больным иногда можно отметить трансформацию одного типа ангиита в другой.

ГУЖЕРО-ДЮПЕРРА ТРЕХСИМПТОМНЫЙ СИНДРОМ (син.: ангиит дермальный полиморфный) - основная клиническая разновидность поверхностного ангиита кожи.Выражается в основном характерной триадой кожных симптомов: эритема тозно-уртикарные высыпания, пурпура, дермо-гиподермальные узелки. От других форм поверхностного васкулита кожи отличается описанной триадой кожных высыпаний, от экссудативной эритемы - наличием геморрагической сыпи и плотных дермо-гиподермальных узелков, напоминающих свинцовые дробинки, заложенные в коже.

Диагностика ангиитов кожи основывается на клинических, анамнестических данных, подтвержденных в сомнительных случаях гистологическим исследованием. Дифференциальный диагноз проводят чаще с туберкулезом кожи.

Диагностика ангиитов

В практических целях выделяют две степени активности кожного процесса при ангиитах кожи: I (низкую) и II (высокую).

При активности I степени поражение кожи носит ограниченный характер, представлено небольшим или умеренным числом высыпаний, отсутствуют общие явления, нет признаков вовлечения других органов, лабораторные исследования не обнаруживают существенных отклонений от нормальных величин.

При активности II степени процесс носит диссеминированный характер, сыпь весьма обильна, имеются общие явления (познабливание, лихорадка от субфебрильной до гектической, общая слабость, головные боли), выявляются признаки системности (артралгии, миалгии, нейропатии, желудочно-кишечные расстройства и др.), наблюдаются отклонения в различных лабораторных тестах (повышение СОЭ до 20 мм/час и более, лейкоцитоз, эозинофилия, снижение гемоглобина, тромбоцитопения, повышение общего белка, а - или гамма-глобулинов, снижение комплемента, появление СРВ. положительные пробы на РФ, появление АНФ и АТ к ДНК, снижение фибринолиза и др.)

Лечение кожноых ангиитов

Лечение той или иной формы кожного ангиита основывается на четком представлении об основном клиническом диагнозе, стадии процесса и степени его активности, о сопутствующей патологии, и патологическом процессе, который может лежать в основе кожного ангиита, равно как и факторах, благоприятствующих его развитию.

При I степени активности госпитализация или домашний режим необходимы в прогрессирующей стадии заболевания, особенно при наличии неблагоприятных профессиональных условий.

Больные со II степенью активности процесса подлежат обследованию и лечению в условиях стационара, лишь в отдельных случаях допускается постельный режим в домашней обстановке.

Первостепенное значение во всех случаях обострений кожного ангиита с основными очагами на нижних конечностях имеет постельный режим, так как у таких больных обычно резко выражен ортостатизм. В то же время полезна гимнастика в постели для улучшения кровообращения. Постельный режим следует соблюдать до перехода в регрессирующую стадию.

Больные, особенно в период обострения, должны соблюдать диету с исключением раздражающей пищи (алкогольные напитки, острые, копченые, соленые и жареные блюда, консервы, шоколад, крепкий чай и кофе, цитрусовые).

Во всех случаях кожного ангиита надо обеспечить терапию, направленную на ликвидацию причины заболевания (санация очага фокальной инфекции, лечение микоза стоп или основного общего заболевания).

Необходимо исключить воздействие провоцирующих обострение заболевания факторов (переохлаждение, курение, длительные ходьба и стояние, ушибы, подъем тяжестей и т. п.).

Следует обеспечить с помощью соответствующих специалистов коррекцию выявленных сопутствующих заболеваний, которые могут поддерживать и ухудшать течение кожного

ангиита (в первую очередь, гипертонической болезни, сахарного диабета, хронической венозной недостаточности, фибромиомы матки и т. п.).

В острых случаях патогенетически показан плазмаферез.

Основные методы лечения различных форм кожных ангиитов включают в себя назначение

- нестероидных противовоспалительных средств (индометацин, напроксен и др.),
- антибиотиков (доксициклин),
- хинолиновых препаратов (делагил, плаквенил),
- антигистаминных средств,
- витаминов (аскорутин, аевит),
- периферических гемокинаторов (компламин).

При более активном процессе показаны

- кортикостероиды (30-40 мг преднизолона в сутки),
- цитостатики (циклофосфамид),
- антикоагулянты,
- декстраны (гемодез),
- диуретики,
- йодистые щелочи и др.

Наружно назначают

- кортикостероидные мази,
- «Эссавен» гель,
- «Троксевазин» гель,
- бутадионовую мазь,
- аминокапроновый крем;

при некротически-язвенном типе:

- примочки или мази с протеолитическими ферментами (химопсин, «Ируксол»), затем
- дезинфицирующие, эпителизирующие средства (раствор «Куриозин», крем «Аргосульфан»),
- губки,
- аппликации димексида.
- Применяют также лазерное облучение малой мощности, сухое тепло.

Во всех случаях кожного ангиита лечение не должно заканчиваться с исчезновением клинических проявлений заболевания. Его в уменьшенном объеме следует продолжать до полной нормализации лабораторных показателей, а в последующие полгода - год больных следует оставлять на поддерживающем лечении, для которого обычно используют ангиопротекторы, улучшающие микроциркуляцию и реологические свойства крови, предохраняющие сосудистую стенку от неблагоприятных влияний (продектин, пармидин или доксиум), периферические гемокинаторы (циннаризин), адаптогены (экстракт элеутерококка).

Больных следует предупреждать о необходимости соблюдения профилактических мер, исключающих воздействие факторов риска (переохлаждение, физические и нервные перегрузки, длительная ходьба, ушибы). В необходимых случаях следует трудоустраивать больных, а иногда переводить их на временную инвалидность. Больным рекомендуют здоровый образ жизни (утренняя гимнастика, закаливание, прогулки на свежем воздухе, плавание, достаточный сон). После клинического выздоровления рекомендуется курортное лечение для закрепления полученных результатов. Показаны курорты для сердечно-сосудистых больных с использованием серных, углекислых и радоновых ванн, дозированной ходьбы, морских купаний. Мощное оздоровительное действие при хронических вяло текущих формах часто оказывает перемена климата на более теплый.