

# Памятка для пациентов с АНЦА-ассоциированным васкулитом

## 1. Что такое васкулит?

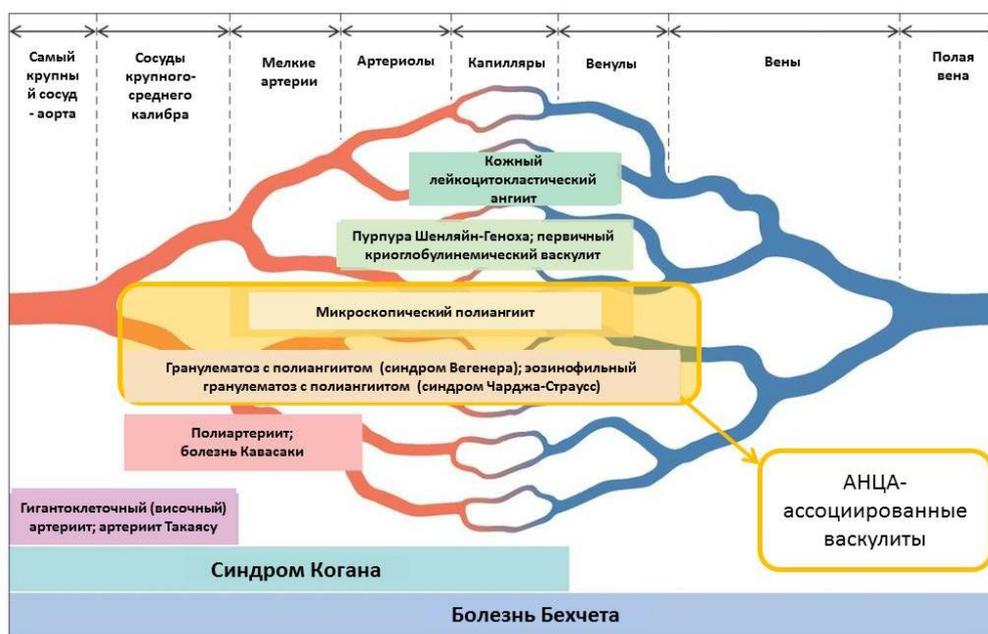
Термин «васкулит» (vasculitis) происходит от латинского слова *vasculum* – сосуд - и суффикса *-itis*, в русской транскрипции –ит, который обозначает воспаление.

Таким образом, васкулит – это воспаление сосуда, а точнее его стенки.

Синонимами термина «васкулит» являются также «артериит» - «воспаление артерии» - и «ангиит» - от греческого слова «*angion*», что также значит «сосуд».

Анатомически любой сосуд представляет собой полую трубку, имеющую внутреннюю и внешнюю стороны. Воспаление развивается с внутренней стороны, то есть со стороны крови.

Сосуды в организме можно подразделить на артерии и вены, которые могут быть разного поперечного размера, а также капилляры – сосуды самого мелкого диаметра (см. картинку). Иногда можно услышать термин «капиллярит», который означает воспаление именно на уровне этих мелких сосудов.



Как видно из рисунка, к АНЦА-ассоциированным васкулитам относят три отдельных заболевания, когда воспаление развивается преимущественно в сосудах мелкого, реже - среднего калибра.

## 2. Что такое АНЦА и почему они вызывают васкулит?

АНЦА – это аббревиатура от «*АнтиНейтрофильные Цитоплазматические Антитела*». В англоязычной медицине используют аналогичный термин: *ANCA – antineutrophil cytoplasmic antibody*. Эти антитела вырабатываются специальными клетками иммунной системы – лимфоцитами.

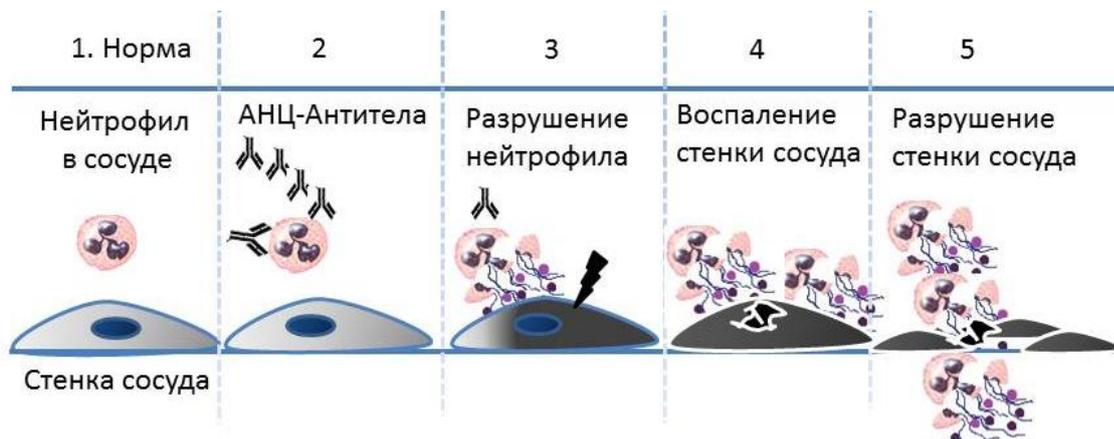
При этом АНЦА атакуют другие клетки иммунной системы – лейкоциты, а именно нейтрофилы и/или моноциты. Нейтрофилы циркулируют в крови и содержат вещества – ферменты, сигнальные молекулы, которые в норме приводят к повреждению и уничтожению «плохих» клеток и бактерий. Так осуществляется нормальный иммунный ответ, то есть функция нейтрофилов в норме.

При АНЦА-васкулитах происходит разрушение нейтрофилов антителами (АНЦА) – см. рисунок – 2 и 3.

В результате из разрушенных нейтрофилов в кровь попадают агрессивные вещества, которые разрушают собственные клетки организма. Поскольку события происходят в сосудах собственные клетки – это клетки, выстилающие сосуд изнутри (рисунок - 4).

Происходит повреждение стенки сосуда, выход крови из него и в результате нарушение кровоснабжения органа (рисунок - 5).

Мелкие и средние сосуды повреждаются больше всего, потому что имеют маленький диаметр и разрушенным антителами нейтрофилам «легче» добраться до стенки сосуда.



### 3. Почему в организме появляются АНЦА?

Почему вдруг лимфоциты начинают вырабатывать агрессивные к собственному организму антитела, в данном случае, АНЦА, до конца не понятно.

- Это может быть связано с генетической предрасположенностью, воздействием некоторых факторов окружающей среды.
- Часто микроб, который постоянно живет в организме человека (ситуация хронической инфекции), может воздействовать на иммунные клетки таким образом, что они начинают работать «неправильно» и производить АНЦА. Например, золотистый стафилококк, который является самой частой причиной постоянно рецидивирующих инфекций верхних дыхательных путей. В этом случае васкулит будет являться осложнением такой хронической инфекции.
- Часто точно установить причину появления АНЦА у конкретного пациента бывает невозможно.

### 4. Какие бывают варианты АНЦА-ассоциированного васкулита?

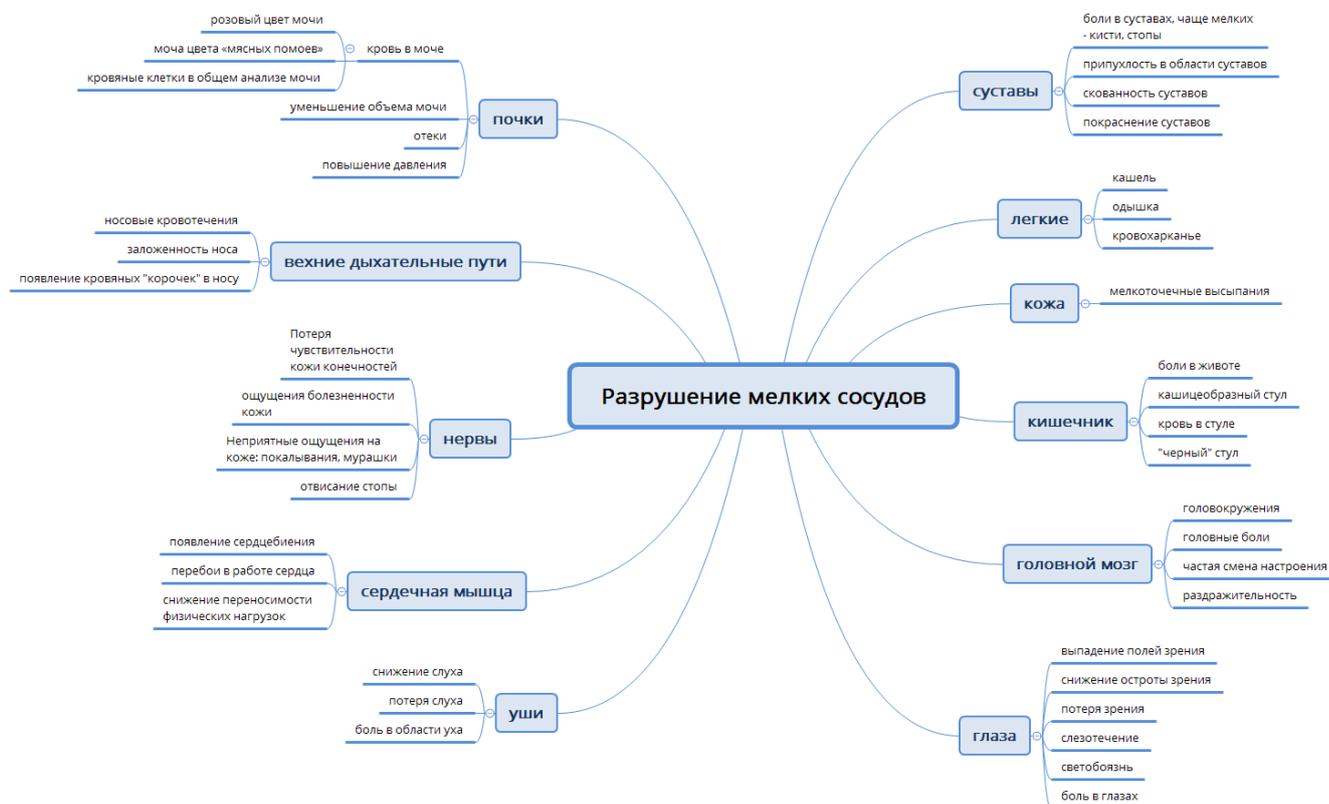
Есть несколько заболеваний, относящихся к этой группе, то есть имеющих сходные пути развития, но несколько отличающихся в деталях, например, по типу антител. Это имеет значение для точного нозологического диагноза, но не влияет на тактику лечения.

Варианты АНЦА-ассоциированного васкулита:

- 1) Гранулематоз с полиангиитом
- 2) Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом
- 3) Микроскопический полиангиит

## 5. Какие органы и системы организма могут быть поражены васкулитом и какие соответственно могут быть симптомы?

Поскольку все органы организма человека содержат сосуды мелкого и среднего калибров – все они могут быть поражены васкулитом. Однако, в связи с тем, что почки и легкие имеют особенности строения капиллярной сети, эти органы страдают чаще.



Кроме того, васкулит – это воспаление, которое охватывает весь организм, поэтому имеют место **симптомы общего воспаления** – лихорадка (иногда не выше 38С), ознобы, слабость, снижение массы тела, мышечные и суставные малоинтенсивные боли («ломота»).

## 6. Как проводят диагностику АНЦА-ассоциированного васкулита?

Диагноз системного воспаления мелких сосудов **должен быть установлен** на основании симптомов поражения органов и симптомов общего воспаления (температура, изменения анализа крови, повышение скорости оседания эритроцитов).

Подтверждением является обнаружение АНЦА в крови пациента. Для этого выполняют специальный иммунологический анализ.

## 7. Может ли быть АНЦА-ассоциированный васкулит, при котором при анализе крови не выявляют специфических антител?

Иногда на основании симптомов достоверно устанавливают диагноз системного воспаления мелких сосудов, но АНЦА в крови пациента отрицательные. В этом случае имеет место АНЦА-негативный системный васкулит.

Антитела к нейтрофилам в лаборатории могут быть не найдены в связи с тем, что 1) не все антитела известны и 2) не разработаны способы выявления их в крови.

## 8. Почему необходимо выполнять биопсию почки?

Пациентам с поражением почек при отсутствии противопоказаний всегда необходимо выполнять биопсию этого органа. Это крайне важно для оценки степени повреждения почек, степени воспалительного процесса, выбора оптимальной тактики/ агрессивности лечения в каждом конкретном случае.

Также биопсия почки помогает оценить прогноз – способна ли почечная ткань к восстановлению на фоне лечения и в какой мере.

## 9. Какие еще ткани можно биопсировать для диагностики васкулита?

Потенциально можно взять биопсию любого органа, но наиболее доступной, помимо почек, является биопсия кожи. Иногда прибегают к биопсии нервного окончания, легочной ткани.

## 10. Какие бывают степени выраженности болезни?

Европейская группа по изучению васкулита предложила классификацию тяжести заболевания:

- 1) *Локализованный васкулит* – поражение верхних и нижних дыхательных путей без системных проявлений
- 2) *Ранний системный васкулит* – есть симптомы не жизнеугрожающего поражения внутренних органов
- 3) *Генерализованный* – симптомы выраженного поражения органов, развитие начальной почечной недостаточности
- 4) *Тяжелый* – наличие жизнеугрожающего поражения органов, необходимость заместительной почечной терапии
- 5) *Рефрактерный* (невосприимчивый к лечению) – сохранение тяжелого поражения органов, несмотря на лечение

## 11. Почему АНЦА-ассоциированный васкулит – жизнеугрожающее заболевание?

Воспаление мелких сосудов в жизненно важных органах может привести к их необратимым изменениям и нарушению функции, что может быть не совместимо с жизнью, например, развитие дыхательной недостаточности при разрушении легочной ткани.

Замещение функции органа аппаратными методами доступно только в случае утраты функции почек. При этом пациент нуждается в пожизненной заместительной почечной терапии или трансплантации органа.

## 12. Какие методы лечения применяют в случае АНЦА-ассоциированного васкулита?

АНЦА-васкулит любой степени выраженности требует лечения, поскольку заболевание может прогрессировать.

*Лечение направлено на:*

- 1) подавление лимфоцитов, которые вырабатывают АНЦА (цитостатики, биологические препараты);
- 2) подавление «неправильной» иммунной реакции (глюкокортикостероиды);
- 3) удаление антител из организма/ нейтрализация (обезвреживание) АНЦА-антител (плазмаобмен, внутривенный иммуноглобулин).

Первым этапом необходимо подавить болезнь, поэтому лечение как правило агрессивное и заключается в применении больших доз препаратов, подавляющих иммунную систему. Это так

называемая **индукционная терапия**. Она проводится в течение 3-6 мес в зависимости от тяжести васкулита.

Препараты: глюкокортикостероиды, цитостатики (циклофосфамид, мофетила микофенолат, азатиоприн), биологические препараты, разрушающие лимфоциты (ритуксимаб).

Затем в случае достижения ремиссии, то есть подавления активности заболевания, пациент в течение 2х лет получает **поддерживающую терапию** теми же препаратами, но в меньших дозах.

### 13. Почему критичным является приверженность пациента к поддерживающей терапии АНЦА-васкулита?

Если не подавлять выработку антител с помощью поддерживающего лечения, болезнь может вернуться и привести к тяжелым последствиям. Именно поэтому длительная иммуносупрессивная терапия необходима, даже если самочувствие пациента кажется ему «отличным».

### 14. Как и зачем осуществляют контроль эффективности лечения и активности болезни?

Дозы и схемы лечения и их изменения зависят от активности заболевания. Для оценки активности ориентируются на:

- 1) исчезновение/возвращение симптомов, которые присутствовали в начале болезни
- 2) исчезновение/возвращение общих симптомов воспаления
- 3) лабораторные симптомы воспаления: лейкоцитоз, СОЭ, С-реактивный белок
- 4) иммунологические тесты: титр АНЦ-антител в крови до, на фоне лечения, после прекращения лечения.

Иногда сохраняющаяся иммунологическая активность является поводом для более длительного лечения иммуносупрессивными препаратами во избежание рецидива.

### 15. Как последовательно осуществляются этапы лечения АНЦА-ассоциированного васкулита в клинике НИИ Нефрологии ПСПбГМУ им. акад. И.П.Павлова?

В клинике НИИ Нефрологии при установленном диагнозе АНЦА-ассоциированного системного васкулита в обязательном порядке придерживаются следующего алгоритма: индукционная терапия -> контроль активности заболевания -> поддерживающая терапия, если возможно или продолжение индукционной терапии -> контроль активности заболевания 1-2 раза в год -> продолжение поддерживающей терапии. Алгоритм представлен на рисунке.



## 16. Как попасть на консультацию и под наблюдение врачей клиники НИИ Нефрологии?

В клинике НИИ нефрологии ведут амбулаторный прием специалисты-нефрологи:

- Белошицкая Е.Л.
- Буш М.В.
- Периных А.А.

В клинике есть возможность как стационарного обследования и лечения больных, так и в условиях дневного стационара (зав. отд. Буш М.В.).

На прием вы можете записаться по телефону единого call-центра 429-03-33.

Подробную информацию о работе единого call-центра Вы можете узнать, перейдя по ссылке:

<http://www.lspbgmu.ru/ru/klinika/patients/80-glavnaya/universitetskaya-klinika/patsientam/platnye-meditsinskie-uslugi/469-otdel-organizatsii-platnykh-meditsinskikh-uslug>