

УДК 616.5-008.6: [612/751\*3-036+616.13/14-002]

О.В. МАШКУНОВА

Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова, г. Алматы

## ИНФОРМАТИВНОСТЬ КОЖНОГО СИНДРОМА ПРИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТАХ

В статье приводятся результаты клинико-морфологического исследования кожного синдрома при системных заболеваниях соединительной ткани, системных васкулитах и кожных ангиитах. Описана морфологическая картина биоптата кожи при системных заболеваниях соединительной ткани, системных васкулитах, кожных васкулитах. В результате исследования выявлено, что при системных васкулитах в процесс вовлекаются сосуды всех калибров, при системных заболеваниях соединительной ткани и дермальных ангиитах – микроциркуляторное русло, чем выраженнее поражение микроциркуляторного русла, тем ярче проявления кожного синдрома.

**Ключевые слова:** системные заболевания соединительной ткани, системные васкулиты, кожные васкулиты, кожный синдром, морфологическое исследование, биоптаты кожи.

**П**оражение кожи при системных заболеваниях соединительной ткани (СЗСТ) рассматривается как проявление единого системного процесса, в основе которого лежит генерализованный иммунокомплексный васкулит [1, 2, 3, 5].

Кожа – высокоорганизованный периферический орган иммунной системы, обладающий необходимым составом иммунокомплексных клеток и элементов соединительной ткани (кератиноциты, лимфоциты, макрофаги, клетки Лангерганса, фибробласты, базофилы), кооперирующихся между собой при участии иммунорегуляторных цитокинов. Это дает возможность коже осуществлять ряд важных для организма физиологических функций: распознавание и элиминацию антигенного материала, внетимусную дифференцировку незрелых клеток в Т-лимфоциты, т.е. осуществлять иммунопатологические процессы самостоятельно [4, 6, 7]. Сосуды дермы могут быть использованы как своеобразное «окно» с целью изучения микроциркуляторного русла для изучения взаимоотношения локальных и системных иммунных реакций, поэтому кожа является идеальной «мишенью» для исследования иммунокомплексного васкулита и наиболее доступна для визуального и инвазивного исследования.

Васкулит – иммуноопосредованное воспаление стенки сосуда, приводящее к ишемическим изменениям органов и тканей, кровоснабжающихся соответствующим сосудом. Васкулиты подразделяются на первичные и вторичные. Первичные являются самостоятельными нозологическими формами, которые в свою очередь могут быть системными и ограниченными только кожей (дермальные ангииты), а вторичные васкулиты развиваются на фоне системных аутоиммунных заболеваний: системной красной волчанки, системной склеродермии, дерматомиозита, ревматоидного артрита (СКВ, ССД, ДМ, РА), инфекций и при неопластических процессах [5, 8, 9].

Критериями морфологической оценки васкулитов являются:

1. Тип воспалительной реакции, который определяет характер васкулита;
2. Глубина поражения сосудистой стенки;
3. Топография и распространенность изменения в сосудистой стенке;
4. Характер органной патологии в связи с поражением сосудов.

В зависимости от типа воспалительной реакции васкулиты делят на некротические (деструктивные), деструктивно-продуктивные, продуктивные и его разновидности – гранулематозные. По глубине поражения сосудистой стенки различают эндо-, мезо- периваскулит и панваскулит [10, 12, 13].

Морфологически поражение сосудов обозначается как васкулит и васкулопатия. Васкулопатия представляет изменение тканей стенки сосуда при отсутствии клеточной инфильтрации в сосудистой стенке или периваскулярно и проявляется ангиоматозом, микротромбозами, дистрофией эндотелиоцитов, пролиферацией клеток интимы, разволокнением и фрагментацией базальной мембраны. Когда на фоне вышеперечисленных признаков, за исключением микротромбозов и ангиоматоза, отмечается инфильтрация лейкоцитами сосудистой стенки, либо периваскулярная инфильтрация – это васкулит. Васкулит является составной частью васкулопатии [11, 13, 15]. Окончательным методом, позволяющим подтвердить или опровергнуть диагноз васкулита, является биопсия. Поражение кожи при системных заболеваниях соединительной ткани и системных заболеваниях в 15-20% случаев предшествует заболеванию, в 70-80% развивается на разных этапах заболевания [16, 17, 20]. По данным литературных источников поражение кожи при СВ наблюдается в 50-60% случаев, при СКВ – 85-90%, при ССД – в 90%, при ИВМ – в 75%, при РА с висцеральными проявлениями – в 70% [18, 19, 20, 21, 22].

При взгляде на пациента с кожными проявлениями практикующий врач-ревматолог задает себе следующие вопросы:

1. Не является ли поражение кожи у данного пациента проявлением дерматологической патологии или аллергической реакции на фоне проводимой базисной терапии?
2. Учитывая сходство клинических проявлений системных заболеваний соединительной ткани и системных васкулитов, проявлением какой патологии может быть наблюдаемый кожный синдром?
3. Может ли морфологическое исследование помочь в установлении первичности или вторичности васкулита при наличии поражений кожи?

Для ответа на эти вопросы нами проведено исследование, целью которого является изучение клинико-морфологических особенностей поражения кожи при первичных и вторичных васкулитах.

**Задачи:** 1. Выявить особенности кожных поражений при системных васкулитах в сравнении с группой дермальных ангиитов и системных заболеваний соединительной ткани в сочетании с кожным синдромом.

2. Описать характер поражения сосудистого русла при морфологическом исследовании и обнаружить возможные дифференциально-диагностические критерии.

### Материал и методы

Обследовано 198 больных, из них 78 (39%) с системными васкулитами, 34 (17%) – с кожными васкулитами

(дермальными ангиитами) (КВ), 86 (44%) – с системными заболеваниями соединительной ткани. Диагноз и степень активности системных васкулитов верифицировались по критериям APA (1990) и согласно номенклатуре Chapel Hill (1994), активность оценивалась по BVAS. Диагноз и степень активности СКВ, ССД, ИВМ, РА устанавливались по критериям APA. Диагноз и степень активности дермальных ангиитов устанавливались в соответствии с классификацией Иванова О.Л. (1984). Применялись общепринятые клинические, биохимические, иммунологические с определением иммуноглобулинов, ЦИК, ФНО- $\alpha$  и исследования с тщательным сбором анамнеза на предмет выявления первичности/вторичности васкулитов, наличия аллергии, хронических очагов инфекции, вакцинации, как возможных триггерных механизмов, взятием биопсии пораженного участка и гистологическим исследованием. Определялись половозрастной состав и длительность заболевания по каждой исследуемой группе.

Для подтверждения клинических данных проведено комплексное морфологическое исследование биоптатов кожи больных с первичными и вторичными васкулитами. Всего исследованы биоптаты кожных лоскутов 30 пациентов: у 20 больных в клинике был выставлен диагноз: вторичные васкулиты, 10 пациентов были с первичными васкулитами. Материал фиксировали в нейтральном формалине, проводили по спиртам восходящей концентрации и заливали в парафин. Помимо общепринятой окраски гематоксилин-эозином, использовали гистохимические окраски по Ван-Гизону, Маллори и окраска на фибрин по Вейгерту.

#### Результаты исследования

Среди пациентов с системными васкулитами кожный синдром наблюдался у 76% пациентов, с кожными васкулитами – 100%, с системными заболеваниями соединительной ткани – 87% (рис. 1).

Клинико-нозологическая характеристика пациентов с системными васкулитами с кожным синдромом представлена геморрагическим васкулитом – 39%, узелковым полиартериитом – 27%, гранулематозом Вегенера – 9%, синдромом Чарджа–Стросса – 10%, болезнью Хортона – 7%, болезнью Бехчета – 8%.

Нозологический круг кожных васкулитов был представлен узловой эритемой – 35%, геморрагическим васкулитом, кожной формой – 18%, язвенно-некротическим васкулитом – 11%, гемосидерозом Шамберга – 11%, полиморфным дермальным ангиитом – 14%, ливедо-васкулитом – 11%.

Кожные проявления у пациентов с системными заболеваниями соединительной ткани встречались при СКВ в 31% случаев, при ССД – в 41%, при дерматомиозите – в 12%, при ревматоидном артрите с висцеральными проявлениями – в 16% случаев.

Морфологическому исследованию кожных лоскутов

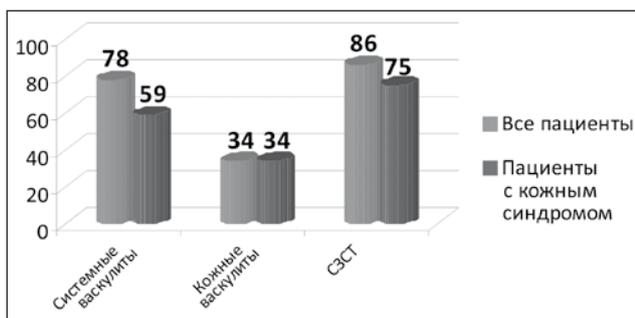


Рисунок 1 – Клиническая характеристика пациентов с СЗСТ, СВ, КВ с кожным синдромом

подверглись 55% пациентов с первичными васкулитами при системных и кожных васкулитах, и 45% пациентов с вторичными васкулитами при системных заболеваниях соединительной ткани.

Поражение кожи при системных васкулитах было типичным.

Поражение кожи при неспецифическом аортоартериите (НАО) наблюдалось у 2 (33%) больных в виде узловой эритемы, гиперемии щек в виде «бабочки», эритематозных пятен;

- при узелковом полиартериите (УП) – у 8 (70%) в виде ливедо-ретикулярис, дигитальных артериитов, синдрома Рейно, капилляритов, эритемы, язв, узелков по ходу сосудистого русла, сухой гангрены;

- при геморрагическом васкулите (ГемВ) – у всех 17 (100%) пациентов наблюдались кожные поражения в виде петехиальной пальпируемой и непальпируемой пурпуры, неглубоких изъязвлений;

- при болезни Бехчета (ББ) – у 4 (100%) в виде узловой эритемы, язвенного поражения слизистых ротовой полости и половых органов;

- при гранулематозе Вегенера (ГВ) – у 2 (66%) в виде язвенно-некротического поражения кожи, пурпуры, эритемы;

- при синдроме Чарджа–Стросса (СЧС) – у 4 (80%) в виде пурпуры, узлов, папул, эритемы лица в виде «бабочки», нередко сопровождающихся зудом;

- при гигантоклеточном артериите (ГКА) – кожные проявления отсутствовали.

Поражение кожи при дермальных ангиитах зависело от калибра и глубины пораженных сосудов (дермальные, гиподермальные, полиморфные)

Для дермальных ангиитов были характерны петехиальная сыпь, крапивница, телеангиоэктазии, петехии, экзематозный тип, для гиподермальных – язвы, ливедо, узловая эритема, панникулит.

При поражении кожи при системных заболеваниях соединительной ткани обращалось внимание на атипичные и редкие кожные проявления при системных заболеваниях соединительной ткани, описанию которых уделено особое место.

При СКВ описано более 28 типов кожных поражений при СКВ. Атипичными случаями в нашем исследовании были центробежная анулярная эритема Дарье, гиперпигментация, язвенно-некротический васкулит, телеангиоэктазии.

При РА с висцеральными проявлениями – геморрагическая сыпь, дигитальные ревматоидные артерииты на верхних и нижних конечностях, язвенное поражение нижних конечностей, гангрена пальцев рук на фоне облитерирующего эндартериита средних артерий без синдрома Рейно.

При дерматомиозите как атипичные случаи мы наблюдали уртикарный васкулит без поражения кожи лица, без вовлечения ладоней, узловая эритема, пойкилодермия (чередование участков гиперпигментации с депигментацией и гиперкератозом).

При ССД обращают на себя внимание случаи отсутствия кожных проявлений при висцеральных формах, наличие только плотного отека кистей; атрофия с гиперемии лица, преобладание у лиц пожилого возраста – не проксимальной, а диффузной формы системной склеродермии, когда процесс начинался с индукции области декольте туловища – «симптом корсета». Имелись случаи тотальной гиперпигментации, напоминающей Аддисонову болезнь, особенно в сочетании с первичным билиарным циррозом печени, при котором по данным литературы в 5% случаев наблюдается перекрестный синдром с системной склеродермией.

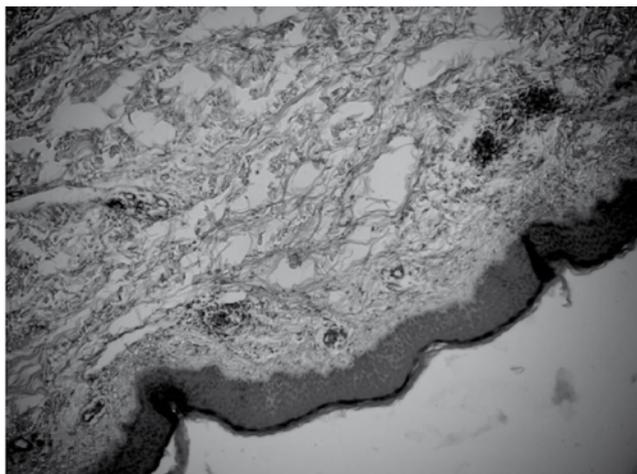


Рисунок 2 – Морфологическая картина при первичных васкулитах

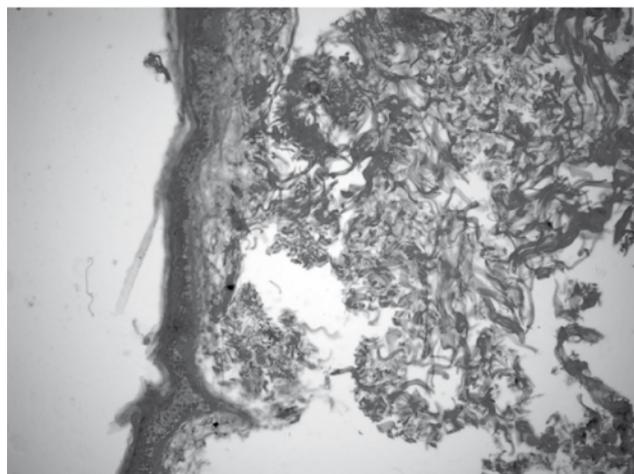


Рисунок 4 – Склеротические изменения при первичных васкулитах



Рисунок 3 – Морфологическая картина при первичных васкулитах

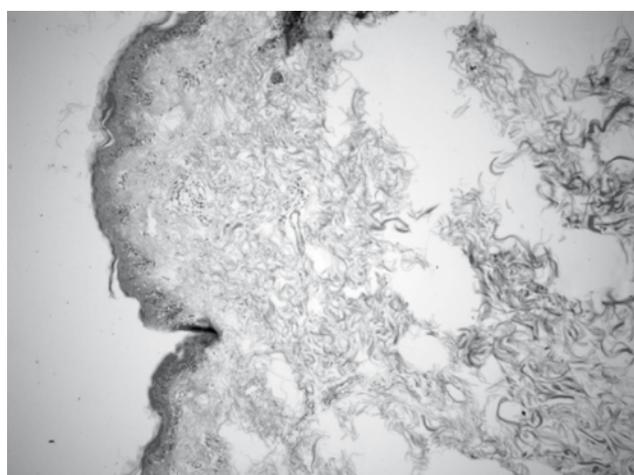


Рисунок 5 – Морфологические изменения при вторичных васкулитах при ССД

Морфологическое исследование продемонстрировало следующие особенности при первичных васкулитах.

Микроскопические изменения характеризовались выраженным отеком дермы. Эпителиальный пласт сохранен на всем протяжении с четкой стратификацией всех слоев. Субэпителиально в виде очагов располагались цепочки сосудов с утолщенной стенкой за счет отека и разволокнения волокон. Эндотелий набухший с нечетким контуром ядра. Периваскулярно располагались очажки лимфоцитарной инфильтрации по типу муфты (рис. 2).

В глубине дермы отчетливо выявлялись изменения вены. Стенка ее отечна, разволокнена, эндотелий набухший, ядро нечетко контурировалось, просвет неравномерно сужен, что придавало сосуду вид «восьмерки». Вокруг сосуда слабовыраженная воспалительная реакция (рис. 3).

Когда процесс в коже носил деструктивный характер, морфологические изменения были следующими. Эпителий на всем протяжении некротизирован, под ним располагался гнойный экссудат. Сосуды полнокровны. В артериях картина деструктивно-продуктивного васкулита с периваскулярным воспалением. Вены резко полнокровны, стенка истончена.

Наряду с различной степенью выраженности воспалительной реакции отчетливо выявлялись репаративные процессы в виде склероза. Последний отчетливо опреде-

лялся при гистохимических окрасках по Ван-Гизону и Маллори. Процесс носил преимущественно очаговый характер, располагаясь субэпителиально или внутридермально (рис. 4).

Морфологическое исследование продемонстрировало следующие особенности при вторичных васкулитах. Морфологическая характеристика биоптатов кожи со вторичным васкулитом была связана с основным заболеванием. Поэтому в микроскопической картине преобладали патологические процессы, характерные для этих заболеваний.

Так, при склеродермии наблюдались очаговая и диффузная инфильтрация всех отделов кожи (рис. 5).

Наряду с этим отчетливо выявлялся отек дермы. Эпидермис атрофичен, уплощен, слои нечетко определялись.

При СКВ воспалительная инфильтрация носила преимущественно очаговый характер. Эпидермис располагался широким слоем с сохранением стратификации всех его отделов.

Микроскопические изменения кожи у больных с РА характеризовались преобладанием адаптационных процессов: атрофия эпидермиса, атрофия придатков кожи на фоне отека дермы.

При ДМ наблюдался периваскулярный отек на фоне отека дермы.

При использовании гистохимических реакций по Ван-Гизону и Маллори в препаратах можно было выявить репаративную регенерацию в виде склероза. Так, при склеродермии наблюдался выраженный склероз дермы.

В сосудах и вокруг них при окраске по Вейгерту определялись фрагменты фибрина. Отчетливо выявлялся склероз сосудов, просвет их был сужен.

Как правило, изменения в сосудах при вторичных васкулитах носили минимальные изменения и характеризовались слабовыраженной периваскулярной воспалительной инфильтрацией.

### Результаты исследования

Суммируя литературные данные и результаты собственных исследований, можно выделить следующие особенности кожного синдрома при системных васкулитах, системных заболеваниях соединительной ткани и кожных васкулитах.

1. Поражение кожи в 100% случаях наблюдается при дермальных ангиитах, в 87% случаев всех заболеваний соединительной ткани и в 76% – при системных васкулитах, т.е. при системных васкулитах поражение кожи наблюдается реже по сравнению с системными заболеваниями соединительной ткани.

2. Наиболее разнообразный по клиническим проявлениям кожный синдром наблюдается при системных заболеваниях соединительной ткани.

3. Наиболее частая локализация кожных поражений при системных и кожных васкулитах – нижние конечности, при системных заболеваниях соединительной ткани – лицо, туловище проксимальные отделы верхних конечностей, открытые участки тела.

4. При дермальных (кожных) ангиитах, несмотря на изолированный кожный синдром, часто наблюдаются системные проявления в виде активности лабораторно-иммунологических показателей, что всегда требует тщательной дифференциальной диагностики с системными васкулитами.

5. Мы наблюдали атипичные поражения кожи в исследуемых группах, сочетания типичных кожных проявлений при системных заболеваниях с аллергическими поражениями, атопическим дерматитом, грибковыми поражениями, экземой. Наиболее частые атипичные и редкие проявления наблюдались при системных заболеваниях соединительной ткани – СКВ, ССД, ДМ.

6. При системных васкулитах в процесс вовлекаются сосуды всех калибров, при системных заболеваниях соединительной ткани и дермальных ангиитах – микроциркуляторное русло, чем выраженнее поражение микроциркуляторного русла, тем ярче проявления кожного синдрома.

В соответствии с целью и задачами исследования можно сделать следующие **выводы**.

1. Кожный синдром наблюдается у 76% больных с системными васкулитами. Наиболее часто кожные поражения выявлялись при системных васкулитах с поражением сосудов мелкого и среднего калибра (ГемВ, ББ, УП, ГВ, СЧС) и менее часто при системных васкулитах с поражением сосудов крупного калибра (НАО, ГКА).

2. Наиболее глубокие кожные дефекты в виде язв, некрозов наблюдались при некротизирующих васкулитах (УП, ГВ, ББ). Часто имело место сочетание кожных поражений у одного больного. Обширность очагов поражения коррелировала с активностью заболевания.

3. Кожный синдром является одним из ведущих в клинике системных васкулитов и служит индикатором генерализованного иммунокомплексного поражения сосудов.

4. Комплексное морфологическое исследование био-

платов кожи больных с первичными и вторичными васкулитами позволило сделать следующие заключения:

- При первичных васкулитах различного происхождения морфологические изменения характеризовались продуктивным васкулитом с периваскулярным воспалением. По топографии процесс локализовался субэпителиально, внутридермально. Наряду с этим выявлялась репаративная регенерация в виде очагового склероза.

- Морфологические изменения в коже у пациентов со вторичными васкулитами были связаны с основным заболеванием. Изменения в сосудах носили слабовыраженную периваскулярную воспалительную инфильтрацию, а также преобладал выраженный склероз сосудов.

5. При первичных васкулитах процесс начинается непосредственно в стенке сосудов, при вторичных – с дезорганизации соединительной ткани.

### Перспективы исследования

1. Проведение иммуногистохимических исследований с определением пролиферативной активности и неоангиогенеза при первичных системных васкулитах и вторичных васкулитах при системных заболеваниях соединительной ткани.

2. Проведение корреляционных связей между генерализацией и распространенностью кожного процесса и иммунологическими показателями.

3. Составление алгоритма клинико-иммунологической и морфологической дифференциальной диагностики между первичными и вторичными васкулитами.

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- 1 Ревматология. Национальное руководство / под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. – М., 2010
- 2 Насонов Е. Л. Ревматология. Клинические рекомендации. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2010. – 288 с.
- 3 Насонов Е.Л. Баранов А.А., Шилкина Н.П. Васкулиты и васкулопатии. – Ярославль, 1999. – 616 с.
- 4 Избранные лекции по клинической ревматологии: Учебное пособие/ Под. Ред. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. – М.: Медицина, 2001
- 5 Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. Диффузные болезни соединительной ткани. – М.: Медицина, 2004. – 640 с.
- 6 Клиническая ревматология / Под ред. Мазурова В.И. – СПб.: ФОЛИАНТ, 2005. – 520 с.
- 7 Кулага В.В., Романенко И.М. Васкулиты кожи. – Киев: Здоров'я, 1984
- 8 Атлас по гистологии: учебное пособие / Под. ред. Пуликова А.С., Брюховец Т.Г. – Ростов-на-Дону, 2006
- 9 Клинико-морфологическая диагностика заболеваний кожи (атлас). Пальцев М.А., Потекаев Н.Н., Казанцева И.А. – М.: Медицина, 2005
- 10 Бакстон П. Дерматология. Пер. с англ. - Москва, 2006
- 11 Иванов О.Л. Современная классификация и клиническое течение ангиитов (васкулитов) кожи // Рус. мед. журн. – 1997. – Т. 11. – С. 693-700
- 12 Иванов О.Л. Хроническая пигментная пурпура. Клинико-морфологические особенности и комплексное лечение на основе озонотерапии // Рос. журн. кожных и венер. болезней. – 2006. – Т. 6. – С. 9-16
- 13 Carlson J.A., Chen K.R. Cutaneous vasculitis update: small vessel neutrophilic vasculitis syndromes // Am. J. Dermatopathol. – 2006. – Vol. 28, № 6. – P. 486- 506
- 14 Watts R. A., Jolliffe V. A., Crattan C. E. et al. Cutaneous vasculitis: a defined population – clinical and epidemiological associations // J. Rheumatol. – 1998. – Vol. 25. – P. 920-924
- 15 Carlson J.A., Ng B.T., Chen K.R. Cutaneous vasculitis update: diagnostic criteria, classification, epidemiology,

etiology, pathogenesis, evaluation and prognosis // Am. J. Dermatopathol. – 2005. – Vol. 27. – P. 504-528

16 Lane S. E., Watts R. A., Bentam G. et al. Are environmental factors important in primary systemic vasculitis? A case-control study // Arthritis Rheum. – 2004. – Vol. 51. – P. 92-99

17 Gonzales-Gay M. A., Amoli M. M., Garcia-Porrúa C. et al. Genetic markers of disease susceptibility and severity in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. Semin // Arthritis Rheum. – 2003. – Vol. 33. – P. 38-48

18 Wijngaarden R., Rijn L., Watts R. A., Gregorini G. Hypotheses on the etiology of antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated vasculitis: the cause is hidden, but the result is known // Clin. J. Am. Soc. Nephrol. – 2008. – Vol. 3. – P. 237-252

19 Watts R. A., Scott D. G., Jayne D. R. W et al. Renal vasculitis in Japan and the UK – are there differences in epidemiology and clinical phenotype? // Nephrol. Dial. Transplant. – 2008. – Vol. 23. – P. 3928-3931

20 Reinhold-Keller E., Herlyn K., Wagner-Bastmeyer R. et al. Difference in the incidences of vasculitides between north and south Germany: first results of the German vasculitis register // Rheumatology. – 2002. – Vol. 41. – P. 540-549

21 Tai Y.J., Chong A.H., Williams R.A. et al. Retrospective analysis of adult patients with cutaneous leukocytoclastic vasculitis // Australas J. Dermatol. – 2006. – Vol. 47, №2. – P. 92-96

22 Основы наружной терапии болезней кожи. Васкулиты кожи. Серия Библиотека врача-дерматовенеролога. Вып. 2 / Под ред. Е. В. Соколовского. – СПб.: СОТИС, 1999

23 Шапошников О.К., Деменкова Н.В. Сосудистые поражения кожи. – Ленинград, «Медицина», 1974

## ТҰЖЫРЫМ

### О.В. МАШКУНОВА

С.Ж. Асфендияров атындағы Қазақ ұлттық медицина университеті, Алматы қ.

### ДӘНЕКЕР ТІННІҢ ЖҮЙЕЛІ АУРУЛАРЫ КЕЗІНДЕГІ ТЕРІ СИНДРОМЫ ЖӨНІНДЕГІ АҚПАРАТТЫЛЫҚ

ДТЖА кезіндегі терінің зақымдануы бастапқы негізінде жалпыланған иммунды кешенді васкулит жататын бырыңғай жүйелі процесстің көрініс беруі ретінде қарастырылады.

**Зерттеудің мақсаты:** алғашқы және екінші рет болған васкулиттер кезіндегі терінің зақымдануының клиникалық-морфологиялық ерекшеліктерін зерттеу.

**Материалдар мен әдістер:** 198 науқас тексерілді. Оның 78-і (39%) жүйелі васкулитпен ауыратындар, 34-і (17%) тері васкулиттері бар науқастар, 86-ы (44%) дәнекер тіннің жүйелі ауруларымен ауыратындар. Жүйелі васкулиттер диагнозы АРА (1990) мен Chapel Hill (1994г.) номенклатурасының критерийлеріне сәйкес нақтыланып, олардың белсенділік дәрежесі BVAS бойынша бағаланды. Жалпы қабылданған клиникалық, биохимиялық, иммунологиялық зерттеулер, ЦИК, ФНО- $\alpha$  және зақымданған орынның биопсиясынан алынған анамнезін мұқият жинай отырып жүргізілетін зерттеулер және гистологиялық зерттеулер қолданылған.

**Зерттеу нәтижелері мен тұжырымдар:** Тері синдромы жүйелі васкулиттер клиникасында жетекші болып табылып, қан тамырлар зақымдануының жалпыланған иммундық кешенінің индикаторы ретінде қызмет атқарады. Терінің зақымдануы 100% жағдайда дермалдық ангииттер кезінде, 87% жағдайда дәнекер тіннің барлық аурулары, 76% жағдайда жүйелі васкулиттер кезінде байқалады. Клиникалық көрінісі жағынан алуан түрлі болып табылатын тері синдромы дәнекер тіннің жүйелі аурулары кезінде байқалады. Дермалдық (тері) ангииттер кезінде жүйелі васкулитті мұқият дифференциалдық диагностикалауды талап ететін зертханалық-иммунологиялық көрсеткіштердің

белсенді болып келетін тері көріністері жиі байқалады. Жүйелі васкулит кезіндегі процеске барлық калибрлардың қан тамырлары, дермалдық ангииттер мен дәнекер тіннің жүйелі аурулары кезінде – микроциркуляторлық арна қатысады, микроциркуляторлық арнаның зақымдануы қаншалықты анық болған сайын тері синдромының көрінісі соншалықты айқын болады. Шығу тегі әр түрлі алғашқы рет болып отырған васкулиттер кезіндегі морфологиялық өзгерістер периваскулярлық қабынуы бар продуктивті васкулитпен сипатталады. Топография бойынша процесс субэпителиалды түрде, тері ішінде жойылады. Осымен қатар ошақты склероз түріндегі репаративті регенерация анықталған. Екінші рет болған васкулитпен ауыратын науқастың терісіндегі морфологиялық өзгерістер негізгі аурумен байланысты болған. Қан тамырларындағы өзгерістер әлсіз көріністі периваскулярлық қабынулық инфильтрациялы кейіпте, ал сонымен бірге қан тамырларының айқын көріністі склерозы басым.

**Негізгі сөздер:** дәнекер тіннің жүйелі аурулары, жүйелі васкулиттер, тері васкулиттері, тері синдромы, морфологиялық зерттеу, тері биоптаттары.

## SUMMARY

### O.V. MASHKUNOVA

Kazakh National Medical University  
n.a. S. D. Asfendiyarov, Almaty c.

### INFORMATIVE VALUE OF SKIN SYNDROME IN THE TREATMENT OF SYSTEMIC CONNECTIVE TISSUE DISEASE

Skin lesions at systemic connective tissue disease regarded as a manifestation of a single system process, which is based on generalized immune complex vasculitis.

**Objective of the study:** to study the clinical and morphological features of skin lesions in primary and secondary vasculitis.

**Material and methods:** We examined 198 patients, of whom 78 (39%) with systemic vasculitis, 34 (17%) – with cutaneous vacuities, 86 (44%) – with systemic connective tissue diseases. Diagnosis and the degree of activity of systemic vasculitis were verified by ARA criteria (1990) and according to nomenclature of Chapel Hill (1994), the activity was assessed by BVAS. Conventional clinical, biochemical, immunological determination of immunoglobulins with CIC, TNF- $\alpha$  were used and studies with a thorough history by taking a biopsy of the affected area and histological examination.

**Results and conclusions:** Skin syndrome is one of the leading syndromes in history of systemic vasculitis and is an indicator of generalized immune complex vascular lesions. Skin lesions in 100% of cases observed in dermal angiitis, 87% of all connective tissue diseases and 76% – in systemic vasculitis. Most varied clinical manifestations skin syndrome occurs in systemic connective tissue diseases. If dermal (skin) angiitis systemic manifestations are often observed in the form of activity laboratory immunological parameters that always requires careful differential diagnosis of systemic vasculitis. In systemic vasculitis, the process involved vessels of all calibres, with systemic connective tissue diseases and dermal angiitis – microcirculatory bed, than an expression of defeat microvasculature, the brighter the skin manifestations of the syndrome. In primary vasculitis of various origins morphological changes were characterized by productive vasculitis with perivascular inflammation. Topography process localized subepithelial, intradermally. Along with this, reparative regeneration was detected in the form of focal sclerosis. Morphological changes in the skin of patients with secondary vasculitis were connected with the primary disease. Changes in the vessels were of mild perivascular inflammatory infiltration, and vascular sclerosis prevailed.

**Key words:** systemic connective tissue disease, systemic vasculitis, skin vasculitis, skin syndrome, morphological study, skin biopsy sample.