

40. ten Holder SM, Joy MS, Falk RJ: Cutaneous and systemic manifestations of drug-induced vasculitis. *Ann Pharmacother* **36**: 130, 2002
43. Ramos-Casals M et al: Vasculitis induced by tumor necrosis factor-targeted therapies. *Curr Rheumatol Rep* **10**:442, 2008
44. Trapani S et al: Henoch Schönlein purpura in childhood: Epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Semin Arthritis Rheum* **35**:143, 2005
45. Diehl MP, Harrington T, Oleginski T: Elderly-onset Henoch Schönlein purpura: A case series and review of the literature. *J A Geriatr Soc* **56**:2157, 2008
48. Soter NA: Urticarial venulitis/vasculitis. In: *Urticaria and Angioedema*, edited by AP Kaplan, MW Greaves. New York, Informa Healthcare, 2009, p. 373
57. Khenifer S et al: Livedoid vasculopathy: Thrombotic or inflammatory disease? *Clin Exp Dermatol* **35**(7):693–698, 2010, epub 2009

## Глава 164 :: Системный некротизирующий васкулит

:: Peter A. Merkel, Paul A. Monach

### СИСТЕМНЫЙ ВАСКУЛИТ: КРАТКИЙ ОБЗОР

- Гетерогенная группа редких воспалительных расстройств, основой которых является воспалительная реакция стенки сосуда.
- Этиология неизвестна; играют роль географические, генетические и средовые факторы.
- Заболеваемость составляет до 42 случаев на миллион населения в год.
- Диагноз устанавливают при множественном, но различном поражении органов; он подтверждается лабораторными и рентгенологическими исследованиями, а также гистологическими признаками воспалительной реакции кровеносных сосудов.
- Кожа может поражаться при любом из первичных системных синдромах васкулита.
- Кожные проявления часто недостаточны для установления окончательного диагноза и определения стадии заболевания.
- Классификация васкулитов опирается на несколько факторов, которые включают известную этиологию или ассоциацию с основным заболеванием (первичные и вторичные формы), преобладающий размер пораженных сосудов (малого, среднего или крупного калибра) и дополнительные клинические и лабораторные данные.
- Первичный васкулит диагностируется путем исключения других причин вторичного сосудистого воспаления.
- Прогноз и лечение определяется видом васкулита, поражением органов, тяжестью повреждения и скоростью прогрессирования заболевания.
- В лечении часто используются стероиды и другие иммуносупрессивные препараты.

### ВВЕДЕНИЕ

Термин «васкулит» в широком смысле можно определить, как «воспаление кровеносных сосудов». Однако с точки зрения практикующего врача, этот термин обычно применяется для описания группы заболеваний, при которых воспаление кровеносных сосудов является главным, но не единственным патологическим процессом. Васкулиты — это обширная группа заболеваний, в основном идиопатических, редких и полисистемных. Эти заболевания включают такое разнообразие клинических проявлений и патологий, что с подобными пациентами встречаются специалисты всех терапевтических и хирургических дисциплин.

Васкулиты кожи часто проявляются при различных формах васкулита, особенно при поражении сосудов мелкого и среднего калибров, при которых кожные очаги могут быть симптомом системного заболевания.

В данной главе рассматриваются поражения кожи при системных васкулитах. Изолированные формы кожного васкулита и некоторые формы системного заболевания сосудов описываются в главе 163. Кроме кожных проявлений при васкулите в целом и при особых формах васкулита, в этой главе обсуждается подход к пациентам с поражениями кожи, при которых васкулит может быть предполагаемым диагнозом.

### ЭПИДЕМИОЛОГИЯ ВАСКУЛИТА

За возможным исключением васкулита, вызванного лекарствами/токсинами, все формы идиопатического васкулита считаются редкими, «сиротскими» заболеваниями в США (распространенность менее 200 000 человек); подобная ситуация существует в Европе и мире. Васкулиты встречаются у обоих полов, в любом возрасте и у представителей всех основных рас/этнических

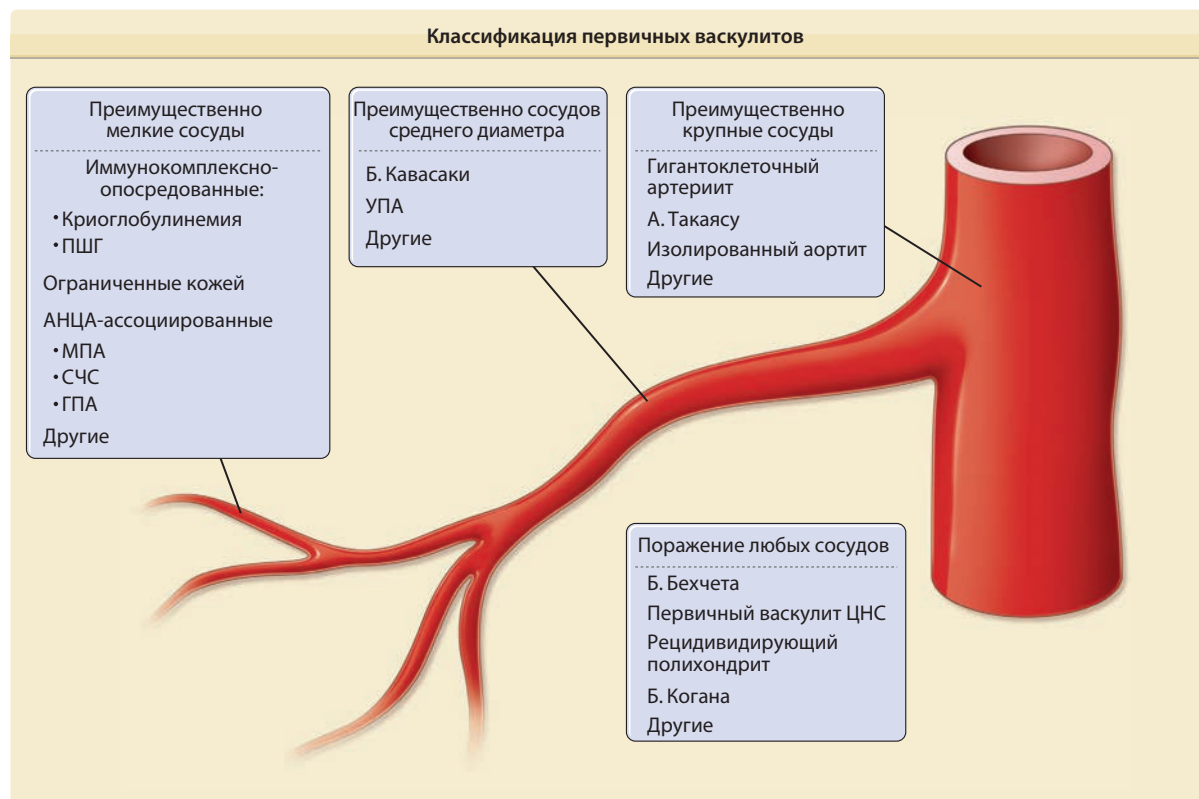
групп. Однако в отдельных группах населения некоторые формы васкулита встречаются особенно часто. Например, артериит Такаясу намного чаще встречается у женщин, чем у мужчин, болезнь Кавасаки является почти исключительно болезнью детей младшего возраста, а гигантоклеточный артериит — болезнью пожилых людей. Гранулематоз с полиангиитом (GPA) обычно болеют представители кавказской (европеоидной) расы, а болезнь Бехчета значительно чаще наблюдается в странах Восточного Средиземноморья, а также в Японии и Корее. Демографические различия среди типов васкулита особенно интересны как ключи к этиологии и могут помогать в диагностике.<sup>1</sup> Однако в целом, эпидемиологические тенденции не являются настолько сильными, чтобы полностью исключить диагноз специфической формы васкулита у любого конкретного человека, поскольку исключения в рамках типичной эпидемиологии случаются регулярно.

## КЛАССИФИКАЦИЯ ВАСКУЛИТОВ

Существуют многочисленные системы классификации васкулитов, и в этой ситуации отражается отсутствие четкого понимания патофизиологии заболевания, а также совпадение клинических признаков у многих типов васкулита.<sup>2-7</sup> Чаще всего васкулиты классифицируют в зависимости от преобладающего размера поврежденных сосудов (мелких, средних или крупных),

а затем распределяют или группируют заболевания соответствующим образом (рис. 164-1).

Критерии классификации и определения разработаны для многих, но не для всех специфических типов васкулита. Данные системы предназначались для создания достаточно гомогенных исследовательских когорт в клинических исследованиях и не предназначались для применения в качестве «диагностических» критериев.<sup>3</sup> Тем не менее, эти критерии будут полезными для клиницистов. Наиболее широко применяются критерии васкулита, предложенные в классификации Американской коллегии ревматологов,<sup>5-6</sup> и определения заболевания, принятые на согласительной конференции в Chapel Hill.<sup>7</sup> Однако эти системы не включают некоторые формы васкулитов, в том числе с частыми кожными проявлениями, такие как болезнь Бехчета и криоглобулинемия, а также «вторичные» васкулиты (ассоциированные с другим основным заболеванием, например, системной красной волчанкой или инфекцией). Более того, некоторые категории этой классификации больше не рекомендуются применять (напр., свое специфическое значение утратил термин «гиперчувствительный васкулит»). Следует отметить, что термин «лейкоцитокластический васкулит» не относится к специфическому заболеванию, а является описанием патологии, которая часто, но не всегда применяется к характеристике васкулита кожи или других органов. Аналогичным образом, термин «кожный васкулит» может применяться к любому из многих кожных очагов, наблюдаемых при ва-



**Рисунок 164-1** Классификация первичных васкулитов. ANCA — антинейтрофильные цитоплазматические антитела. СЧС — синдром Чарга–Стросса, ГКА — гигантоклеточный артериит, ГПА — гранулематоз и полиангиитом (Вегенера), ПШГ — пурпура Шенлейна–Геноха, МПА — микроскопический полиангиит, УПА — узелковый полиартериит, АТ — Артериит Такаясу (из Watts RA et al: Systemic vasculitis — Is it time to reclassify? Rheumatology (Oxford) Jul 20;2010.)

скулите, но не является отдельной нозологической единицей. Отдельная группа критериев имеется также для педиатрических пациентов.<sup>8</sup>

В настоящее время выдвинута новая международная инициатива по пересмотру классификации васкулитов, в которой предполагается учесть клинические и патофизиологические данные, полученные после создания предшествующих систем классификации; к этим новым данным относятся тестирование на антинейтрофильные цитоплазматические аутоантитела (ANCA) и большая доступность современных методов визуализации заболеваний крупных артерий.<sup>3</sup>

## ОЦЕНКА ПАЦИЕНТА С ПРЕДПОЛАГАЕМЫМ КОЖНЫМ ВАСКУЛИТОМ

Когда пациент обращается с очагами на коже, предположительно вызванными васкулитом, необходимо быстро получить ответ на три вопроса:

1. Вызван ли очаг васкулитом?
2. Вовлечены ли в заболевание другие органы?
3. Имеются ли, исходя из опроса пациента, физического осмотра, лабораторных данных или рентгеновских снимков, дополнительные признаки, которые могут помочь установить специфический диагноз?

Если диагноз васкулита установлен, необходимо ответить еще на два вопроса:

4. Можно ли установить диагноз специфического типа васкулита у данного пациента?
5. Нуждается ли пациент в немедленном лечении и/или госпитализации?

Алгоритм оценки пациента с кожными очагами, предположительно вызванными васкулитом, представлен на рис. 164-2. Ответ на первый вопрос часто получают после биопсии кожи, которая показана во многих случаях пальпируемой пурпуры и других очагов, если диагноз васкулита нельзя без затруднений установить другим путем. Ответ на второй вопрос дает тщательное обследование систем органов и физический осмотр, а также рутинные лабораторные тесты, которые обычно выполняются быстро. Для ответа на третий вопрос необходимы специализированные лабораторные тесты, результаты которых обычно получают через несколько дней. Важно быстро определить, система какого органа повреждена и насколько «болен» пациент (или заболеет вскоре), поскольку в отдельных случаях кожного васкулита терапия не нужна, в то время как некоторые случаи требуют немедленной госпитализации для инициации иммуносупрессивной и поддерживающей терапии.

### ОЦЕНКА ПОРАЖЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Полная проверка систем всех внутренних органов с целью оценки общей тяжести заболевания является наиболее важным компонентом первоначального обследова-

ния пациента с подозрением на васкулит. В целом, заболевания, вызывающие кожный васкулит, могут поражать системы всех органов и, в большинстве случаев, такое поражение приведет к появлению симптомов, примечательным исключением является заболевание печени. Хотя некоторые симптомы, очевидно, вызывают больше беспокойства, чем другие (кровохарканье по сравнению с сухим кашлем, болезненное покраснение глаз по сравнению с легкой степенью артралгии), даже относительно легкие симптомы могут быть ключом к выводу о том, что болезнь не ограничена кожей. Перечень важных признаков и симптомов васкулита приведен в табл. 164-1.

### АНАМНЕЗ, ПРИЕМ ЛЕКАРСТВ И ВОЗДЕЙСТВИЕ ТОКСИНОВ ИЛИ ИНФЕКЦИЙ.

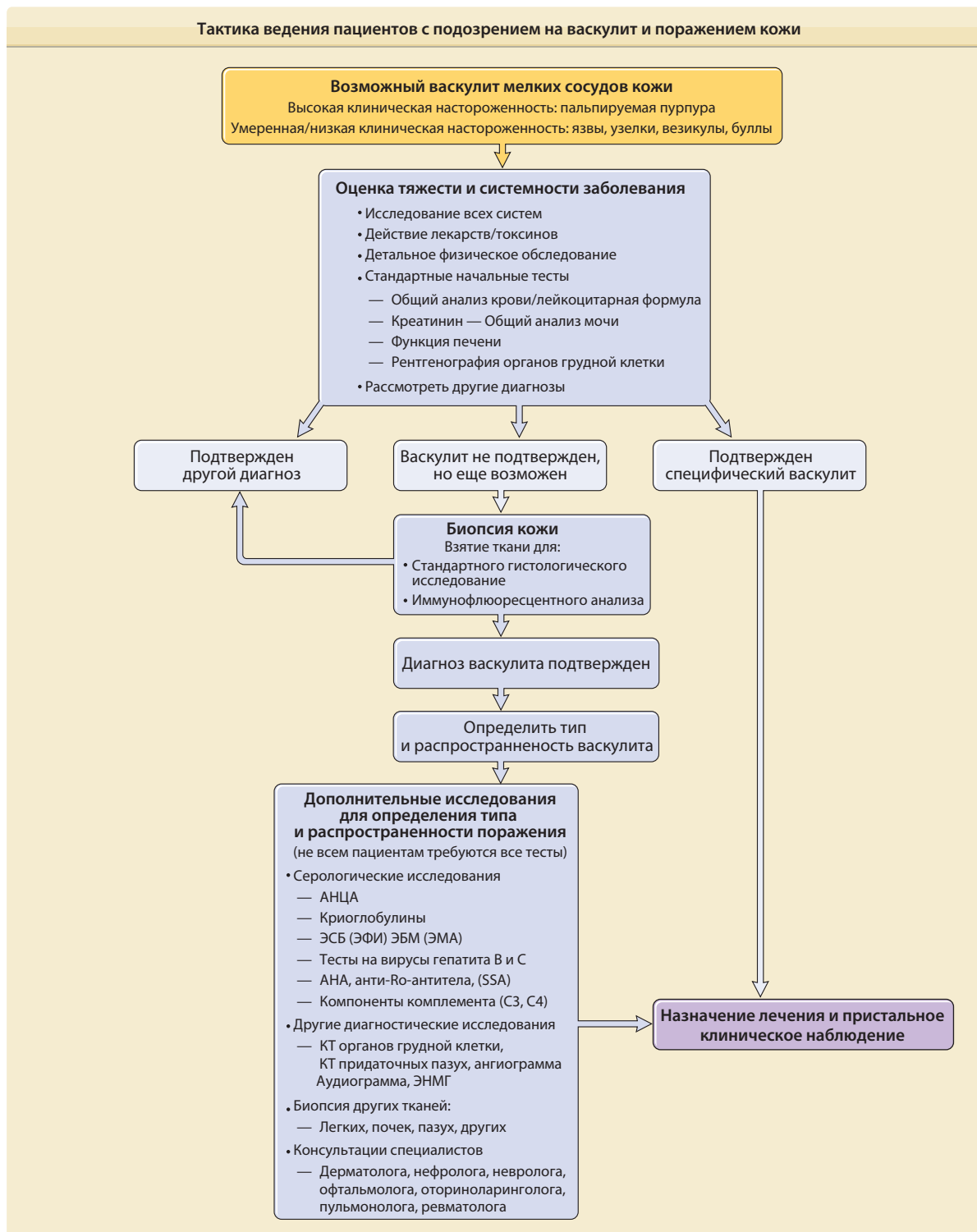
У любого пациента с подозрением на васкулит важно собрать полный медицинский анамнез. Васкулит может быть компонентом другого заболевания (например, волчанки), другое заболевание, в свою очередь, может вызвать появление очагов, имитирующих васкулит. Нередко встречается медикаментозный васкулит (МВ), наиболее частыми проявлениями которого являются кожные очаги, обычно (но не всегда) пурпура.<sup>9</sup> Список лекарств, которые, согласно сообщениям, вызывают васкулит, огромный: практически все классы препаратов могут участвовать в инициации возможных случаев васкулита. Необходимо спросить о назначенных врачом и безрецептурных препаратах, а также об «альтернативных» средствах или лекарственных травах, которые пациент принимал за последние 6–12 месяцев, поскольку эффект некоторых лекарств может сохраняться после окончания их применения. Пациентов следует также спросить о приеме запрещенных или рекреационных препаратов, поскольку такие вещества, как метамфетамин, кокаин и другие, также провоцируют случаи васкулита. Необходимо узнать также о профессиональных или другого рода контактах с нелекарственными токсинами.

Пациентов спрашивают не только об обычных признаках и симптомах инфекции, но также о недавних поездках, контактах с больными людьми и риске заболевания, передаваемых половым путем.

### ФИЗИЧЕСКИЙ ОСМОТР

Помимо тщательного и полного осмотра кожных покровов, полезно провести полисистемное обследование, чтобы определить, имеется ли связь симптомов с объективными аномалиями, и имеются ли признаки, которые пациент не заметил. Наличие нормального дыхания, сердечных сокращений и постоянного кровяного давления является важным, но у пациента с нормальным кровяным давлением может, тем не менее, обнаружиться тяжелый гломерулонефрит. Следует осмотреть глаза на наличие покраснения и проптоза. Передняя часть носовой полости легко визуализируется с помощью отоскопа. Необходимо обратить внимание на наличие лим-

## Тактика ведения пациентов с подозрением на васкулит и поражением кожи



**Рисунок 164-2** Тактика ведения пациентов с подозрением на васкулит и поражением кожи. АНЦА — антинейтрофильные цитоплазматические антитела, АНА — антиядерные антитела, КТ — компьютерная томография, ЭФИ — электрофорез с иммунофиксацией, ЭСБ — электрофорез сывороточных белков, SSA — чувствительный *S. aureus*, ЭМА — эмболизация маточных артерий, ЭБМ — электрофорез белков мочи.

ТАБЛИЦА 164-1

Основные признаки, симптомы и патологические процессы при первичных васкулитах<sup>a</sup>

Система органа	Признаки и симптомы	Патологический процесс	Тип васкулита
<b>Общее состояние</b>	Лихорадка Усталость/недомогание Потеря веса	Системное воспаление Системное воспаление Системное воспаление	Многие случаи системного васкулита Большинство случаев системного васкулита Большинство случаев системного васкулита
<b>Глаза</b>	Покраснение глаз Потеря остроты зрения или преходящая слепота Проптоз Слезотечение	Эписклерит, склерит, увеит, конъюнктивит Артериальная недостаточность Орбитальная гранулема («псевдоопухоль») Дакриоцистит с окклюзией слезного протока	GPA, MPA, RPC, BD, others GCA, TAK GPA GPA, CSS
<b>Уши</b>	Потеря слуха Боль в ушах и припухлость Краснота наружного уха, болезненность, отечность	Нейросенсорная потеря слуха Кондуктивная потеря слуха Мастоидит и/или другое воспаление верхних дыхательных путей, евстахиевой трубы, среднего уха Хондрит	GPA, MPA, CSS, GCA GPA, CSS, RPC GPA, CSS RPC, GPA, CSS
<b>Нос и синусы</b>	Эпистаксис, корки и выделения из носа Коллапс хряща переносицы (седловидная деформация носа) Носовые полипы Боль в области лица/зубная боль Аносмия	Воспаление слизистой носа Воспаление носового хряща Эозинофильное воспаление носа Синусит Повреждение ольфакторного эпителия/клеток	GPA, CSS GPA, RPC CSS GPA, CSS GPA, CSS
<b>Полость рта</b>	Болезненные язвы в полости рта Боль и отечность десен Хромата челюсти	Афтозные язвы Воспаление десен Артериальная недостаточность жевательных мышц	BD, GPA GPA GCA
<b>Легкие</b>	Кровохарканье Диспноэ/кашель Стридор/диспноэ Затрудненное шумное дыхание	Альвеолярная геморрагия Разрыв легочной артерии Легочной эмбол Легочные узлы (См. также причины в разделе «Кровохарканье») Легочные инфильтраты Бронхит/коллапс большого участка дыхательного пути Плеврит Подсвязочный стеноз Астма Коллапс большого участка дыхательного пути	GPA, MPA BD GPA, MPA, CSS, BD GPA, CSS GPA, MPA, CSS GPA, RPC GPA, CSS GPA, RPC CSS GPA, RPC
<b>Сердечно-сосудистая система</b>	Стенокардия Застойная сердечная недостаточность Хромата конечностей	Коронарный артериит Поражение корня аорты/клапанов Миокардит Недостаточность аортального клапана Стеноз крупной артерии	TAK TAK, GCA, BD, RPC CSS, GPA TAK, GCA TAK, GCA
<b>Желудочно-кишечный тракт</b>	Боль в животе вследствие абдоминальной ишемии Кровотечение из нижних отделов ЖКТ	Артериальная недостаточность Язвы или инфаркт слизистой оболочки	PAN, HSP, GCA, TAK HSP, CSS, GPA, MPA, PAN

ТАБЛИЦА 164-1 (продолжение)

Основные признаки, симптомы и патологические процессы при первичных васкулитах<sup>a</sup>

Система органа	Признаки и симптомы	Патологический процесс	Тип васкулита
Почки	Большая гематурия	Почечный инфаркт Гломерулонефрит (редкая причина большой гематурии)	PAN GPA, MPA, CSS, HSP, Cryo
Центральная нервная система	Головная боль, болезненность кожи головы	Черепной артериит	GCA, TAK
	Головокружение/синкопа	Артериальная недостаточность головного мозга	GCA, TAK
	Черепная нейропатия	Воспаление нервов; редко опухоль	GCA, GPA, MPA
Периферическая нервная система	Сенсорная/моторная дисфункция	Воспаление нервов; редко опухоль	CSS, GPA, MPA, PAN, Cryo
Скелетно-мышечная система	Полиартралгия	Полиартрит	GPA, GCA, TAK, Cryo, HSP, BD
	Боль в плечевом и тазовом поясе	Ревматическая полимиалгия	GCA
	Мышечная слабость	Миозит	CSS
Кожа	Пурпура	Васкулит сосудов малого калибра	GPA, MPA, CSS, PAN, HSP, Cryo
	Болезненные узлы, глубокие язвы	Васкулит сосудов среднего калибра	PAN, GPA, MPA, Cryo
	Ишемия пальцев/гангрена	Стеноз артерии среднего калибра	GCA, TAK, PAN, GPA, MPA, Cryo
	Поверхностные узлы	Гранулемы	GPA, CSS
	Папулы, очаги по типу акне Болезненные, красные узлы Периферический отек	Папулопустулезные очаги Узловатая эритема Тромбоз глубоких вен	BD BD, TAK GPA, MPA, CSS, BD

<sup>a</sup>Этот список включает не все проявления для всех заболеваний.

GPA—гранулематоз с полиангиитом (Вегенера), MPA—микроскопический полиангиит, CSS—синдром Чарга–Стросса, Cryo—криоглобулинемический васкулит, HSP—пурпура Шенлейна–Геноха; PAN—узелковый полиартериит; BD—болезнь Бехчета; RPC—рецидивирующий полихондрит; GCA—гигантоклеточный артериит; TAK—артериит Такаэсу.

фаденопатии. Обследование сердца, легких и брюшной полости может дать ключ к обнаружению подлежащего заболевания, но нормальные результаты обследования не исключают наличия патологии. Аналогичным образом, отсутствие пульсации, асимметричные показатели кровяного давления и кровоподтеки, хотя и помогают, но являются несовершенными показателями для скрининга на наличие васкулита сосудов крупного калибра. Важен полный осмотр суставов, и в случае любых признаков, указывающих на синовит (красные, отечные, горячие на ощупь суставы), необходимо дальнейшее обследование, однако многие пациенты с васкулитом ощущают боль в суставах без суставных выпотов. Полное неврологическое обследование является одним из наиболее ценных компонентов осмотра, помогающих определить очередность медицинской помощи пациентам с подозрением на васкулит; при первоначальном осмотре можно не заметить слабо выраженные сенсорные и даже моторные аномалии.

Более подробный и специальный осмотр офтальмолога или отоларинголога часто очень полезен при обследовании лиц с подозрением на васкулит. Срочная консультация часто показана пациентам с внушающими

тревогу симптомами, такими как новые зрительные нарушения, болезненность или краснота глаз, охриплость или стридор, либо потеря слуха.

### ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ТЕСТЫ ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ВАСКУЛИТ

Поскольку спектр нозологических единиц, попадающих в категорию «васкулит», обширный, а количество заболеваний, которые целесообразно иметь в виду при оценке пациента с подозрением на васкулит еще больше, в таких случаях часто рекомендуется огромное количество диагностических тестов разного диапазона. Не все из рекомендуемых тестов нужно назначать всем пациентам с подозрением на васкулит. При назначении следует исходить из возможности атипичных проявлений васкулита, а также из диапазона инфекций, злокачественных опухолей и других заболеваний в дифференциальном диагнозе таких пациентов. Определение возможного диагноза васкулита обычно ведется параллельно с оценкой наличия в организме пациента других процессов.

**БИОПСИЯ КОЖИ.** Этот метод диагностики васкулита зависит от типа подозреваемого заболевания, который часто обусловлен размером пораженных сосудов. При кожных васкулитах обычно поражены сосуды мелкого и среднего калибра, которые подлежат биопсии (рис. 164-3). С учетом простоты в исполнении и низкого риска кожные биопсии играют важную роль как в диагностике васкулитов, так и в установлении другого, отличного от васкулита диагноза. Стандартная перфорационная биопсия является достаточной для диагностики васкулита сосудов мелкого калибра, но для получения информации о сосудах среднего калибра может потребоваться более глубокая и обширная эксцизия.<sup>10,11</sup> К очагам, подлежащим более глубокой биопсии, относятся подкожные узлы, сетчатое ливедо и глубокие язвы (рис. 164-4). В случае многих типов васкулита малых сосудов могут поражаться также сосуды среднего размера. Важно понимать, что разница между «мелкими» и «средними» сосудами весьма субъективна, и специалисты по патоморфологии кожи такое различие устанавливают чаще других патологов, которые исследуют биоптаты более крупных размеров.

Иногда при наличии типичного клинического синдрома биопсия не нужна. Например, диагноз пурпуры Шенлейна–Геноха у детей часто устанавливается только по клиническим признакам, а некоторые случаи васкулита, ассоциированного с ANCA или криоглобулинемией, диагноз уверенно устанавливают на основании совокупности клинических признаков и специфических

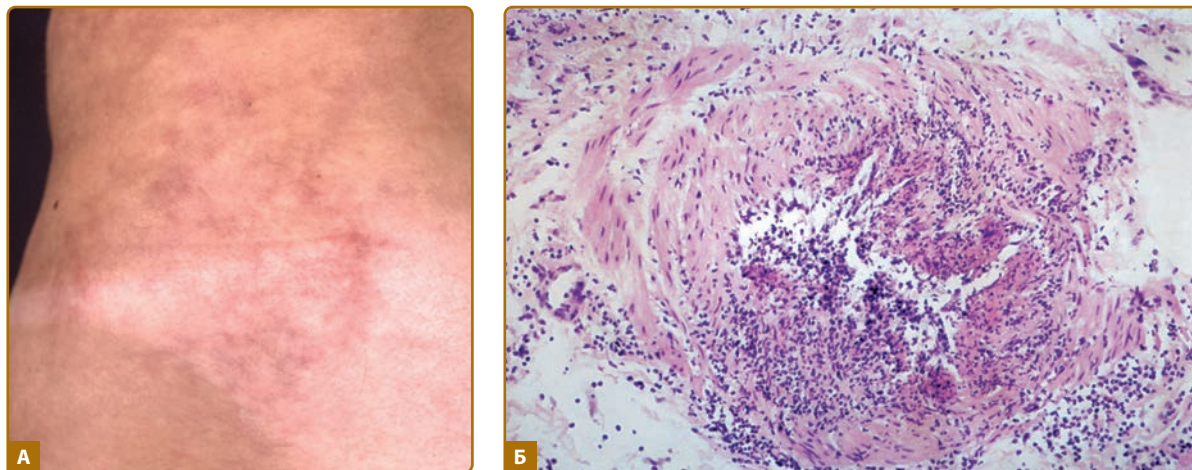
серологических тестов. Диагноз болезни Бехчета и болезни Кавасаки устанавливается на основании клинического синдрома; биопсия кожных очагов, которые часто наблюдаются при этих заболеваниях, не проводится, поскольку такие биопсии часто не имеют диагностического значения.

Обычно рекомендуется, если возможно, брать биопсию кожного очага, клинически проявившегося в течение последних 48 часов, чтобы повысить шансы обнаружения типичных признаков острого нейтрофильного васкулита, в том числе фибриноидного некроза, экстравазации нейтрофилов с высвобождением ядерных остатков (лейкоцитоклазия) и наличия иммунных отложений.<sup>10,11</sup> Обработка ткани в этом случае отличается от обычных гистопатологических или иммунофлюоресцентных тестов; если желательна иммунофлюоресценция, то необходимо либо брать две биопсии, либо разделить биоптат перед обработкой на две части. Однако в последнем случае можно повредить ткань.<sup>10</sup>

Как уже упоминалось в этой главе, гистологические признаки лейкоцитокластического васкулита помогают подтвердить диагноз, но не способствуют определению этиологии из большого количества возможных причин. При микроскопии иногда обнаруживаются признаки, которые указывают на васкулит, но не являются диагностическими для заболевания, в частности лейкоцитоклазия без фибриноидного некроза. Обнаружение периваскулярного инфильтрата, особенно если он состоит преимущественно из мононуклеарных клеток, но



**Рисунок 164-3** Различные кожные проявления системного васкулита. А. Пурпура. Б. Пузыри. В. Язва.



**Рисунок 164-4** А. Пациент с узелковым полиартериитом и ливедо в форме «звездной вспышки», состоящим из скопления узелковых очагов. Б. Гистопатология кожных очагов при узелковом полиартериите с картиной сегментарного некротизирующего артериита.

даже и нейтрофильного, также является неспецифическим признаком. Некоторые признаки, особенно если они наблюдаются вдобавок к лейкоцитокластическому васкулиту, с большой долей вероятности указывают на отдельные заболевания, например, экстравазкулярные гранулемы с географическим некрозом (гранулематоз с полиангиитом; GPA) или богатые эозинофилами экстравазкулярные гранулемы (синдром Чарга–Стросса; CSS),<sup>12</sup> но при этих заболеваниях такие признаки наблюдаются в небольшом количестве биопсий.

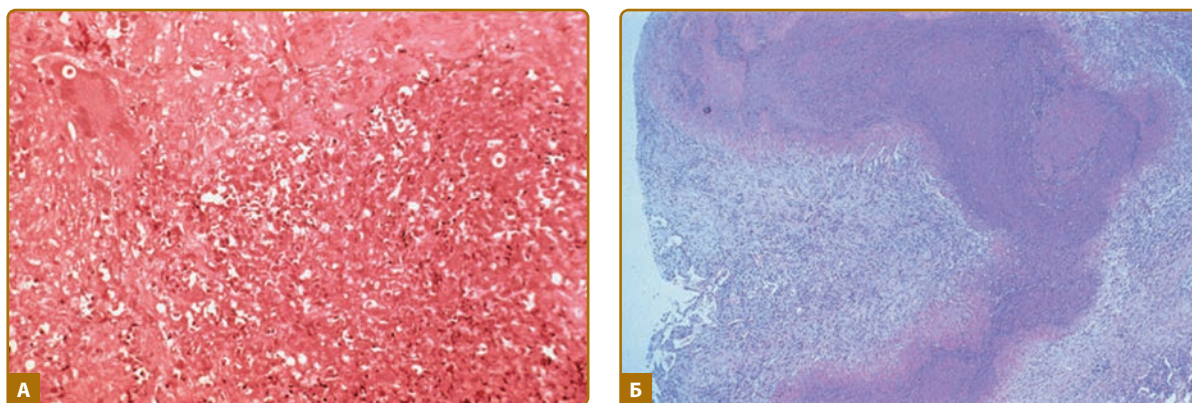
Преобладание IgA над IgG/IgM при иммунофлюоресценции указывает на пурпуру Шенлейна–Геноха, но не является диагностическим признаком. Наличие отложений IgG, IgM и/или комплемента указывает на одну из нескольких этиологий, опосредованных иммунными комплексами, в том числе лекарственную гиперчувствительность, постинфекционный васкулит, криоглобулинемию и васкулит вследствие системной красной волчанки, синдрома Шегрена или ревматоидного артрита.<sup>12</sup>

**ДРУГИЕ БИОПСИИ.** Диагноз васкулита часто устанавливается на основании биопсии других органов, в част-

ности почек, легких, мышц, периферического нерва и даже хирургических образцов (рис. 164-5). Посредством биопсии почек или легких с большей долей вероятности, чем при биопсии кожи, будет выявлена патология, диагностическая для определенного заболевания. Однако установление диагноза васкулита посредством биопсии кожи может исключить необходимость проведения более инвазивных биопсий.

#### ЛАБОРАТОРНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

Хотя индивидуальные лабораторные тесты сами по себе почти никогда не являются диагностическими для васкулита, такие тесты важны для оценки пациента с подозрением на васкулит кожи. С помощью лабораторных тестов можно идентифицировать вовлеченные в патологический процесс системы органов, в частности поражение почек. Более того, в соответствующих ситуациях серологические тесты помогают установить этиологию васкулита. Однако серологические тесты обычно дополняют, а не замещают биопсию, особенно у пациента с кожными очагами, где взятие биопсии не представляет трудности.



**Рисунок 164-5** А. Гистопатология легких пациента в случае гранулематоза с полиангиитом (Вегенера) с картиной некроза, гигантских клеток и смешанного клеточного воспаления. Б. «Географический некроз» при малом увеличении образца открытой биопсии легких у пациента с гранулематозом в сочетании с полиангиитом (Вегенера).