




Системные васкулиты



Докладчики: Камбулова Анна, студентка 3 курса института
клинической медицины;

Будылина Виктория, студентка 3 курса института
профилактической медицины;





Актуальность

- Системные васкулиты-это группа заболеваний, которые потенциально могут быть локализованы в любом органе с гетерогенными клиническими проявлениями. Сосуды любого типа и в любом органе могут быть поражены, что приводит к широкому спектру признаков и симптомов. Различные васкулиты с неразличимыми клиническими проявлениями имеют совершенно разные прогнозы и методы лечения. Такие состояния представляют множество проблем для врачей с точки зрения классификации, диагностики, соответствующего лабораторного обследования и лечения. Более того, они требуют тщательного контроля.



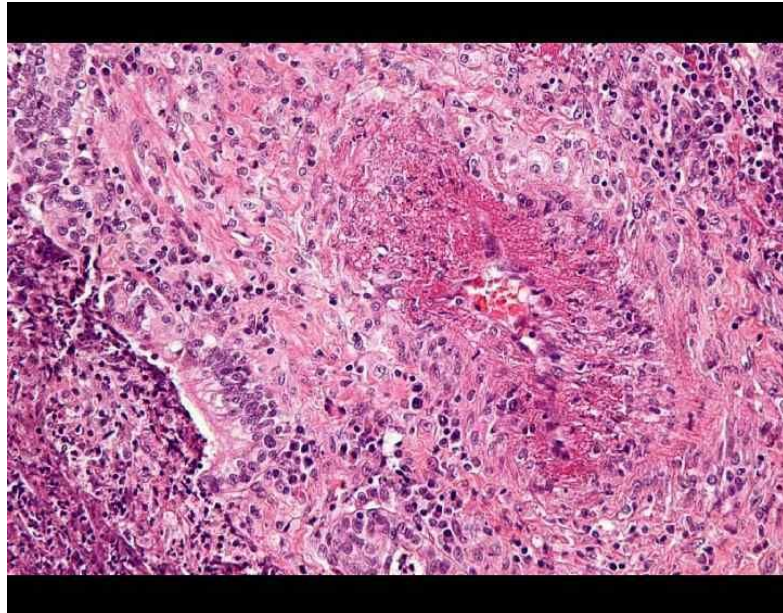
Определение

- Васкулиты — заболевания, характеризующиеся воспалением и нередко присоединяющимся некрозом сосудистой стенки.
- Васкулиты охватывают большую группу гетерогенных заболеваний, характеризующихся воспалительной реакцией, локализованной в сосудистой стенке и периваскулярных тканях.

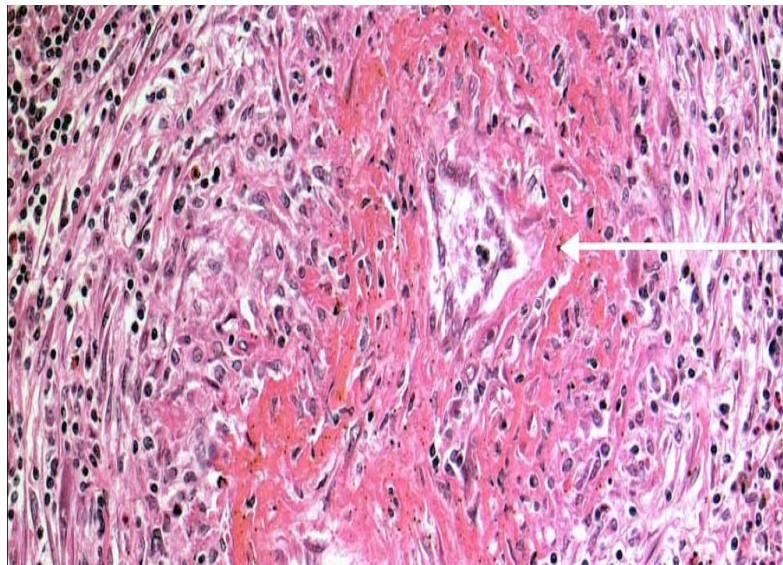
Первичные васкулиты

Первичные васкулиты являются нозологически самостоятельными заболеваниями. Выделяют две подгруппы первичных васкулитов:

- с образованием гранулем (гранулематоз Вегенера, ангиит Чарга-Стросса, гигантоклеточный височный артериит Хортона, аортоартериит Такаясу);
- без образования гранулем (узелковый полиартериит, микроскопический полиангиит, облитерирующий тромбангиит Винивартера-Бюргера, геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха, эссенциальный криоглобулинемический васкулит).



Гранулематоз Вегенера

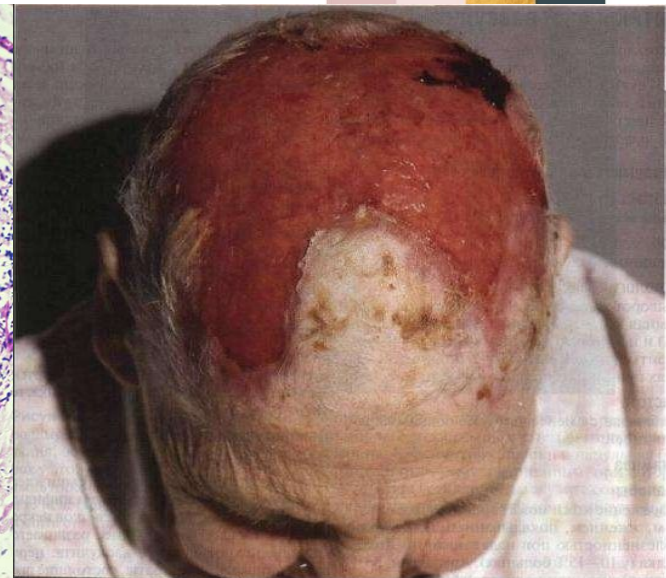
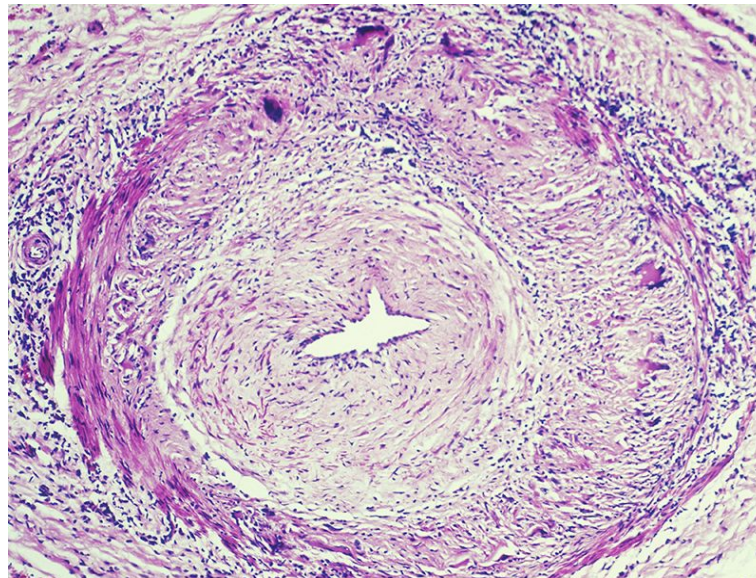


Узелковый полиартериит

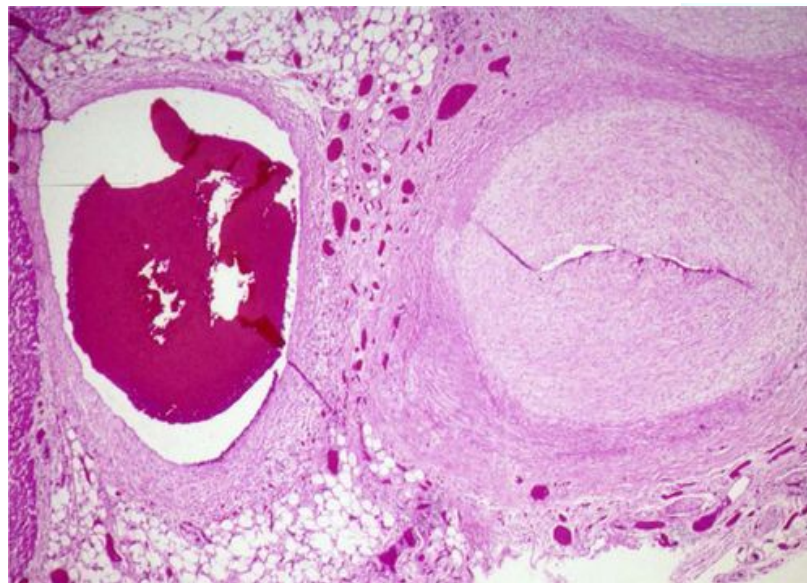
Первичные васкулиты

Первичные васкулиты подразделяются на 4 класса по преимущественному поражению:

- крупных артерий (гигантоклеточный височный артериит Хортона, аортоартериит Такаясу);
- артерий среднего калибра (узелковый полиартериит);
- мелких и средних артерий (Синдром Кавасаки, гранулематоз Вегенера, ангиит ЧаргаСтросса, облитерирующий тромбангиит Винивартера-Бюргера);
- мелких и микроскопических сосудов - артериол, капилляров (микроскопический полиангиит, геморрагический васкулит Шенлейн-Геноха, эссенциальный криоглобулинемический васкулит).



Гигантоклеточный височный артериит Хортона

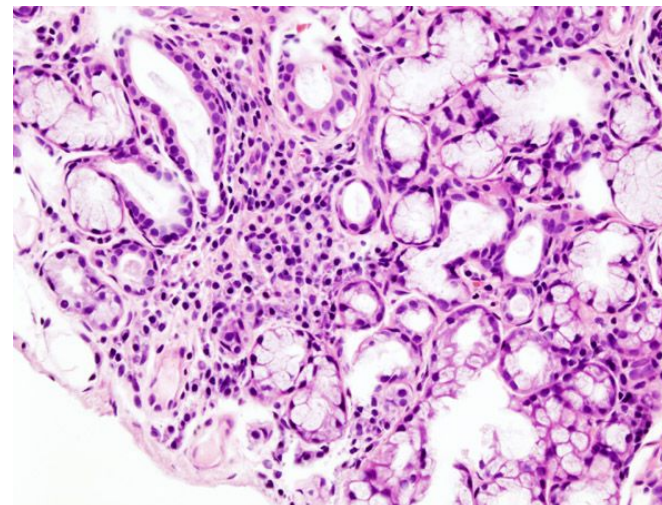


Синдром Кавасаки

Вторичные васкулиты

не являются самостоятельными заболеваниями, а представляют собой синдром воспаления сосудов разного калибра, сопровождающий:

- острую ревматическую лихорадку и системные заболевания соединительной ткани (ревматоидный артрит, системную красную волчанку, системную склеродермию, дерматомиозит и др),
- инфекционные болезни (ВИЧ-инфекция, вирусные гепатиты, сифилис и др.),
- химические интоксикации (силикоз, бериллиоз, отравление мышьяком),
- токсическое действие некоторых лекарственных препаратов,
- опухолевые процессы.



Синдром Шегрена, сопровождающийся вторичными
васкулитами

Типичное распределение различных типов васкулита

Гранулематоз Вегенера

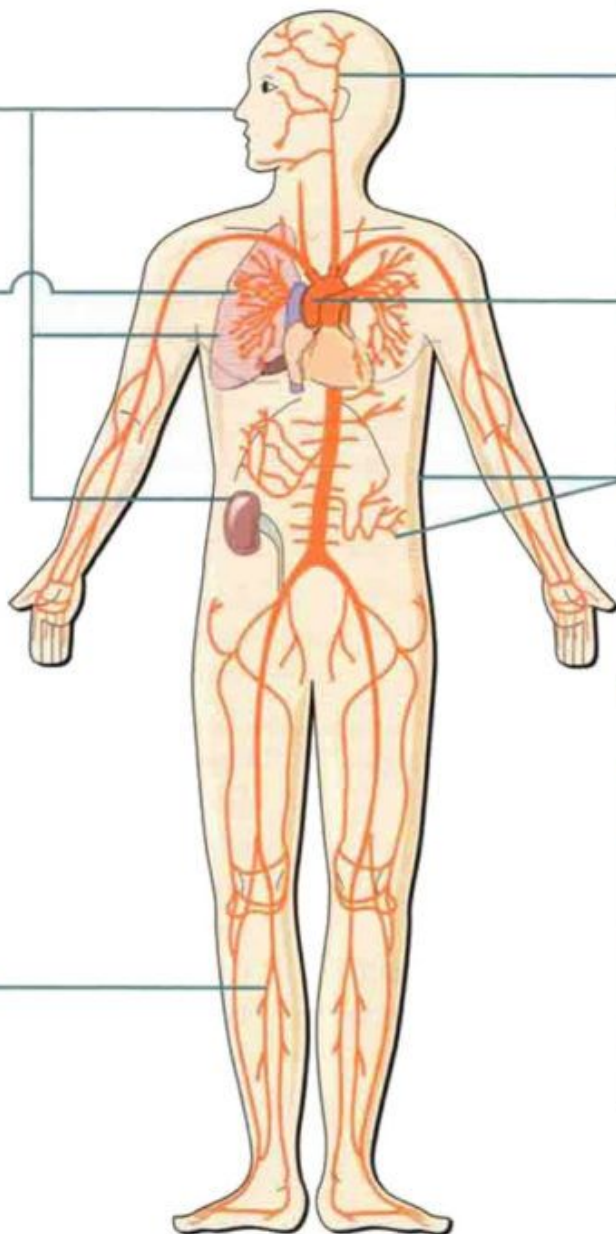
- ◆ Некротизирующий гранулематозный васкулит, с-ANCA+, М = Ж, обычно средний возраст
- ◆ Нос
- ◆ Легкие
- ◆ Почки

Васкулит Чарджа–Стросса

- ◆ Редкий гранулематозный васкулит, затрагивающий любые мелкие/средние сосуды
- ◆ Присутствует выраженная инфильтрация эозинофилами
- ◆ У пациентов имеется астма из-за поражения легочных сосудов, с-ANCA+

Васкулит Бергера

- ◆ Молодые курящие мужчины
- ◆ Образуются крупные атеросклеротические бляшки в артериях голени



Гигантоклеточный артериит

- ◆ Соотношение женщины:мужчины как 2:1, обычно в возрасте > 50 лет
- ◆ Для диагностики берут биопсию из поверхностной височной артерии; высок риск повреждения артерий мозга и сетчатки
- ◆ > 50% имеют гранулемы

Артериит Такаясу

- ◆ Молодые женщины, проживающие на Дальнем Востоке
- ◆ Дуга и ветви аорты
- ◆ > 50% имеют гранулемы

Пурпура Шенлейна–Геноха (ПШГ)

- ◆ Затрагивает мелкие кровеносные сосуды кожи и кишечника
- ◆ Дети, комплексы IgA, хороший прогноз

Узелковый полиартериит (УПА) и микроскопический полиартериит (МПА)

- ◆ Имеют очень вариабельное распределение и широкий возрастной диапазон
- ◆ При УПА затронуты артерии и вены среднего калибра, соотношение женщин и мужчин как 2:1
- ◆ МПА – некротизирующий васкулит мелких сосудов, р-ANCA, М = Ж

Этиология

Этиология большинства первичных васкулитов не уточнена. Возникновение некоторых из них ассоциируется с клинически латентными инфекционными процессами.

В этиологии первичных системных васкулитов имеет значение иммунная гиперчувствительность к некоторым лекарственным препаратам - антибактериальным, противовирусным, ингибиторам АПФ, аминазину и др.

Так как речь идет о первичных васкулитах, все перечисленные выше причины играют лишь "триггерную", т.е. пусковую роль. Базисом формирования первичных васкулитов являются генетические дефекты.

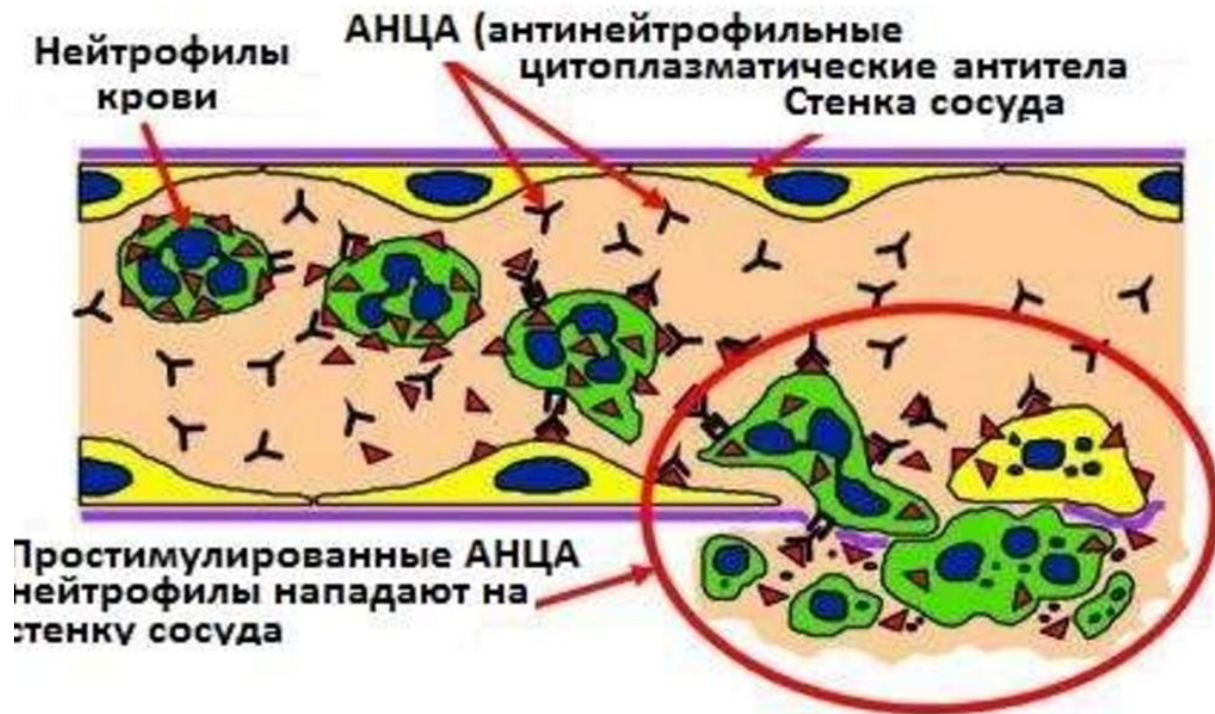


Патогенез

Поражение сосудов у больных с системными васкулитами обусловлено следующими механизмами:

1. Появлением в крови аутоантител, вызывающих повреждение и иммунное воспаление стенки сосудов.

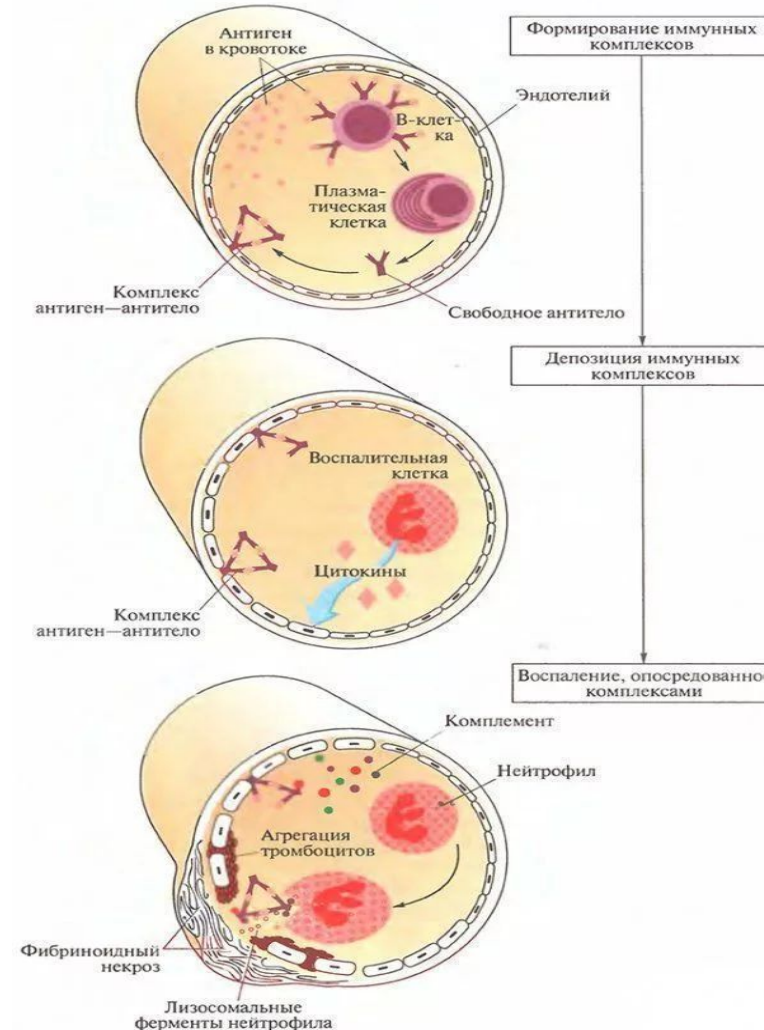
Патогенез АНЦА-ассоциированного васкулита



Патогенез

Поражение сосудов у больных с системными васкулитами обусловлено следующими механизмами:

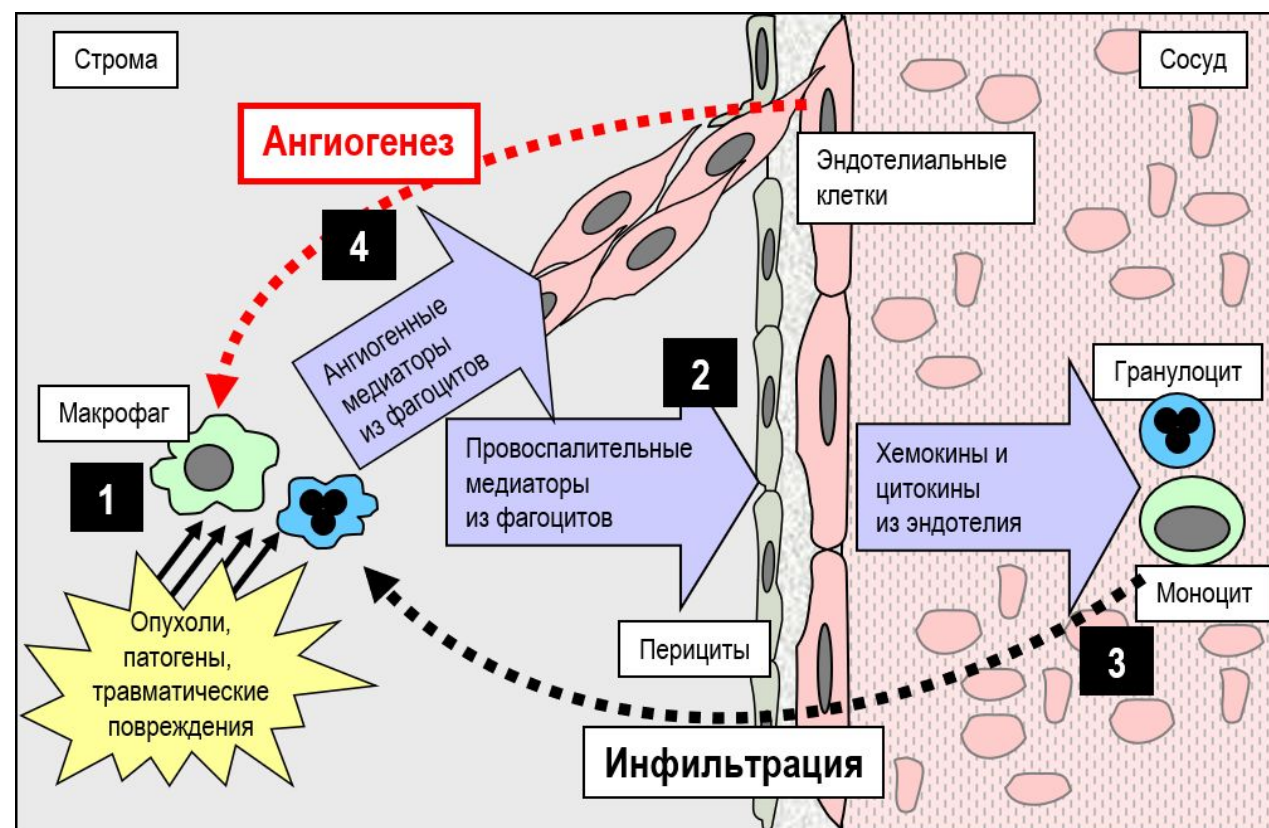
2. Образованием циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК), способных фиксироваться в стенке сосудов и активировать комплемент, который становится способным разрушать структуры стенки сосудов, вызывать образование фибриновых сгустков в их просвете.



Патогенез

Поражение сосудов у больных с системными васкулитами обусловлено следующими механизмами:

3. Секрецией тромбоцитами и эндотелиоцитами медиаторов воспаления - провоспалительных цитокинов: фактора некроза опухоли альфа, интерлейкинов 1 и 6.



Клинические проявления

- Следует подчеркнуть, что клинические проявления системных васкулитов достаточно трудно идентифицировать и верифицировать в виде четко очерченных синдромов, поскольку нередко встречаются переходные формы или они развиваются в рамках других синдромов (васкулиты или опухолях, заболеваниях кишечника и печени, васкулиты после трансплантации, сывороточная болезнь, васкулопатия при АФС и др.).
- Клинические проявления, при которых следует предположить системный васкулит:
 1. Лихорадка неясной этиологии или не поддающиеся иному объяснению общие (конституциональные) симптомы
 2. Симптомы необъяснимой ишемии, особенно у пациентов молодого возраста или при отсутствии факторов риска атеросклероза
 3. Мультисистемные поражения, в том числе: множественный мононеврит, поражения кожи (пурпура, сетчатое ливедо, некрозы, узелки, инфаркты кончиков пальцев), неструктивный олигоартрит, поражения почек

Клинические проявления

Клинические проявления зависят от типа, калибра, локализации пораженных сосудов и активности системного воспаления.

	Мелкие сосуды	Средние сосуды	Крупные сосуды
Кожа	Стойкая возвышенная эритема (макулопапулезная сыпь). Пальпируемая пурпура. Эрозии, поверхностные язвы и корки. Белая атрофия	Сетчатая мраморность Некрозы, в том числе дистальные, язвы.	Цианоз Изменения цвета конечностей
ЖКТ	Воспаление и эрозии слизистых ЖКТ кровотечения	Боли в животе Прободения кишок. Аневризмы.	Боли в животе после еды +_- после дефекации (брюшная жаба). Инфаркты кишок.
Легкие	Облаковидные тени (как при пневмонии)	Клиновидные тени (как при ТЭЛА)	Ослабление легочного рисунка. Дыхательная недостаточность.
Почки	Гематурия с эритроцитарными цилиндрами. Протеинурия. Ренопаренхиматозная артериальная гипертензия.	Гематурия без эритроцитарных цилиндров Тупая боль. Вазоренальная и ренопаренхиматозная гипертензия. Аневризмы.	Вазоренальная гипертензия Нет гематурии и протеинурии
Нервная система	Очаги в головном мозге не соответствующие сосудистым бассейнам. Поли- и мононейропатии.	Очаги в головном мозге, соответствующие сосудистым бассейнам или сегментам этих бассейнов. Аневризмы.	Признаки поражения общих, наружных и внутренних сонных или позвоночных артерий.
Мышцы	Миалгии	Миалгии	Перебегающая хромота



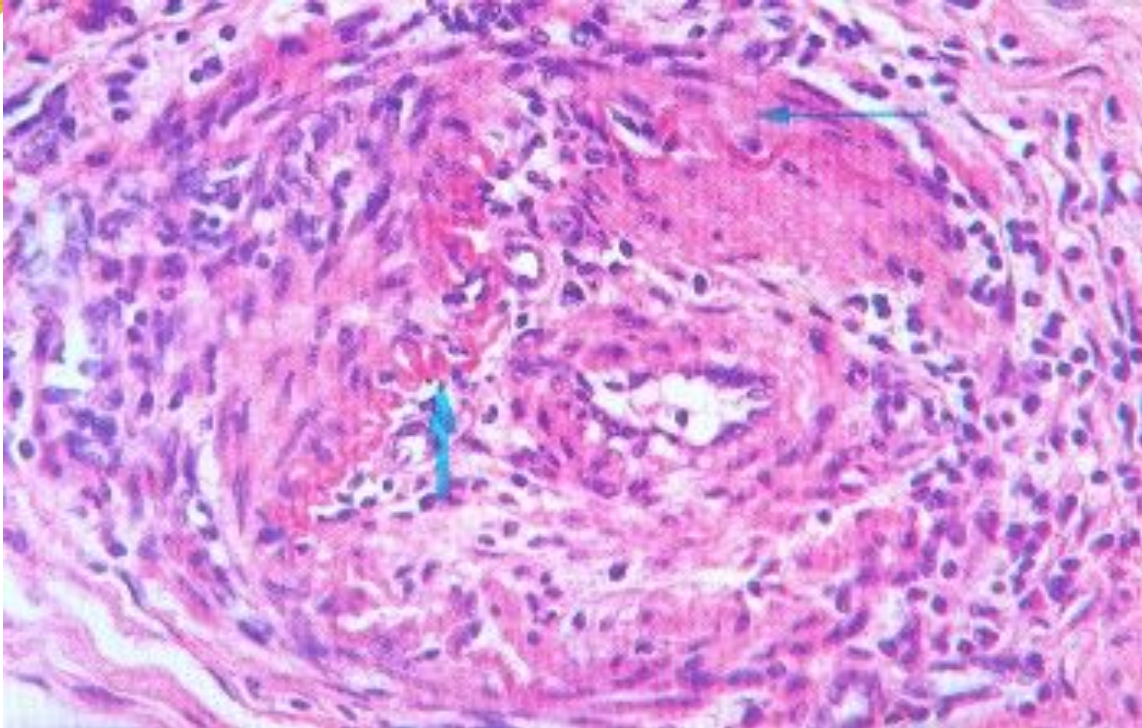
Морфологическая картина системных васкулитов

Единственным прямым методом диагностики васкулита является биопсия с гистологическим исследованием:

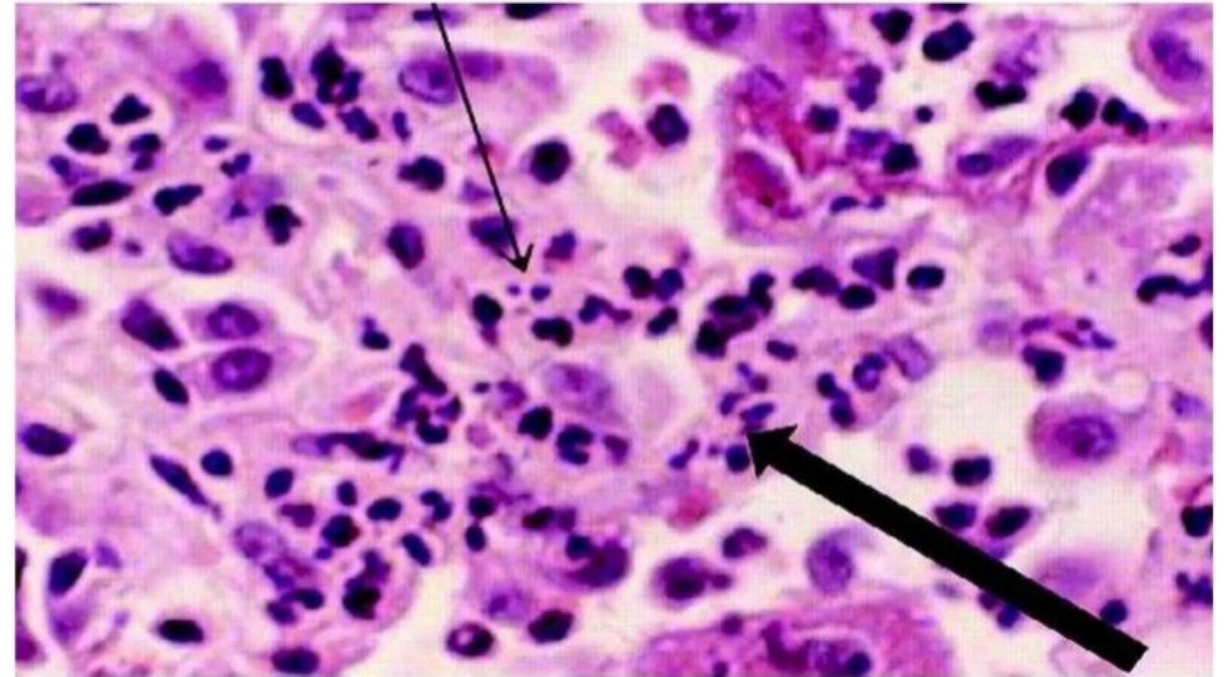
- воспалительная инфильтрация стенки сосудов;
- нарушение целостности эндотелиальной выстилки сосудов: гибель, сращивание, отслоение эндотелиальных клеток
- периваскулярное отложение фибрина
- периваскулярно – обломки ядер (лейкоцитоклазис)
- реактивный эндотелиоматоз, неоваскуляризация
- искаженные архитектурные пропорции сосудов (например, аневризмы), ламинация сосудов («луковичная шелуха»)
- экстравазация эритроцитов
- Некрозы, тромбы

ПРИМЕЧАНИЕ: Гистологический васкулит не всегда является клиническим васкулитом!!!

Микроскопическая картина



Узелковый полиартерит (Polyarteritis nodosa). Часть мышечной оболочки (тонкая стрелка) артерии и внутренняя эластическая мембрана (толстая стрелка) сохранены. Сосуд тромбирован, организация тромба привела к образованию соединительной ткани на месте бывшего просвета сосуда. Небольшой просвет в центре — результат частичной реканализации.



Пример нейтрофильного инфильтрата

Нейтрофилы и фрагменты их распада (лейкоцитокласис) — ядерная «пыль»

Макроскопическая картина



Отчетливые поражения, обычно обнаруживаемые на коже пациентов с васкулитом среднего сосуда: (а) Кистевидная рацемоза в нижних конечностях, включая тыльную сторону стоп у пациента с кожным артериитом, (б) Цифровой некроз у пациента с АНЦА-ассоциированным васкулитом - гранулематозом с полиангиитом.

Малые сосуды.
Пальпируемая пурпура.



Отчетливые поражения, обычно обнаруживаемые на коже пациентов с васкулитом средних сосудов: (а) Подкожные узелки и язвы у пациентов с кожным артериитом, (б) Обширные язвы с участками некроза и остаточными атрофическими рубцами на нижних конечностях у пациентов с микроскопическим полиангиитом.

**Спасибо за
внимание!**