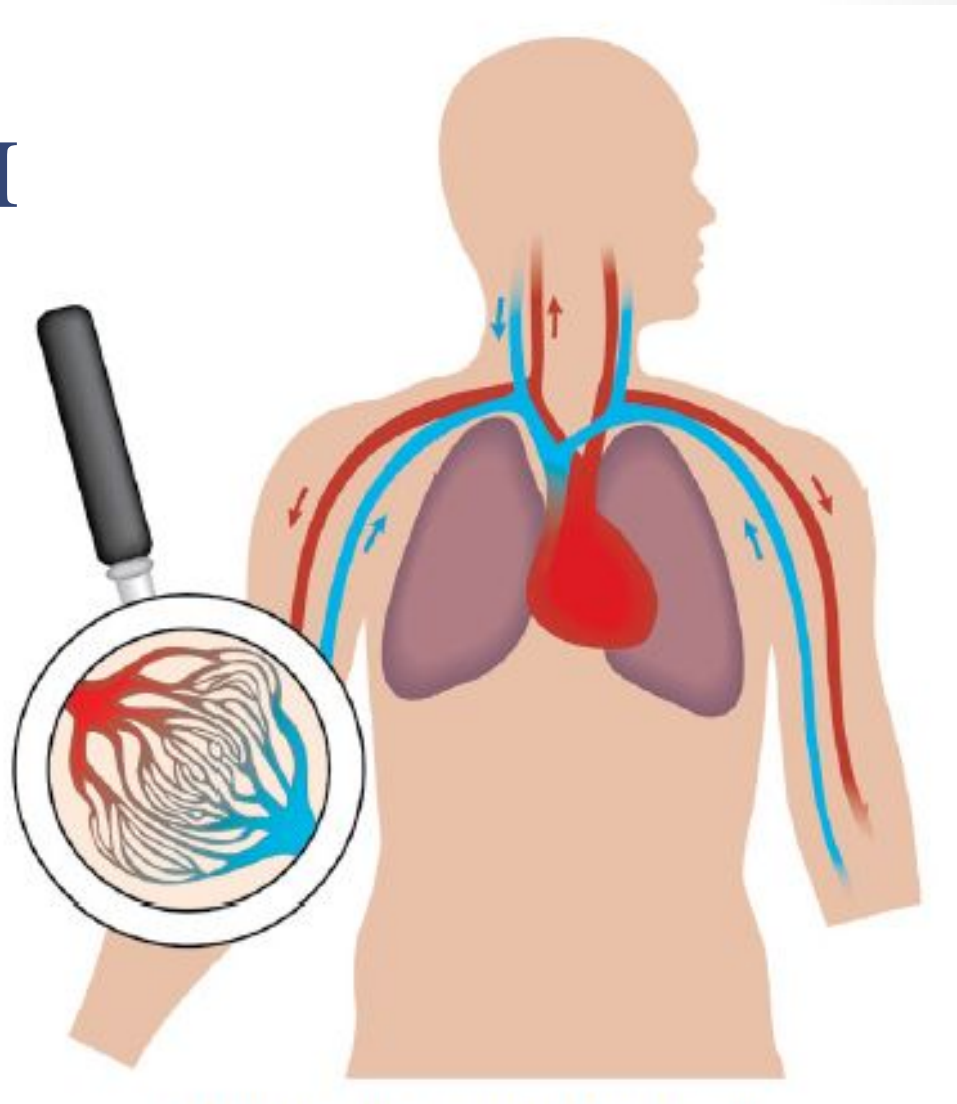
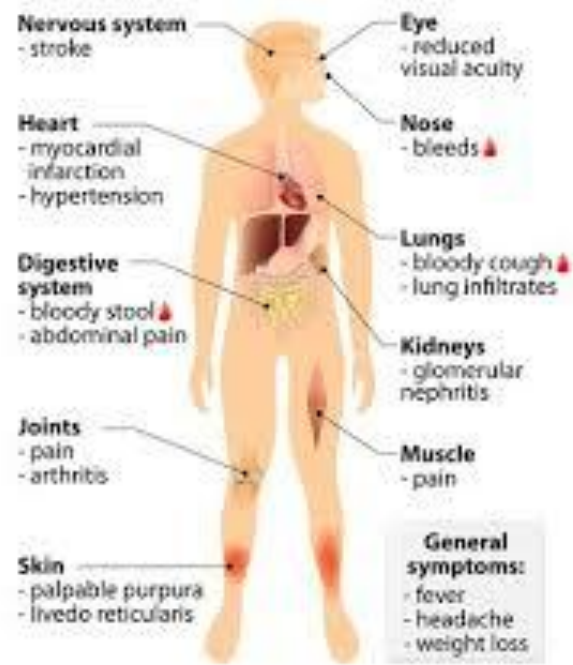


Патология системы гемостаза

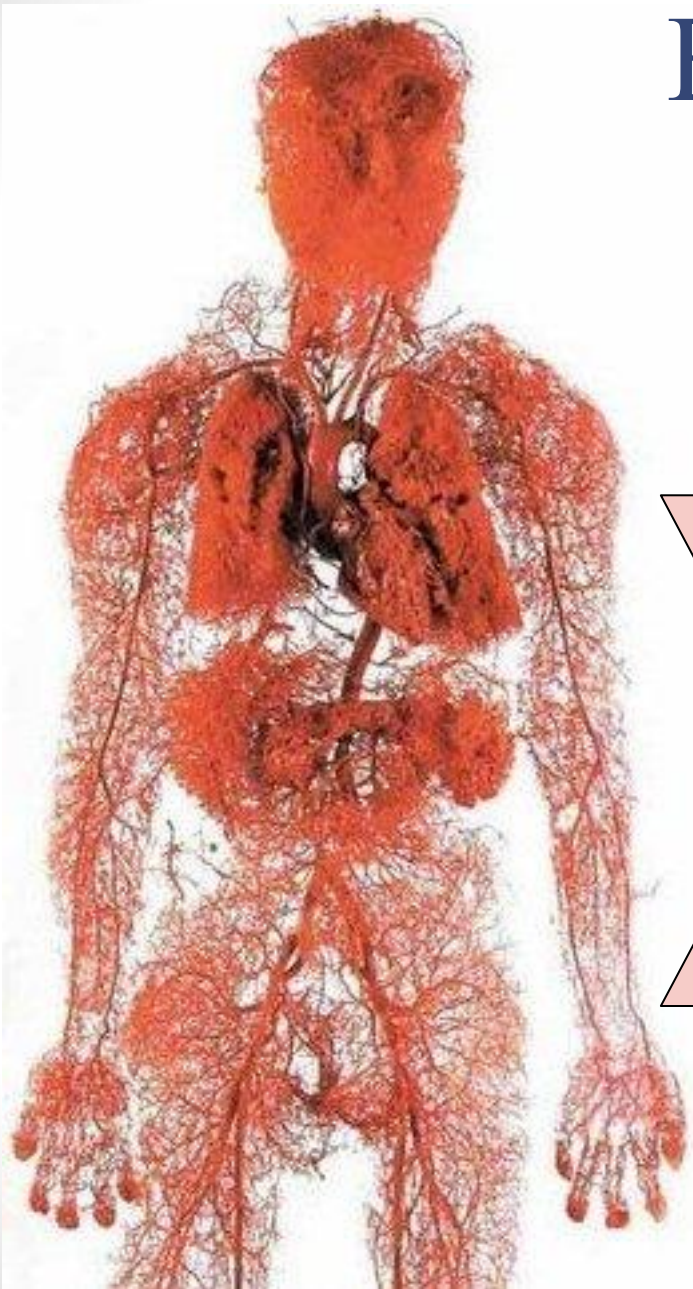
Докладчик:
Москаленко С.В. -
студентка 6 курса,
лечебного факультета



Васкулиты



Васкулит



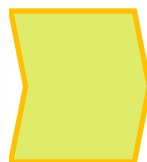
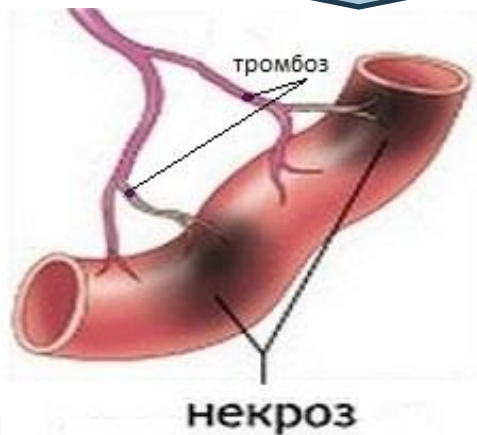
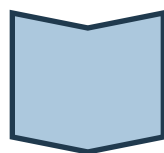
- это патологический процесс, характеризующийся воспалением и некрозом сосудистой стенки, с последующим ухудшением кровотока.

Процессы в сосудах при васкулите, приводящие к развитию клинических проявлений:

норма



васкулит



Снижение кровотока приводит к повреждению и некрозу тканей





Впервые в 1866 году была опубликована статья о неизвестном ранее «заболевании артерий».



Adolf Kussmaul (1822–1902)



Rudolf Maier (1824–1888)

Историческая справка (2)

лихорадка, миалгии, кашель, диарея

чувствительная, двигательная полинейропатия

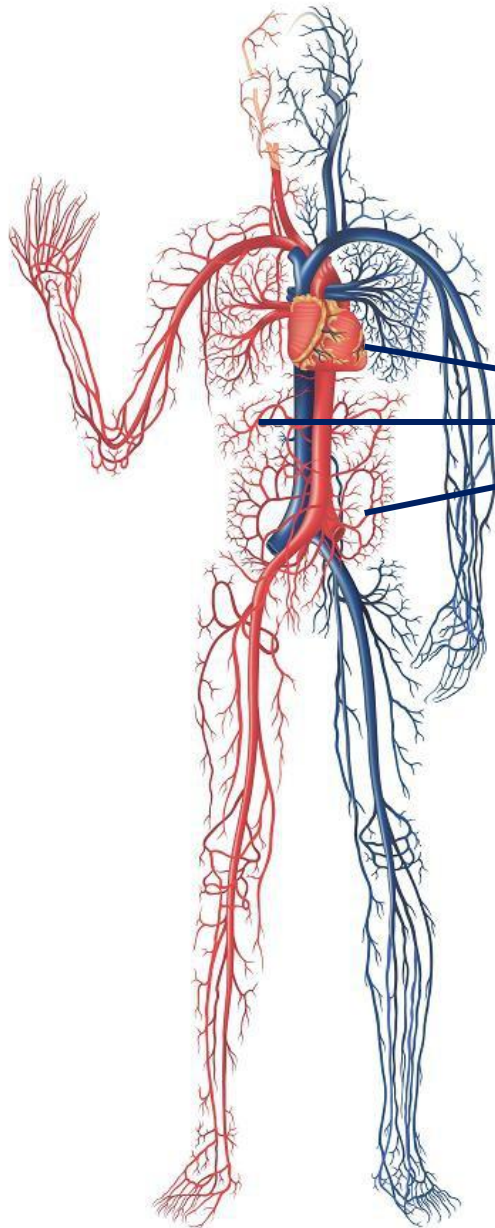
протеинурия и гематурия

кахексия, мышечный паралич, деменция

Через месяц – летальный исход

2
7
л
е
т
н
й
п

Историческая справка (3)



При патолого-анатомическом исследовании обнаружены «необычные **узловатые утолщения** в большинстве артерий».

Этиологические компоненты развития васкулита

Иммунные

- Клеточные - образование гранулем

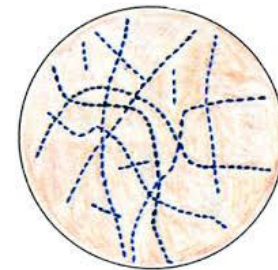
- Гуморальные – образование иммунных комплексов

Неиммунные

- Любой инфекционный агент



Стафилококки



Стрептококки

Основные звенья этио-патогенеза васкулитов

Этиологические факторы

(факторы инфекционной и вирусной природы)
(играют непосредственную роль и в развитии обострений)



Активация клеточного иммунитета

(Т- и В-лимфоциты, макрофаги, моноциты, нейтрофилы)



Синтез основных провоспалительных цитокинов

(ИЛ-1, ФНО- α , ИФ- γ , синтез аутоантител, молекул адгезии)



Образование ЦИК



Активация и повреждение эндотелиальных клеток



**Нарушение соотношения про- и противовоспалительных медиаторов
воспаления**



Активацию и агрегацию тромбоцитов



Изменение реологии крови



Образование микротромбов

Морфологическая классификация васкулитов

Размер сосуда	Васкулит
Крупный	Артериит Такаясу Гигантоклеточный артериит
Средний	Болезнь Кавасаки Узелковый периартериит
Мелкий	Васкулит Черджа-Страусса Пурпура Шенлейна-Геноха Гранулематоз Вегенера

Классификация васкулитов по размеру сосудов и патогенетическим механизмам

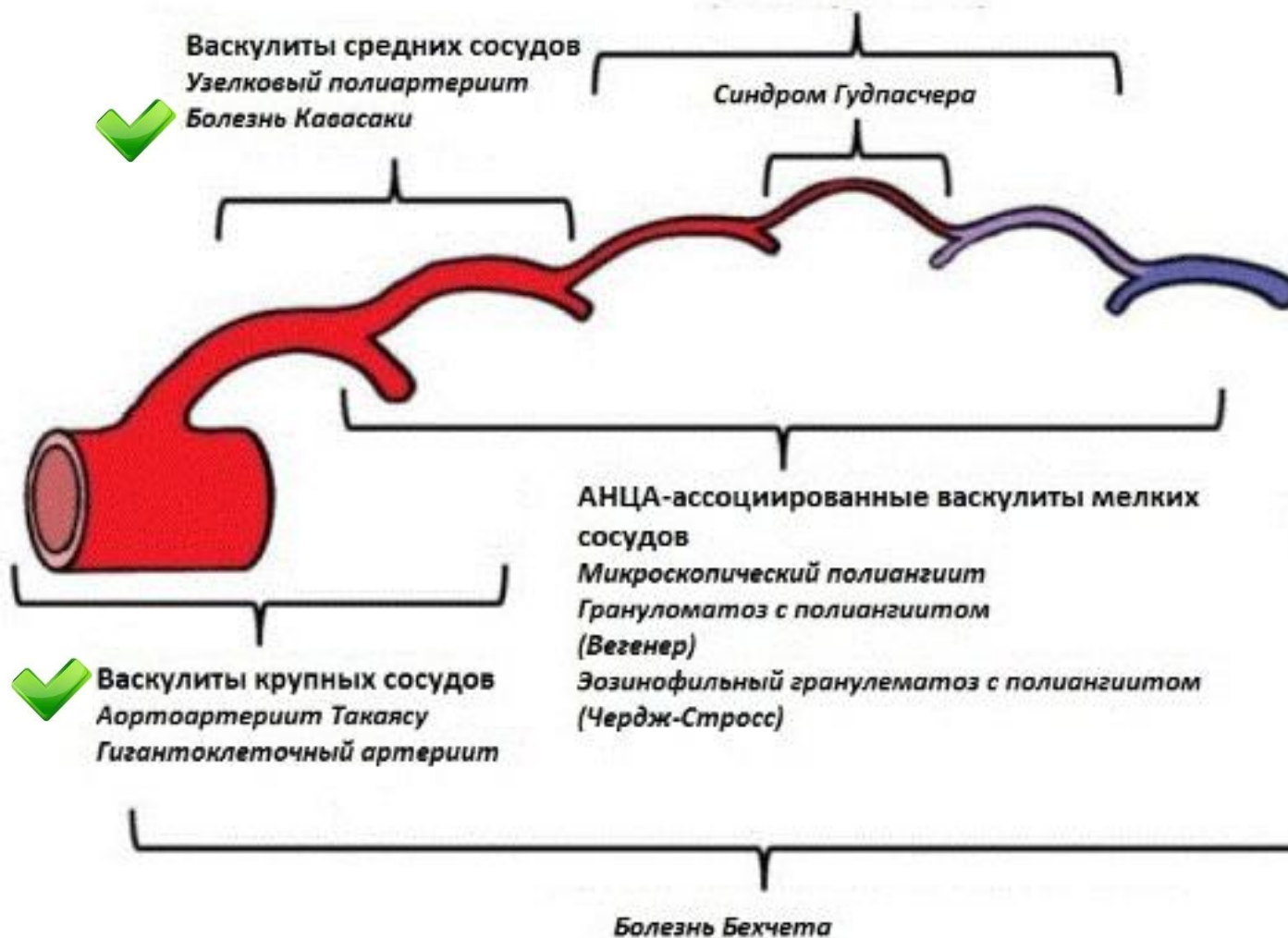
Иммунокомплексные васкулиты мелких сосудов

Парапротеинемические васкулиты ✓

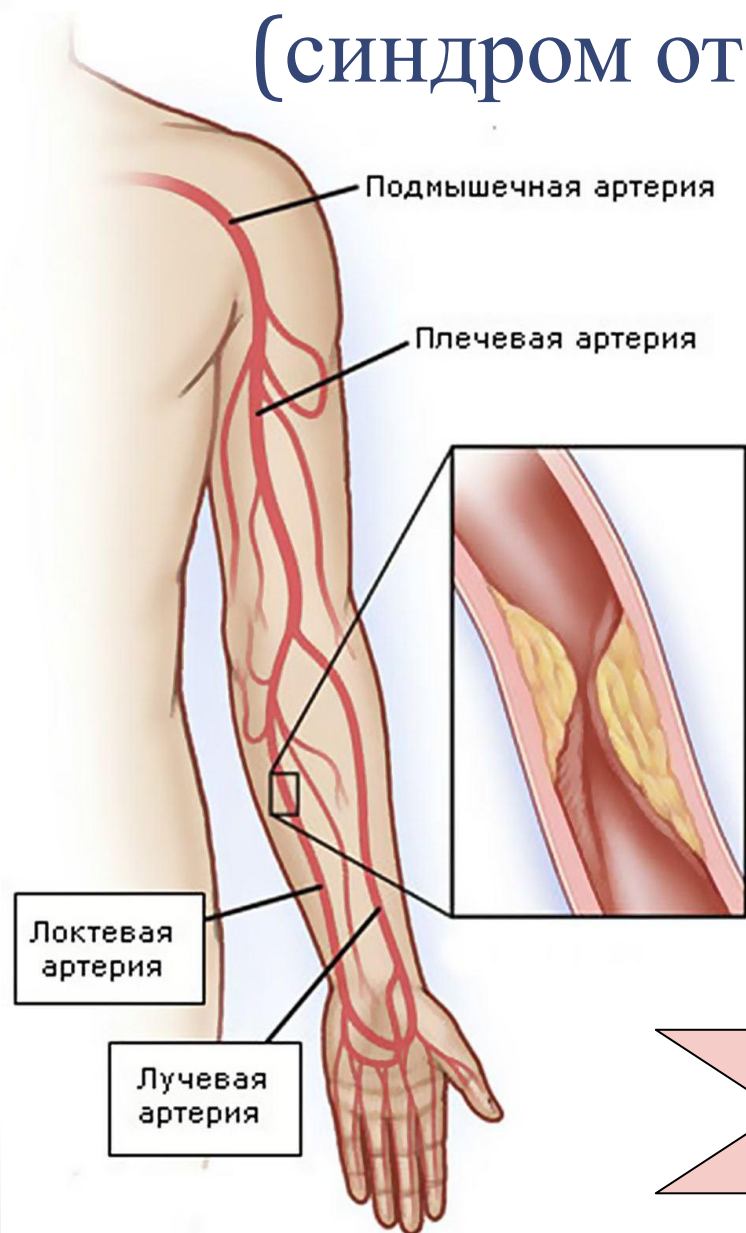
IgA васкулит (Шенлейн-Генох)

Гипокомплементемический васкулит

Гиперчувствительный васкулит



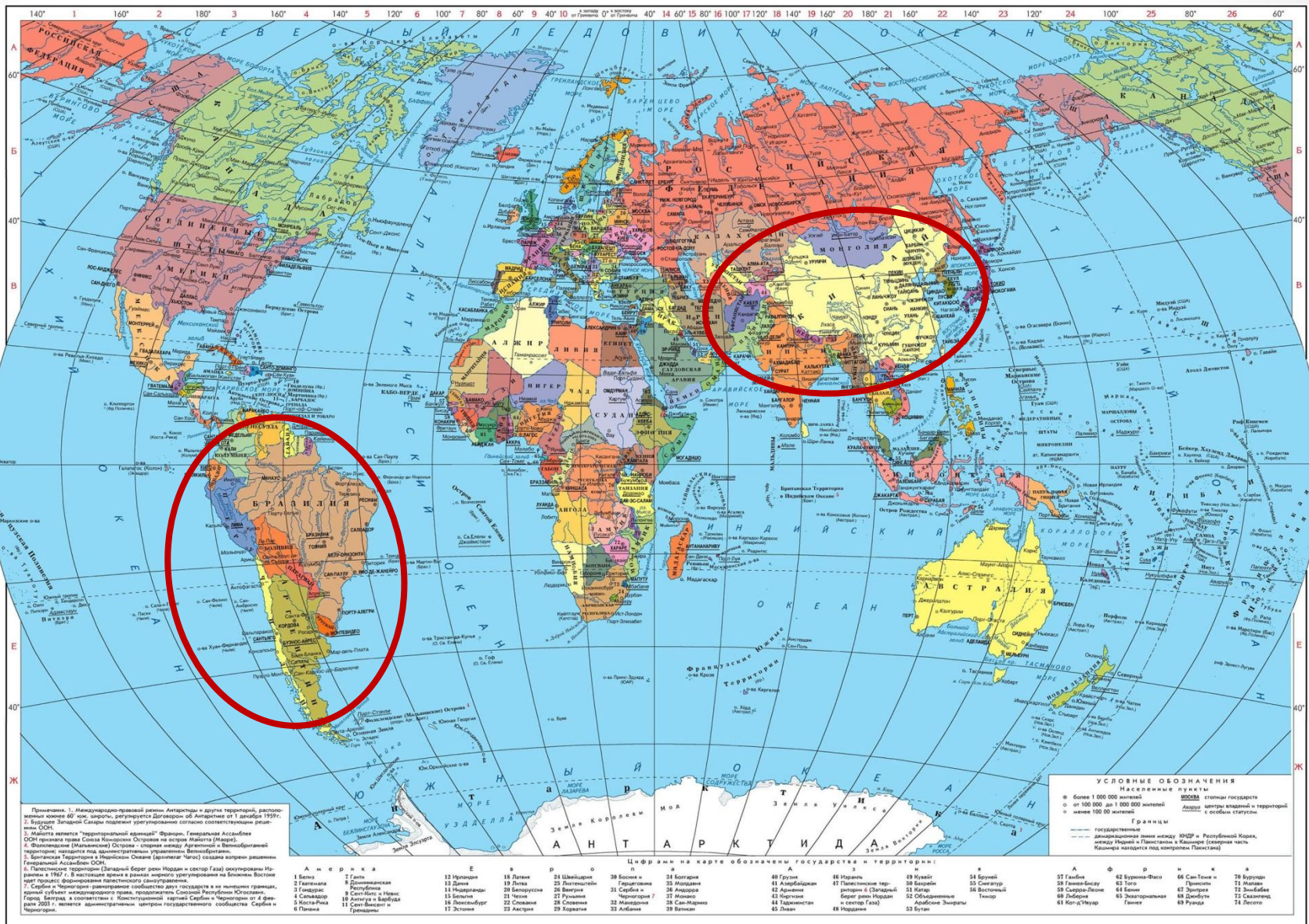
Артериит Такаясу (синдром отсутствия пульса)



Макито Такаясу
(1860-1938)

- это гранулематозное
воспаление аорты и ее
основных ветвей.

Эпидемиология



Этиология

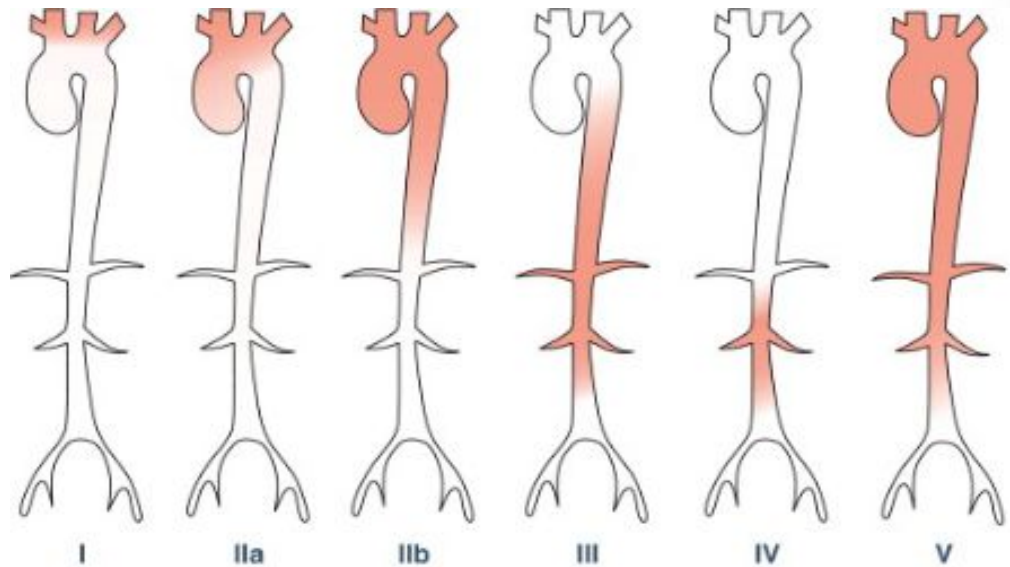
Механизм	Описание
Инфекционный	Большинство больных перенесли туберкулез (ремиссия) и стрептококковую инфекцию.
Аутоиммунный	У большинства больных СКВ, АФС.
Иммунный	Иммунодефицитное состояние.
Гормональный	Повышение уровня эстрогенов в крови.

Поражение артерий при Такаяду



Уровень поражения артерий

Анатомические типы поражения сосудов при болезни Такаяду



Клиника

Проявления

```
graph TD; A[Проявления] --> B[Специфические]; A --> C[Неспецифические]; B --> D[Синдромы, в основе которых лежат ишемические изменения в органах и тканях.]; C --> E[Проявления обусловленные системным воспалительным ответом организма.];
```

Специфические

Неспецифические

Синдромы, в основе которых лежат ишемические изменения в органах и тканях.

Проявления обусловленные системным воспалительным ответом организма.

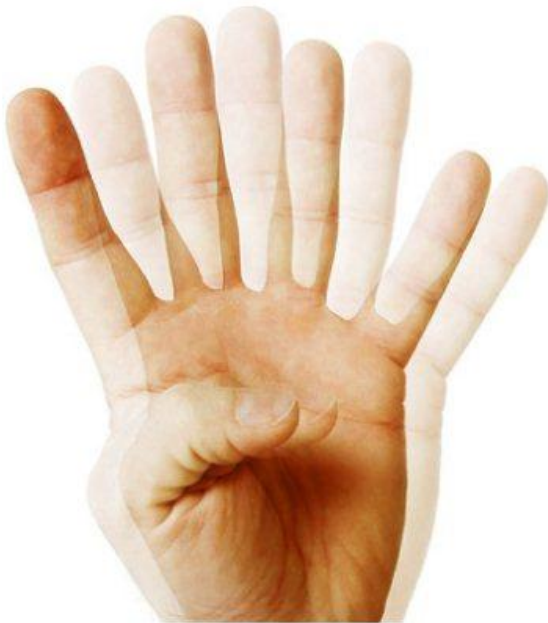
Поражение нервной системы



- Дисциркуляторная энцефалопатия.
- Снижению памяти, внимания.
- Обморочные состояния.
- Головные боли.
- Инсульт.

- Со стороны периферической НС характерно наличие полиневропатии.

Поражение глаз



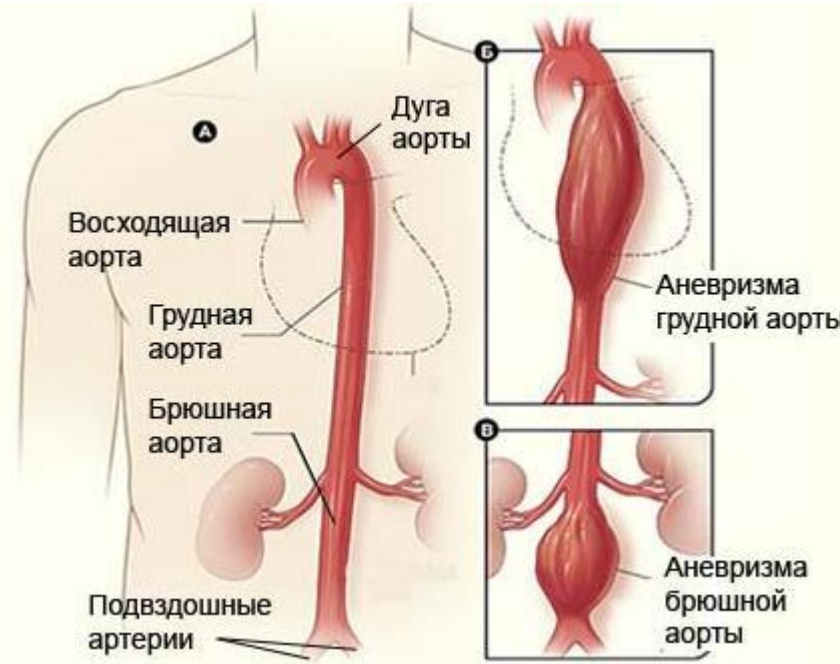
Зрительный нерв в норме



Атрофия зрительного нерва

- Окклюзия центральной артерии сетчатки и атрофия диска зрительного нерва.

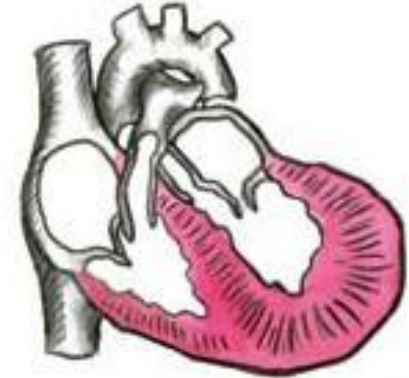
Поражение сердечно-сосудистой системы



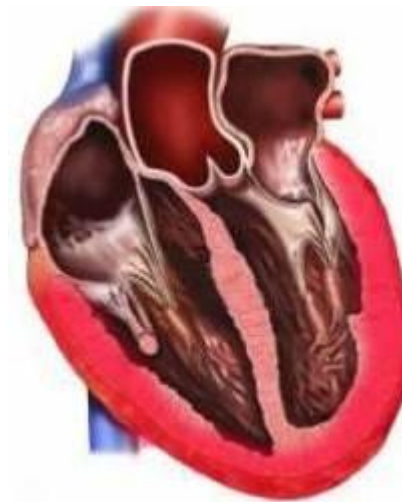
Поражение аорты



Норма
ЛЖ

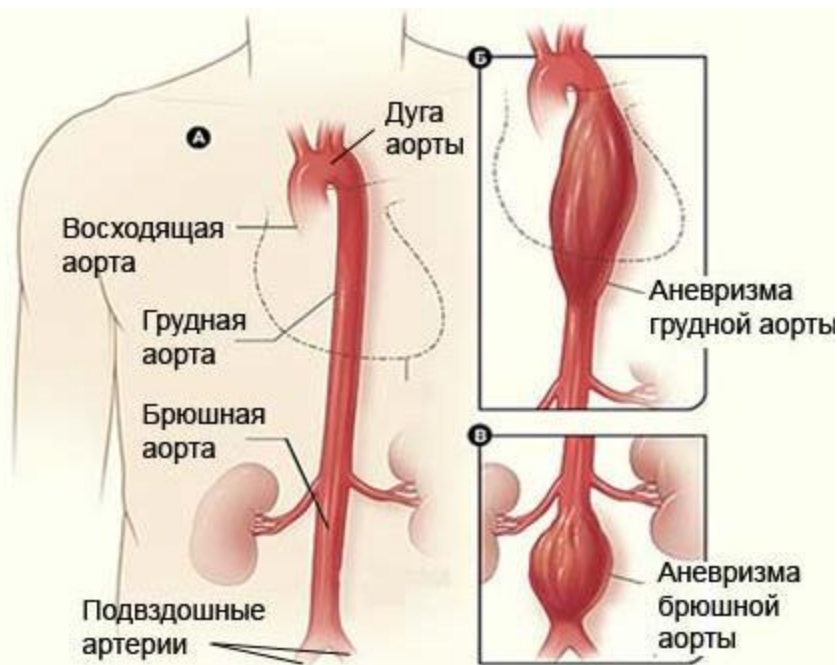


Гипертрофия



Миокардит

Поражение ЖКТ

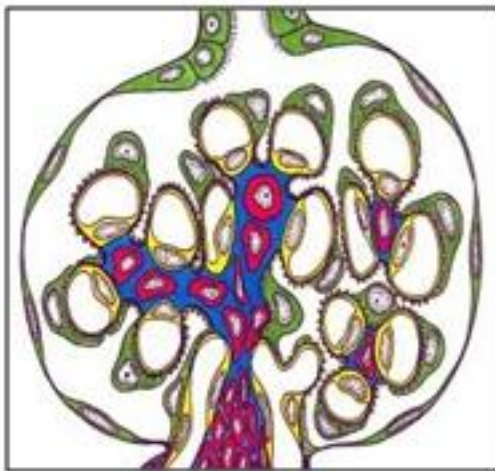
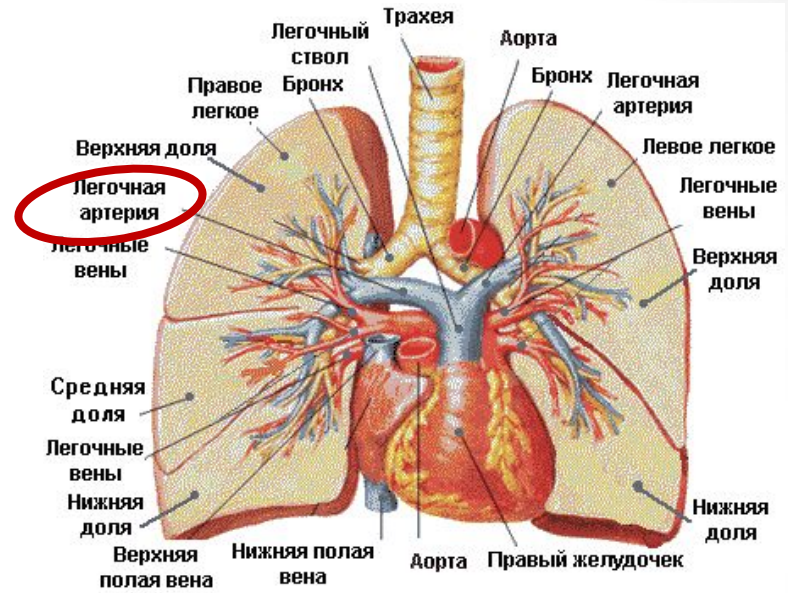
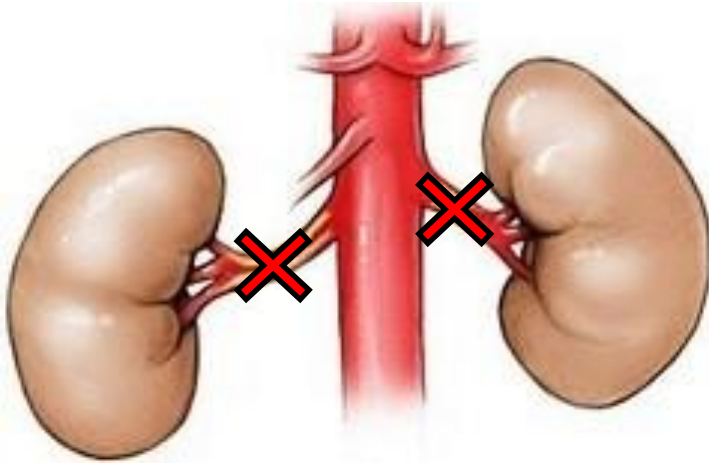


Картина
«острого»
живота



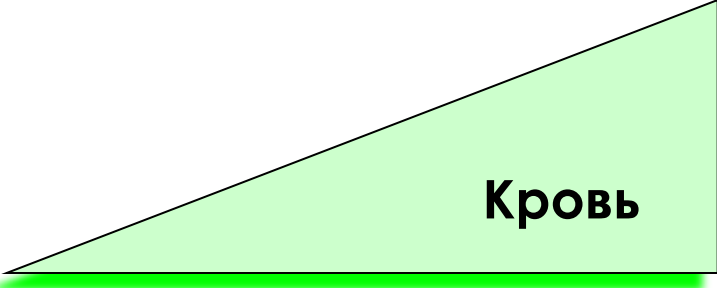
Поражение аорты

Поражение легких и почек



Воспалительный процесс

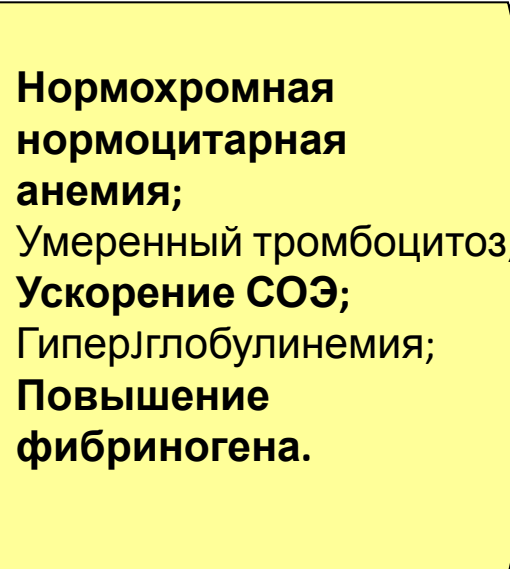
Лабораторные изменения



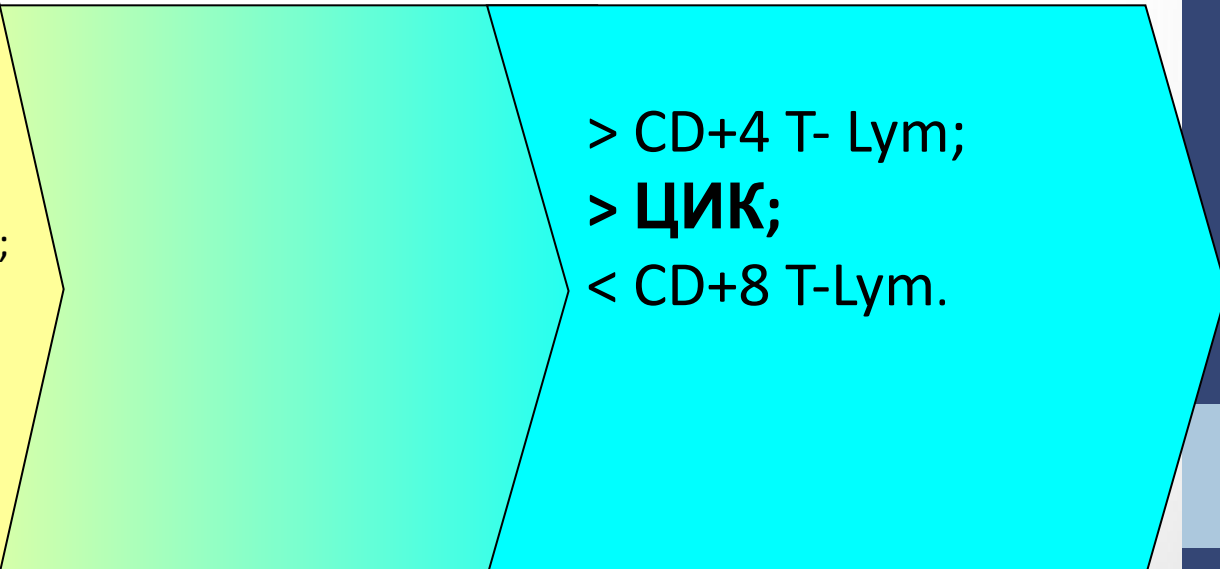
Кровь



Иммунограмма

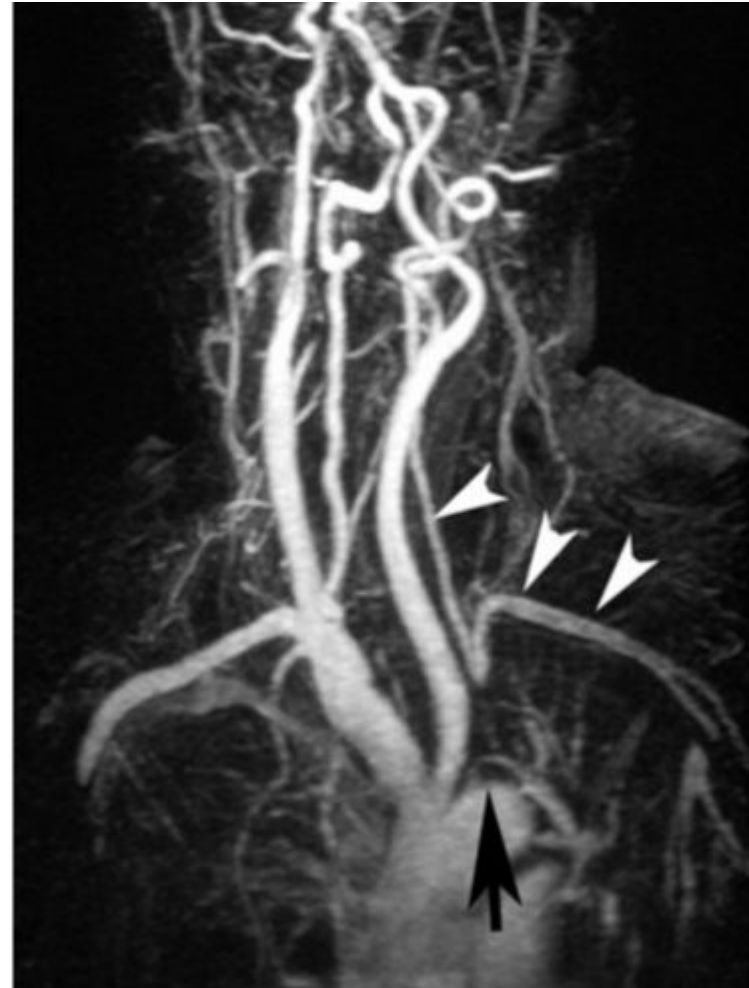


Нормохромная
нормоцитарная
анемия;
Умеренный тромбоцитоз;
Ускорение СОЭ;
Гиперглобулинемия;
**Повышение
фибриногена.**



> CD+4 T- Lym;
> **ЦИК;**
< CD+8 T-Lym.

Инструментальные обследования



Лечение

Подавление острого воспаления в сосудистой стенке

Профилактика возможных осложнений

Компенсирование симптомов сосудистой недостаточности

ГК
В течение 2-5 лет
+ Пульс-терапия 1
год (3+/3-)

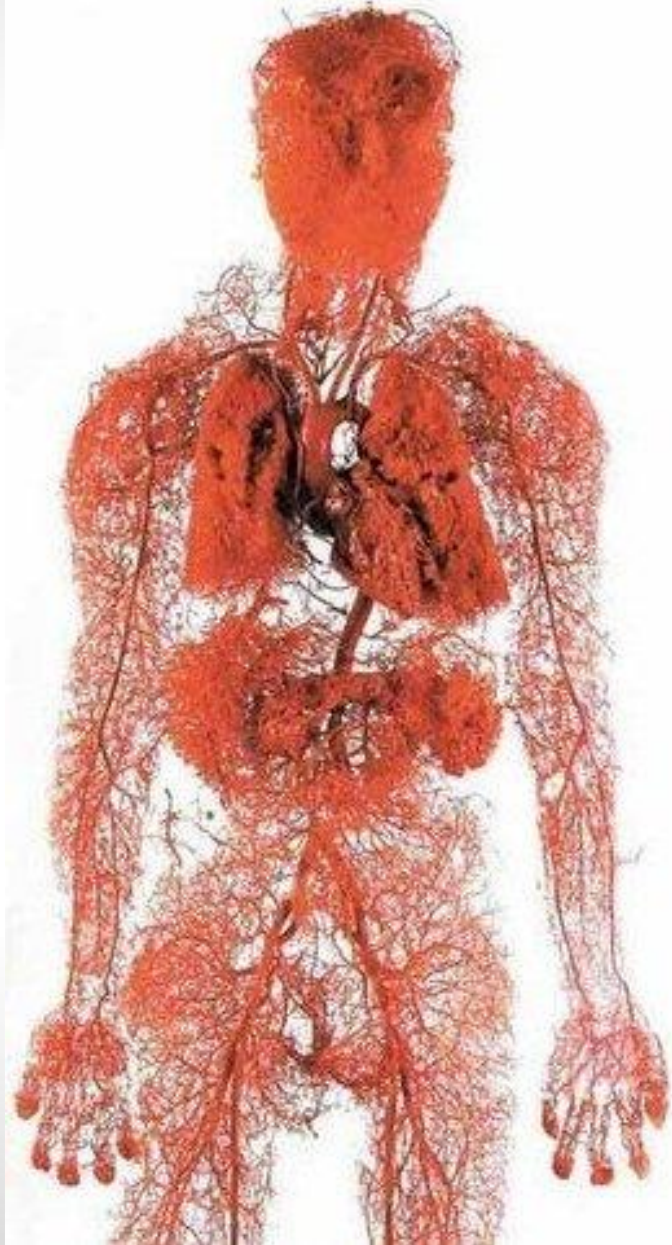
+

Плазмаферез

+

Цитостатики
(Метотрексат)

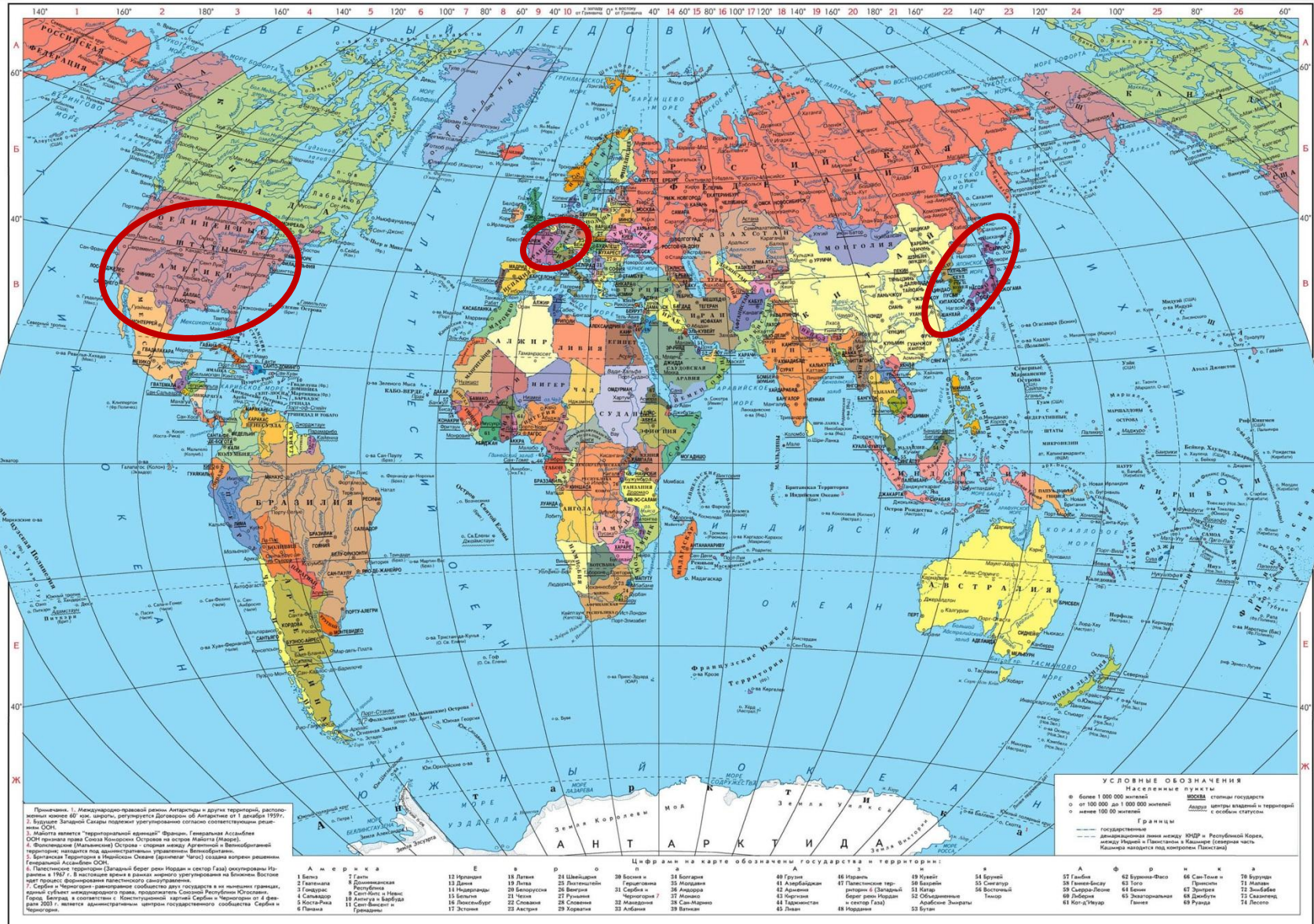
Болезнь Kawasaki



Томисаку Кавасаки
(1925-...)

- это артериит, обычно встречающийся у детей, поражающие преимущественно коронарные.

Эпидемиология



Масштаб 1:60 000 000

Этиология

Стафилококки

Стрептококки



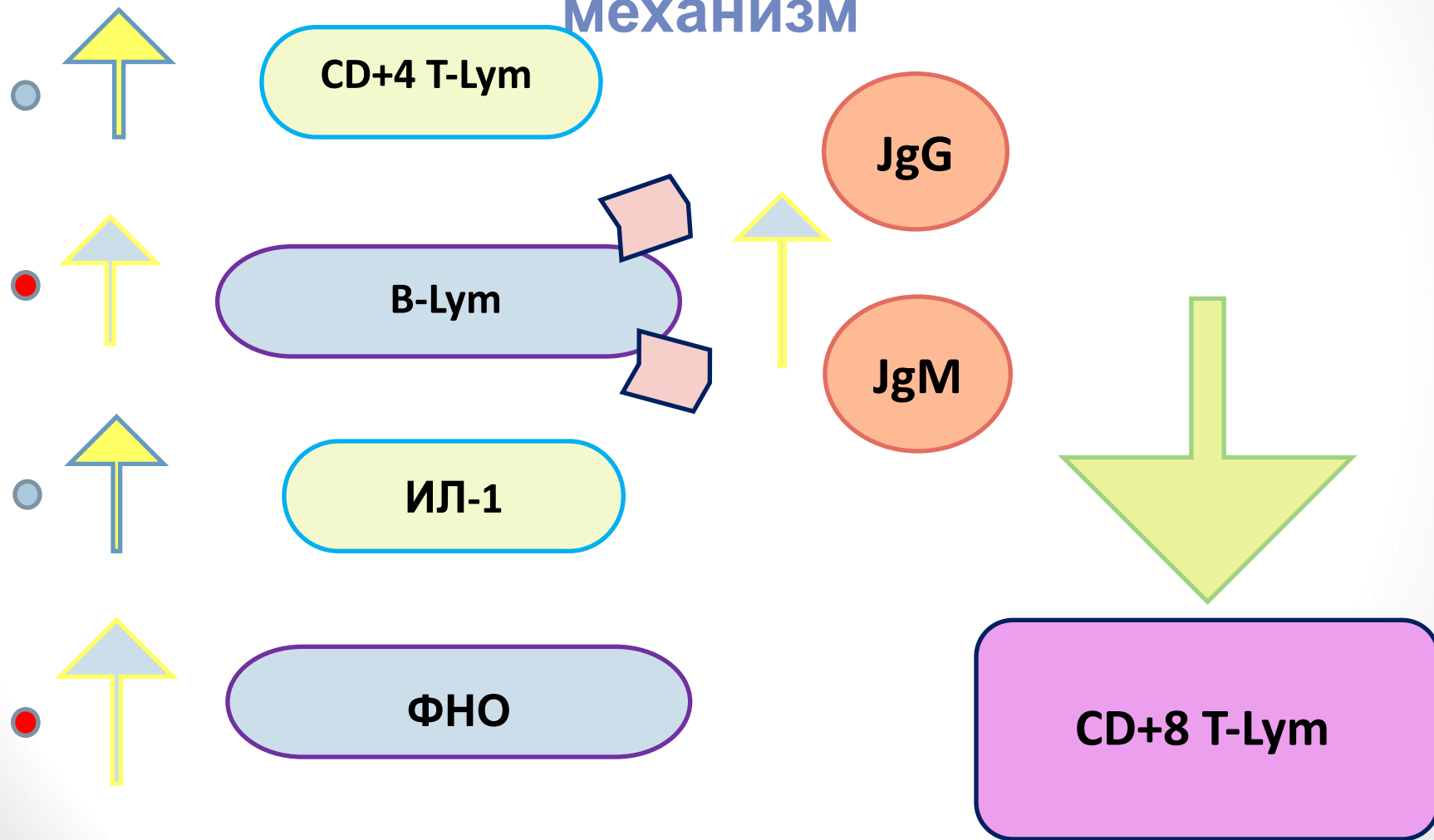
Синтез нового типа токсина

Синдром токсического шока

р
р
р
П
о
л
а
г
а
ю

...

Патогенез Иммунный механизм



Клиника (1)

Патология
ССС

- * Лихорадка
- * Клубничный язык
- * Эритема на губах

* Шейная лимфаденопатия

* Шелушение кожи

Поражение кожных покровов и слизистых

* Эритема ладоней и стоп

* Периферические отеки

(* Обычно дети <5 лет)



* Конъюнктивит

* Летаргия

* Раздражительность

* Кардиальные осложнения в 5-20%

* Иногда интермиттирующие "колики" в животе связанные с инфарктом миокарда

* Сыпь на туловище и в промежности

Лихорадка

1-2 недели

Клиника (2)



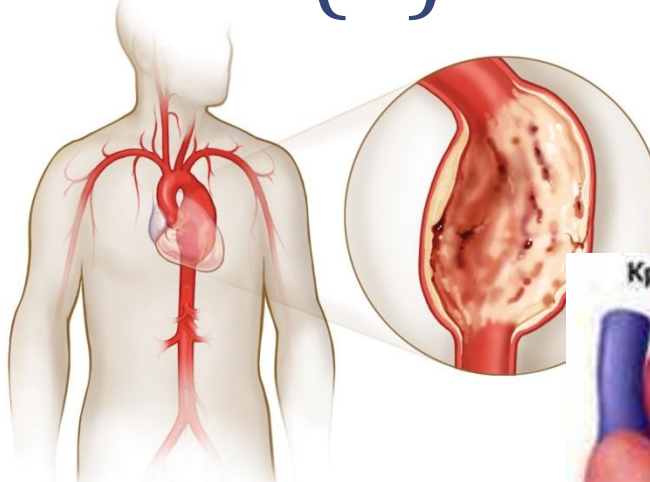
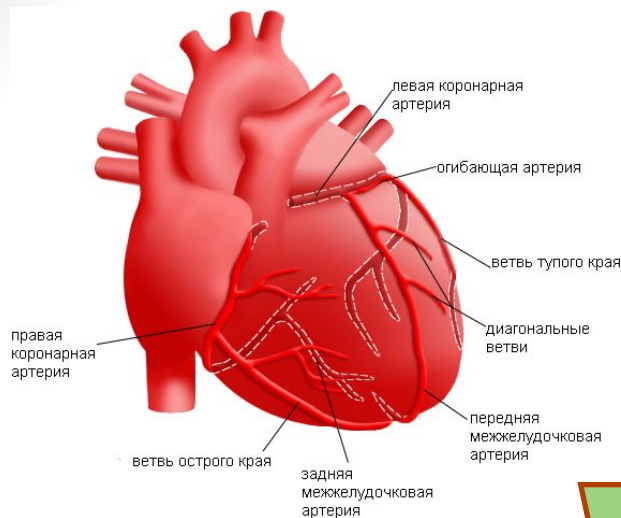
В течение
1-2 недели



на 5 день
от начала лихорадки

Сердце

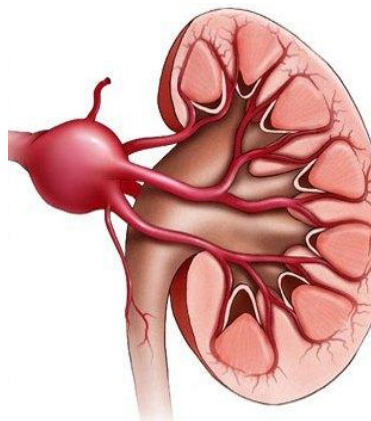
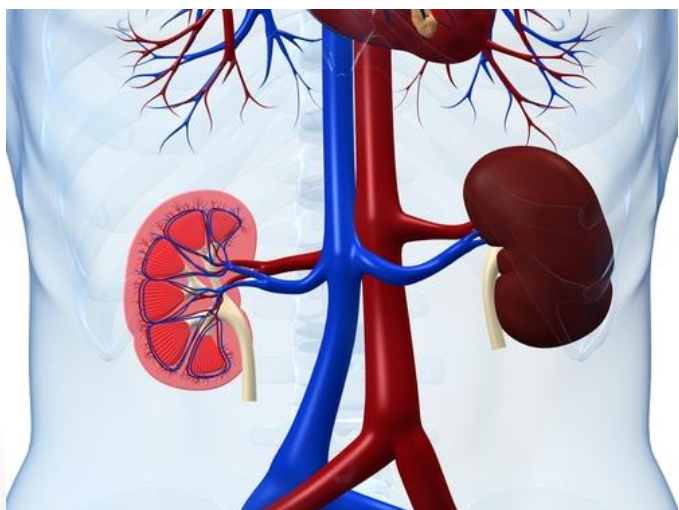
Клиника (3)



Аневризма



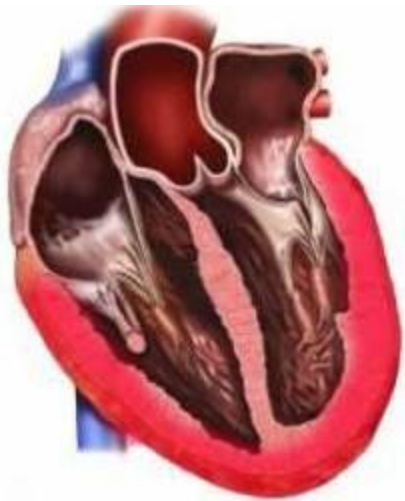
Почки



Тромбоз



Клиника (4)

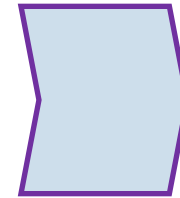


Миокардит



Аритмии,
тахикардия

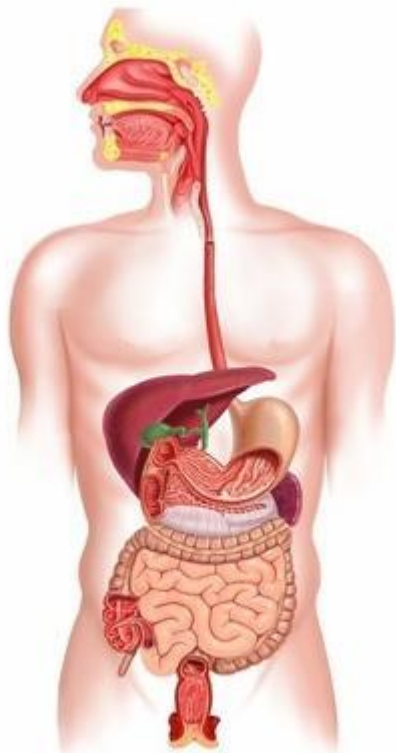
ИМ



ОСН



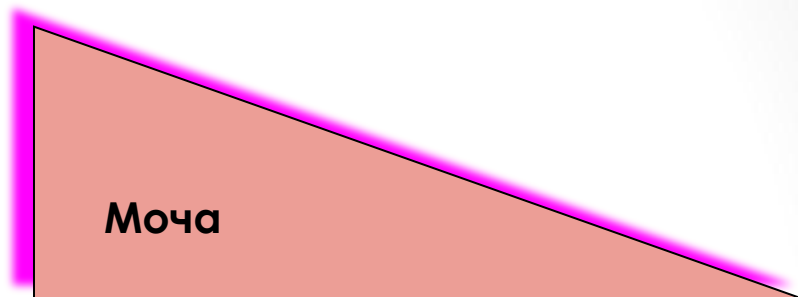
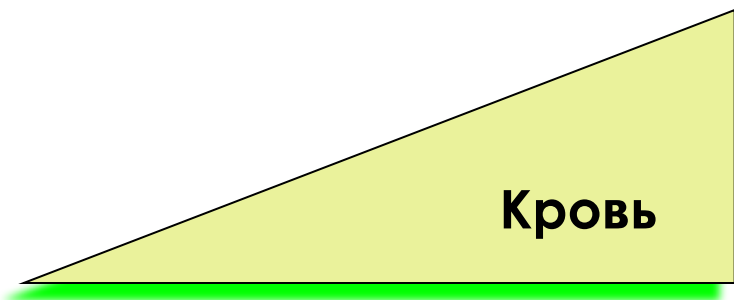
Другие проявления



Рвота,
понос,
боли в
животе



Лабораторные изменения

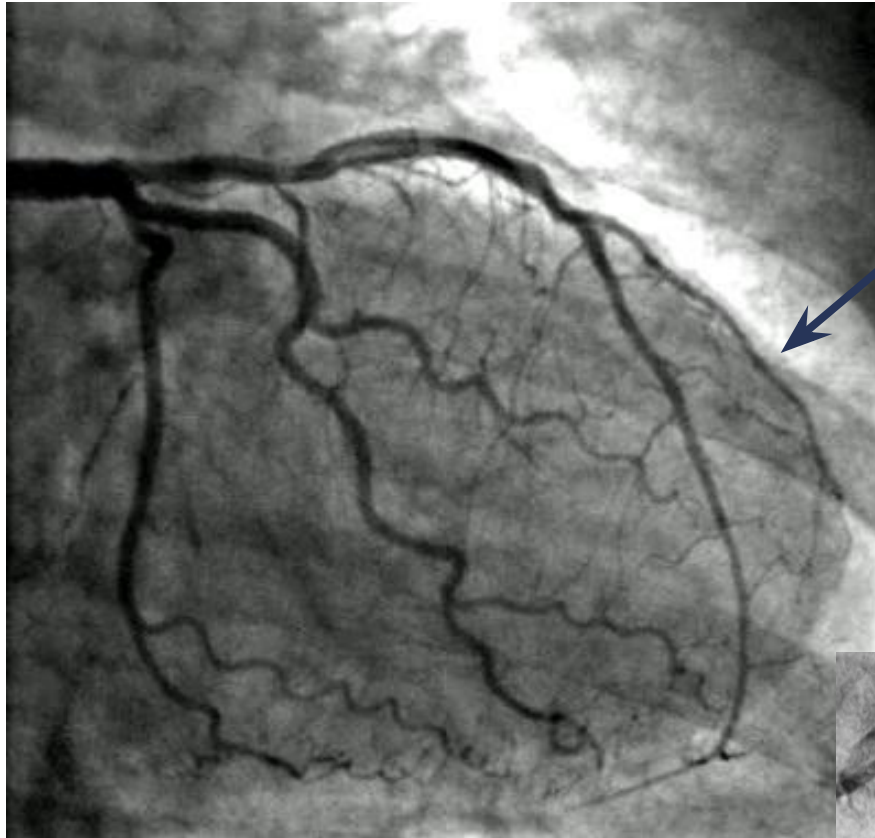


**Нормохромная
нормоцитарная анемия;
Тромбоцитоз;
Ускорение СОЭ;
Лейкоцитоз;
Сдвиг лейкоцитарной
формулы влево.**

**Протеинурия;
Лейкоцитурия.**

Коронарография

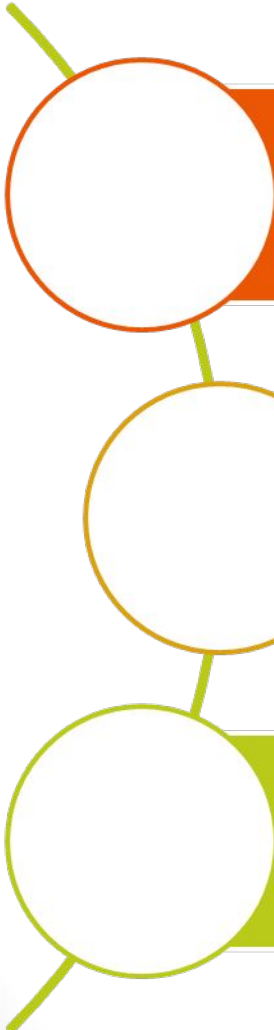
Правая
коронарная
артерия



Левая
коронарная
артерия



Лечение

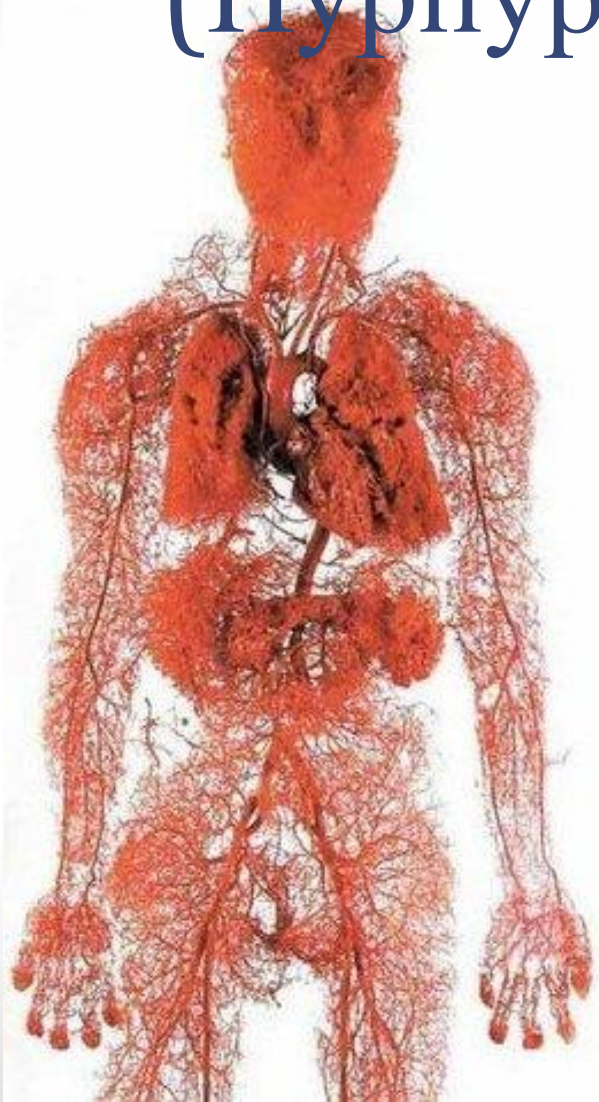


Для исключения тромбоза – прием антиагрегантов.

При артритах – ГК, НПВС.

Хирургическое лечение - аорто-коронарное шунтирование.

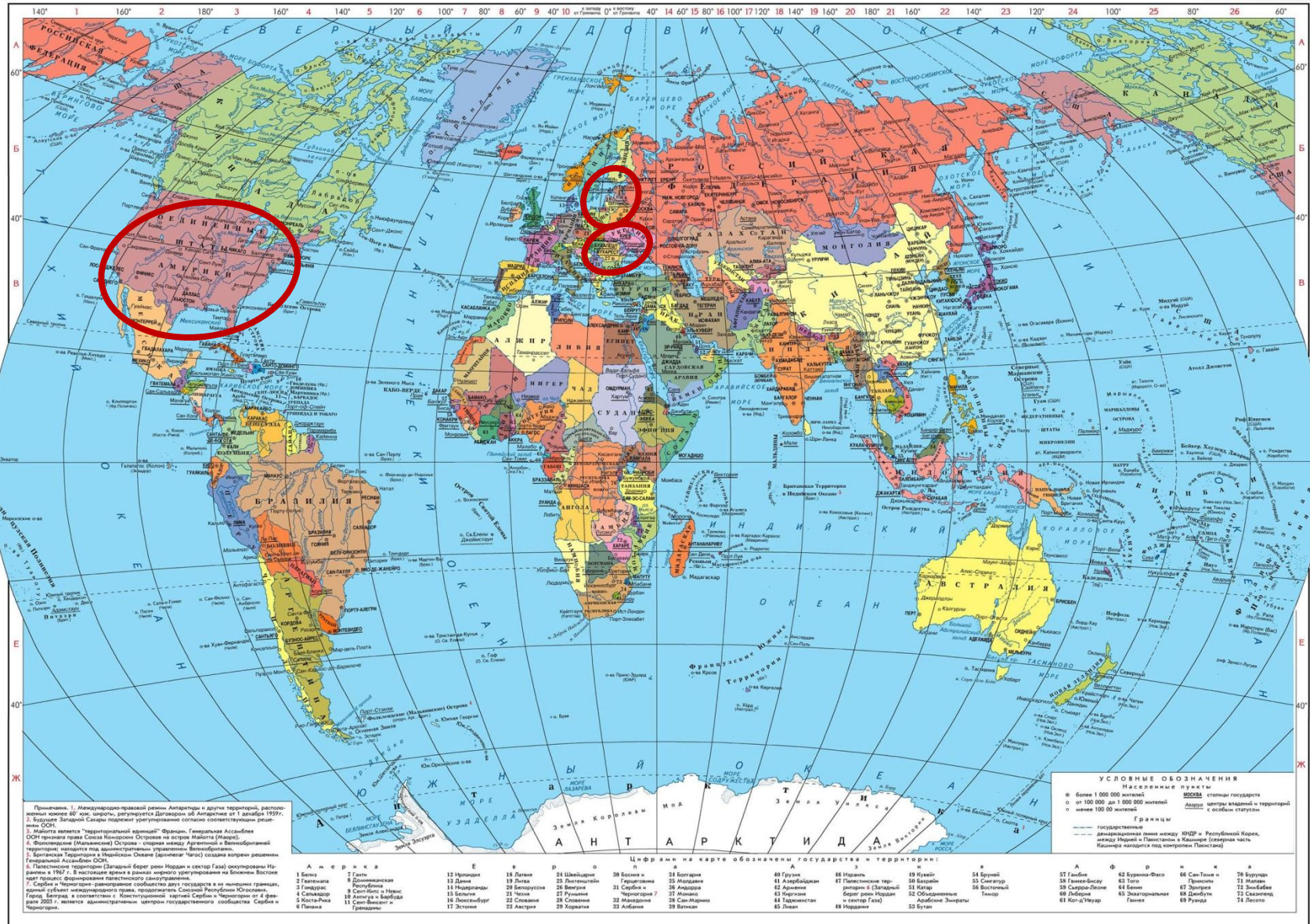
Геморрагический васкулит (Пурпура Шенлейна-Геноха)



Иоганн
Шенлейн
(1793-1864)

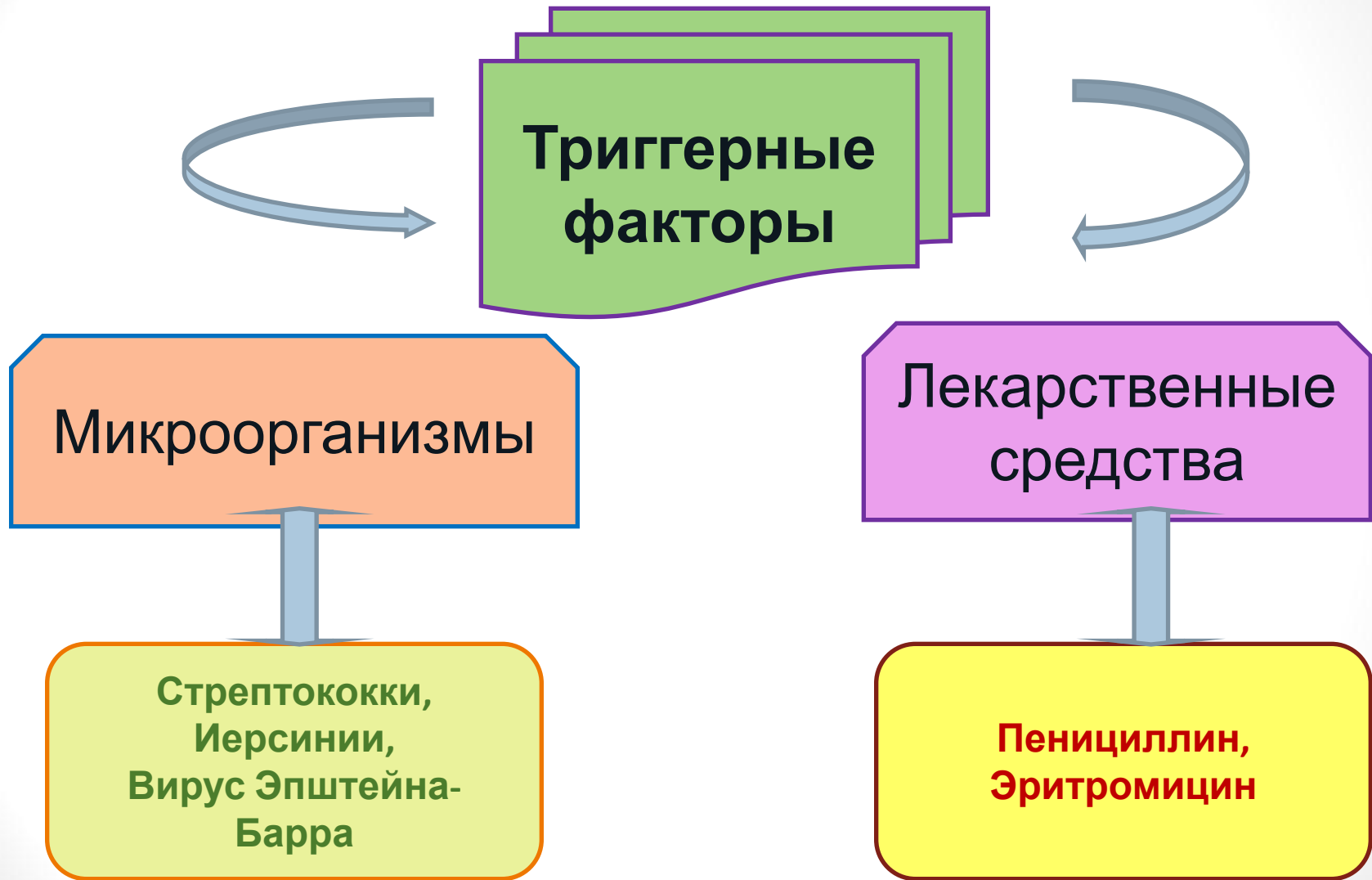
- это васкулит с преимущественным поражением мелких сосудов, характеризующиеся наличием Ig A-иммунными депозитами.

Эпидемиология



Масштаб 1:60 000 000

Этиология



Патогенез

**Высокий
уровень Jg A
в сыворотке
крови**

**Активация
комплемента –
наличие
мембрано-
атакующего
комплекса
(C5b-C9)**

**Дефицит C4b
компонента
системы
комплемента**

Клиника



Геморрагический васкулит шенлейн-геноха

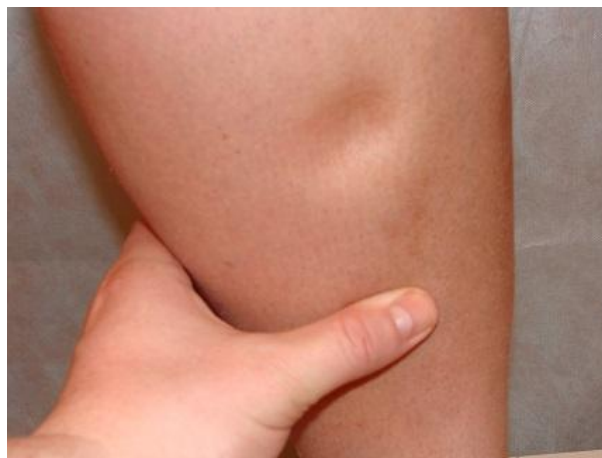


- Клинические проявления кожного синдрома включают симметричную петехиальную сыпь и/или пурпуру (пальпируемая нетромбоцитопеническая пурпура), сопровождающаяся зудом.

Костно-мышечная система

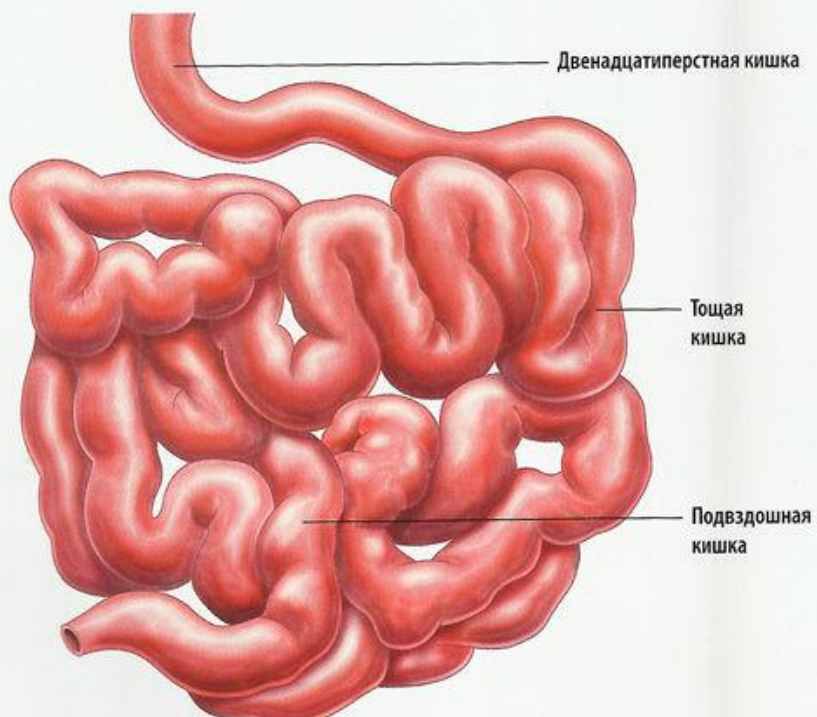


**В течение 1
недели**



ЖКТ

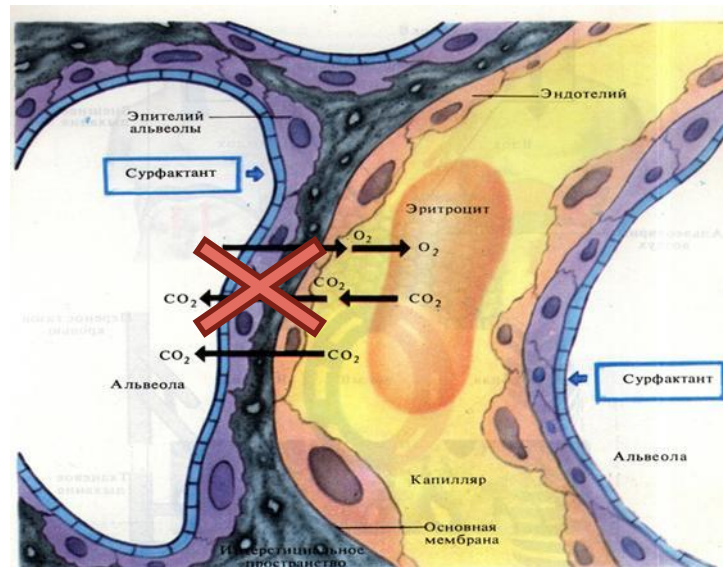
СТРОЕНИЕ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА



Почки / Легкие



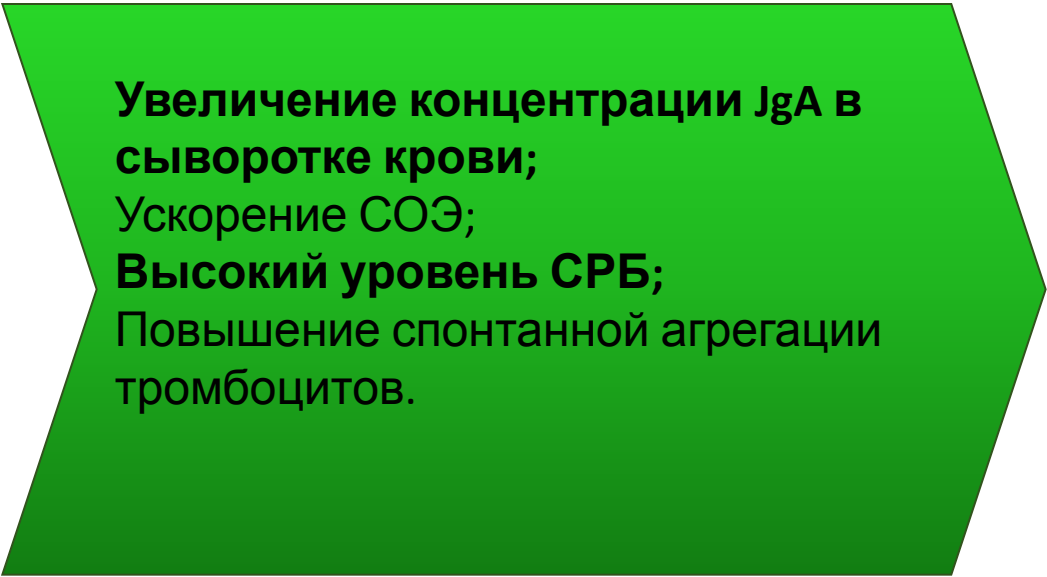
Нефрит



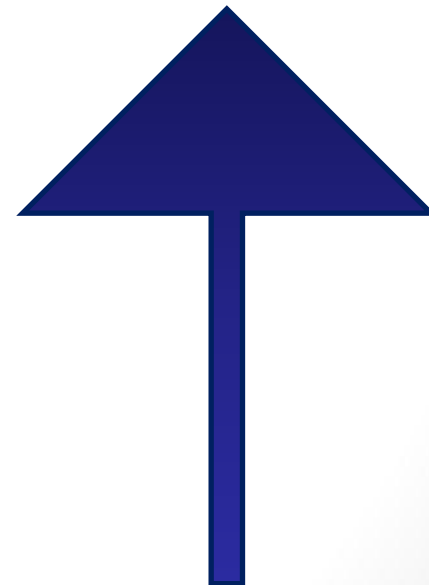
Лабораторные изменения



Кровь



Увеличение концентрации IgA в сыворотке крови;
Ускорение СОЭ;
Высокий уровень СРБ;
Повышение спонтанной агрегации тромбоцитов.



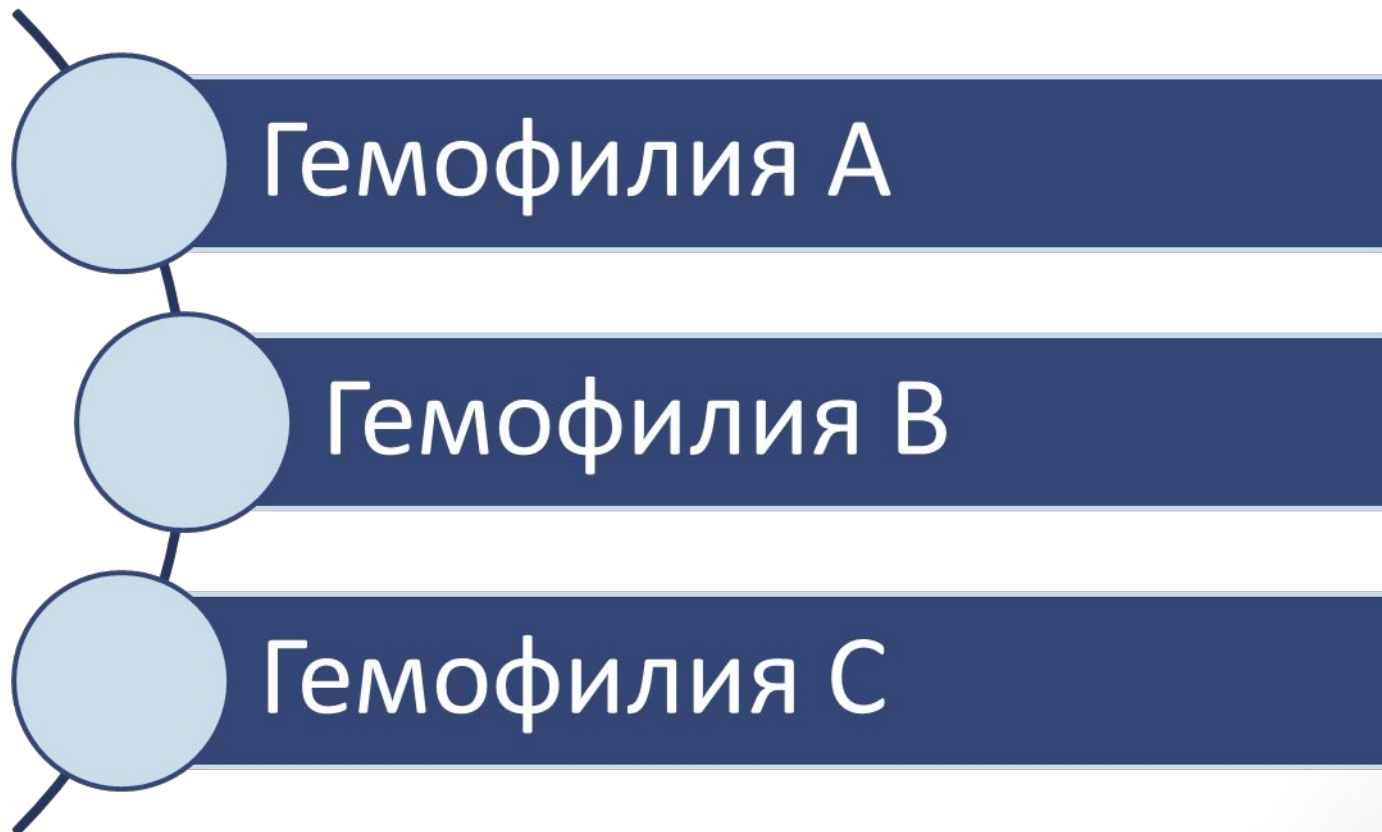
Лечение





Гемофилия

- - наследственная патология системы гемостаза, в основе которой лежит снижение или нарушение синтеза VIII, IX, X факторов свертывания.



Клинические проявления (1)



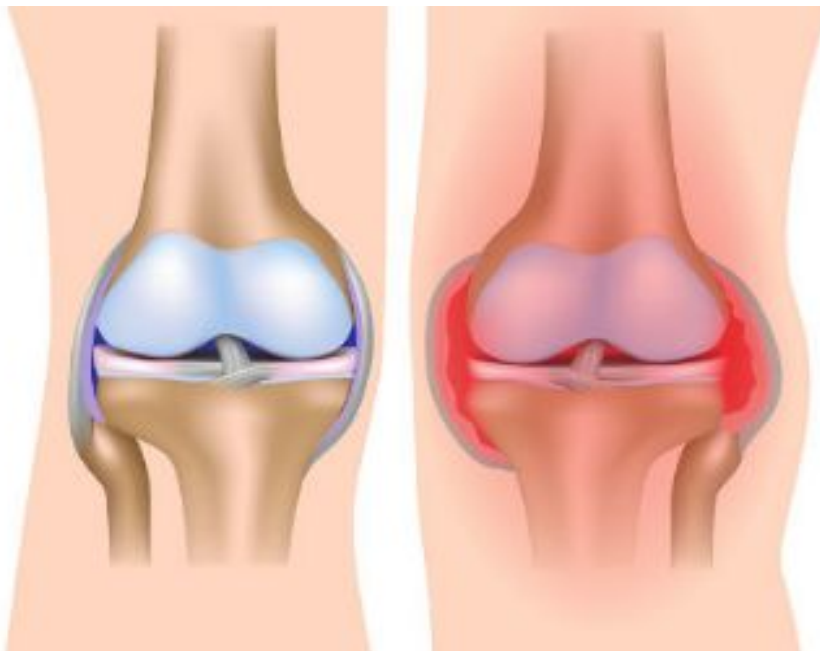
**Подкожные
/межмышечные
кровоизлияния**



**Формирование межмышечной
гематомы**

Клинические проявления (2)

Колено при
гемартрозе



Серьезные осложнение гемофилии -
кровоизлияние в суставы.

При кровотечении в сустав
разрушаются нормальные
ткани сустава и развивается
хронический, болезненный и
приводящий к нарушению функции
сустава артрит.

Чаще поражаются крупные суставы -
коленные, локтевые, голеностопные.

Мифы и заблуждения

1

Гемофилия
только у
носителей/
больных
родителей



Больной
гемофилией
может истечь
кровью от
малейшей
царапины.



Лечение

Концентраты факторы свертывания

I, VIII, XIII

Криопреципитат

Плазма (СЗП)

Цельная кровь

**Благодарю
за внимание!**

