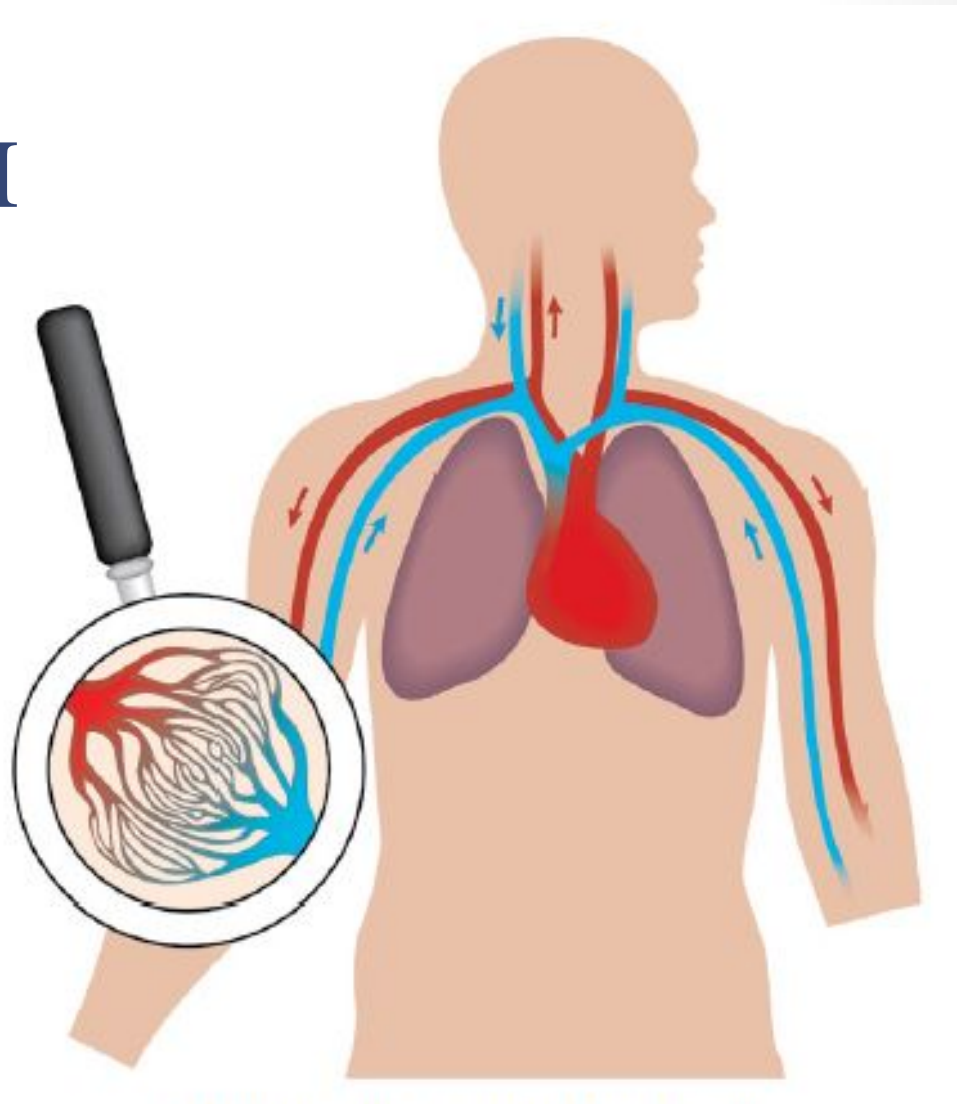
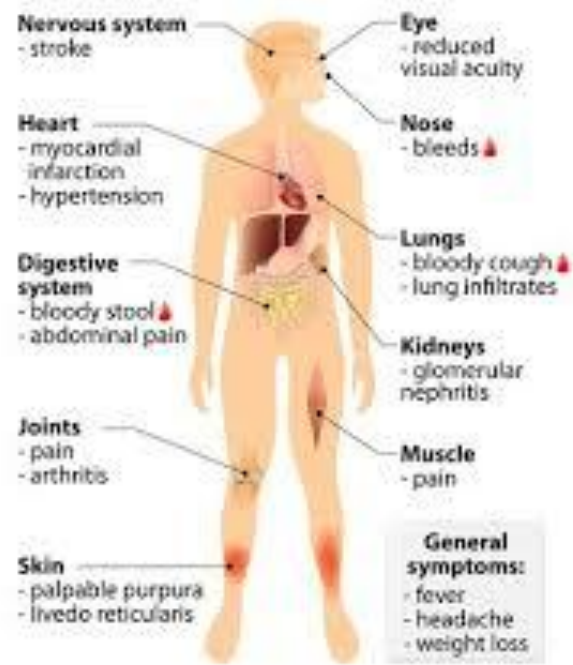


# Патология системы гемостаза

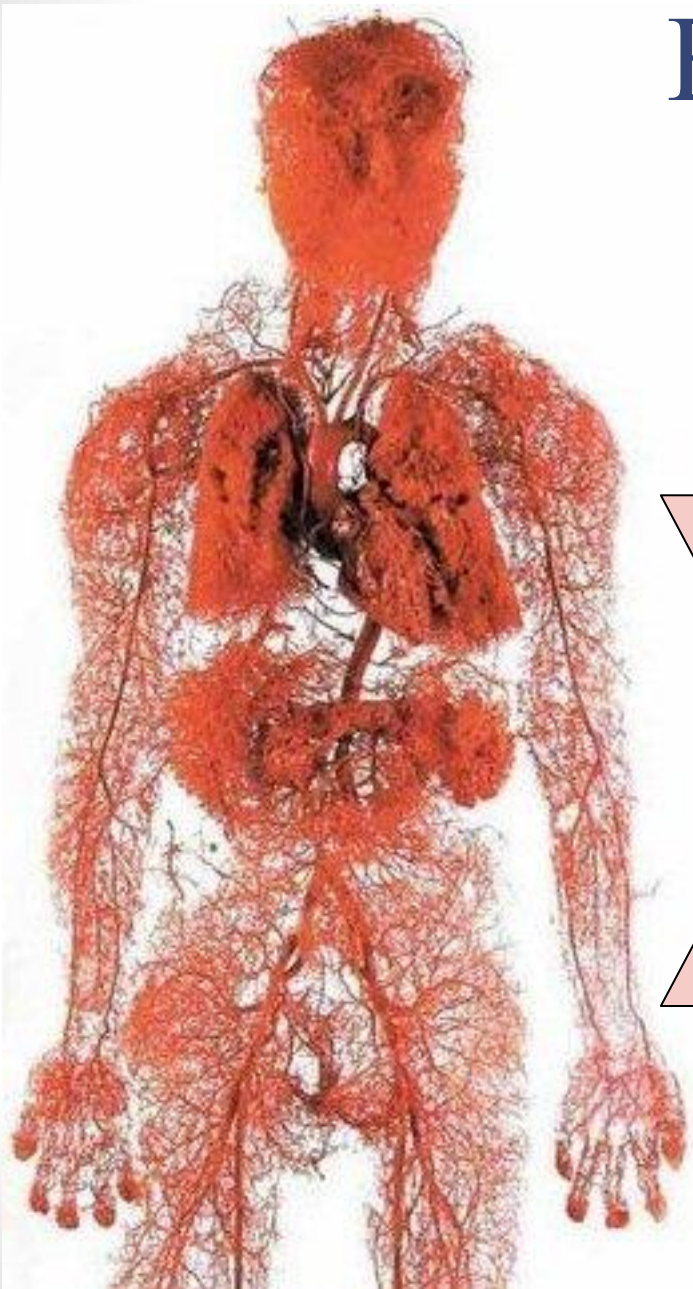
**Докладчик:**  
Москаленко С.В. -  
студентка 6 курса,  
лечебного факультета



# Васкулиты



# Васкулит



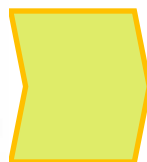
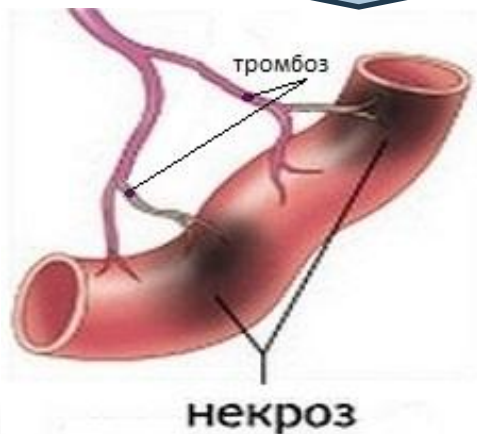
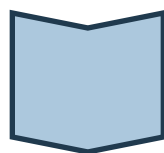
- это патологический процесс, характеризующийся воспалением и некрозом сосудистой стенки, с последующим ухудшением кровотока.

# 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

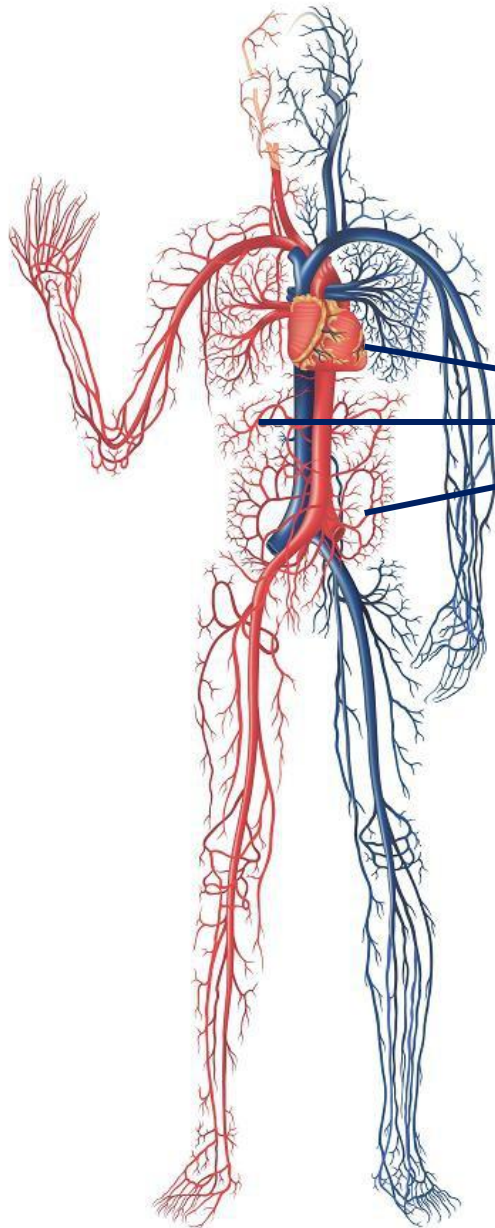
протеинурия и гематурия

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

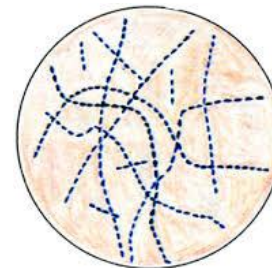
- Гуморальные – образование иммунных комплексов

**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- $\alpha$ , ИФ- $\gamma$ , 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

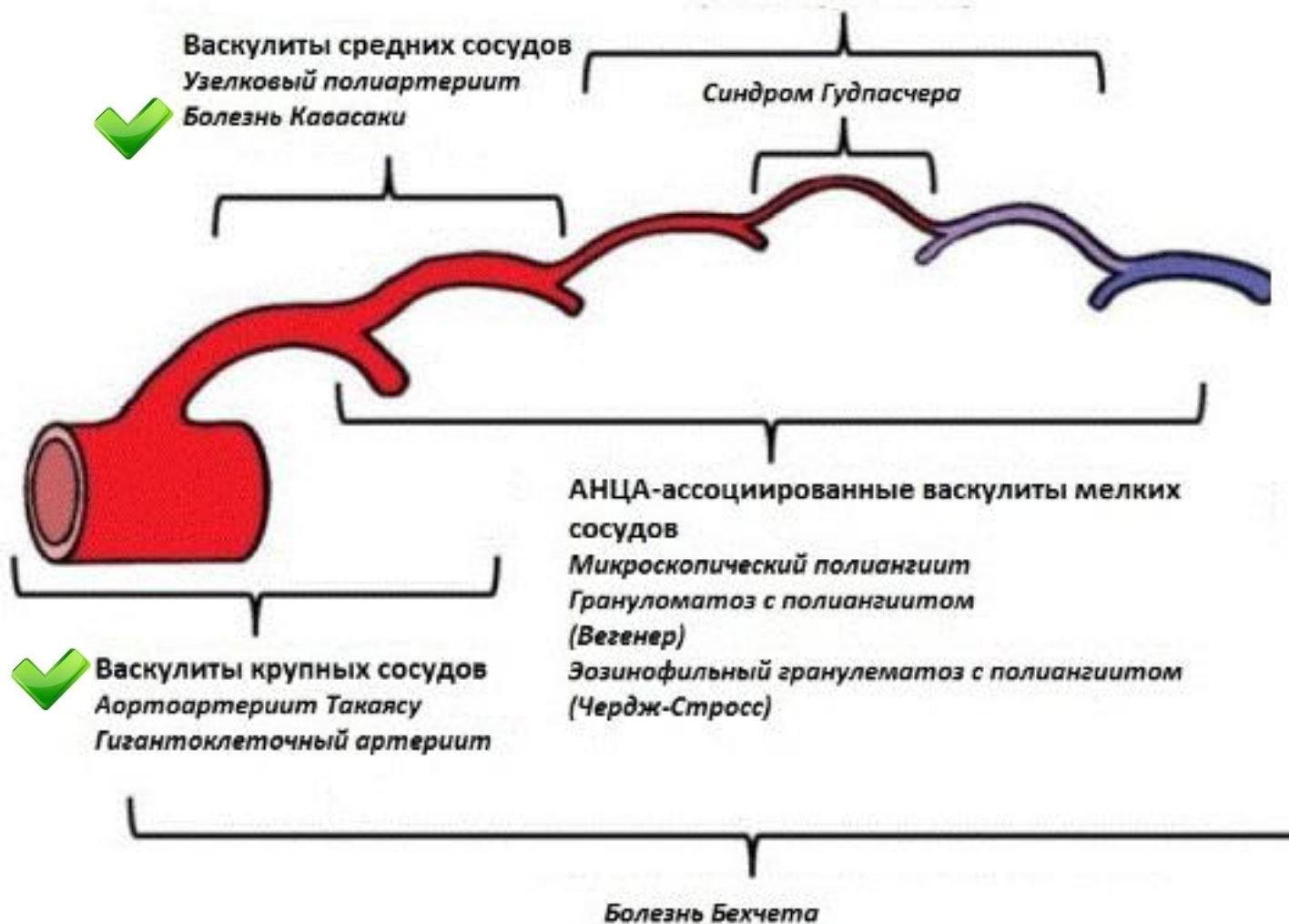
### Иммунокомплексные васкулиты мелких сосудов

*Парапротеинемические васкулиты* ✓

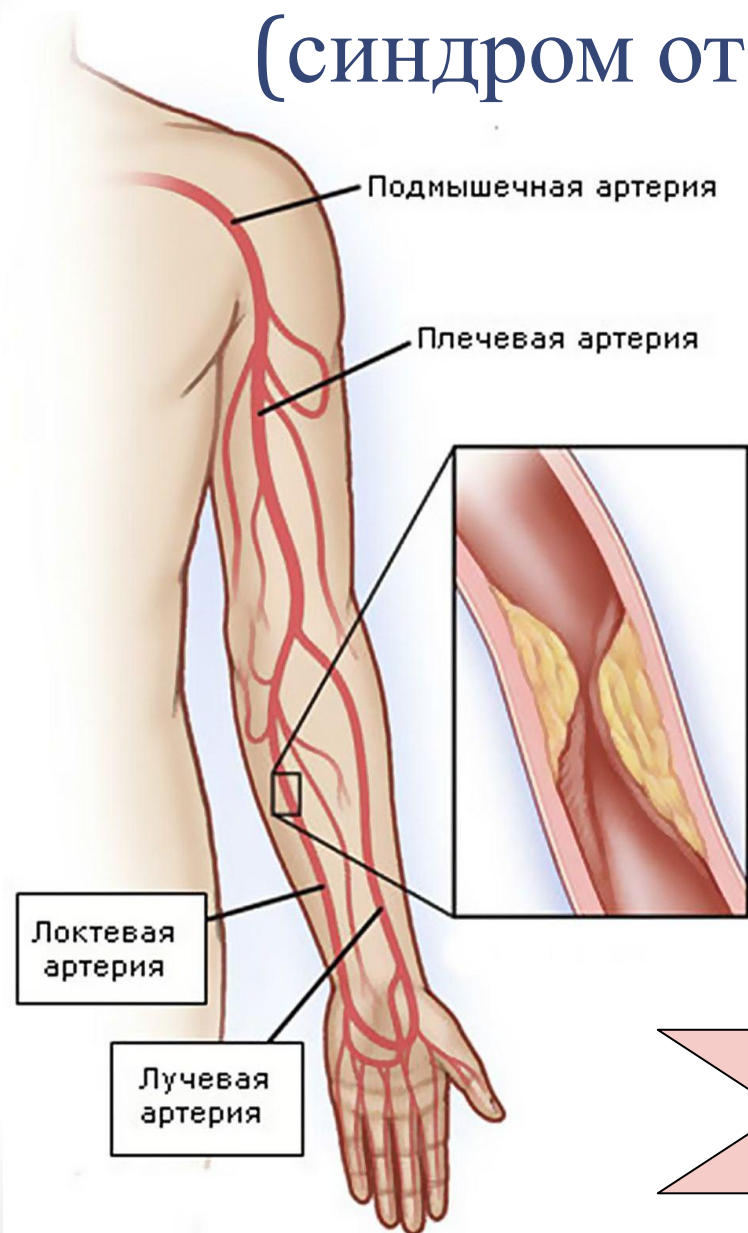
*IgA васкулит (Шенлейн-Генох)*

*Гипокомплементемический васкулит*

*Гиперчувствительный васкулит*



# Артериит Такаясу (синдром отсутствия пульса)



Макито Такаясу  
(1860-1938)

- это гранулематозное  
воспаление аорты и ее  
основных ветвей.



# Этиология

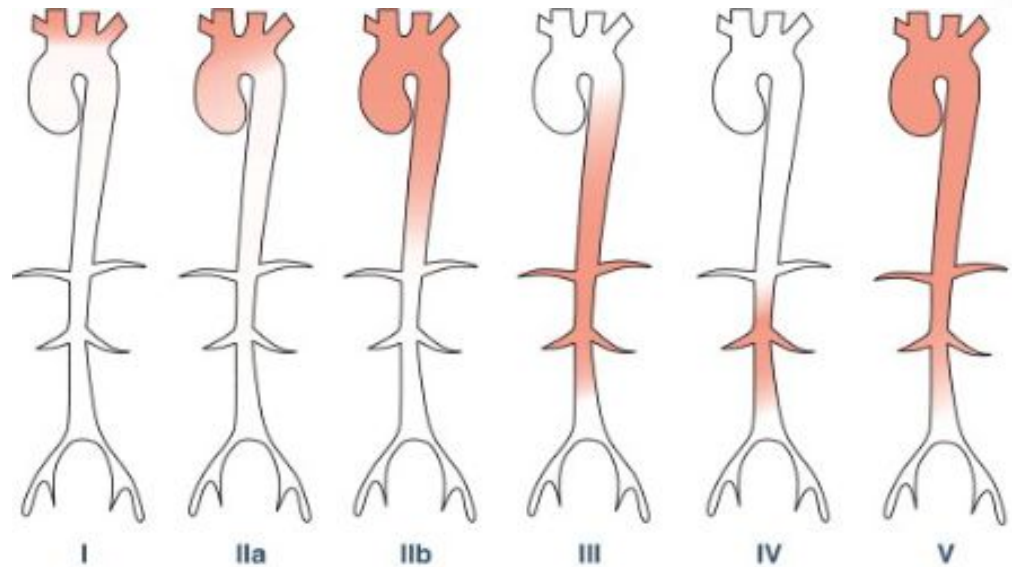
<b>Механизм</b>	<b>Описание</b>
Инфекционный	Большинство больных перенесли туберкулез (ремиссия) и стрептококковую инфекцию.
<b>Аутоиммунный</b>	<b>У большинства больных СКВ, АФС.</b>
Иммунный	Иммунодефицитное состояние.
<b>Гормональный</b>	<b>Повышение уровня эстрогенов в крови.</b>

# 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



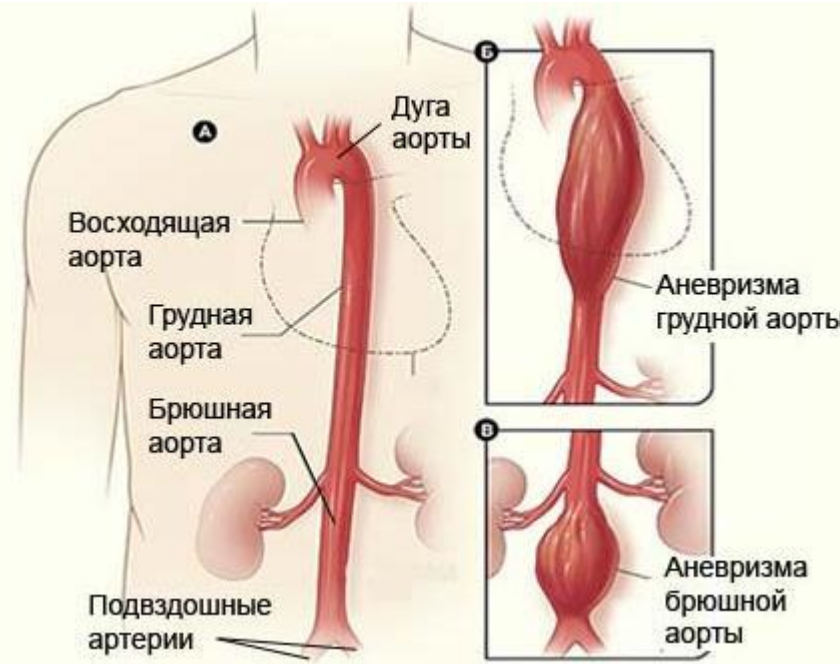
Зрительный нерв в норме



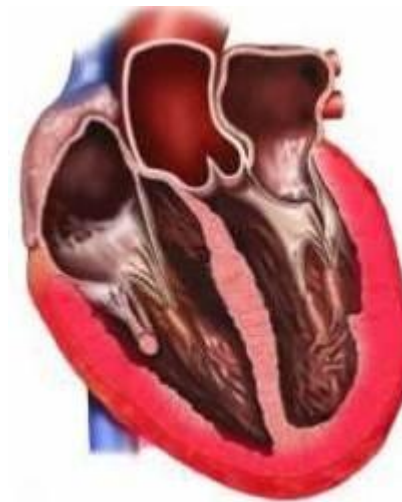
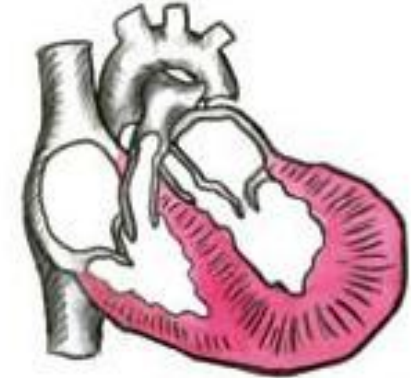
Атрофия зрительного нерва

- Окклюзия центральной артерии сетчатки и атрофия диска зрительного нерва.

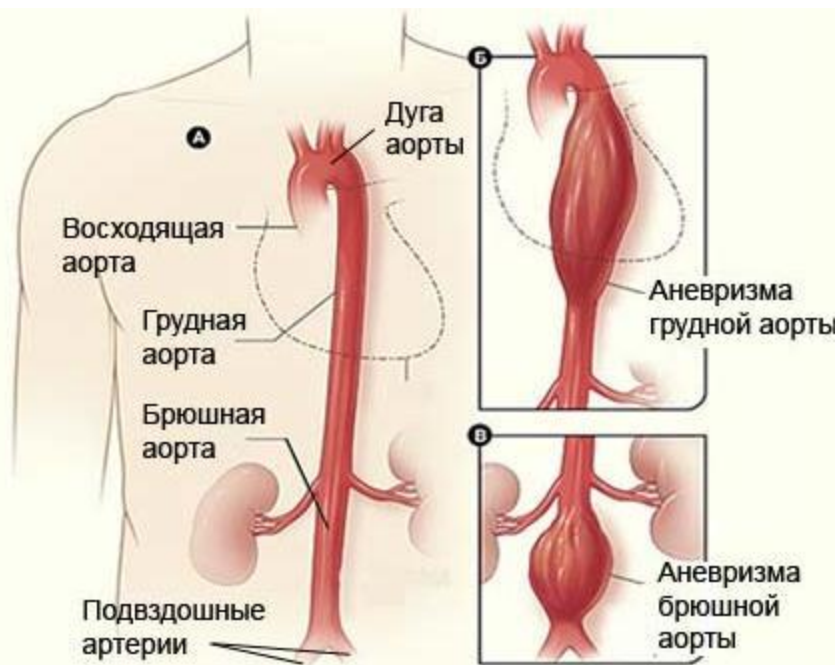
# Поражение сердечно-сосудистой системы



Поражение аорты



# Поражение ЖКТ

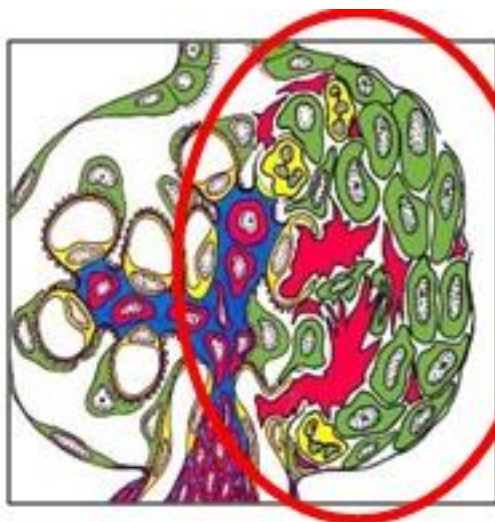
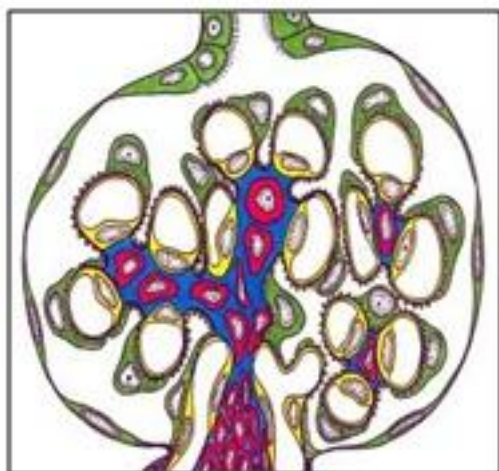
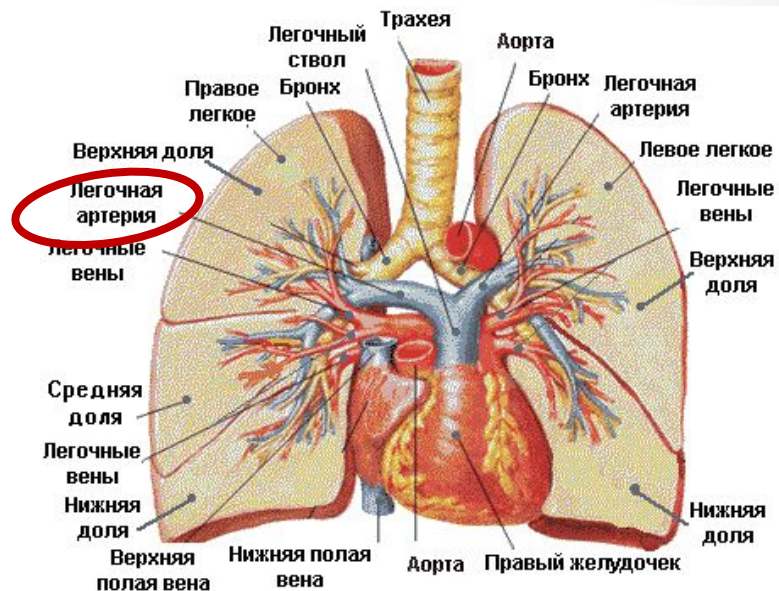
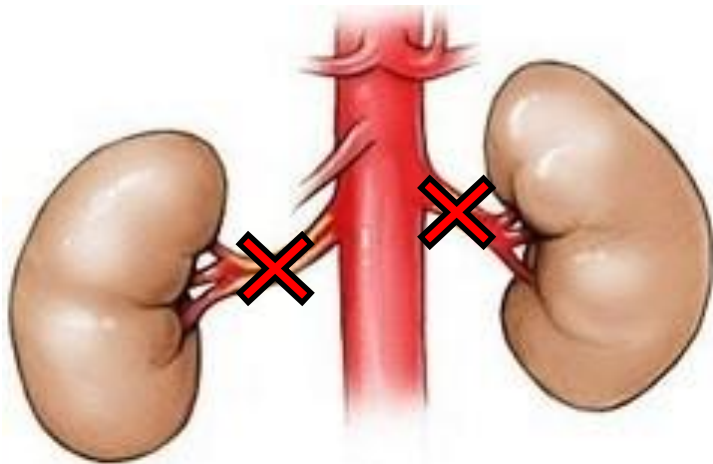


Картина  
«острого»  
живота



Поражение аорты

# Поражение легких и почек



Воспалительный процесс

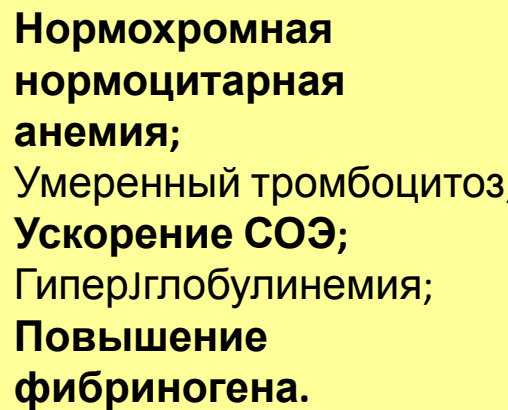
# Лабораторные изменения



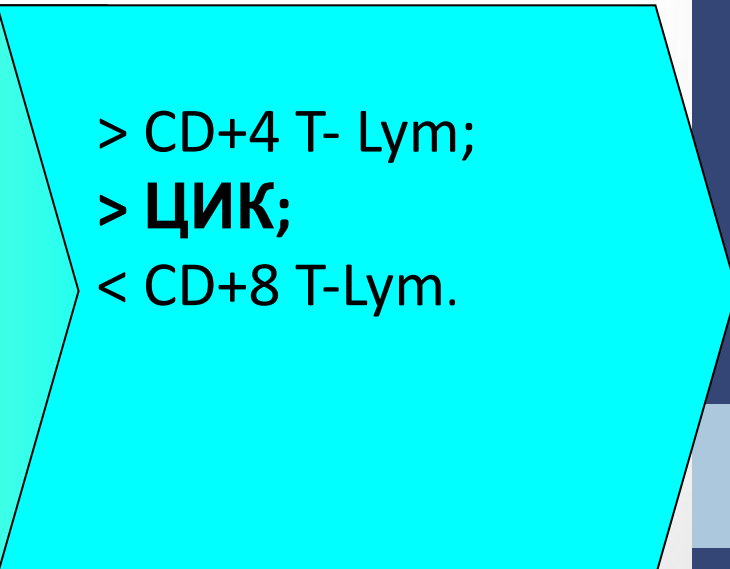
Кровь



Иммунограмма

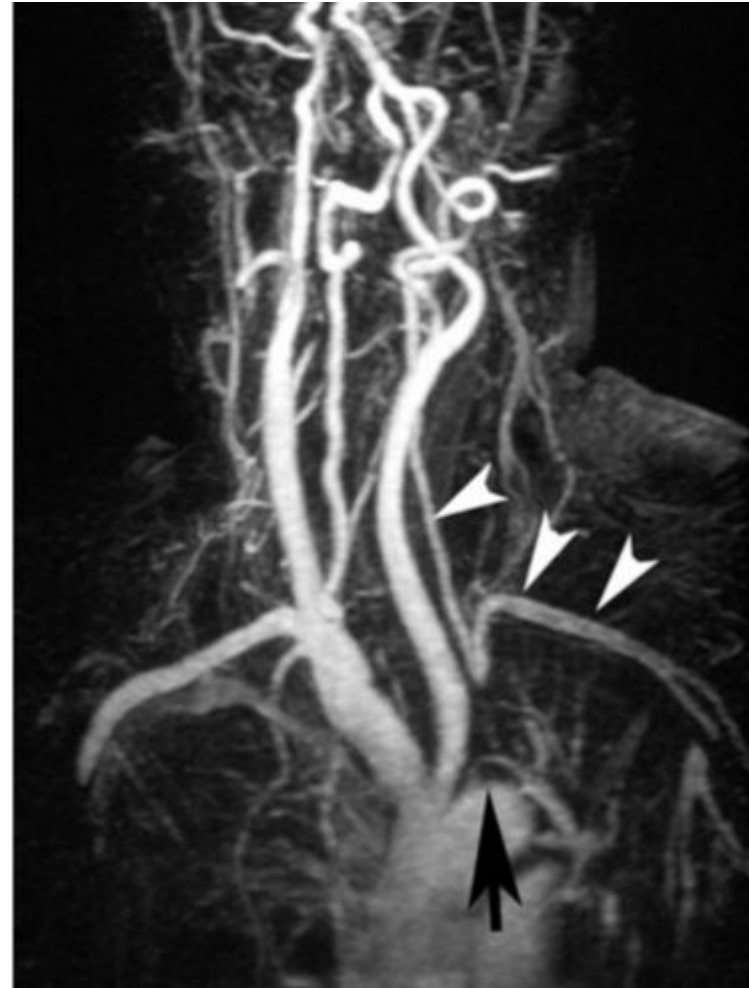
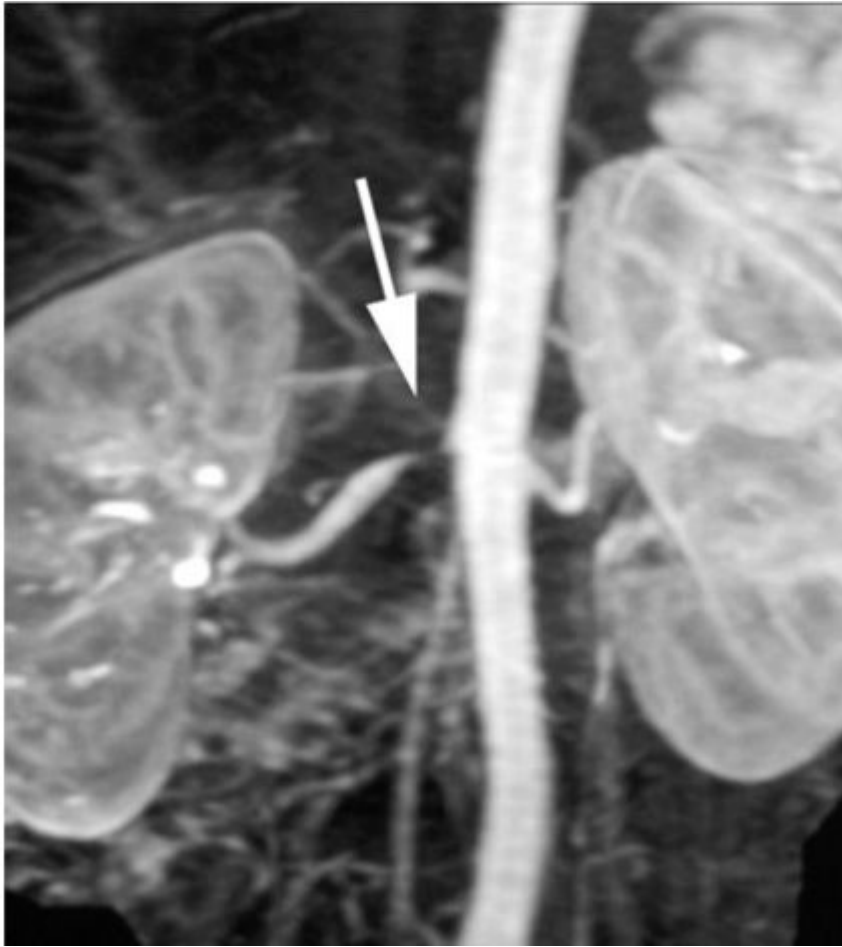


Нормохромная  
нормоцитарная  
анемия;  
Умеренный тромбоцитоз;  
**Ускорение СОЭ;**  
Гиперглобулинемия;  
**Повышение  
фибриногена.**



> 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-)**

+

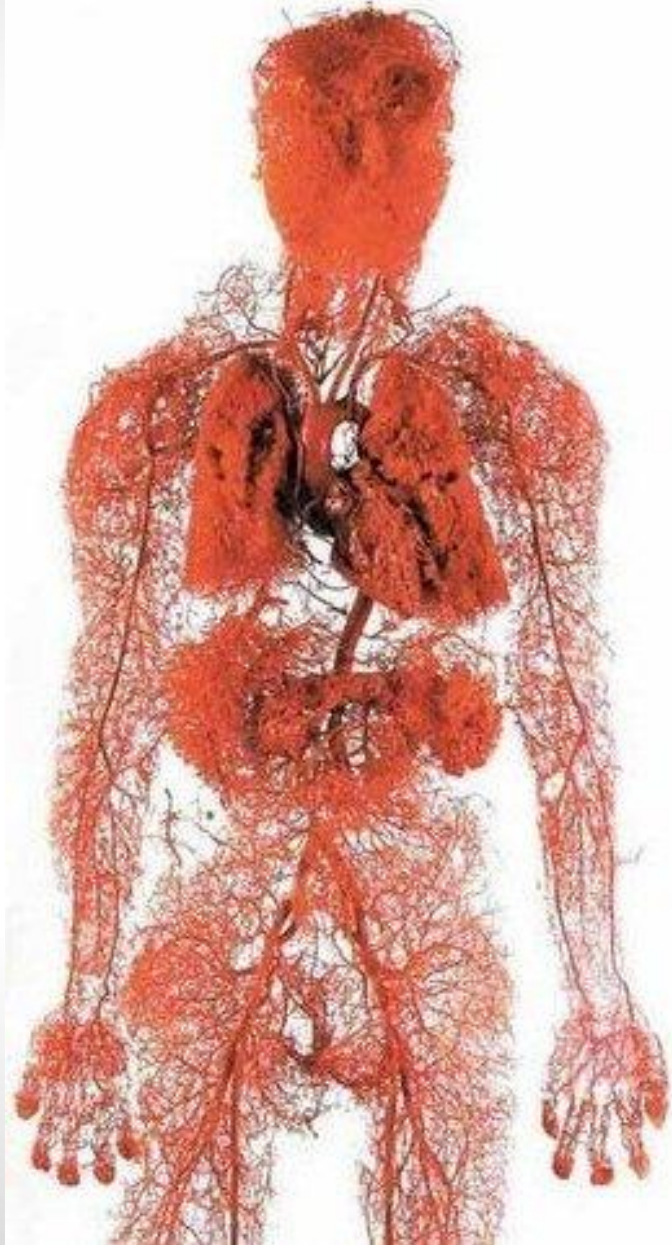
**Плазмаферез**

+

**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



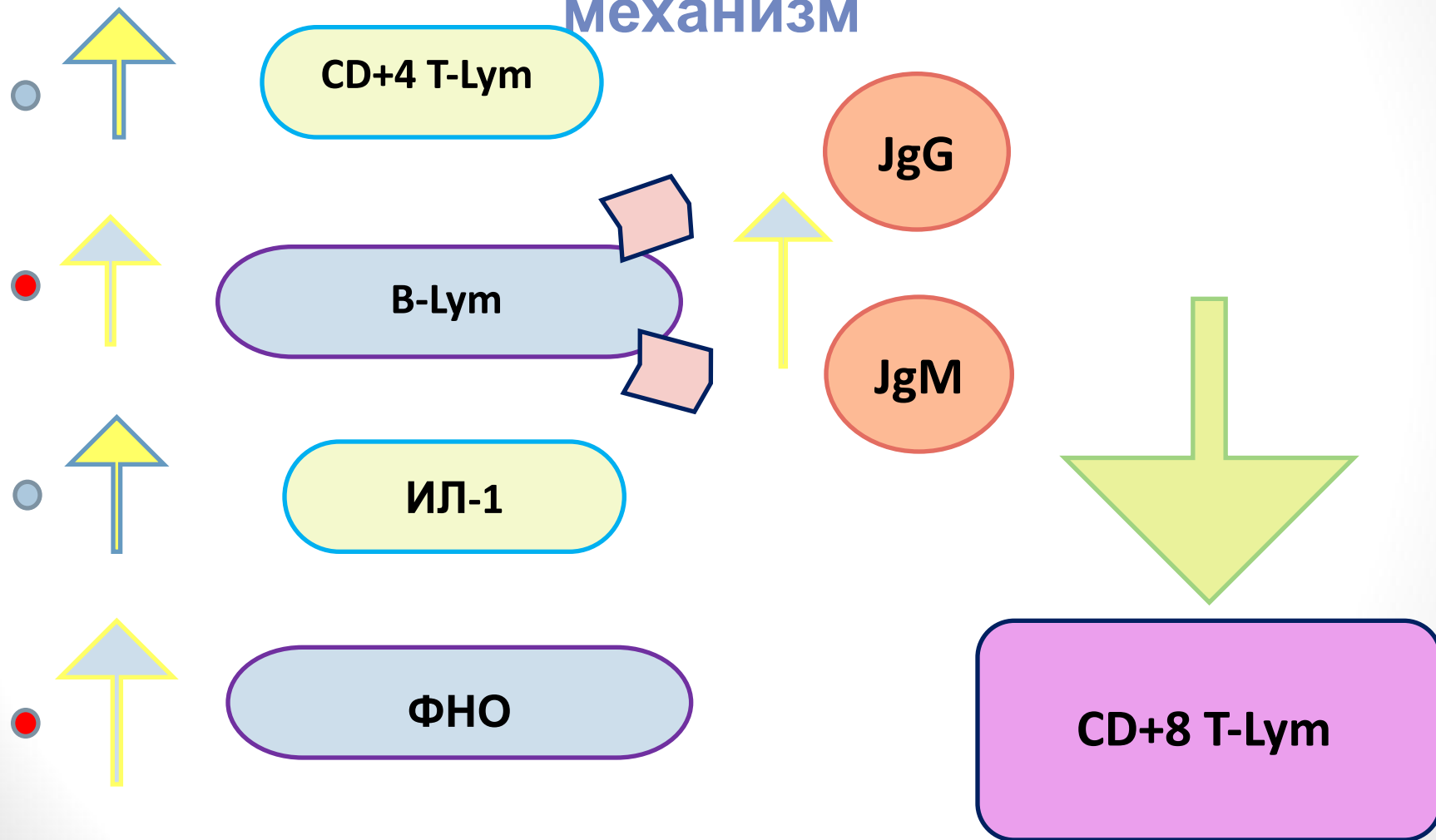
Синтез нового типа токсина

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)



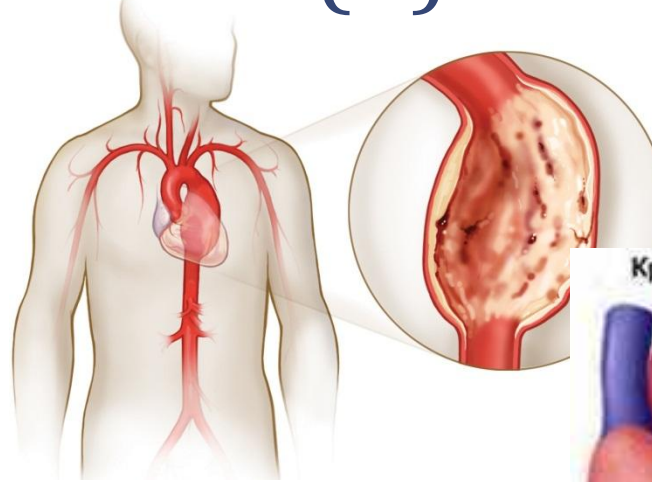
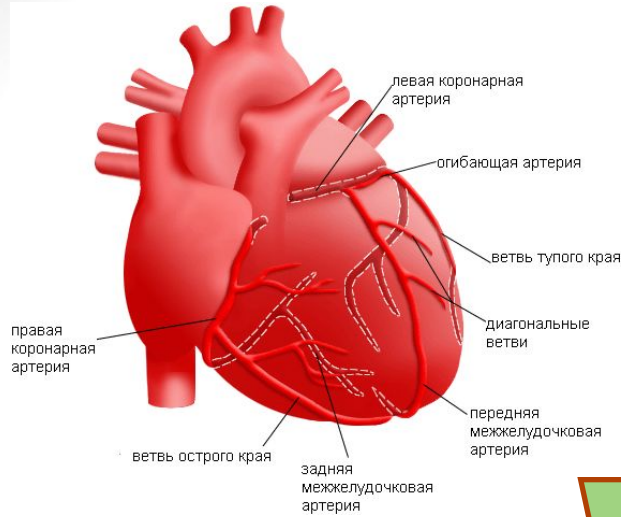
В течение  
1-2 недели



на 5 день  
от начала лихорадки

# Сердце

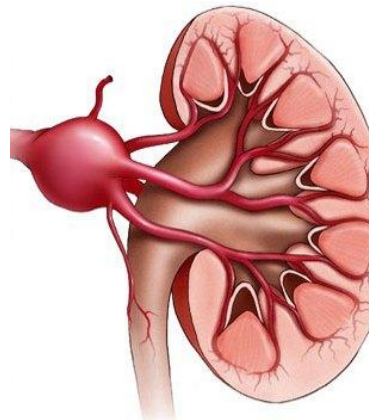
# Клиника (3)



## Аневризма



# Почки



## Тромбоз



# Клиника (4)

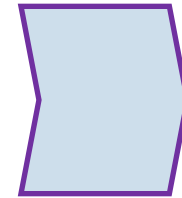


Миокардит



Аритмии,  
тахикардия

ИМ

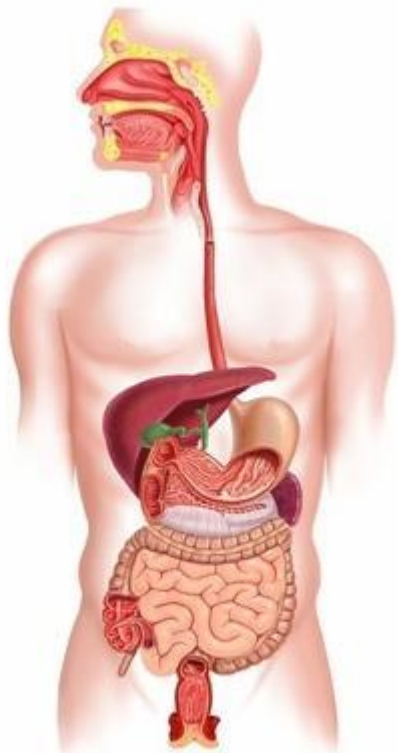


**ОСН**





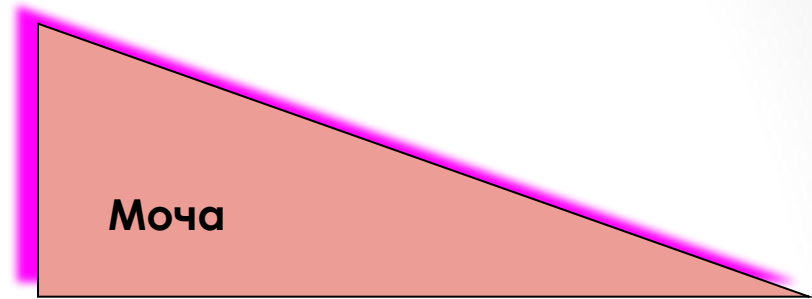
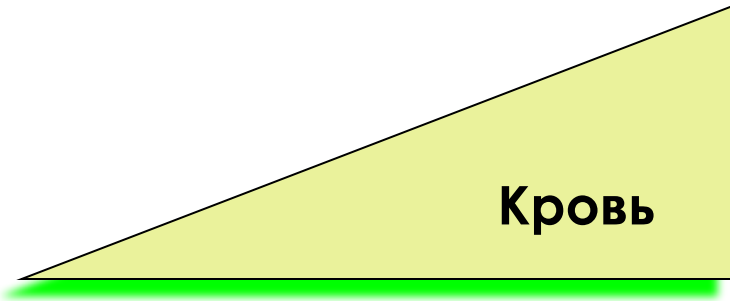
# Другие проявления



Рвота,  
понос,  
боли в  
животе



# Лабораторные изменения

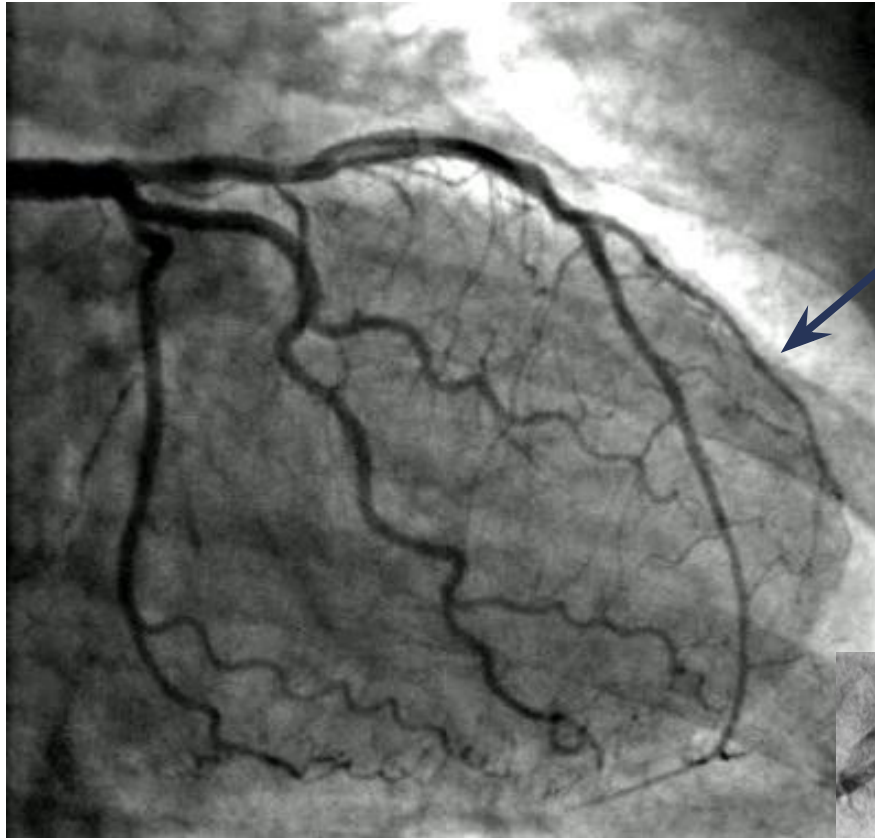


**Нормохромная  
нормоцитарная анемия;  
Тромбоцитоз;  
Ускорение СОЭ;  
Лейкоцитоз;  
Сдвиг лейкоцитарной  
формулы влево.**

**Протеинурия;  
Лейкоцитурия.**

# Коронарография

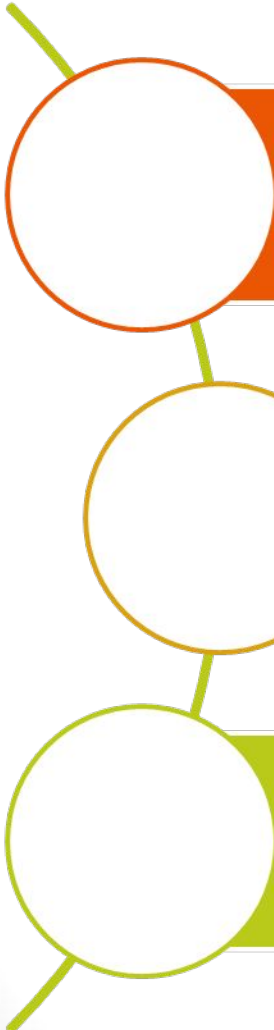
Правая  
коронарная  
артерия



Левая  
коронарная  
артерия



# Лечение

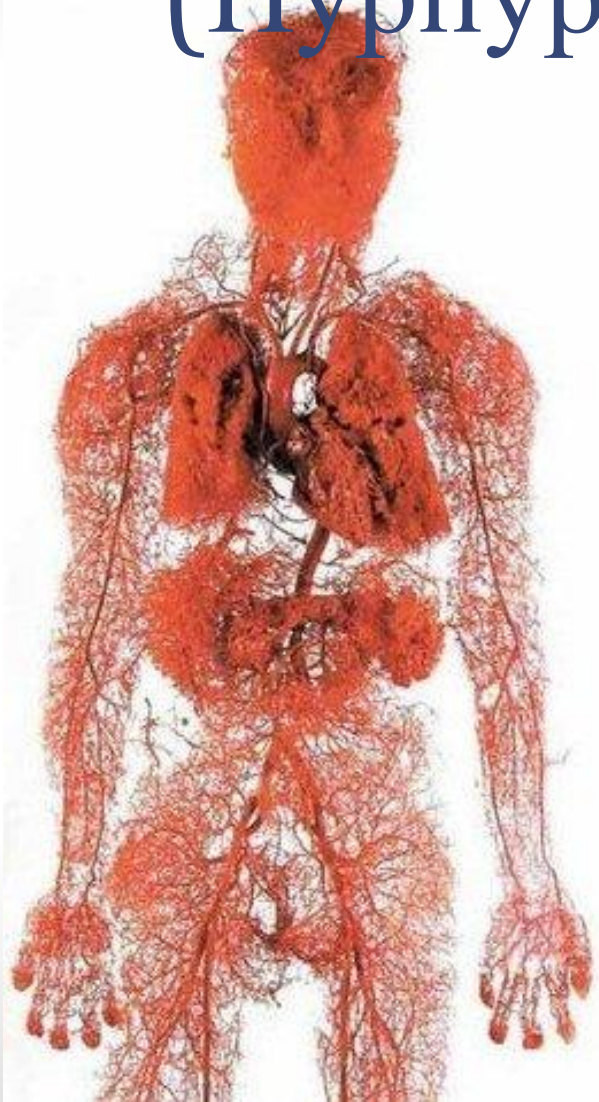


Для исключения тромбоза – прием антиагрегантов.

При артритах – ГК, НПВС.

Хирургическое лечение - аорто-коронарное шунтирование.

# Геморрагический васкулит (Пурпура Шенлейна-Геноха)



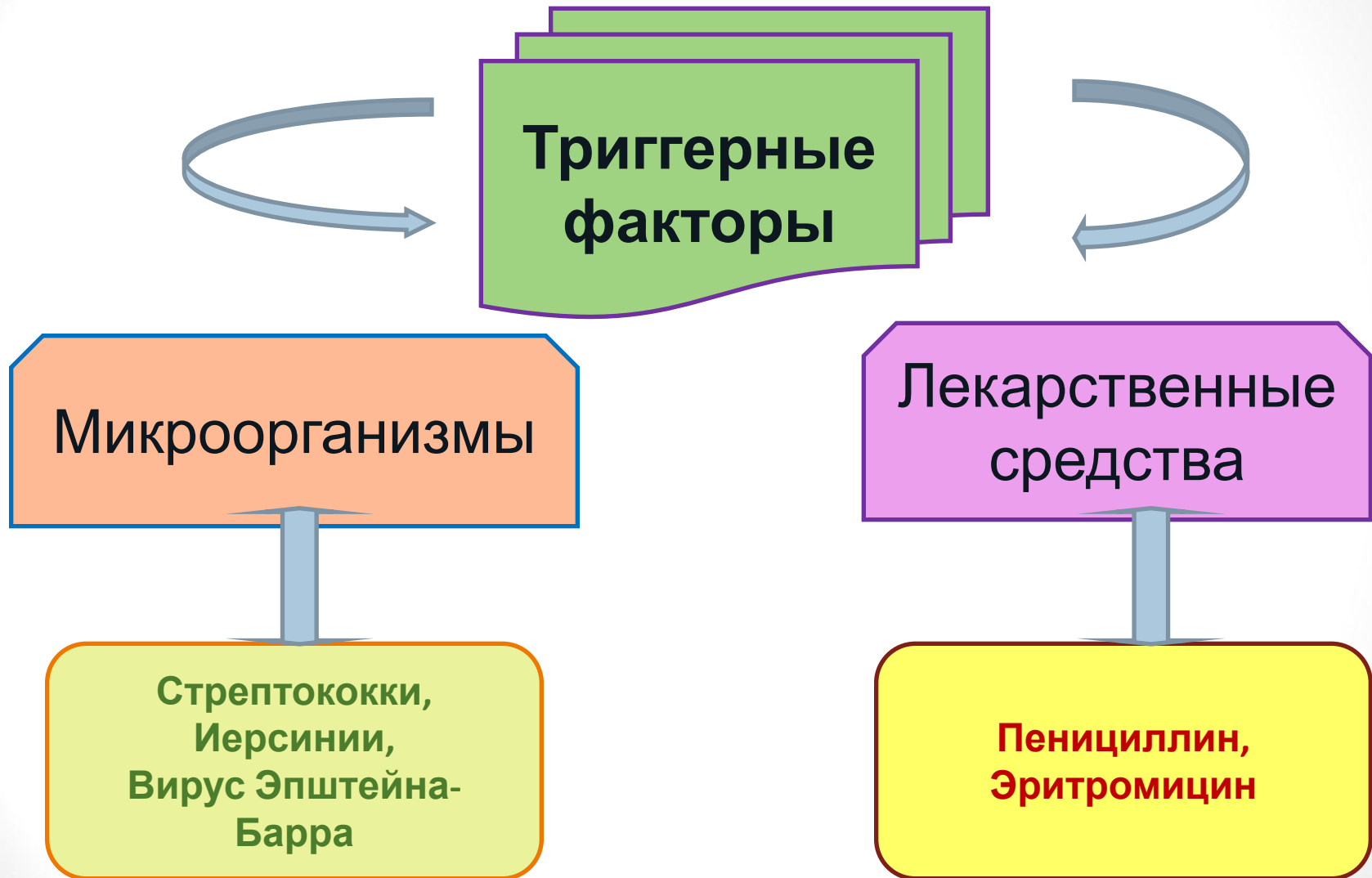
Иоганн  
Шенлейн  
(1793-1864)

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

# Эпидемиология



# 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

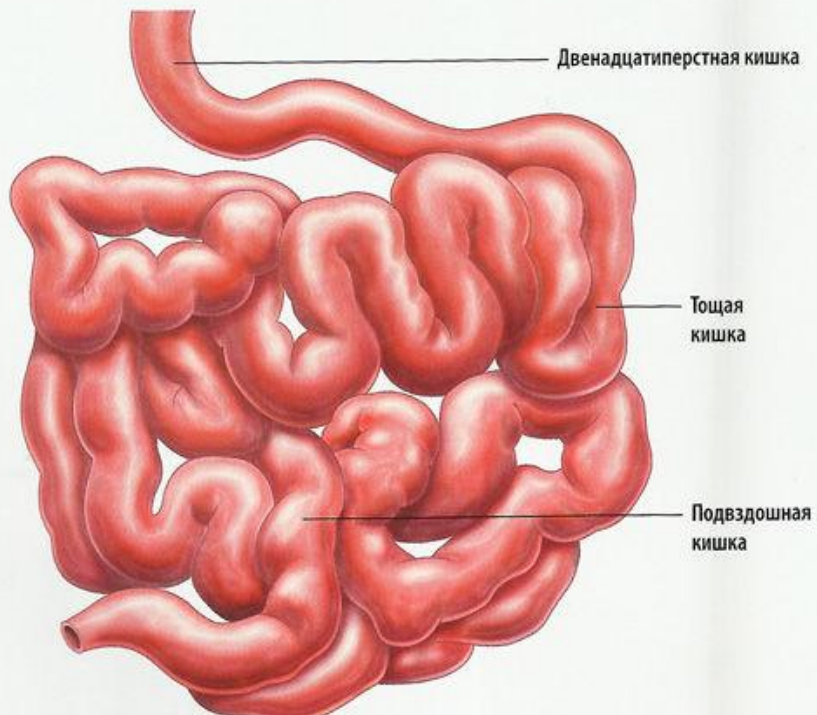


**В течение 1  
недели**



# ЖКТ

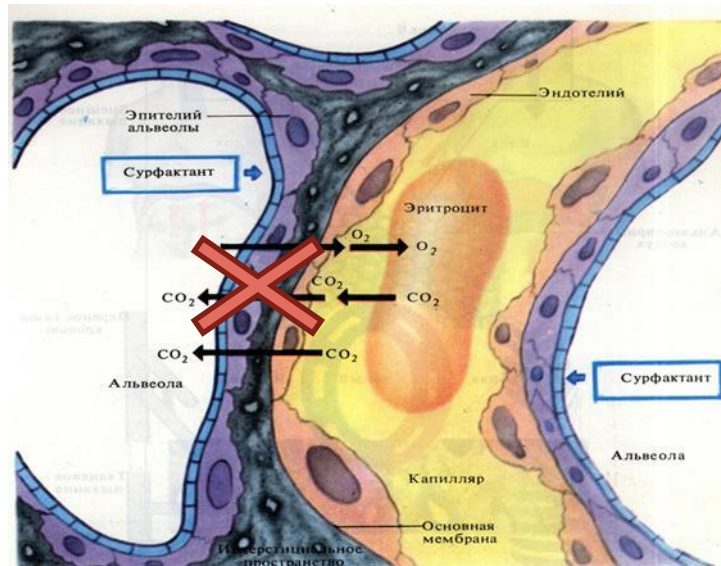
## СТРОЕНИЕ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА



# Почки / Легкие



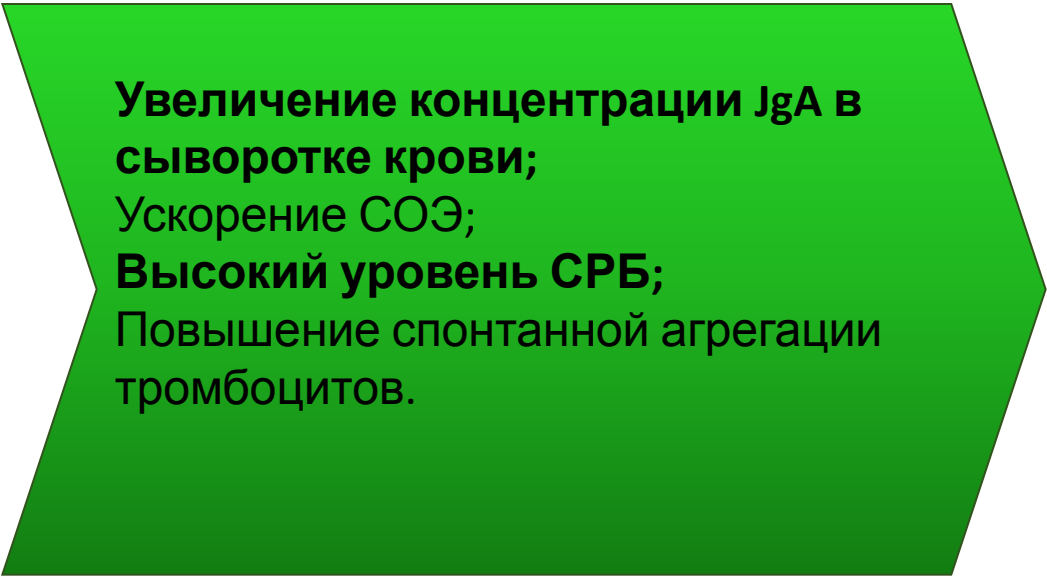
## Нефрит



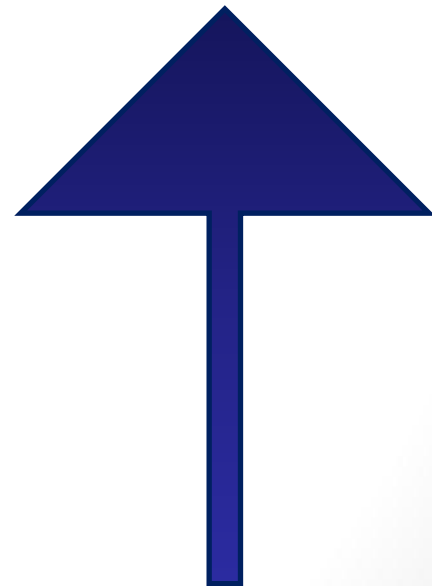
# Лабораторные изменения



**Кровь**



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



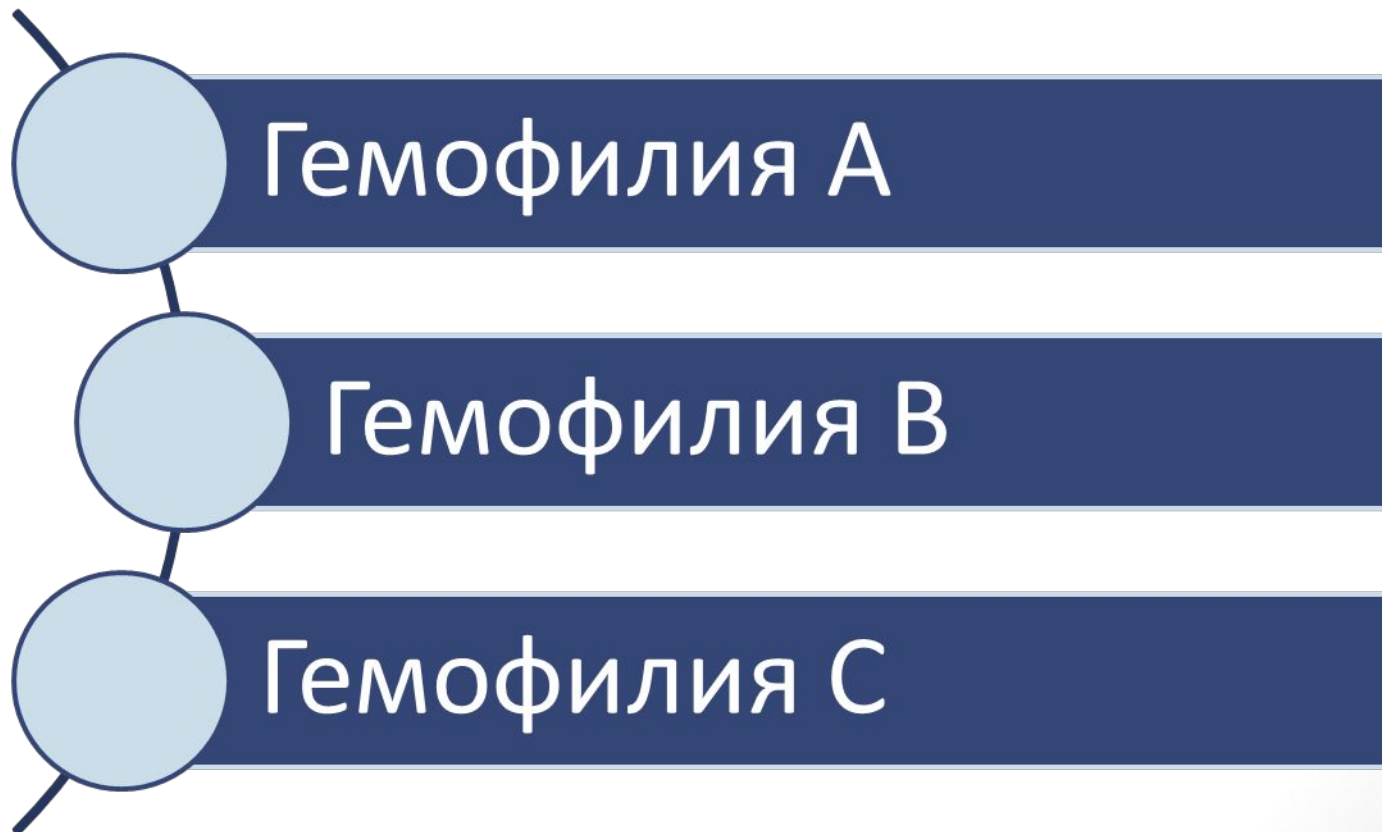
# Лечение





# Гемофилия

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





# Клинические проявления (1)



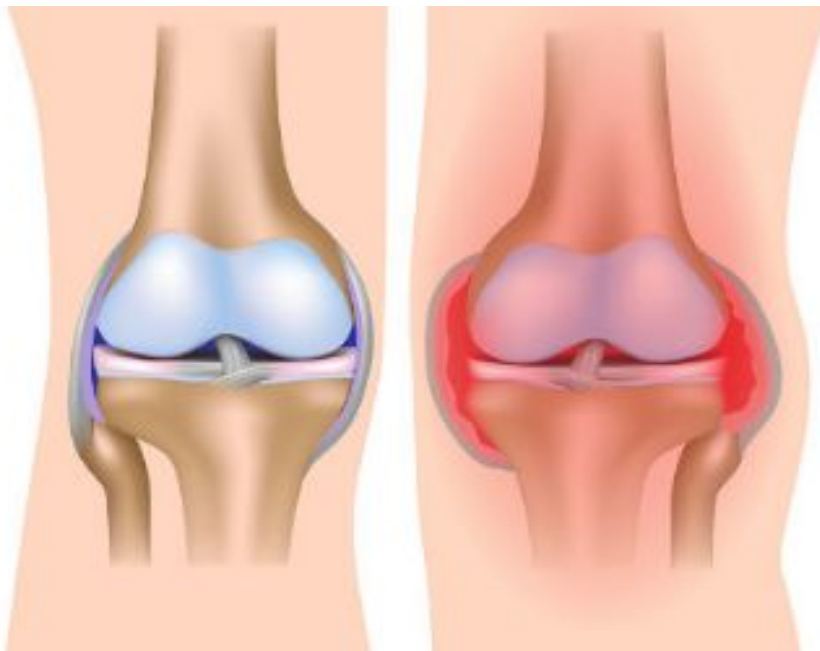
**Подкожные  
/межмышечные  
кровоизлияния**



**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!**

