

# ODOS KRAUJAGYSLIŲ SUTRIKIMAI



Parengė: Vytautas Pėčelis



GERIAUSI MOKOSI IŠ GERIAUSIŲ

# PURPURA

- Purpura atsiranda, kai sprogsta mažos odos kraujagyslės, todėl kraujas kaupiasi po oda. Ji atrodo kaip mažos purpurinės dėmės po odos paviršiumi.
- Purpura, dar vadinama odos kraujavimu ar kraujo dėmėmis, gali signalizuoti apie daugybę sveikatos problemų- nuo nedidelių sužalojimų iki gyvybei pavojingų infekcijų.
- Purpura yra simptomas, o ne liga, ir yra keletas galimų priežasčių.



# PURPURA

Purpurai būdingos mažos purpurinės dėmės ant odos, paprastai 4-10 milimetrų skersmens. Kai kuriems žmonėms atsiranda didesnių 1 cm ar didesnių dėmių. Tai vadinama **ekchimoze**.

Kartais dėmės gali atsirasti ant gleivinės, pavyzdžiui, burnos viduje.

.

Skirtingai nuo kai kurių kitų bėrimų, purpura paspaudus nepakeis spalvos ar neišblės. Bėrimas gali atrodyti kaip mažos mėlynės, tačiau oda neturėtų niežėti ar sudirgti - **tai gali reikšti kitą priežastį nei purpura.**



# PURPURA KLASIFIKACIJA

Klasifikuojam priklausomai nuo trombocitų skaičiaus:

**1. Trombocitopeninė purpura** - trombocitų skaičius yra mažas, o tai rodo pagrindinį krešėjimo sutrikimą.

**2. Netrombocitopeninė purpura** - trombocitų kiekis yra normalus, o tai rodo kitą priežastį.

# HEMANGIOMA

- Gerybinis odos auglys, kurį suformuoja išsiplėtusios, netaisyklingai augančios odos kraujagyslės, kurios dažniausiai išnyksta pačios per laiką
- Hemangiomas, dar žinomos kaip **kūdikių hemangiomas**, yra labiausiai paplitęs kūdikių navikas, pasireiškiantis maždaug 5% visų kūdikių ir iki vienerių metų amžiaus padidėja iki 10–12%. Šie navikai dažniausiai randami galvos ir kaklo srityje ir dažniausiai pasitaiko neišnešiotoms mergaitėms, kurių gimimo svoris mažas.

# Hemangiomų tipai

1. PAVIRŠINĖS (SUPERFICIAL, STRAWBERRY)
2. GILIOSIOS (CAVERNOUS)
3. MIŠRUS (CAPILLARY CAVERNOUS)



# HEMANGIOMOS POŽYMIAI IR SIMPTOMAI

1. Dažnai atrodo kaip uoga.
2. Jei jis yra po oda, tai gali atrodyti kaip mėlynos spalvos patinimas.
3. Spartus augimas paprastai prasideda maždaug dviejų savaičių amžiaus ir tęsiasi per pirmuosius 3-6 gyvenimo mėnesius
4. Auglio augimas sulėtėja maždaug 6 mėn., tačiau toliau auga iki maždaug 12 mėnesių amžiaus.
5. Po 12 mėnesių navikai pereina į involiucijos fazę (susitraukimo ir išblukimo fazę).



2 months old



3 months old



6 months old



12 months old



15 months old



26 months old

# HEMANGIOMOS GYDYMAS

1. Stebėjimas
2. Embolizacija
3. Steroidai
4. Lazerio terapija
5. Medikamentai (propranololis)



# Vaskulitas

- ▶ Kliniko-patologinis procesas, kuriam būdingas kraujagyslių sienelių uždegimas ir nekrozė
- ▶ **Kraujagyslių dydžiu** remiantis yra klasifikuojami šie sutrikimai

# KLASIFIKACIJA

1. Smulkių kraujagyslių sutrikimai
2. Vidutinio dydžio kraujagyslių nekrotizuojantis vaskulitas
3. Didelių kraujagyslių vaskulitas



# Smulkių kraujagyslių sutrikimai

- Idiopatinis odos smulkių kraujagyslių vaskulitas
- Henocho-Schönleino purpura
- Kūdikių ūminė hemoraginė edema
- Dilgėlinės vaskulitas
- Mišri krioglobulinemija
- Waldenströmo hipergammaglobulineminė purpura
- Kraujagyslių kolageno sutrikimai
- Reumatoidiniai mazgeliai su vaskulitu
- Hyperimmunoglobulinemijos D sindromas
- Šeiminė Viduržemio jūros karštligė
- Eritema elevatum diutinum
- Granuloma faciale
- Reaktyvinė Hanseno liga
- Septinis vaskulitas

# Vidutinio dydžio kraujagyslių nekrotizuojantis vaskulitas

- Mazginis poliarteritas
- Gėrybinės odos formos
- Sisteminė forma (įskaitant mikroskopinį variantą)
- Mazginiai vaskulitai
- Limituota Wegener granulomatozė
- Wegener granulomatozė
- Alerginė granulomatozė (Churg-Strauss)

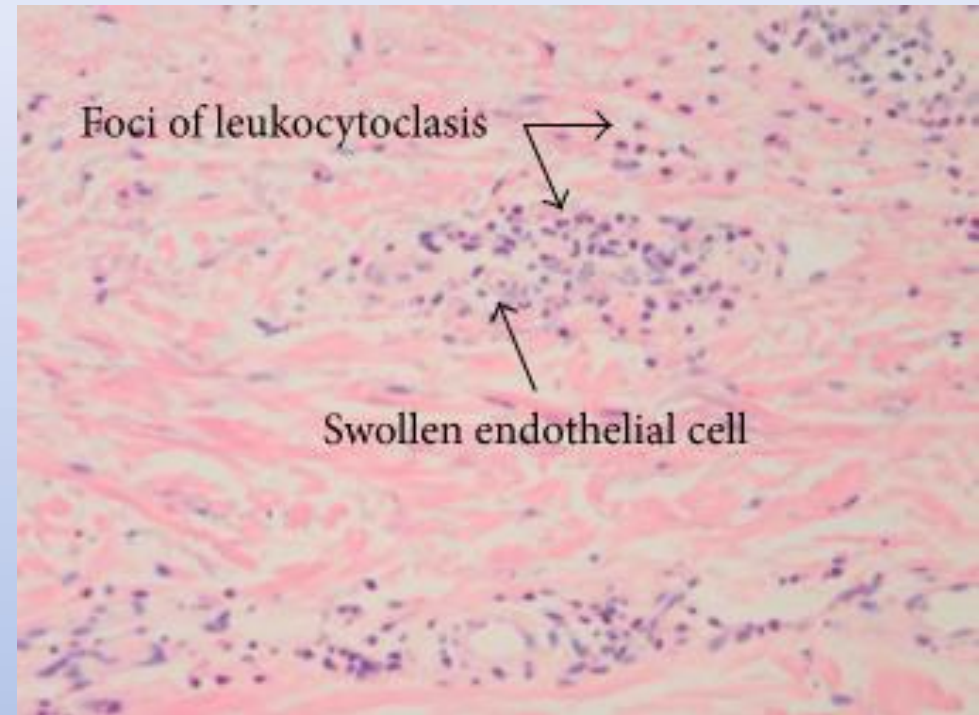
# Didelių kraujagyslių vaskulitas

- Didelių ląstelių arteritas
- Takayasu's arteritas

# Odos smulkių kraujagyslių vaskulitas (leukocitoklastinis vaskulitas)

## Histologija

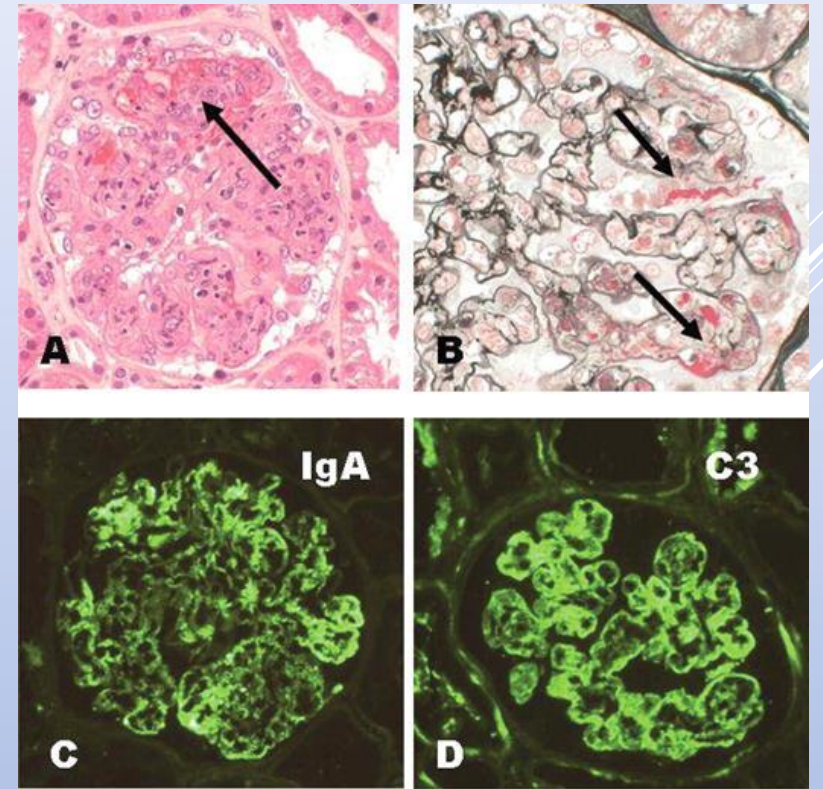
- Angiocentrinis segmentinis uždegimas
- Endotelio ląstelių patinimas
- Kraujagyslių sienelių fibrinoidinė nekrozė ir ląstelių infiltratai, sudaryti iš neutrofilų, rodančių branduolių suskaidymą



# Odos smulkių kraujagyslių vaskulitas (leukocitoklastinis vaskulitas)

## Patogenezė

- Manoma, kad daugelį smulkiųjų kraujagyslių vaskulito formų sukelia cirkuliuojantys imuniniai kompleksai
- Šie kompleksai patenka į kraujagyslių sienas ir suaktyvina komplemento sistemą, kuri pradeda uždegiminį atsaką



# Odos smulkių kraujagyslių vaskulitas (leukocitoklastinis vaskulitas) Etiologija

- Antigenų, sukeliančių imuninius kompleksus, tipai skiriasi
- Kai kurie infekciniai agentai ir vaistai yra gerai apibrėžti:
  1. Infekcijos: streptokokas, meningokokas
  2. Virusai: hepatitas b ir c, ŽIV
  3. Mykobakterijos
  4. Jungiamojo audinio ligos
  5. Onkologiniai kraujo susirgimai
  6. Vaistai: antibiotikai, antihipertenziniai
  7. Idiopatinis: Henoch-Schonlein purpura



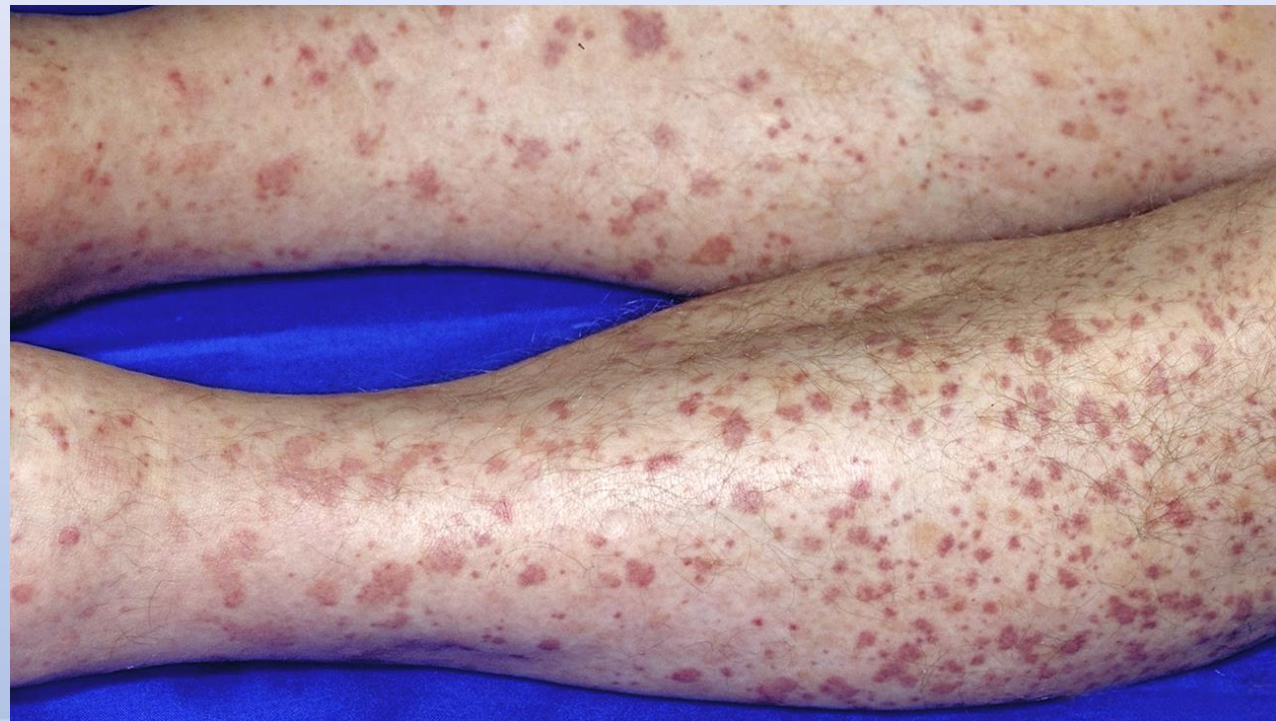
# Odos smulkių kraujagyslių vaskulitas (leukocitoklastinis vaskulitas)

- Apčiuopiama purpura yra skiriamasis požymis
- Dydis iki kelių centimetrų
- Ankstyvas pažeidimas negali būti apčiuopiamas
- Papulonodulinė, kraujagyslių, bulų, puslelių ar opinės formos gali išsivystyti
- Būdingiausios vietos ant kulkšnių ir apatinių galūnių



# Odos smulkių kraujagyslių vaskulitas (leukocitoklastinis vaskulitas)

- Gali pasireikšti lengvas niežulys, karščiavimas, negalavimas, artralgija ir (arba) mialgija
- Paprastai išnyksta per 3–4 savaites
- Galima pastebėti hiperpigmentaciją po uždegimo
- Savęs ribojimas
- Gali pasikartoti arba tapti lėtinis
- Gali išsivystyti hemoraginės pūslelės ar bulos



# Odos smulkių kraujagyslių vaskulitas (leukocitoklastinis vaskulitas)

- Į dilgėlę panašūs pažeidimai yra dažniausiai pasitaikantys
- Paprastai praeina po kelių dienų
- Paprastai pastebima audinių edema, ypač kulkšnių
- Gali atsirasti artralgija
- Pagrindinis inkstų pasireiškimas – glomerulonefritas
- Gali turėti įtakos virškinimo traktui

# Smulkiųjų kraujagyslių vaskulito potipiai

Henoch-Schönlein purpura ((HSP) anafilaktoidinė purpura)

- Būdinga protarpinė purpura, artralgija, pilvo skausmas ir inkstų ligos
- Paprastai purpura atsiranda ant galūnių tiesiamųjų paviršių
- Tampa hemoragine per dieną ir išnyksta per 5 dienas
- Nauji pažeidimai pasirodo per kelias savaites



# Henoch-Schönlein purpura ((HSP) anafilaktoidinė purpura)

- Dažniausiai pasireiškia berniukams
- Amžius 4-8 metai
- Suaugusieji gali nukentėti
- Virusinė infekcija arba streptokokinis faringitas yra įprastas provokuojantis įvykis
- Maždaug 40 % atvejų odos apraiškas lydi karščiavimas, galvos skausmas, sąnarių simptomai ir pilvo skausmas iki 2 savaičių



# Ūminė hemoraginė kūdikių edema

## Finkelšteino liga, Seidlmayerio sindromas

- Tai paveikia vaikus iki 2 metų, kurie neseniai sirgo viršutinių kvėpavimo takų ligomis ir buvo gydyti antibiotikais
- **Būdinga:**
  - Staigus didelių kokardų, žiedinių ar targetoidinių purpurinių pažeidimų, apimančių veidą, ausis ir galūnes, atsiradimas
  - Ligos pradžioje gali atsirasti akies edema, ji gali būti neskausminga ir asimetriška
  - Sufebrilus karščiavimas yra dažnas, o vidaus organų pažeidimai yra reti
- Įprasti laboratoriniai tyrimai yra nenaudingi
- Liga dažniausiai praeina per kelias savaites negydoma



# Dilgėlinis vaskulitas

- sindromas, apimantis hipokomplementiją, artritą, artralgią, angioedemą, pilvo ar krūtinės skausmą arba abu, o kai kuriais atvejais - plaučių ir inkstų pažeidimus



# Dilgėlinis vaskulitas

**Trys klinikiniai požymiai skiria dilgėlinio odos vaskulito pažeidimus nuo dilgėlinės:**

1. Pažeidimai dažniausiai būna skausmingi, o ne niežtintys
2. Pažeidimai trunka ilgiau nei 24 valandas
3. Gijimo metu atsiranda poždeginė hiperpigmentacija



# Hiperimunoglobulinemijos D sindromas

- Būdingas pasikartojantis karščiavimas su pilvo skausmu, viduriavimas, vėmimas, galvos skausmas ir artralgija
- **Iki 79% HID sindromo atvejų gali pasireikšti odos pažeidimai**
- Dažniausiai odos bėrimai yra eriteminės dėmės, eriteminės papulės, dilgėlinės pažeidimai ir eriteminiai mazgeliai
- Dažniausiai pasireiškia vaikams iki 10m



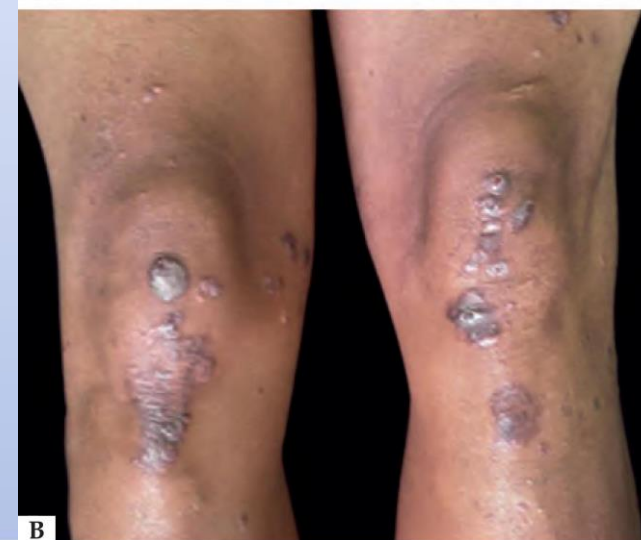
# Šeimyninė Viduržemio jūros karštinė

- Periodinės karštinės sindromas, kurį galima supainioti su HID sindromu
- Paveikia žydus, armėnus ir arabų kilmės asmenis
- Paprastai prasideda iki 10 metų
- Odos radinius sudaro eritema, turinti aiškia ribą
- Paveikia apatines galūnes: pėdų nugarinį paviršių, virš kulکشnių, o kartais ir kelius
- Eritema yra būdinga, tačiau tai pasireiškia tik 3–46% pacientų
- Gali atsirasti artralgija, peritonitas ir vidurių užkietėjimas
- Nėra limfadenopatijos ir IgD padidėjimo



# Eritema elevatum diutinum

- Reta būklė, laikoma **lėtiniu fibroziniu leukocitoklastiniu vaskulitu**
- Klasikiškai kelios geltonos papulės išsivysto virš sąnarių, ypač alkūnių, kelių, rankų ir pėdų
- Gali apimti sėdmenis ir sritis virš Achilo sausgyslės
- Laikui bėgant papulės įgauna tešlos konsistenciją ir tampa raudonos iki violetinės spalvos
- Dauguma pacientų yra besimptomiai; buvo pranešta apie artralgią, niežėjimą ir skausmą
- Procesas lėtas, dėl kurio atsiranda perivaskulinė odos fibrozė;



# Veido granuloma

- Būdingos rusvai raudonos, infiltruotos papulės, plokštelės ir mazgeliai
- Apima veido sritis, ypač nosį
- Paprastai būdinga sveikiems vidutinio amžiaus baltiesiems vyrai



# Mazginis poliarteritas

- tai nekrotizuojantis vaskulitas, pažeidžiantis mažas ir vidutinio dydžio raumenų arterijas bei poodinio audinio arterijas, o kartais ir gretimos venos
- Dvi pagrindinės formos:
  - Gerybinė odos
  - Sisteminis

# Mazginis odos poliarteritas

- Odos pažeidimas iki **40% pacientų**, sergančių sisteminė PAN
- Platus pažeidimų spektras:
  - ❑ 15% 5–10 mm poodiniai mazgeliai, atsirandantys pavieniui arba grupėmis, pasiskirstę kraujagyslėse
  - ❑ Viršutinė oda yra normali arba šiek tiek eriteminė
  - ❑ Dažnai skausmingi, gali pulsuoti ar išopėti



AČIŪ UŽ DĖMESĮ



GERIAUSI MOKOSI IŠ GERIAUSIŲ