



**МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – ПЛЕВЕН**  
**ФАКУЛТЕТ „МЕДИЦИНА“**  

---

**ЦЕНТЪР ЗА ДИСТАНЦИОННО ОБУЧЕНИЕ**

**Лекция №27**

**ВАСКУЛИТИ. АНЕВРИЗМИ**

**д-р Йордан Йорданов**

# Васкулит / ангиит, артериит/

## ➤ ДЕФИНИЦИЯ

- Vasculitis, angiitis - общ термин за възпалителен процес в стените на кръвоносните съдове
- Arteriitis - възпалителен процес в артерии
- Phlebitis - възпалителен процес във вени
- Capillaritis - възпалителен процес в капиляри

## ➤ Класификация.

- Според етиологията и патогенезата, васкулитите могат да бъдат два типа:
- Инфекциозни
- Неинфекциозни

# Терминология

- Endovasculitis – ангажирана е само интимата
- Mesovasculitis - ангажирана е само медията
- Perivasculitis – ангажирана е само адвентицията
- Сегментен васкулит – ангажиран е един сегмент от съдовата стена
- Дифузен васкулит – ангажирана е цялата обиколка на съдовата стена
- Panvasculitis – ангажирани са трите слоя на съдовата стена
- Polyvasculitis – ангажирани са няколко кръвоносни съда

## Инфекциозни васкулити

- вирусни
- бактериални, например причинител *Neisseria*, при лептоменингит
- рикетсиозни, при Q треска
- спирохетни, при луес
- микотични, пример – аспергилоза

# Инфекциозни артериити

- Ограничен и локализиран артериит се намира в резултат на директна инвазия от инфекциозни причинители, като бактерии или fungi, предимно аспергилоза и мукормикоза .
- Съдови лезии по съседство често придружават бактериална пневмония, а също туберкулоза, лептоменингити и мозъчни абсцеси .
- Васкулити може да се образуват при хематогенно разпространение на бактериите в случаи на септицемия или емболизация при бактериален ендокардит
- Съдовите инфекции може да предизвикат слабост на съдовата стена поради образуване на микотични аневризми – краниални, вкл. мозъчни и абдоминални

# Васкулити, асоциирани с други болести

- Често васкулитите се асоциират с други болести
- предимно с имунно медирано засягане на съединителната тъкан / колагенози /
- тумори
- смесена криоглобулинемия
- пурпура на Henoch-Schonlein
- ревматоиден артрит
- системен лупус еритематодес
- ревматоидният васкулит обикновено засяга малки и средни артерии в множество органи и може да причини органни инфаркти, може да се наблюдава и аортит
- Малигнените неходжкинови лимфоми често се асоциират с васкулит.

# Имунни механизми

- Отлагане на имунни комплекси
- Имунните комплекси могат да попаднат в съдовата стена от микроциркулацията
- да се образуват *in situ*
- или и двата механизма
- Антинеутрофилни цитоплазмени антитела /АНЦА/
- Антиендотелноклетъчни антитела /АЕА/ – при артериит на Бюргер, болест на Кавасаки, системен лупус еритематодес
- Имунно-бедни васкулити – морфологично подобни на гореописаните, но не се намират имунни комплекси.

## Доказателства за ролята на имунните комплекси във васкулитите

- Съдовите лезии приличат на експерименталните имунно-комплексно медиирани лезии при серумната болест и феномена на Артюс.
- Антителата и фракции на комплемента може да бъдат установени в серума на пациентите
- например DNA-anti-DNA имунни комплекси присъстват при съдовите лезии при пациенти със СЛЕ васкулит
- при пациенти с криоглобулинемичен васкулит се откриват IgG, IgM и комплемент.
- Хиперсензитивността към лекарства предизвиква около 10% от съдовите лезии, главно поради васкуларни депозити на имунни комплекси.



# Антинеутрофилни цитоплазмени антитела

- Серумът от много пациенти с васкулити реагира с цитоплазмени антигени от неутрофилите, което е индикация за присъствието на антинеутрофилни цитоплазмени антитела /АНЦА /
- АНЦА са хетерогенна група от антитела, насочени срещу ензими,
- локализиращи в азурофилните гранули на неутрофилите
- в лизозомите на моноцитите
- в цитоплазмата на ендотелните клетки

# Антинеутрофилни цитоплазмени антитела

- Две главни групи антитела
- Първата група е с цитоплазмена локализация /Ц – АНЦА /, като най-честият таргетен протеин е proteinase-3 (PR3), съставка на неутрофилните гранули.
- Втората група показва перинуклеарно оцветяване /ПН – АНЦА / и е специфична за myeloperoxidase (MPO).
- Двете групи от антитела може да се наблюдават у пациенти с АНЦА асоцииран васкулит на малки кръвоносни съдове
- Типично се откриват при пациенти с грануломатоза на Wegener, а /ПН – АНЦА / се откриват при микроскопски полиангиит или синдром на Churg-Strauss.

# Хипотезата за ролята на АНЦА

- Предшестващо нарушение, като инфекция
- води до отделянето на провъзпалителни медиатори – цитокини
- и микробни продукти като endotoxin
- които заедно предизвикват неутрофилите и другите възпалителни клетки да експресират PR3 или миелопероксидаза върху техните повърхности
- това стимулира образуването на АНЦА.
- Тези АНЦА реагират с циркулиращи цитокино-активирани неутрофили и предизвикват тяхната дегранулация.
- По този начин дегранулираните неутрофили са токсични за ендотелните клетки и съседните тъкани.

- АНЦА и техните конституенти като PR3 и MPO са намерени и при пациенти с други болести, като
- възпалителна болест на дебелото черво – улцерозен колит и Крон
- автоимунна чернодробна болест
- ревматоиден артрит
- при пациенти с инфекции
- и със злокачествени тумори.

# Други механизми

- **Антиендотелни антитела** , поради дефекти в имунната регулация се наблюдават при васкулити при **СЛЕ** и болестта на **Kawasaki**.
- **Антигломерулобазалномембранни антитела**, предизвикващи пневмонит и гломерулит се наблюдават при **синдрома на Goodpasture**
- **Антивирусни антитела** (e.g., herpes, coxsackievirus) посредством механизми, свързани с Т-клетъчна активация и продукция на gamma-interferon

# Патогенеза на неинфекциозните васкулити

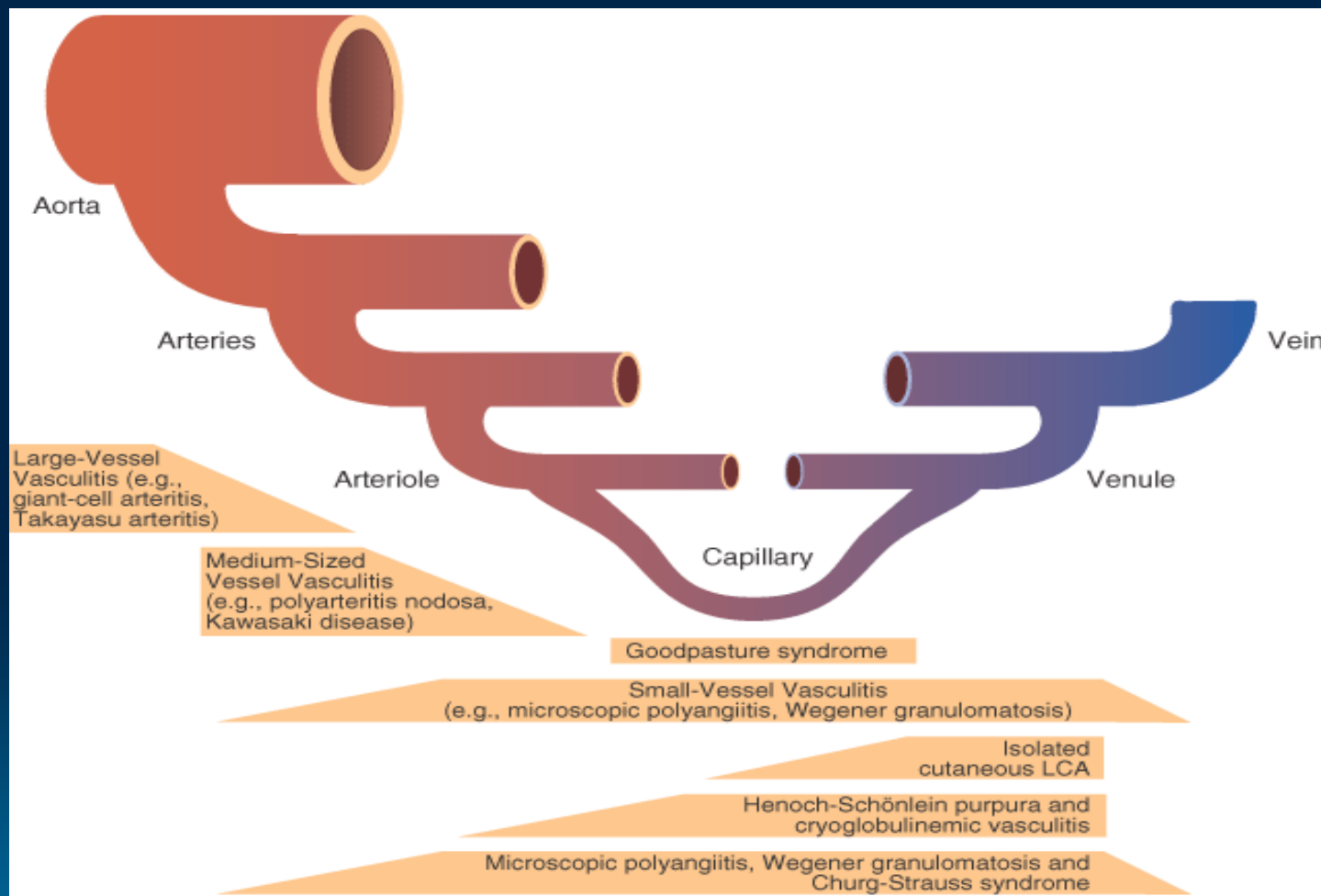
**Някои васкулити - системни некротизиращи васкулити засягат предимно аортата и артериите от голям и от среден калибър.**

**Други васкулити – малко-съдови васкулити, засягат артерии от малък калибър, артериоли, капилляри и венули**

# Спектър на васкулитите

- Съдовите лезии варират по обхват
- от хиперсензитивен васкулит на малките съдове
- до васкулит, засягащ средноголеми съдове, като нодозен полиартериит, грануломатоза на Wegener, синдрома на Churg-Strauss
- Съдовите лезии варират по тежест
- от слабо и самоограничаващо се възпаление
- до тежко и фатално за живота.
- При васкулити, асоциирани с вирусни инфекции, имунни комплекси, съдържащи вирусни антигени могат да се докажат при пациенти с нодозен полиартериит (например, HBsAg-anti-HbsAg при хепатит-индуциран васкулит).

# Класификация на васкулитите





## Васкулити с неясна етиология

- Темпорален / гигантоклетъчен / артериит на Horton
- Артериит на Takayasu /безпулсова болест/
- Нодозен полиартериит /панартериит/
- Облитериращ тромбангиит ( болест на Wegner)

## Нодозен полиартериит (PAN) ( Panarteritis ,Periarteritis nodosa)


Епидемиология – около 0,1-0,2 % аутопсионни находки, по-често у мъже, възраст - 40-50 г.

Дефиниция – нодозният полиартериит е системно заболяване,

- обхващащо артерии от среден калибър / мускулни артерии/,
- артерии от малък калибър
- и/или артериоли в множество тъкани и органи.

## Морфология .

### Най-често засегнати органи в низходящ порядък са:

- бъбреци
  - сърце
  - черен дроб
  - гастро-интестинален тракт
  - скелетни мускули
  - МОЗЪК
- 

## Макроскопската находка зависи от:

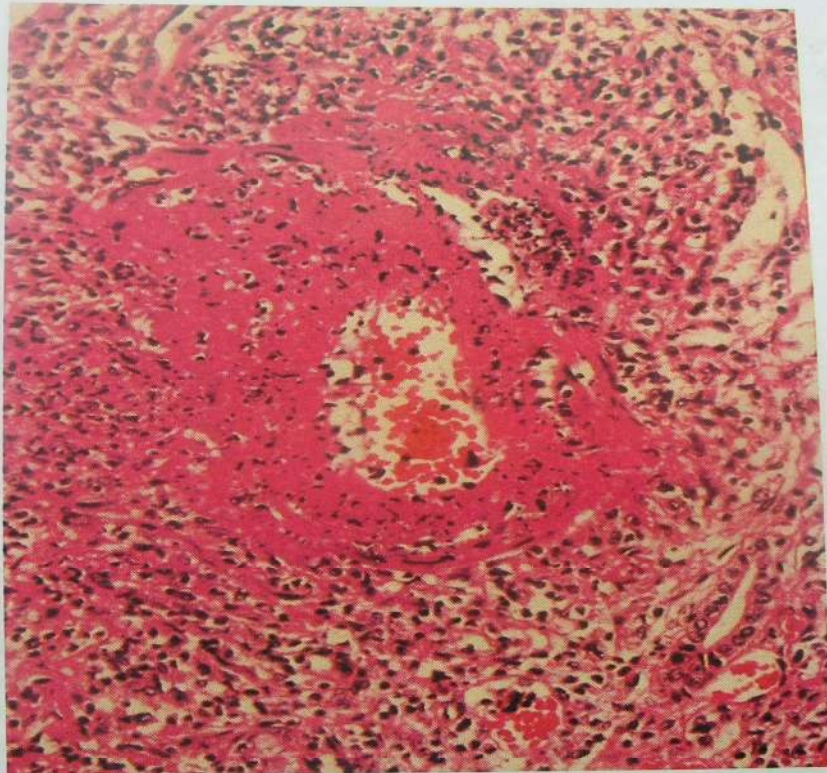
- стадия на заболяването - ранен или напреднал
- евентуални усложнения

В напредналите случаи се намират множество малки възелчета като зърна на броеница

Като резултат от исхемия, различни усложнения могат да се наблюдават в засегнатите органи

- атрофия
- ерозии
- кръвоизливи
- инфаркти

# Хистологична картина на нодозен полиартериит -



**FIGURE 10-28**  
**Polyarteritis nodosa.** The intense inflammatory cell infiltrate in the arterial wall and surrounding connective tissue is associated with fibrinoid necrosis and disruption of the vessel wall.

# Микроскопска находка

- фокално и сегментно засягане
- на всички слоеве на съдовата стена /т.е. интима, медия и адвентиция/
- фибриноидна некроза
- която индуцира възпалителни инфилтрати в интима, медия и адвентиция
- в една артерия може да се открият лезии в различен стадий
- тромби с оклузия на лумена
- или микроаневризми, т.нар. аневризмална диатеза /Рокитански – 19 в./

# Клинична корелация

## Общи симптоми – треска, физическо неразположение, слабост

- локални симптоми – зависят от доминиращото засягане на различни органи / бъбреци, сърце, ГИТ/ и от свързаните с тях усложнения.
- кръвоизливи, вкл. фатални за живота, например **МОЗЪЧНИ**
- тромбози, водещи до инфаркти на различни органи
- / миокарден, бъбречен, мозъчен, мезентериална тромбоза/
- исхемично обусловена атрофия, която в бъбреците води до хронично бъбречно увреждане

# Синдром на Kawasaki

- *Касае се за артериит, обхващащ големи, средни и малки артерии, често вкл. коронарни артерии, асоцииран с кожно-мукозен лимфен синдром, обикновено у деца 180% по-малки от 4 год/.*
- Остра фаза с треска, еритем, орален и конюнктивален, кожен обрив, увеличени шийни лимфни възли
- Около 20% от пациентите са с кардиоваскуларно засягане, вариращо от лека до тежка форма вкл.
- Може да се образуват аневризми на коронарни артерии с руптура, тромбози, миокарден инфаркт, или внезапна смърт .
- Kawasaki syndrome е водеща причина за придобита сърдечна болест у децата в United States.



# Патогенеза – причината е неясна

- **Наблюдава се** образуване на антитела срещу ендотелните и гладкомускулните клетки, предизвикващи остър васкулит.
- Природата на инициращия антиген е неясна, но има генетична предизпозиция, като са описани различни инфекциозни причинители ( предимно вирусни ), които могат да играят ролята на пусков механизъм

# Морфология

- Васкулитът наподобява този при нодозен полиартериит с фибриноидна некроза и изразено възпаление, засягащо цялата дебелина на съдовата стена
- фибриноидната некроза е по-слабо представена в сравнение с нодозния полиартериит.
- Коронарните лезии варират от тежка деструкция до сегментна некроза

- Острата фаза може спонтанно да премине и да завърши с оздравяване и фиброза при приложено лечение
- Може да премине в следващата фаза с образуване на аневризми, понякога асоциирани с тромбоза или с миокарден инфаркт .

# Синдром на Kawasaki



## Pathophysiology

Myointimal proliferation (affected vessels may try to heal to normal, but only size, but become thicker)

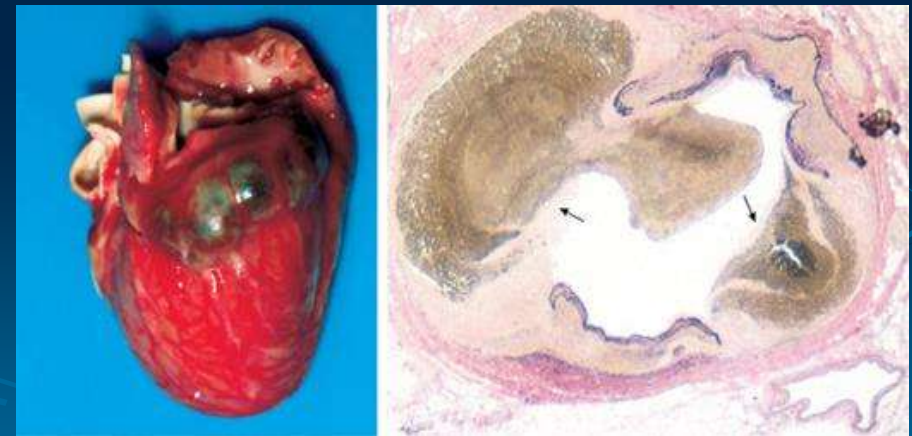
↓  
scarring, calcification,

↓  
coronary thrombosis

↓  
Stenosis

↓  
MI

↓  
death



## Хиперсензитивен васкулит / ЛКВ / – синоними микроскопски полиангиит, левкоцитокластичен васкулит

- Докато класическият нодозен панартериит засяга главно артериите, то ЛКВ засяга артериоли, капилляри, венули и рядко артерии от малък и среден калибър.
- *В един пациент може да има няколко лезии, но в един и същ стадий, като се откриват АНЦА.*
- Лезиите, представляващи хиперсензитивна реакция, засягат кожата, лигавиците, бели дробове, мозък, сърце, гастро-интестинален тракт, бъбреци, скелетни мускули.
- Често се намират некротизиращ гломерулонефрит
- ( 90% от пациентите ) и пулмонален капиллярит

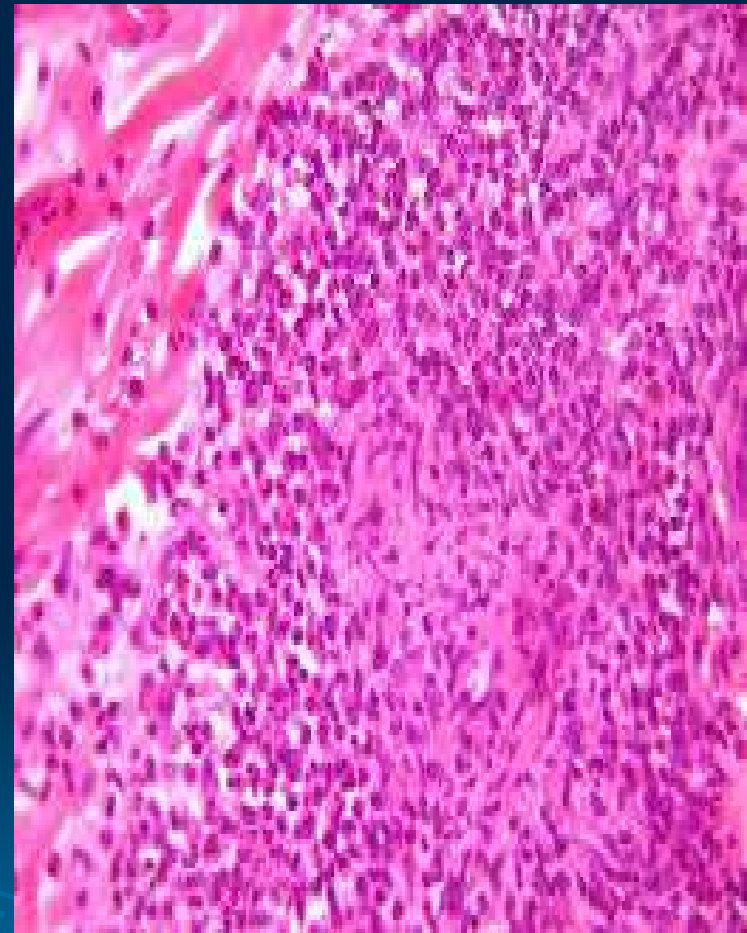
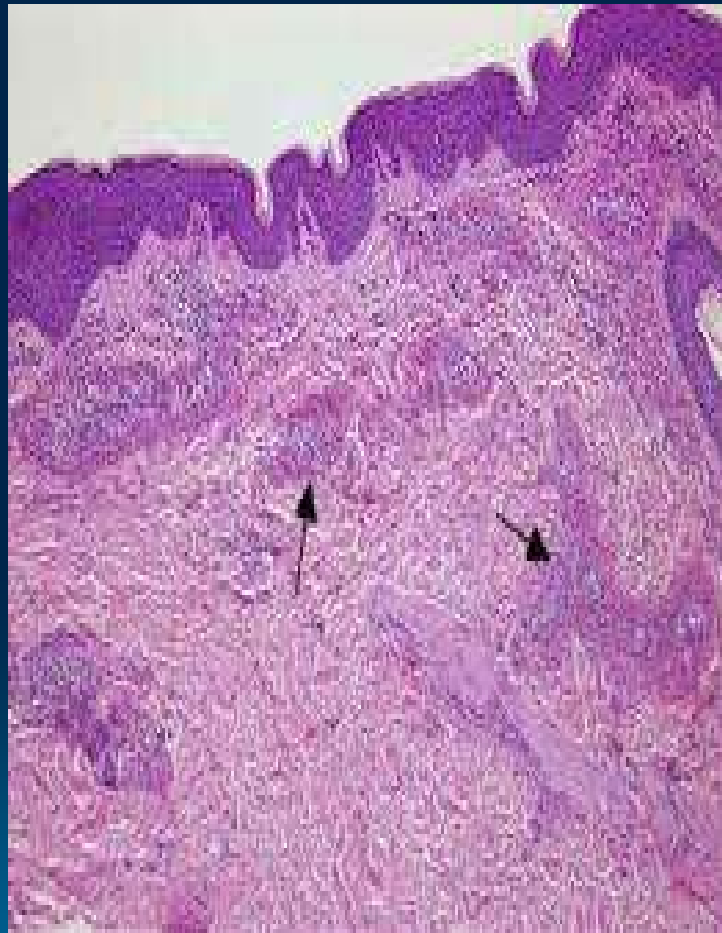
# Клиника на лкв

- Клинично – хемоптиза, хематурия, протеинурия, болки в дебело черво или ректорагия, мускулни болки или слабост
- Много често процесът е ограничен само в кожата( кожен левкоцитокластичен васкулит), проявяващ се с палпабилна пурпура .
- Може да бъде изява на хиперсензитивна реакция към лекарства (penicillin), микроорганизми (streptococci), хетероложни протеини, туморни онтигени

# Морфология на лкв

- Лезиите при микроскопския полиангиит често са подобни на тези при нодозен полиартериит, но мускулните и големите артерии обикновено не се засягат
- Хистологично се намира сегментна фибриноидна некроза на медията, в някои случаи с ограничен инфилтрат от левкоцити, които са фрагментирани
- ( левкоцитоклазия ), поради което тези лезии се наричат левкоцитокластични васкулити /лкв/.
- често се засягат и посткапилярни венули
- Имунофлуоресцентно се доказва наличието на имуноглобулини и на комплемент, но някои от лезиите са имунно-бедни .

# Хистологична картина на кожен левкоцитокластичен васкулит





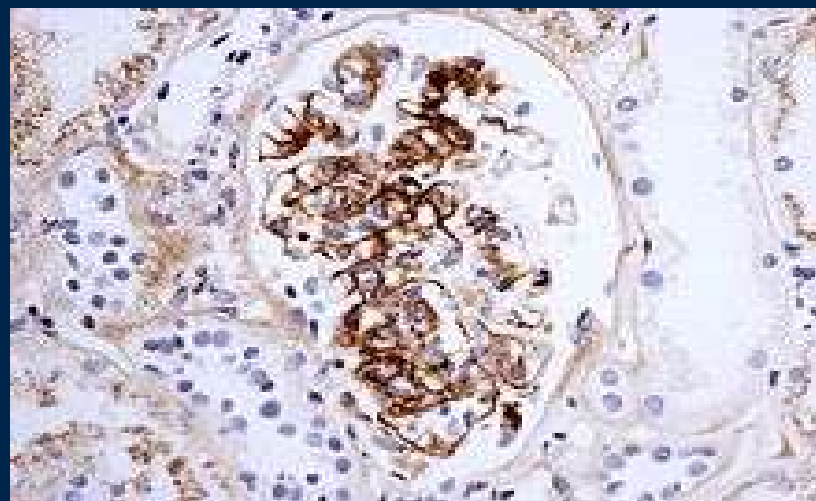
# Пурпура на Henoch–Schönlein

- Заболяване, което засяга кожа, стави и вътрешни органи
- Засегнати са деца
- Често е предшествана от инфекция, предимно на гърлото.
- Наблюдава се палпабилна пурпура ( малки възли с кръвоизливи), често със засягане на ставите и абдоминална болка.
- При засягане на бъбреците в урината може да се открие микрохеморагия и протеинурия.
- Бъбречното засягане може да доведе до хронично протичане
- Обикновено пурпурата се резорбира след няколко седмици
- В една трета от случаите може да рецидивира

# Патогенеза

- Пурпурата на Henoch–Schönlein е васкулит на малките съдове и се характеризира с отлагане на имунни комплекси, съдържащи IgA и C3 съставка на комплемента
- Засягат се артериоли, капиляри и венули.
- Засяга се кожата, съединителните тъкани, скротума, ставите, гастроинтестиналния тракт и бъбреците.
- Като IgA нефропатия, серумното ниво на IgA е високо, като се откриват и в бъбречните гломерули при бъбречна биопсия.

Пурпура на Henoch–Schönlein – макроскопски вид,  
имунохистохимично доказване на IgA в бъбречен гломерул и  
имунофлуоресцентно светене в кожни съдове



# Темпорален ( гигантоклетъчен ) артериит ( болест на Horton)

Дефиниция – грануломатозно възпаление  
на артерии от среден и от голям калибър.

Засяга предимно краниални, каротидни и  
аксиларни артерии

Епидемиология – пациентите са предимно  
жени на възраст около и над 60 г.

# болест на Horton

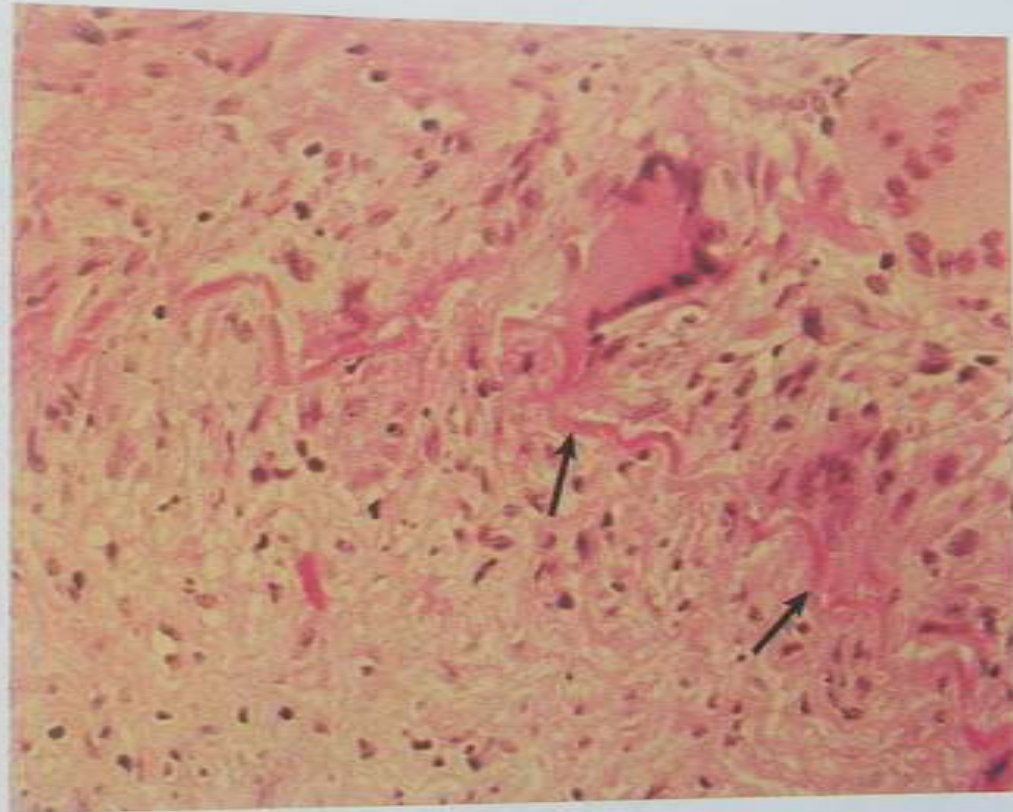
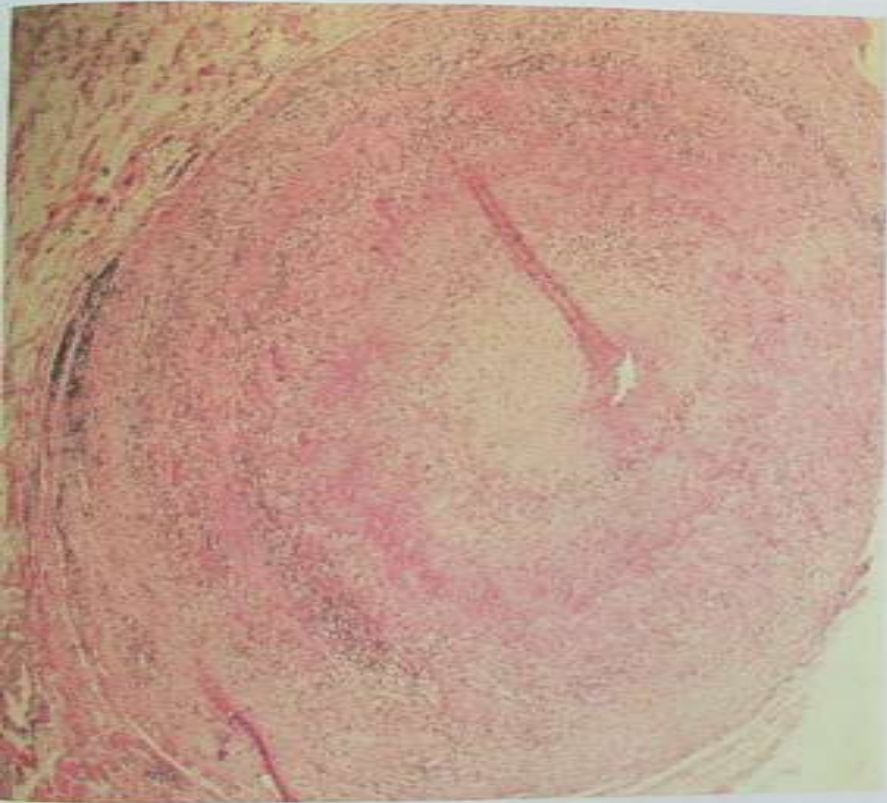
- Най-честата форма на системен васкулит у възрастни, предимно жени.
- Характеризира се с остро и хронично, често грануломатозно възпаление на артерии от голям, среден и малък калибър
- Засяга обикновено артериите на черепа, предимно темпоралните артерии, но също вертебралните и офталмични артерии, а също и аортата, където може да предизвика образуване на аневризма наторакалната аорта
- Засягането на офталмичната артерия може да доведе до трайна слепота.

## Макроскопска находка

### Възловидно или вървовидно задебеление на засегнатата артерия

Микроскопска находка – три фази

- ранна фаза – фибриноидна некроза на интима и медия
- хронично грануломатозно възпаление с гигантски клетки тип “чуждо тяло” и/или Langhans
- фрагментация на вътрешната еластична мембрана



**FIGURE 10-29**

**Temporal (giant cell) arteritis.** (A) A photomicrograph of a temporal artery shows chronic inflammation throughout the wall and a lumen severely narrowed by intimal thickening. (B) A higher-power view of A shows giant cells adjacent to the fragmented internal elastic lamina (*arrows*).



## Напреднала фаза – усложнения :

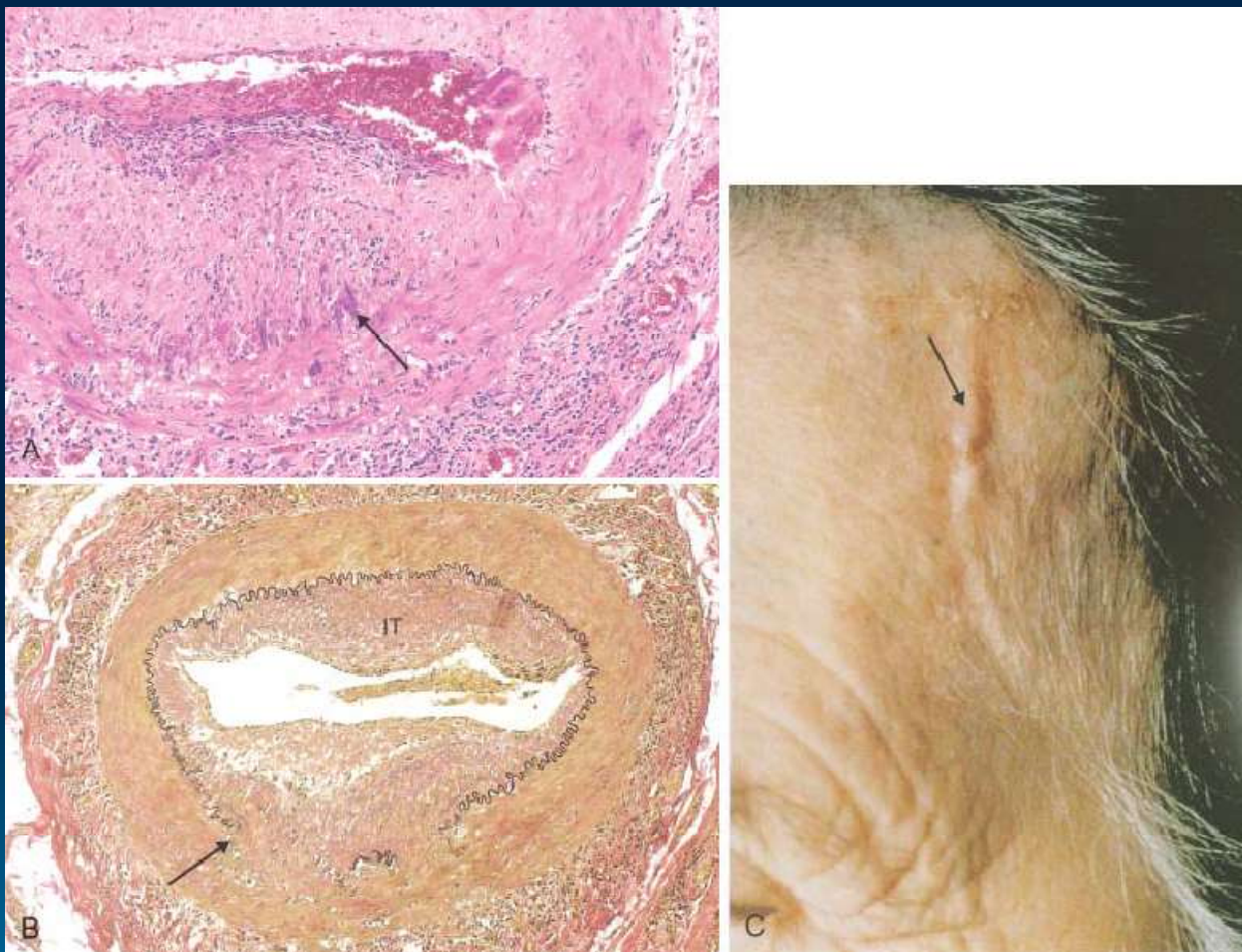
- тромбоза, организация и стесняване или оклузия на лумена
- реканализация



## Клинични корелации:

- общи симптоми – треска, физическо неразположение, главоболие, отпадналост, локална болезнена чувствителност
- локални симптоми – зачервяване и подуване

Хистологична и макроскопска картина на Хортон – вижда се сегментната деструкция на базалната мембрана, вкл. и с оцветяване за еластични влакна



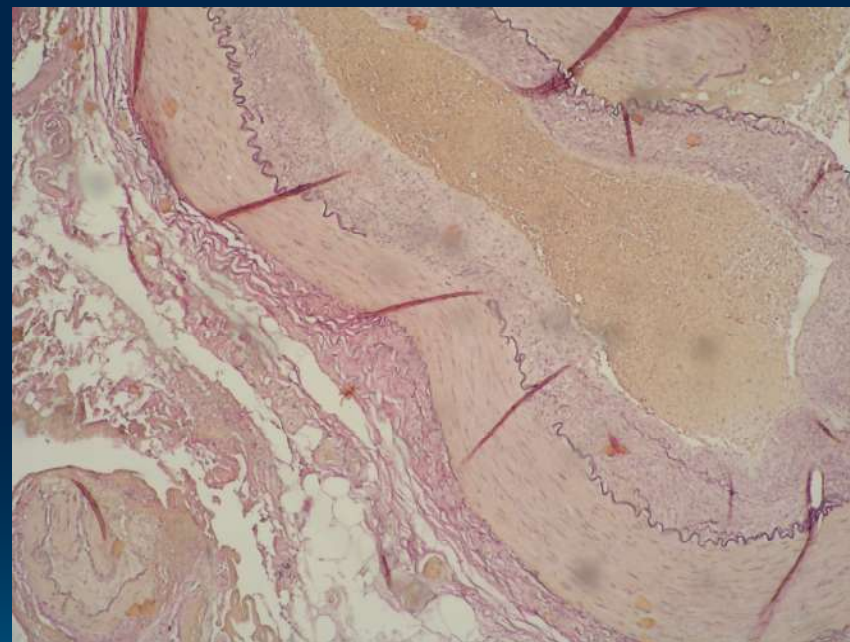
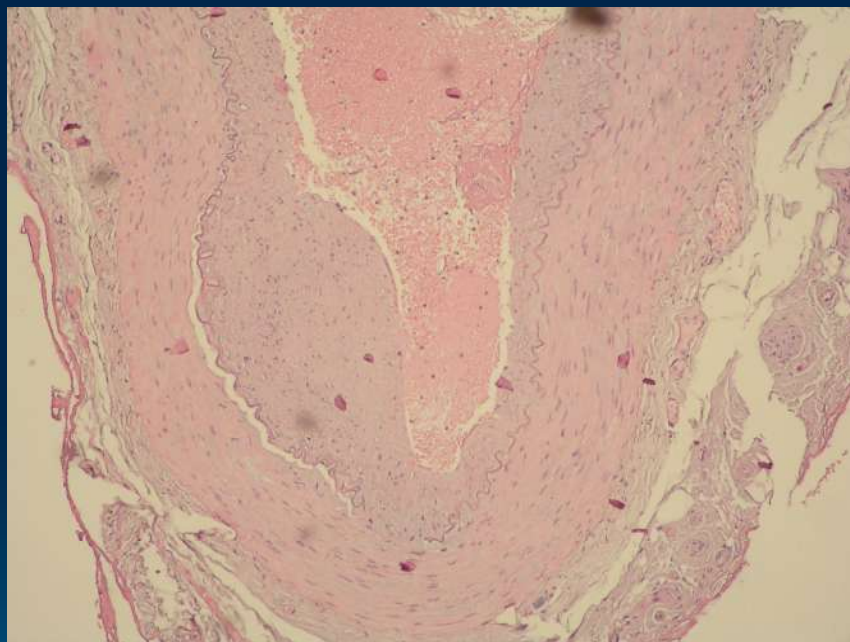
- Поставянето на клинична диагноза изисква биопсия и хистологична диагноза .
- Поради сегментната природа на засягането материалът за хистологично изследване трябва да е 2-3 см по дължина
- Негативният резултат не изключва диагнозата

# Наш случай с хортон

- 72 г. мъж със спонтанно намален визус
- офталмоскопски – б.о.
- подобрен визус след лечение с кортикостероиди

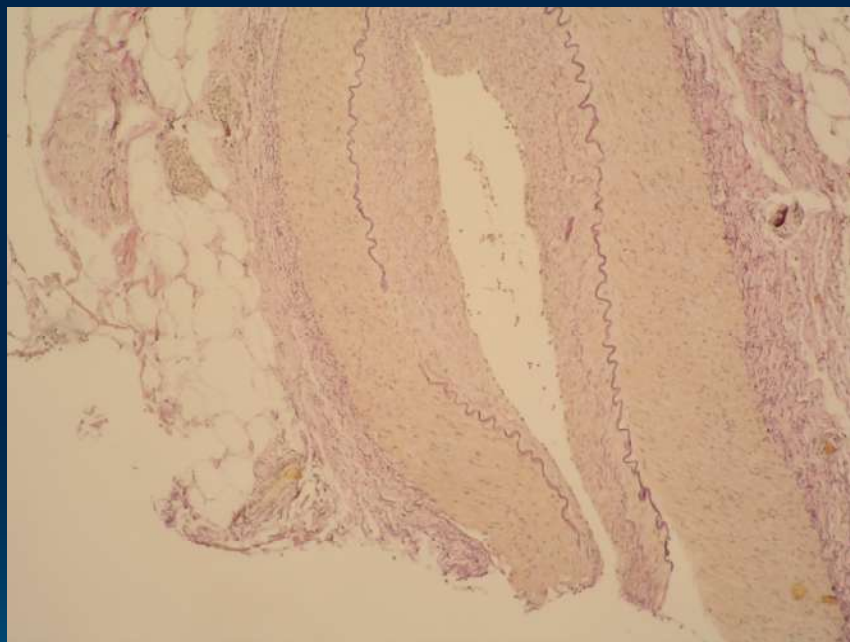


Темпорална биопсия – вдясно оцв. с ХЕ –  
задебелена интима, вляво оцв. за еластика и  
сегментна деструкция на вътр. еласт. мембрана





# Сегментна деструкция на вътр. еластична мембрана – оцветяване за еластика



**артериит на TAKAYASU** ( безпулсова болест)

Дефиниция – грануломатозен артериит, засягащ аорта и големи артерии от еластичен тип – аорта и големи клонове от аортната дъга ( синдром на аортната дъга).

Епидемиология – засяга предимно млади жени – в 90%.

етиология и патогенеза – неизвестни

Морфология - три форми, в зависимост от предилекционните места на засягане :

- аортна дъга и клоновете и
- низходяща аорта – торакална и/или абдоминална и техните клонове
- **комбинация от** двете



## Макроскопски

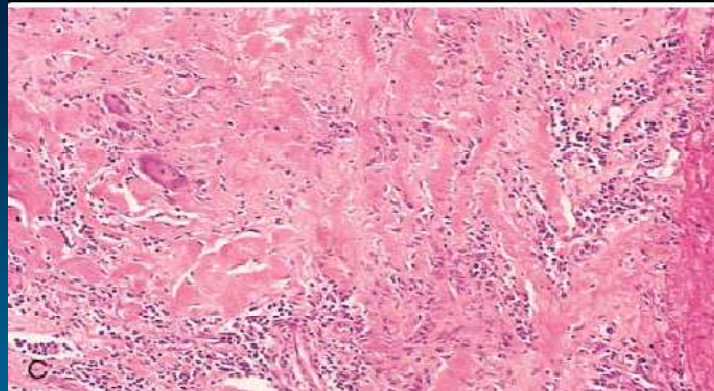
- аортната стена е неравно задебелена, като интимата е сбръчкана
- клоновете на аортата са с облитерираща интима



# Микроскопска находка

- изразен възпалителен инфилтрат, обхващащ цялата дебелина на съдовата стена, състоящ се от Leu, Ly, Pl, единични гигантски многоядрени клетки
- възпалителните промени обхващат и vasa vasorum ( DD с луес )
- **В напредналите случаи :**
- фиброза на всички слоеве на съдовата стена
- париетални тромби

# Рентгенова, макроскопска и хистологична находка при TAKAYASU



## Клинични корелации :

### ◇ ранна фаза:

- Различия в артериалното кръвно налягане на двете ръце
- световъртеж, парестезии
- зрителни нарушения

### ◇ късна фаза –

- **нарастваща исхемия, вкл. до инфаркт на миокарда**
- **нарастваща респираторна и кардиална недостатъчност**

# Облитеририщ тромбангиит

( болест на Вuerger)

Дефиниция - сегментен мултифокален васкулит, засягащ малки и средно-големи артерии и вени на крайниците, характеризиращ се с прогресираща оклузия.

Епидемиология – мъже, пушачи на възраст след 35 г.

Етиология – неясна

Патогенеза – предполагат се няколко възможни механизма

- някои тютюневи продукти като СО<sub>2</sub> и полифеноли може да предизвикват директна ендотелна увреда и хиперкоагулация, както и да стимулират образуване на авто-антитела.
- имунологични механизми, като се подозират инфекциозни причинители, които да индуцират инфекциозно-алергичен механизъм
- генетични фактори, като фамилни HLA аномалии също имат роля

## Морфология

Засягането на артериите е придружено с  
въвличане на съседни вени и периферни  
нерви

Измененията засягат главно долните крайници, рядко ръцете или други органи.

Макроскопски ранните промени са неспецифични

Късните промени са ерозии, разязвяване и некрози на дисталните фаланги

# Микроскопски

- ранни промени – остър артериит със засягане предимно на интимата, на адвентицията и рядко на медията, абсцедиране, оклузия и париетални тромби
- засягането на адвентицията, т.е. периартериитната компонента обяснява въвличането на съседните вени и периферни нерви, т.е. перифлебит и периневрит
- късни промени – организация и реканализация на тромби, вкл. тромбофлебит и периферен неврит



# Макроскопска и хистологична картина на болестта на Бюргер



FIGURE 10-32

Buerger disease. (A) Section of the upper extremity shows an organized arterial thrombus, which has occluded the lumen. Some inflammatory cells are evident in the adventitial fat. In this instance, the vein (*arrow*) and the adjacent nerve (*arrowhead*) show foci of chronic inflammation. (B) The hand shows necrosis of the tips of the fingers.

## Клинични корелации

Това заболяване има интермитентен характер, т.е. характеризира се с периоди на екзацербации и на ремисии при реканализация на образуваните тромби

Симптомите са

- студени долни крайници
- силна болка в долните крайници, особено в краката, увеличаваща се при движения (**claudicatio intermittens**);
- болезнени язви на крайниците, изискващи хирургична намеса, като ексцизия или ампутация
- при напредналите случаи пациентите се инвалидизират, поради ампутация на единия или двата си долни крайника, поради гангрена или миокарден инфаркт

Стъпало на пациент с  
Бюргер – трофични промени в ляво  
ХОДИЛО



# Грануломатоза на WEGENER

Грануломатозата на Wegener е некротизиращ васкулит, характеризиращ се с триадата от

- (1) остри некротични грануломи в горни дихателни пътища ( ухото, унос, синуси, гърло) и в долни дихателни пътища (бели дробове )
- (2) фокален некротизиращ или грануломатозен васкулит, засягащ малки и средни съдове, вкл. капилляри и венули, артериоли, артерии), най-често в горни дихателни пътища и или бели дробове,
- (3) бъбречно засягане с фокален и сегментен до полулунен гломерулонефрит

Тази триада не се намира при всички пациенти, възможно е ограничено засягане на бъбреците.

Пациентите са по-често мъже около 30- 40 г.

# Патогенеза

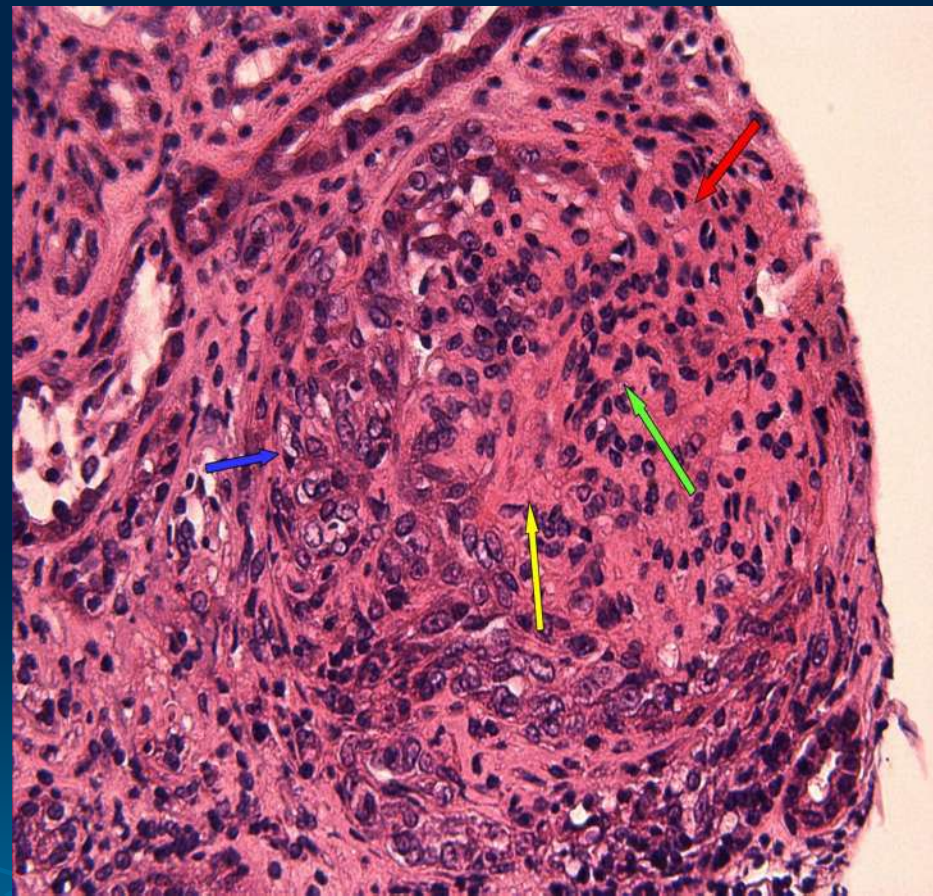
- Изява на хиперсензитивност, вероятно при инхалирани антигени, инфекциозни или от околната среда.
- Намират се имунни комплекси в кръвоносните съдове и в гломерулите у някои пациенти
- Наличието на грануломи и добрият отговор на имunosупресивна терапия предполага имунологичен механизъм, вероятно от клетъчно медиран тип.
- Намерени са ц-АНЦА у серума от 90% от пациентите
- **Морфология**
- **Лезиите в горния дихателен тракт варират от инфламаторен синусит до образуване на мукозни грануломи и до язвени лезии.**

Хистологична картина – вижда се обилен възпалителен инфилтрат с образуване на неспецифични грануломи





# Хистологична картина на грануломатозен васкулит в белите дробове и на полулунен гломерулонефрит



# Синдром на Churg – Strauss

- Дефиниция – алергична грануломатоза или еозинофилен грануломатозен ангиит
- Васкулит на малки и средни съдове у пациенти с клиника на алергичен ринит или на бронхиална астма
- Клинично засяга горни дихателни пътища, предимно носа, белите дробове и гастро-еинтестиналния тракт, по-рядко миокарда, кожата, периферните нерви
- Характерна е изразената еозинофилия в периферната кръв.





# Клиника

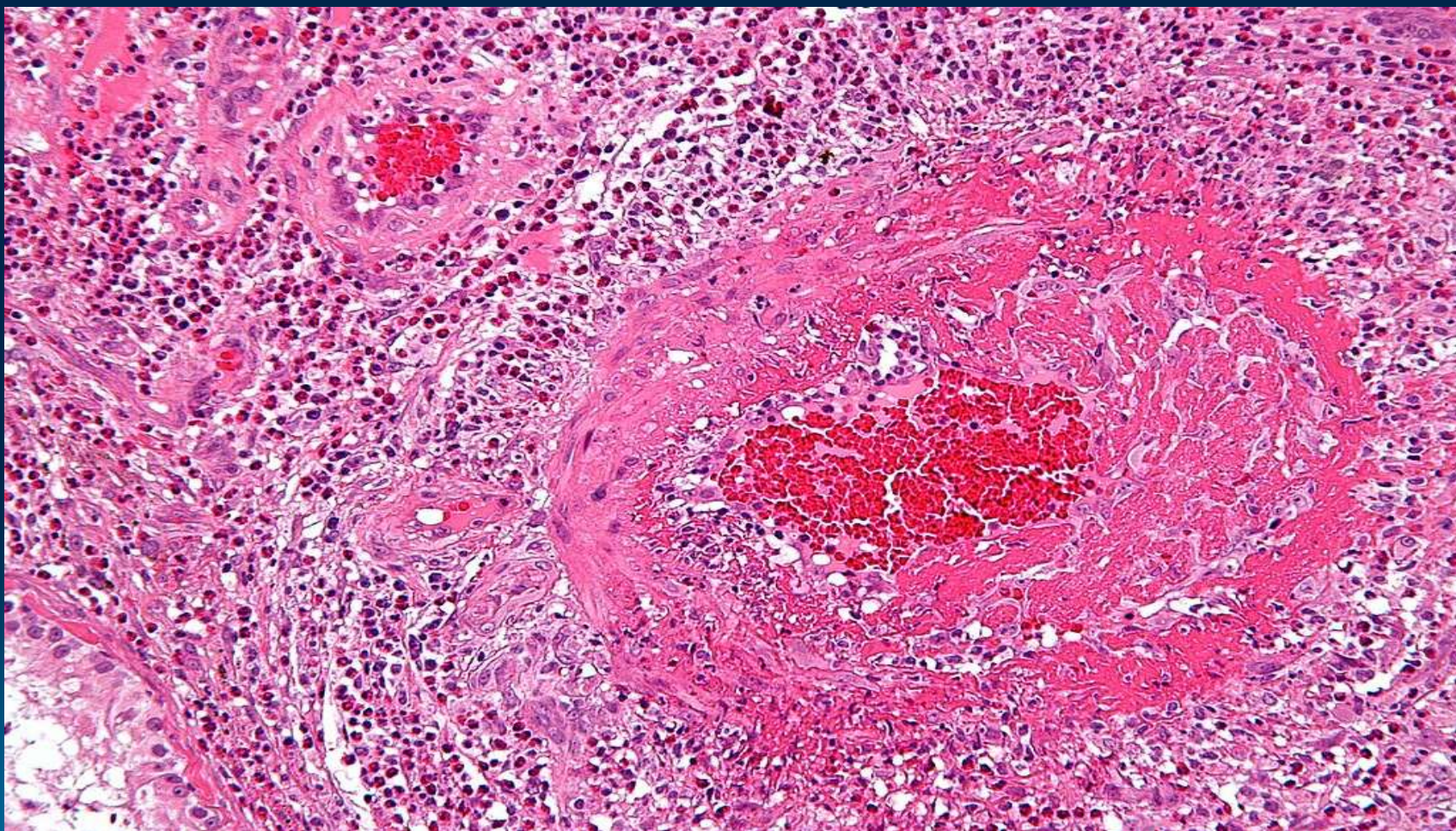
- Три стадия
- алергичен стадий
- еозинофилен стадия
- васкулитен стадий



- Хистологичната находка наподобява нодозен полиартериит
- с подчертана еозинофилия в периферната кръв
- изразена бронхиална астма



Хистологична картина на васкулита при Churg – Strauss  
– вижда се обилно присъствие на еозинофили в  
инфилтратата и деструкция на съдовата стена





# Усложнения

- Дихателна недостатъчност от обструктивен и от рестриктивен тип
- Гастроинтестинални кръвоизливи
- Остър панкреатит
- Еозинофилен миокардит или коронарит, предизвикващ миокарден инфаркт
- Бъбречни лезии, водещи до бъбречен инфаркт

# Аневризми



## Аневризми - дефиниция

абнормно разширение на артерия или аорта, причинено от вродена или придобита слабост на съдовата стена, предимно на медията.

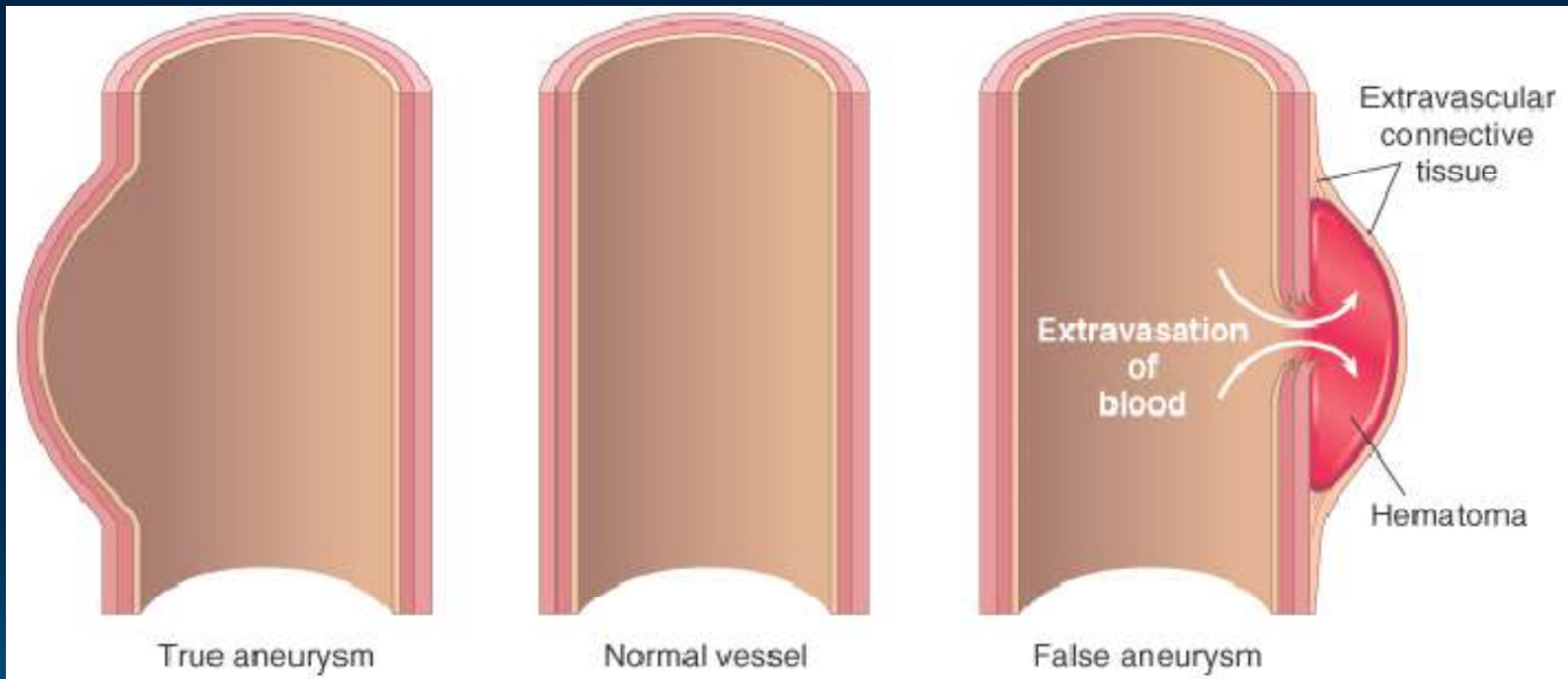
Изолираното венозно разширение се нарича флебектазия и е част от изява на варикозно разширените вени, не се включва в групата на аневризмите.

# класификация

## съгласно природата на дилатирания участък :

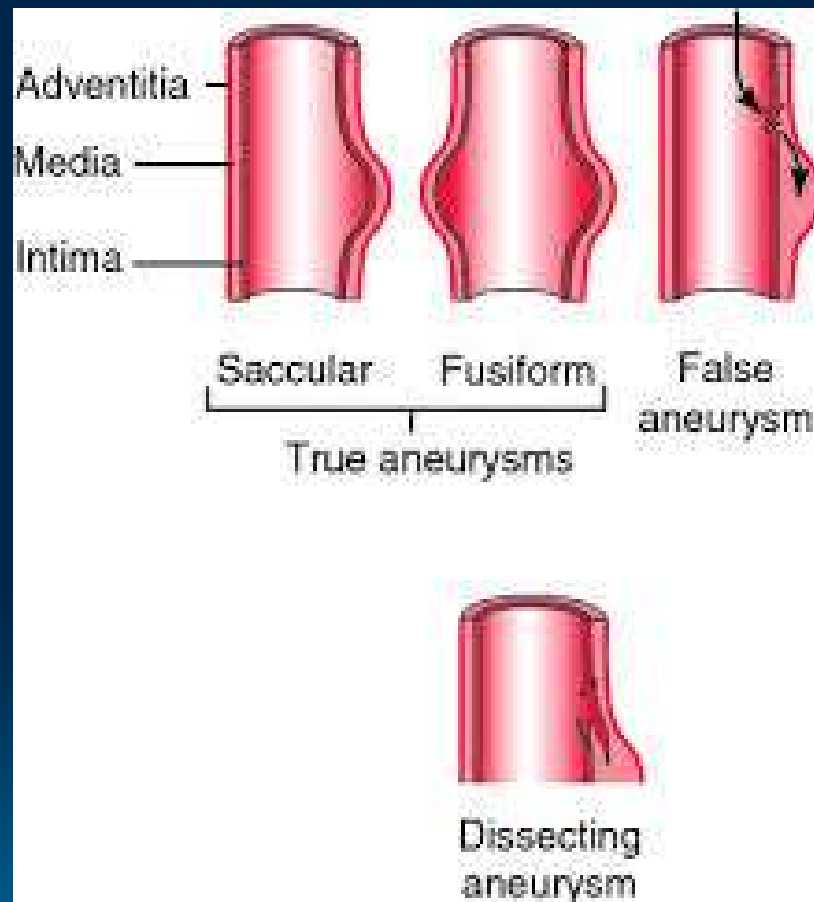
- истинска аневризма – състои се от всичките три слоя на нормалната съдова стена
- псевдоаневризма или фалшива аневризма – образува се след травма, вкл. и при хирургична интервенция
- екстраваскуларен хематом, който комуницира с вътресъдовото пространство ( пулсиращ хематом) и с фиброзната тъкан

# Схематично изображение на ИСТИНСКА И ЛЪЖЛИВА АНЕВРИЗМА

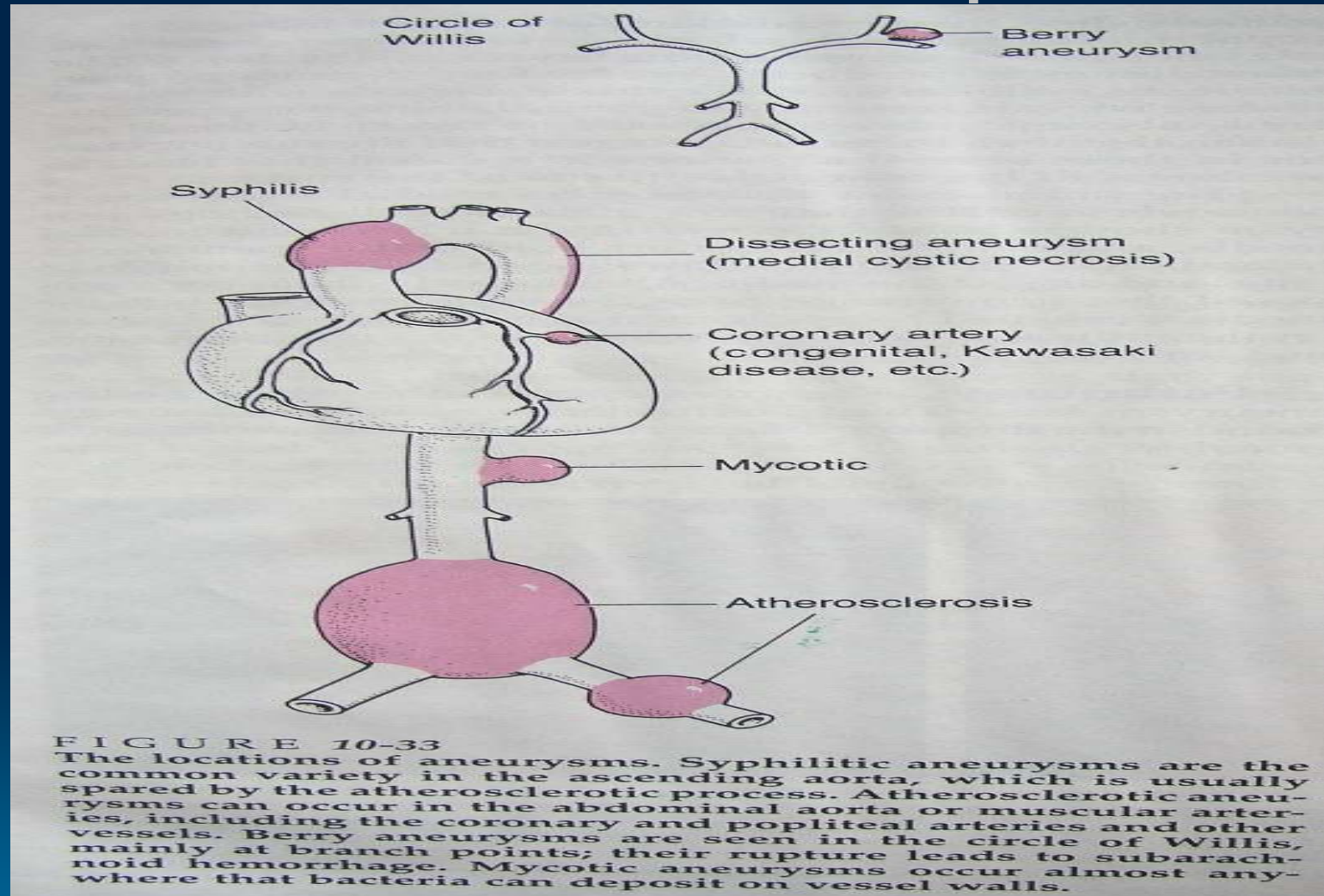




# Друго схематично изображение на аневризмите



# Локализация на аневризмите



# Според вида на аневризмата

- торбовидна или сакуларна
- вретеновидна или фузиформена
- цилиндрична
- “S” образна или варикозоподобна
- подобна на къпина аневризма






# според етиопатогенетичните механизми

- атеросклеротична
- луетична
- дисецираща ( дисециращ хематом)
- инфекциозна ( най-често микотична ) .

# Според началото

- конгенитална
- придобита

## Според локализацията

- аортна – абдоминална или торакална
  - артериална
- 
- 
- 

# Атеросклеротична аневризма /АА/

Епидемиология -

АА е най-честата аневризма у пациенти над 50 г. възраст.

Локализира се в абдоминалната аорта и/или илиачните артерии.

По-редки локализации са асцендентната аорта, аркус аорте или торакалната аорта.

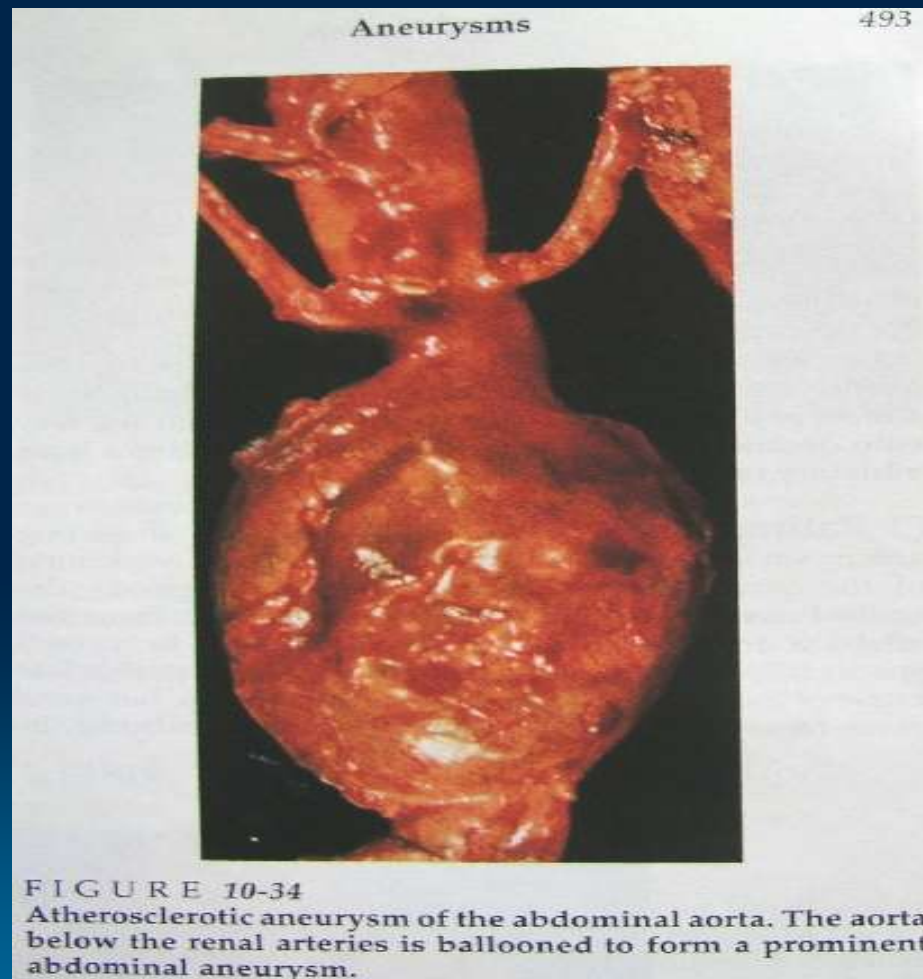


# Макроскопски

Повечето АА се локализируют дистално от устията на реналните артерии и проксимално от аортната бифуркация.

- формата им обикновено е сакуларна, порядко е фузиформена
- стената на АА е представена от атеросклеротична плака с усложнения – калциноза, разязвяване, париетална тромбоза в различна степен на организация, редуване на пресни и организирани париетални тромби.

# Макроскопски вид на атеросклеротичната аневризма





# Микроскопски

деструкция на интимата и медията в различна  
степен и различна дълбочина

адвентицията е задебелена и с хроничен  
неспецифичен възпалителен инфилтрат



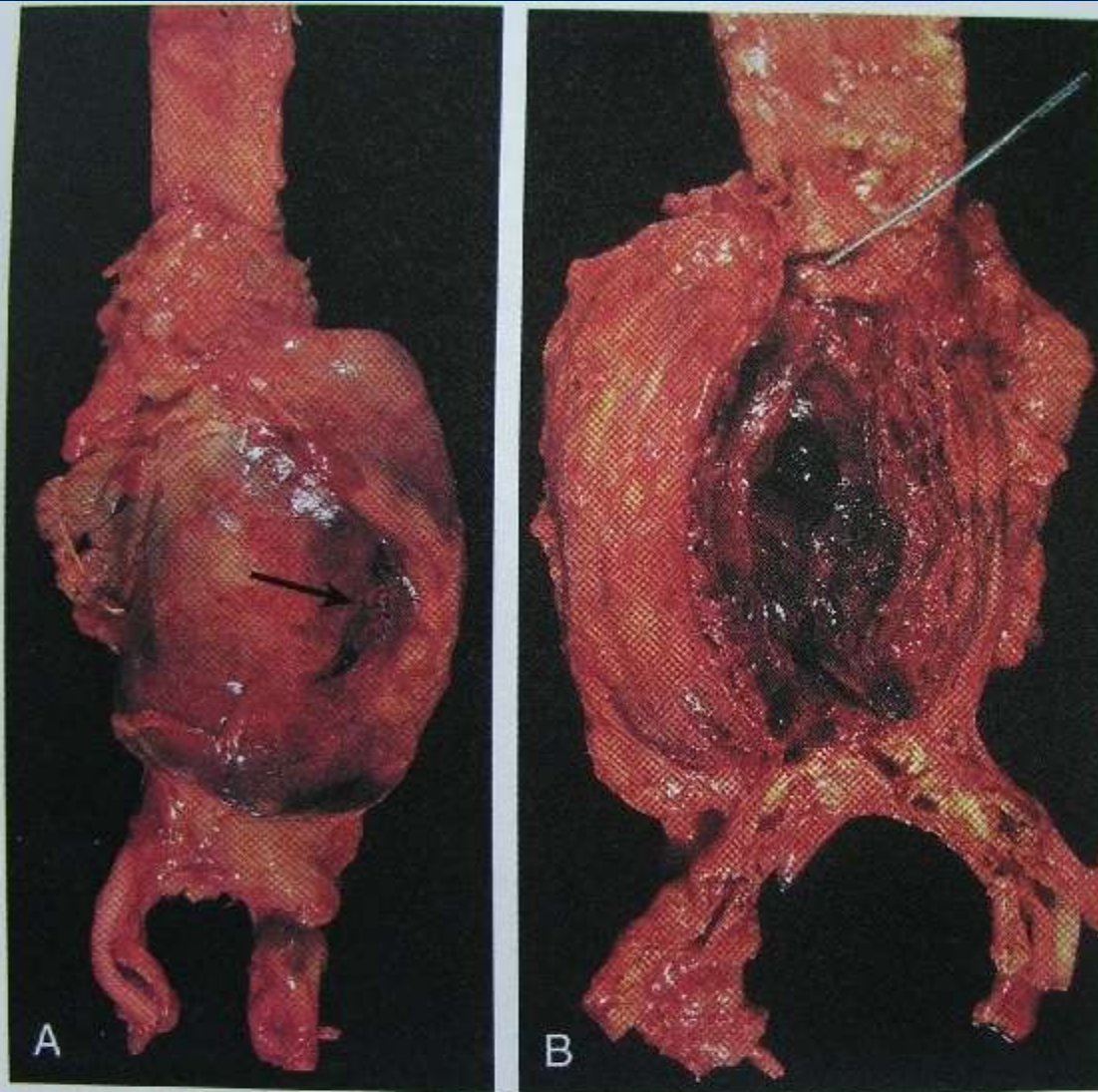
# усложнения

- руптура или ретроперитонеално кървене, водещо до постхеморагичен и болков шок ( смъртност около и повече от 50%)
- тромбоза
- тромбоемболични усложнения, дистално от аневризмата, най-често в артериите на долните крайници

# Клинична изява

Повечето АА са клинично тихи, без клинична изява.

В някои случаи може да има палпабилна пулсираща абдоминална маса или пулсиращ тумор, болка в корема или в долните крайници.



**Figure 12-26**

Gross photographs of an abdominal aortic aneurysm that ruptured. *A*, External view of the large aneurysm; the rupture site is indicated by the arrow. *B*, Opened view with the location of the rupture tract indicated by a probe. The wall of the aneurysm is exceedingly thin and the lumen is filled by a large quantity of layered but largely unorganized thrombus.

# Луетична ( сифилитична ) аневризма (LA)

епидемиология - LA е една от най-честите форми на аортните аневризми, но в последните десетилетия се среща по-рядко.

Поради увеличената заболеваемост от луес в България през последните години се очаква зачестяване на късните фази на лусеса, вкл. и на луетичния аортит и на луетичната аневризма.

# Патогенеза

- Характерна е за третичния луес
- предилекция за артериите на сърцето и на мозъка
- Образоването на аневризма е в резултат на деструкция на медията (луетичен мезаортит - *mesaortitis luetica*) като резултат на :
  - облитериращ ендартериит, обхващащ vasa vasorum
  - причиняващ исхемично увреждане на медията на аортата
  - загуба на еластични влакна, поради еластолиза
  - загуба на гладкомускулни клетки, съдържащи се нормално в медията
  - последвана от цикатризиране, поради разрастване на фиброзна съединителна тъкан, т.е. на колагенни влакна.

□ В началото тези промени са пръснати с петнист характер, после придобиват макроскопски вид на “ кора на дърво” или “плетка на чорап”

макроскопски :

□ интима с вид на “ кора на дърво”  
насложена атеросклероза, флоридна и с  
компликации



# Макроскопски вид на сифилитичен аортит

Veins

495

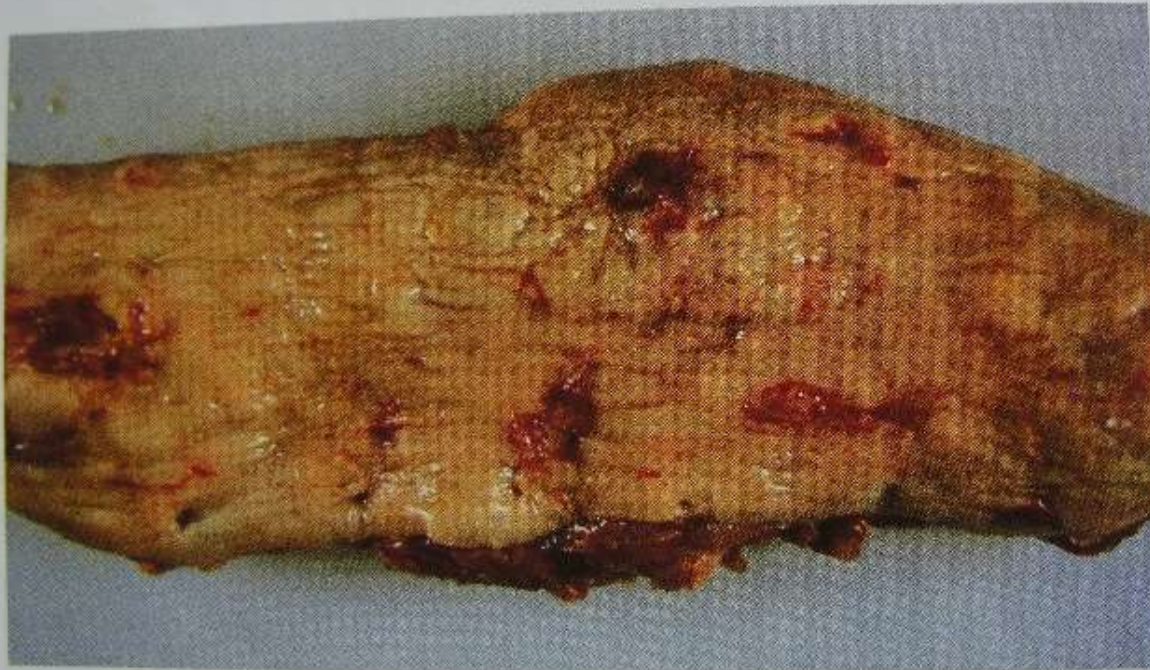


FIGURE 10-36

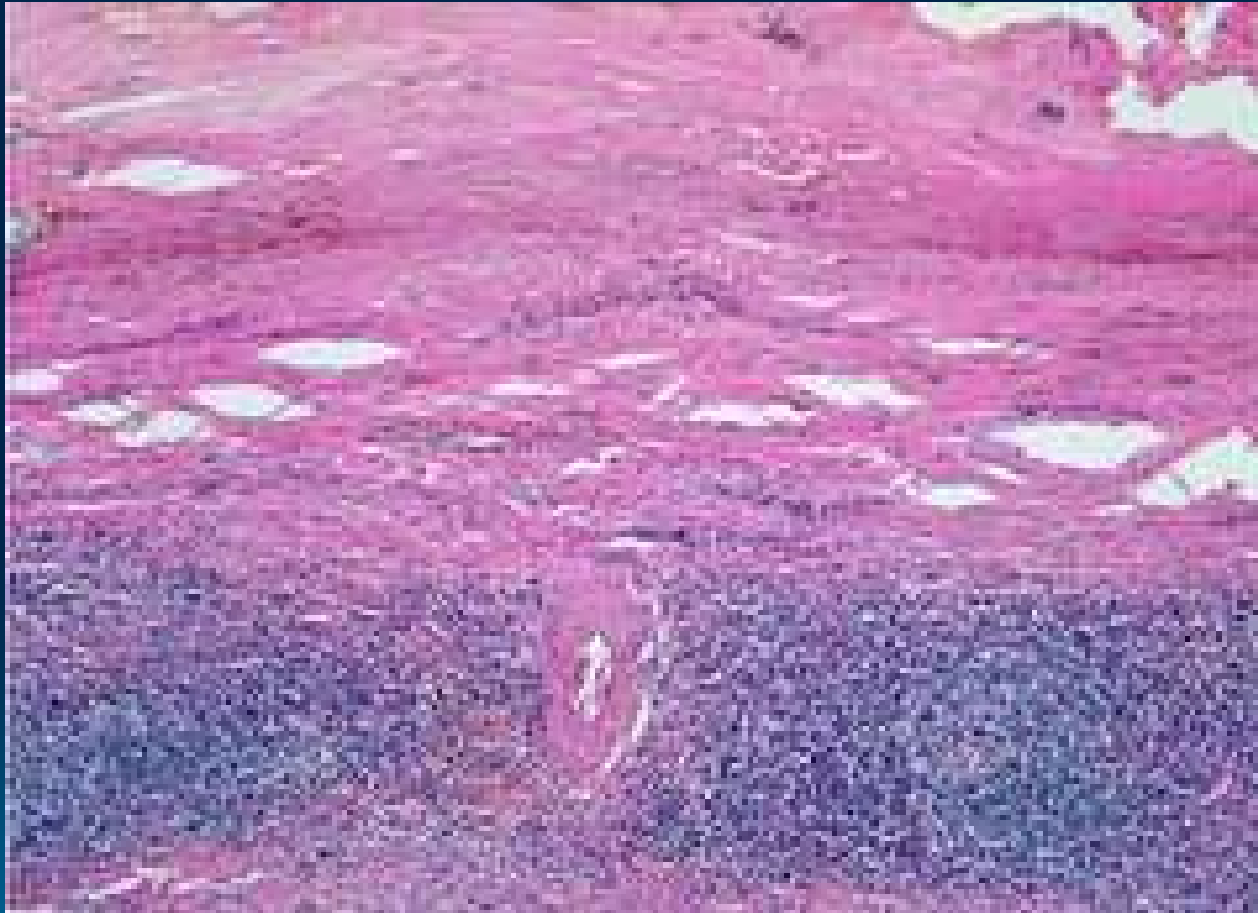
Syphilitic aortitis. The thoracic aorta is dilated, and its inner surface shows the typical "tree bark" appearance.



## Микроскопски

- **ендартериит и периартериит на vasa vasorum (v.v)**, които прорастват до вътрешната половина на медията
- **периваскуларни възпалителни инфилтрати**, състоящи се от **ly, pc, ma** с изобилие на **pc**
- **разкъсване и дезинтеграция на еластичните фибри и ламели**

Луетичен мезаортит – вижда се обилното възпаление в медията и пролиферация на ваза вазорум в медията



## усложнения и клинично значение

- луетичният аортит може да засегне също и платната на аортната клапа,
- да доведе до дилатация на пръстена на клапата и до аортен порок, предимно аортна недостатъчност
- последваща левокамерна хипертрофия, поради регургитация на кръвта
- ангажиране на медиастинума с притискане на околните структури

## Клинични признаци

независимо дали от атеросклеротична или от луетична природа, торакалното аортно уголемяване може да доведе до признаци, свързани с :

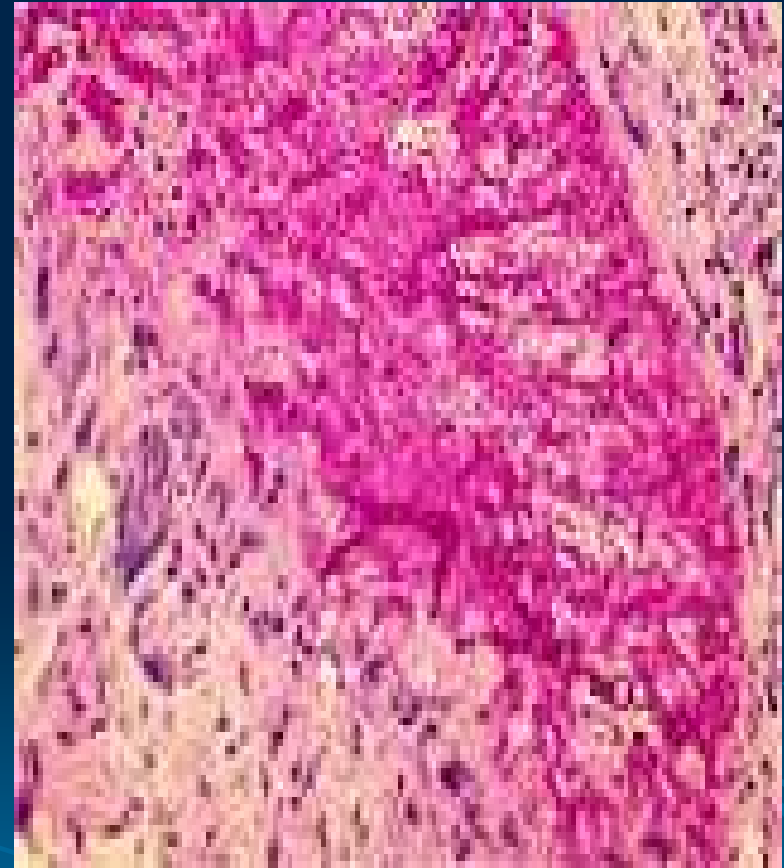
- 1) притискане на медиастиналните структури,
- 2) респираторна недостатъчност, поради притискане на бронхите и белите дробове
- 3 ) трудности в гълтането, поради компресия на хранопровода
- 4 ) персистираща кашлица, поради натиск или дразнене на рекурентния ларингеален нерв

5) болка, причинена от костни ерозии ( на ребра или на тела на прешлени),  
6) сърдечна болест, тъй като аортната аневризма предизвиква дилатация на аортата и клапна инсуфициенция или стесняване устията на коронарните артерии, водещи до миокардна исхемия, руптура или сърдечна аневризма повечето от пациентите с луетична аневризма умират поради аортна клапна инсуфициенция

# Хистологична картина на микотична аневризма



Copyright © 2006 by Elsevier Inc. All rights reserved.



# Дисецирана аневризма на аортата, аортна дисекация (дисециращ хематом- DA)

**Дефиниция - дисециращата аневризма се определя като навлизане на кръвния ток вътре в аортната стена и екстензията му по дължината на аортата и/или нейните клонове .**

Въпреки, че тази лезия традиционно се нарича аортна аневризма, всъщност се касае за интрамурален хематом.

Локализация

най-често е засегната аортната дъга и нейните големи клонове

честота - 0,25% като аутопсионна находка.

Обикновено пациентите имат клиника на хипертензивна болест.





A



B



**FIGURE 10-35**  
Dissecting aneurysm of the aorta. (A) A transverse tear is present in the aortic arch. The orifices of the great vessels are on the *left*. (B) Blood dissected in the media of the thoracic aorta. The intimal aspect of the media (*right*) has been reflected to reveal the false lumen. (C) A section of the aortic wall stained with aldehyde fuchsin shows pools or metachromatic material characteristic of the degenerative process known as cystic medial necrosis.



## Патогенеза

### фокална загуба на еластични и

### гладкомускулни влакна в медията води до

“кистична” медионекроза ( по Erdheim).

Тази загуба причинява дегенерация и некроза на медията.

Някои от случаите са компликация на синдрома на *Marfan* .

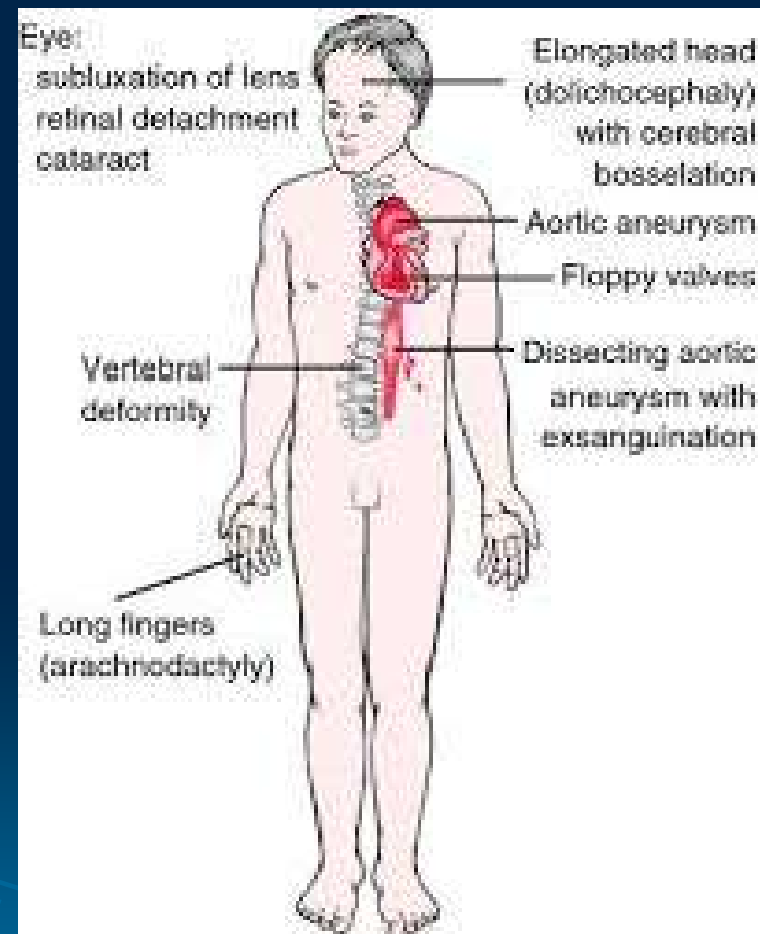
По този начин :

дегенерацията на медията води до слабост на съединителната тъкан на аортата

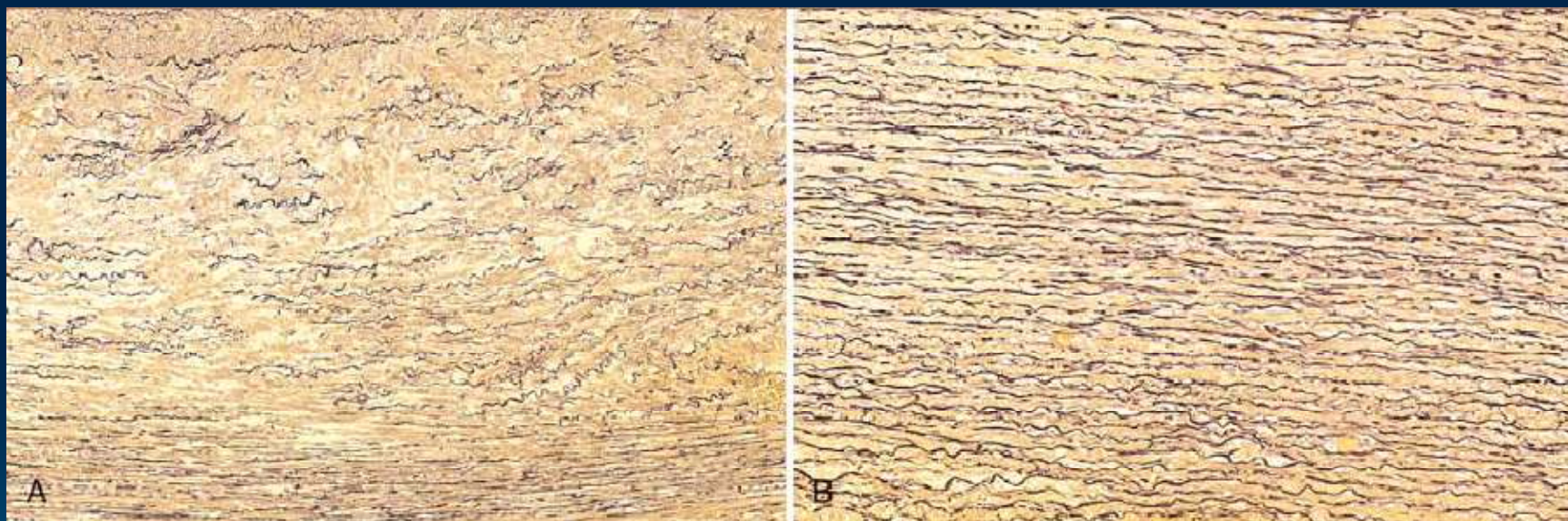
образуват се напречни цепнатинки в интимата и вътрешната медия

кръвният поток нализа в тези цепнатинки и се образува фалшив лумен вътре в стената на артерията или на аортата .

# Синдром на Marfan



# Сравнение между еластичните влакна на нормална аорта с фрагментация и еластолиза при оцветяване за еластични влакна



## Локализация

мнозинството от случаите са в  
асцендентната аорта на около 1-2 cm от  
аортната клапа.

Макроскопски

виждат се напречни или коси цепнатинки с  
размери 1-5 cm с остри краища.

дисекацията се разширява проксимално и или  
дистално към сърцето

дисециращия хематом напредва по протежение на  
аортата между средната и външната и трета на  
стената и .

в някои случаи се образува нов ендотелизиран съдов  
канал ( аорта тип “двуцевка”)

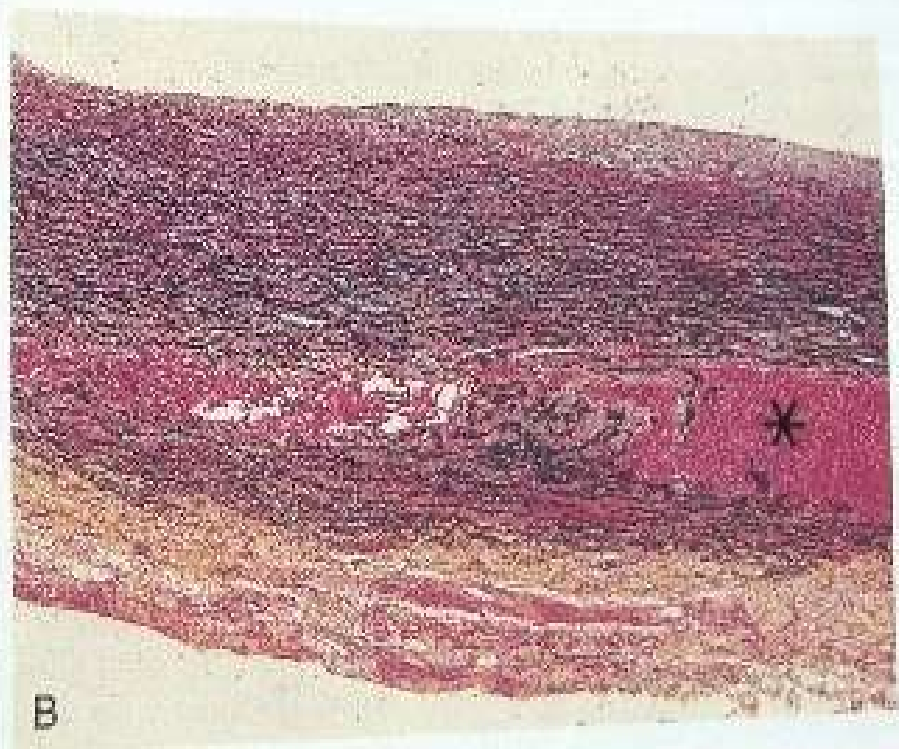
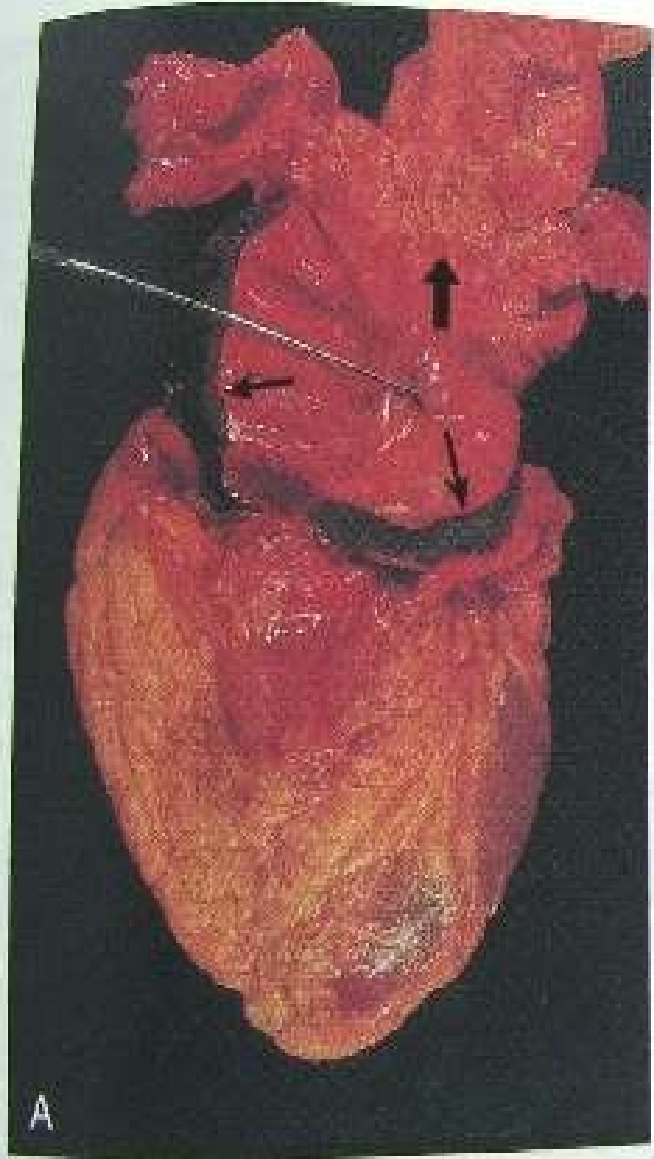


Figure 12-27

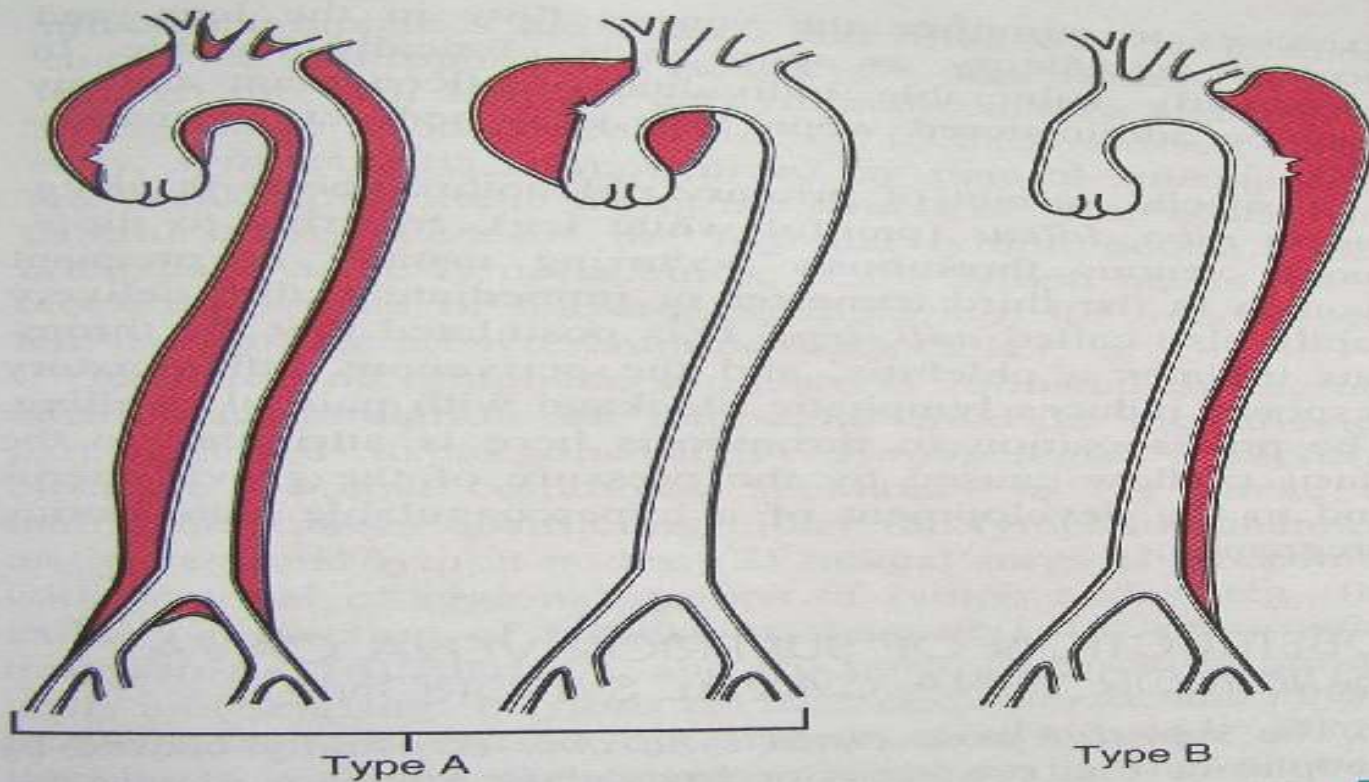
A, Gross photograph of proximal aortic dissection demonstrating a small, oblique intimal tear (demarcated by the probe), allowing blood to enter the aorta, creating an intramural hematoma (narrow arrows). Note that the intimal tear has occurred in a region largely free from atherosclerotic plaque, and the propagation of the intramural hematoma is arrested at a site more distally where atherosclerosis begins (broad arrow). B, Histologic view of the dissection demonstrating an aortic intramural hematoma (asterisk). Aortic elastic layers black and blood red in this section, stained with Movat stain.

## Клинично значение

**рискът от сериозни компликации зависи от нивото на засягане на аортата**  
поради това, аортните дисекации се класифициран на два типа:

- **проксимален тип - по-чест и по-опасен, въвличащ както асцендентната, така и десцендентната част от аортана – тип А (или I-II по de Bakey)**
- **дистален тип – не въвлича асцендентната част от аортата**





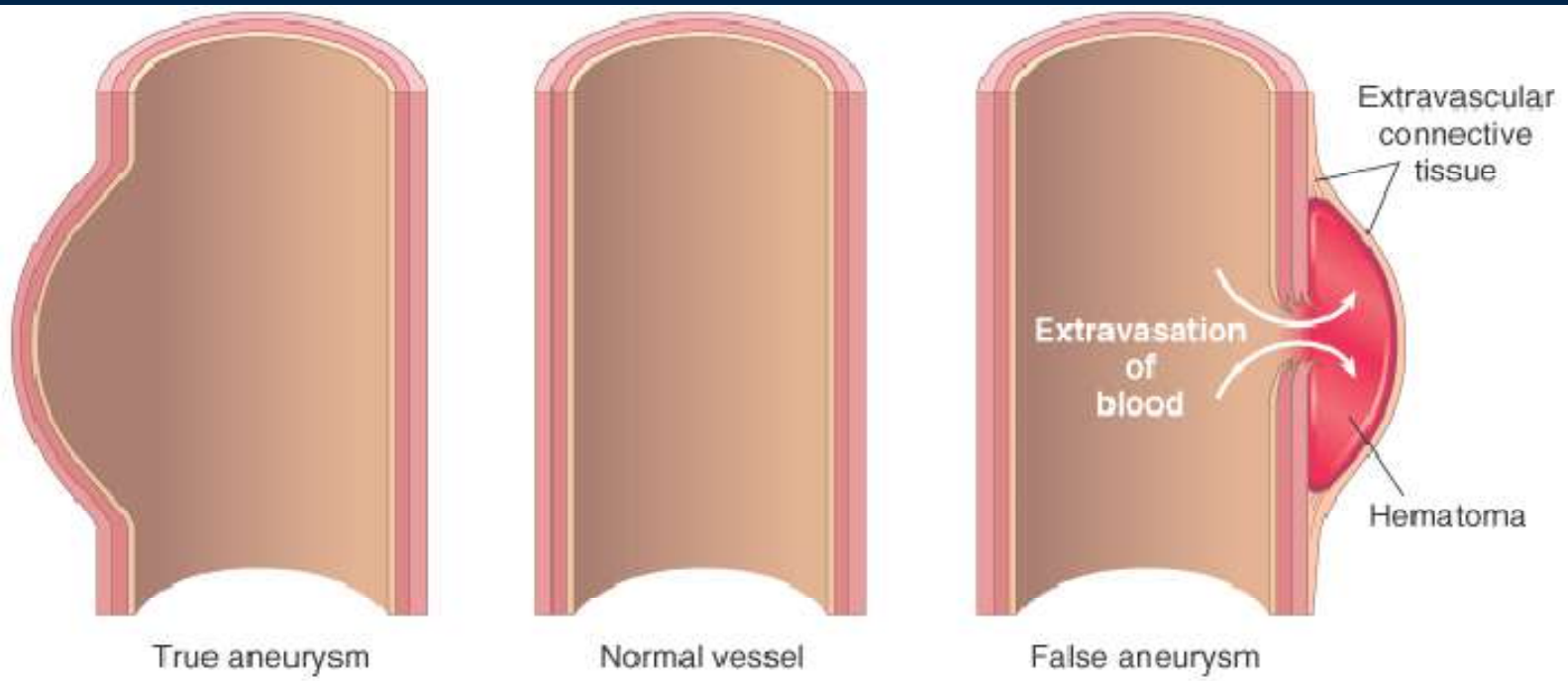
**Figure 12-29**

Classification of dissection into types A and B. Type A (proximal) involves the ascending aorta, whereas type B (distal) does not.



## Клинично, най-честите симптоми са :

- “ раздираща болка” в предната част на гръдната стена ( DD с миокарден инфаркт)
- загуба на пулса на една или повече артерии
- ШОК
- усложнения - сърдечна тампонада, компресия на коронарни артерии, руптура на аортата и хеморагичен шок



# Синдром на Raynaud

- *Представява пароксизмална бледост и цианоза на пръстите на ръцете и на краката, често съчетана със засягане на носа или ушните миди.*
- Предизвикана е от вазоспазъм на малките артерии и на артериолите
- Най-често се среща у млади жени
- Не се намират органични промени в съдовата стена, освен интимална пролиферация.
- Представява съчетание на централни и локални вазомоторни отговори на студ или емоции.
- Клиничното протичане е обикновено бенигна

- При някои дългогодишни случаи може да се настъпи атрофия на кожа, подкожна тъкан и подлежащи мускули
- Рядко настъпва улцерация или исхемична гангрена.
- Понякога феноменът на *Raynaud* може да бъде първа изява на васкулити при системен лупес еритематодес, склеродермия, атеросклероза, болест на *Buerger*.

# Макроскопски вид на синдрома на Raynaud



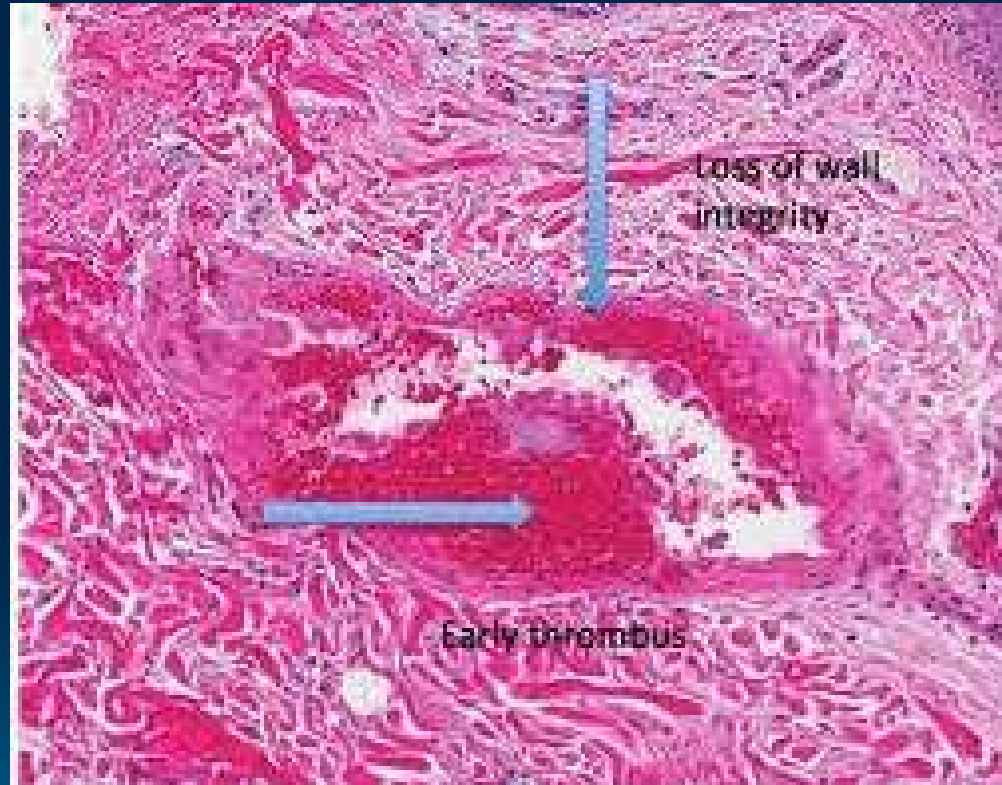
# Варикозни вени

- **Дефиниция - абнормно дилатирани и нагънати вени, предизвикани от продължително повишено венозно налягане при загуба на устойчивостта на венозната стена.**
- **Засягат повърхностните вени на долните крайници**
- **най-важното влияние на повишеното венозно налягане е при продължително стоене прав или в една и съща непроменена поза седнал, например в автомобил или самолет.**
- **Венозното налягане се повишава до 10 пъти в сравнение с нормалното.**
- **Честота - около 15 до 20% от населението, по-често над 50 г. възраст, при жени или пациенти с обезитет, при бременност,**
- **Фамилна обремененост, причина за дефектно развитие на съдовата стена, представено от сегментна хипоплазия или аплазия на мускулния слой**

# Макроскопски вид на варикозни вени на подбедрицата



# Хистологична картина на варикотромбоза





- Засегнатите вени са дилатирани, извити, нагънати и задебелени,
- Има изразена вариация в дебелината на стената, редуваща се с точковидно изтъняване в местата на изразената дилатация.
- интралуминални тромби и деформации на венозните клапи, представени от задебеление, нагъване, скъсяване на платната.
- Микроскопски – различна дебелина на венозната стена, поради компенсаторна хипертрофия на гладкомускулните влакна и субинтимална фиброза, често се намира дегенерация на еластични влакна и петнисти калцификати в медията ( флебосклероза).

# Клиника

- Тъканите на долните крайници особено на подбедриците са с едем, видима венозна стаза, тромбоза, като тромбозата е честа, но емболизацията е рядка.
- *Това е най-важната разлика с тромбозата на дълбоките вени на долните крайници*
- ( флеботромбоза), при която контракцията на заобикалящите вената мускули предизвиква отделяне на съдържимото евентуално на образувания тромб.

- *Персистиращият едем води до трофични промени на кожата, т.нар. stasis dermatitis и до улцерации в областта на глезените.*
- *Засегнатите тъкани са чувствителни при травма.*
- *Рани и инфекции може да доведат до варикозни язви.*

# Снимка на варикозна язва



# THROMBOPHLEBITIS AND PHLEBOTHROMBOSIS

- Thrombophlebitis и phlebothrombosis са две различни клинични изяви на венозната тромбоза.
- Често се намират като вторична изява при сърдечно увреждане, неоплазия, обезитет, бременност, следоперативно състояние, състояние с продължителна имобилизация, генетични синдроми на хиперкоагулабилност.
- Дълбоките вени на долните крайници са локализация за повечето тромбози.

- Други локализации са
- перипростатният венозен плексус у мъжете
- вените на малкия таз у жените
- големите вени на черепа и на дуралните венозни синуси , когато са засегнати от възпаление или травма, вкл. при бактериални инфекции на менингите, средното ухо или мастоидеуса,
- По същия начин, инфекции в коремната кухина, като перитонит, апендицит, салпингит, пелвични абсцеси, може да доведат до възпаление и тромбоза на порталната вена и на клоновете и .

- Тромбите на долните крайници са с коварно клинично протичане, като локалните белези включват едем дистално от обтурираната вена, подчертана цианоза, дилатация на повърхностните вени, затопляне, безболезнена чувствителност, зачервяване, оточност и болка, но може да липсват при залежали се пациенти.



- *Емболията е белодробна, като може да бъде и първа манифестация на тромбофлебита,*
- При пациенти със злокачествен тумор, при някои локализации, като панкреас, дебело черво, бели дробове, простата се наблюдава
- синдром на хиперкоагулабилност, като паранеопластичен синдром.
- Този синдром се проявява с появата на спонтанни тромбофлебита, които може да се появат на различни места (*тромбофлетитис мигранс, синдром на Trousseau*).
- Белодробната тромбемболия, клонова с белодробен хеморагичен инфаркт или масивна с внезапна смърт е типичното усложнение.

# Синдром на VENA CAVA SUPERIOR

- Обикновено е предизвикан от неоплазми, които компресират или инфилтрират vena cava superior
- като бронхогенен карцином, метастази в шийни лимфни възли, медиастинален малигнен лимфом, понякога и други лезии, като аортна аневризма
- Клинично се характеризира с подчертана цианоза и подчертана дилатация на повърхностните вени на главата, шията и горните крайници
- Често се притискат и главните белодробни съдове, което може да предизвика респираторен дистрес синдром.

# Синдром на VENA CAVA INFERIOR

- Предизвиква се от тумори, кисти, вкл. паразитни, които притискат стената на vena cava inferior, или от тромби, изхождащи от феморалната или илиачната вена, които пропагират и прогресират по хода на венозния кръвоток.
- Някои тумори, като чернодробен хепатоцелуларен карцином и бъбречно-клетъчен карцином, показват подчертана тенденция да растат посредством интравенозни клетъчни туморни емболи .
- Клинично обструкцията на vena cava inferior може да причини
  - изразен едем на долните крайници
  - дилатация на повърхностните вени на долната част на коремната стена
  - при ангажиране на реналните вени и масивна протеинурия