



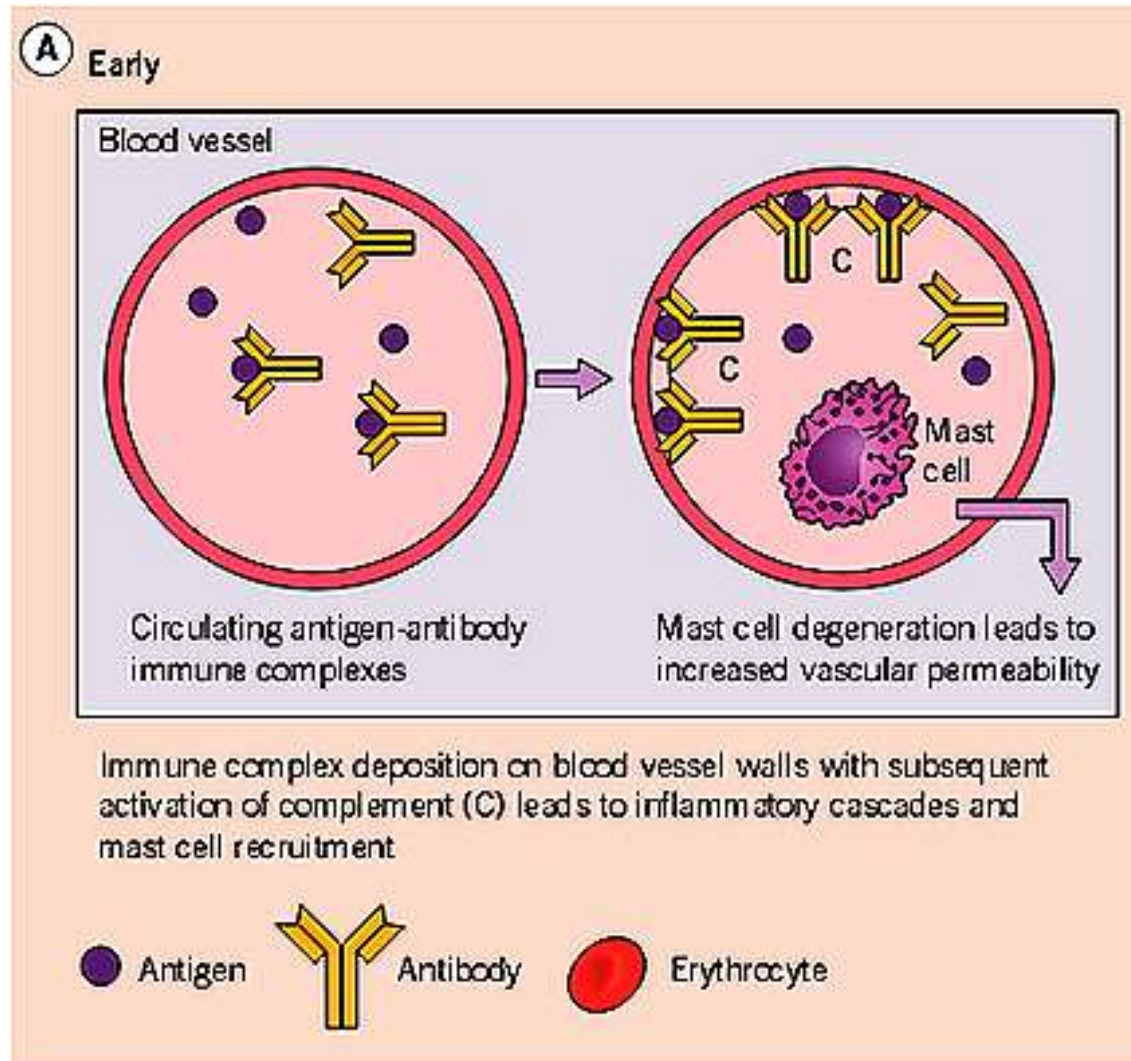
Васкулиты кожи. Клиника, диагностика, некоторые особенности лечения

В.В.Козловская, Питсбург,
М.В.Козловская, Нью Йорк, USA



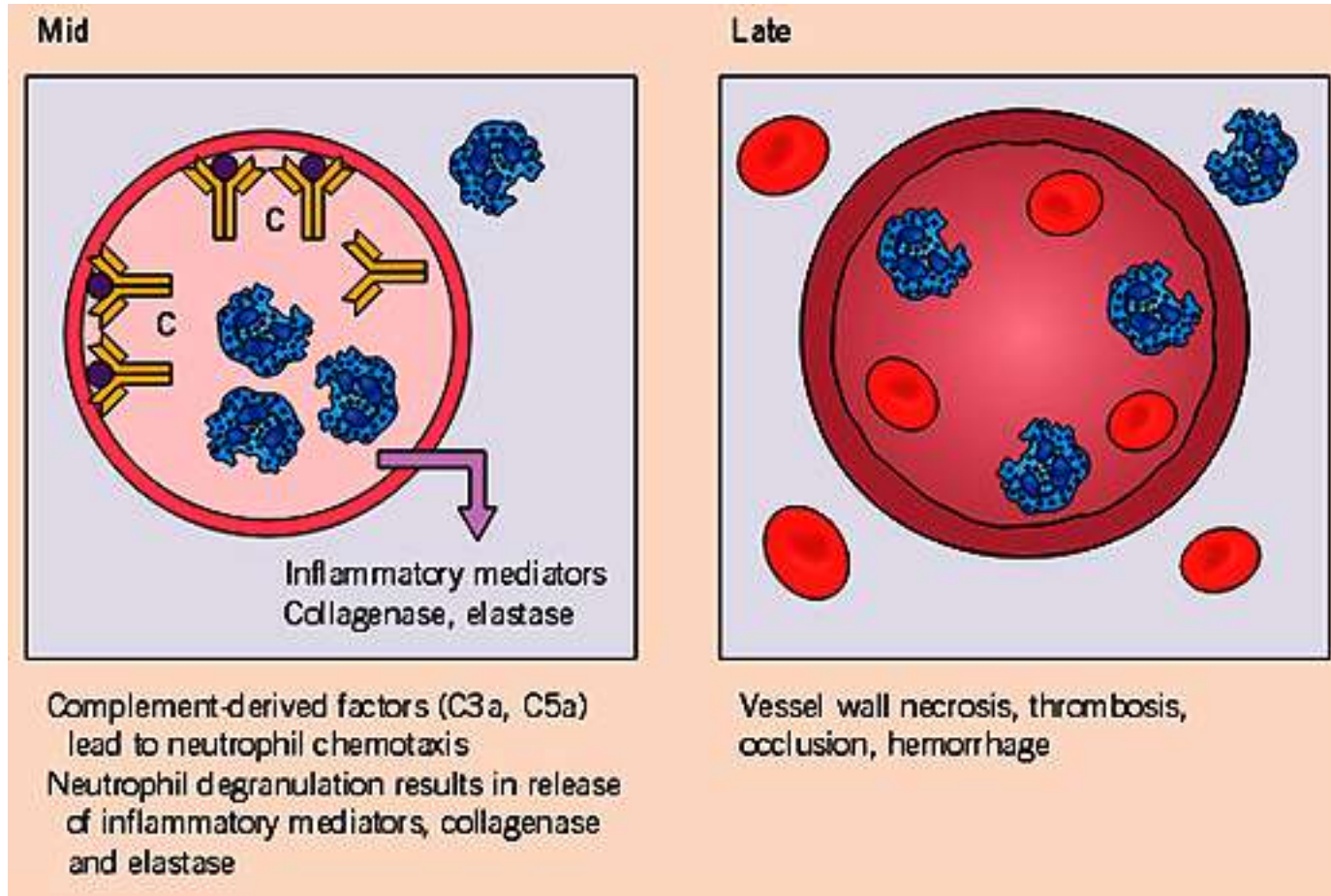
PATHOGENESIS OF CUTANEOUS VASCULITIS.

Immune complex-mediated

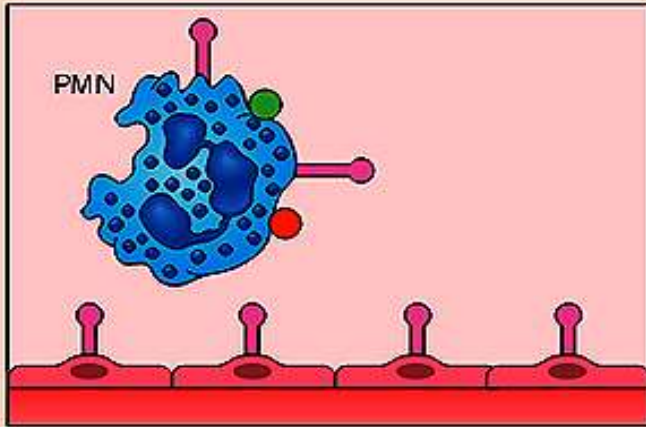


PATHOGENESIS OF CUTANEOUS VASCULITIS.

Immune complex-mediated



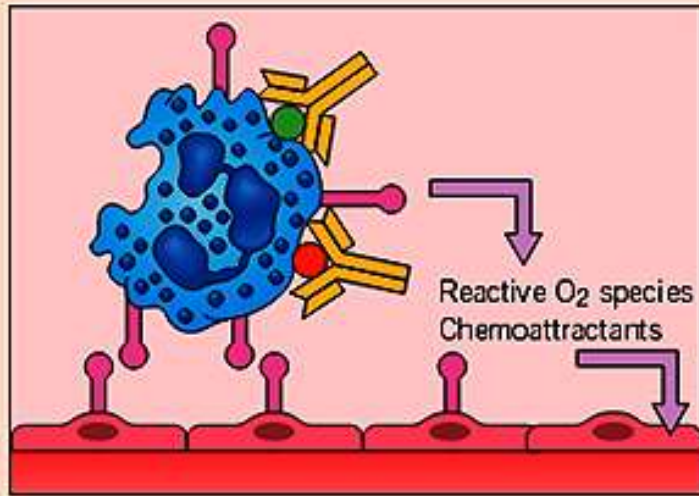
B Early



Cytokine priming leads to:

1. ANCA antigens (PR3, MPO) becoming expressed on the neutrophil surface
2. Neutrophils and endothelial cells having increased expression of adhesion molecules

Mid

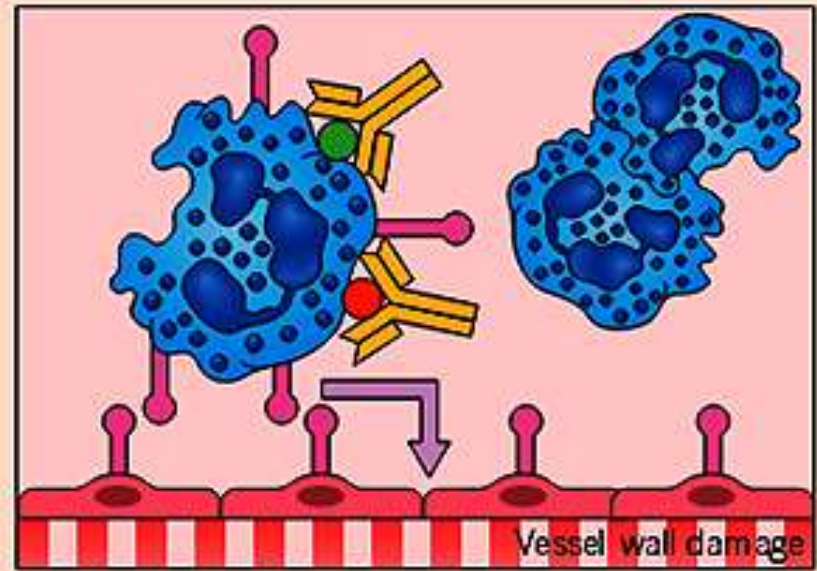


Circulating ANCA antibodies:

Activate neutrophils to release reactive oxygen species, pro-inflammatory mediators and chemoattractants

PATHOGENESIS OF CUTANEOUS VASCULITIS ANCA-associated

Late



Leads to:

1. Vessel wall damage
2. Recruitment of more neutrophils and inflammation



Adhesion molecule



PR3



MPO



ANCA antibody

Classification of vasculitis

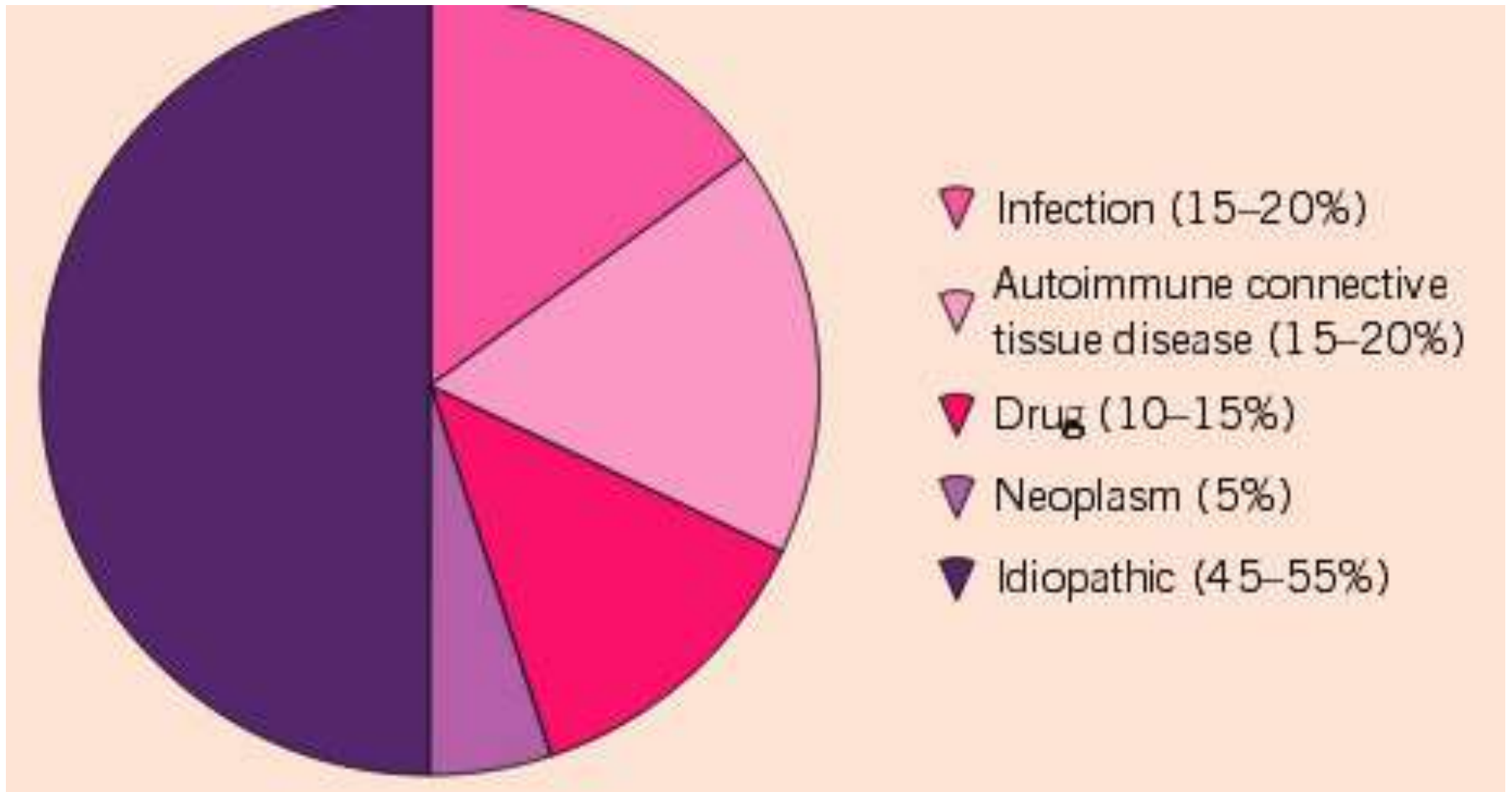
- **Cutaneous small-vessel (postcapillary venule)**
 - Idiopathic cutaneous small-vessel vasculitis
 - Henoch-Schonlein purpura
 - Acute hemorrhagic edema of infancy
 - Urticarial vasculitis
 - Cryoglobulinemic vasculitis
 - Erythema elevatum diutinum
 - Granuloma faciale
- **Medium-vessel**
 - Polyarteritis nodosa
 - Benign cutaneous forms
 - Systemic form
- **Mixed size (medium and small) vessel disease**
 - Connective tissue disease associated (usually rheumatoid vasculitis)
 - Septic vasculitis
 - ANCA associated
 - Microscopic polyangiitis
 - Wegener's granulomatosis
 - Allergic granulomatosis (Churg-Strauss)
 - Occasional drug-induced (most are postcapillary venule only)
- **Large-vessel vasculitis**
 - Giant cell arteritis
 - Takayasu arteritis

Cutaneous small vessel vasculitis

Key features

- Palpable purpura, urticarial lesions, hemorrhagic macules or vesicles.
- Lesions favor the lower extremities (especially the ankles), dependent areas or pressure points.
- Only involves small vessels (primarily postcapillary venules).
- Histopathologically, leukocytoclastic vasculitis is seen.
- Extracutaneous involvement occurs, but it is uncommon and usually mild.

Etiologies of cutaneous small vessel vasculitis



Cutaneous small vessel vasculitis



- A** Cutaneous small vessel vasculitis associated with systemic disorders. The underlying diseases were Sjogren's syndrome ,
B Rheumatoid arthritis,
C Relapsing polychondritis with myelodysplasia.

Cutaneous small vessel vasculitis

- A classic presentation of purpuric papules on the distal lower extremities; a few lesions have become vesicular.
- B Early lesions may be pink papules.



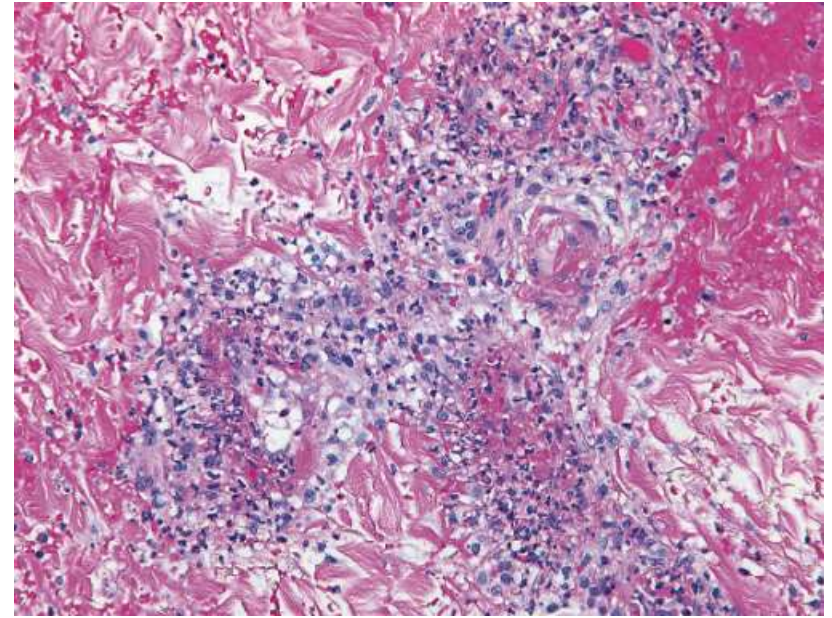
Cutaneous small vessel vasculitis



C Central necrosis with formation of hemorrhagic crusts.

D Digital infarcts.

Clinical variants of cutaneous small vessel vasculitis. Erythema multiforme



Cutaneous small vessel vasculitis - histologic features.

Angiocentric segmental inflammation with endothelial swelling, a neutrophilic infiltrate with leukocytoclasia, red blood cell extravasation, and fibrinoid necrosis of blood vessel walls.

The neutrophils are present around and within the walls of small dermal blood vessels.

A Targetoid appearance that can resemble **erythema multiforme**.

Courtesy, David FFB[®]ntino, MD

Clinical variants of cutaneous small vessel vasculitis



B Hemorrhagic crusting in annular configuration.

C Lesions limited to the upper extremities - an unusual distribution pattern.

Henoch–Schönlein Purpura



A Multiple **pink papules** on the lower extremities that are becoming purpuric

B More developed **lesions with central necrosis**.

Key features

- Most commonly occurs in children <10 years of age and in association with a preceding respiratory infection, but may also be seen in adults
- Intermittent palpable purpura on extensor extremities and buttocks
- IgA-dominant immune deposits in walls of small blood vessels
- Arthralgias and arthritis
- Abdominal pain and/or melena
- Renal vasculitis often mild but can be chronic
- May be associated with an underlying malignancy in adults

Acute Hemorrhagic Edema of Infancy



- Key features
- The child is well-appearing
- Seen primarily in children between 4 and 24 months of age
- Annular, circular or targetoid purpuric plaques on the face and extremities
- Tender, non-pitting edema of acral sites
- Extracutaneous involvement rare
- Benign clinical course with spontaneous resolution within 1 to 3 weeks

A, B Multiple edematous erythematous plaques on the face and extremities of a toddler. Some of the lesions have begun to become dusky. *Ilona JFrieJen, MП*

Acute hemorrhagic edema



Acute Hemorrhagic Edema of Infancy

TRIGGERS AND ASSOCIATIONS IN ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA OF INFANCY AND URTICARIAL VASCULITIS

ACUTE HEMORRHAGIC EDEMA OF INFANCY – TRIGGERS

Infections

- Adenovirus
- Coxsackievirus
- Cytomegalovirus
- Epstein-Barr virus
- Herpes simplex virus
- Hepatitis A virus
- Measles
- Rotavirus
- Varicella zoster virus
- *Campylobacter* spp.
- *Escherichia coli*
- *Mycobacterium tuberculosis*
- *Streptococcus* spp.

Medications

- Acetaminophen
- Penicillins
- Cephalosporins
- Trimethoprim–sulfamethoxazole
- NSAIDs

The etiology of AHEI is unknown, **75% of patients have an associated infection, drug exposure or immunization.**

Urticarial Vasculitis



Urticarial vasculitis. Several erythematous urticarial plaques on the foot and ankle.

Cora Whitney Harmon, MD, and Robert Sweriick MD.



- **Key features**
- Recurrent episodes of painful, persistent urticarial lesions that last >24 hours and often resolve with residual hyperpigmentation
- May occur with or without angioedema
- May be associated with constitutional symptoms and arthritis
- Patients with hypocomplementemia are more likely to have systemic involvement
- Associated disorders include autoimmune connective tissue diseases (especially systemic lupus erythematosus, Sjogren's syndrome) and viral infections

Urticarial vasculitis is a clinicopathologic entity consisting of persistent urticarial lesions that demonstrate the histopathologic features of leukocytoclastic vasculitis. Its association with autoimmune connective tissue diseases and potential overlap with systemic lupus erythematosus (SLE) distinguishes this disorder from typical CSVV.

URTICARIAL VASCULITIS – ASSOCIATIONS

Autoimmune connective tissue diseases (Sjögren's syndrome, SLE)

Serum sickness

Cryoglobulinemia

Infections

- Hepatitis B virus
- Hepatitis C virus
- Epstein-Barr virus
- Lyme disease

Medications

- Cimetidine
- Cocaine
- Diltiazem
- Etanercept
- Fluoxetine
- Infliximab
- Methotrexate
- NSAIDs
- Potassium iodide
- Procainamide
- Procarbazine

Hematologic malignancies

- Plasma cell dyscrasias (IgM, IgG, IgA)
- Leukemias
- Lymphomas
- Castleman's disease

Solid organ malignancies – rare

- Colon carcinoma
- Renal cell carcinoma

Erythema Elevatum Diutinum

Erythema elevatum diutinum (EED) is a rare, chronic dermatosis, characterized by **red-violet to red-brown papules, plaques and nodules that favor extensor surfaces**. Histopathologic features consist of LCV in early lesions, followed by fibrotic replacement of the dermis in older lesions.

- **Key features**
- Symmetric red-violet to red-brown papules and plaques
- Persistent lesions that develop on extensor surfaces
- Fibrosing leukocytodastic vasculitis

A Erythematous papulonodules on the knee (acute lesions) admixed with resolving lesions.
B Firm nodule on the dorsum of the hand in a patient with HIV infection (late-stage lesion).

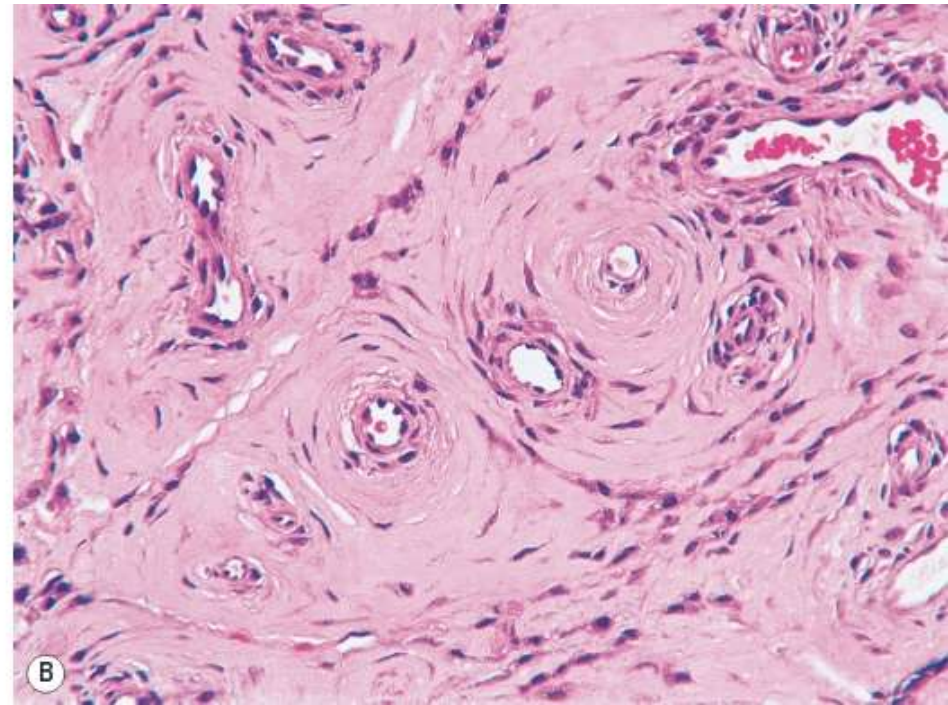
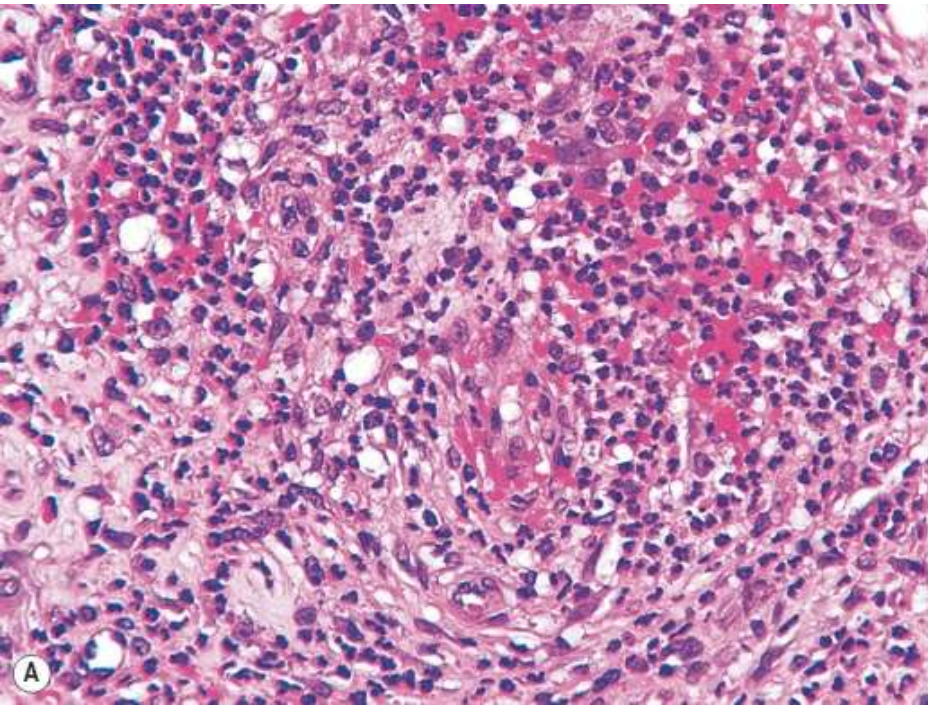


Erythema elevatum diutinum



Clinical Key.com at SUNY Downstate
Medical Center April 01, 2017.

Erythema elevatum diutinum - histologic features



A An early-stage lesion, demonstrating a **dense perivascular infiltrate of neutrophils admixed with lymphocytes and histiocytes**. In addition, there is evidence of scattered nuclear dust and red blood cell extravasation.

B A late-stage lesion, demonstrating a **minimal inflammatory infiltrate and marked perivascular fibrous thickening**.

Cora Whitney Hannon, MD, and Robert Siverlck, MD.

Granuloma faciale



The pathology of granuloma faciale is similar to that of EED, with focal LCV, diffuse dermal neutrophilia with leukocytoclasia, tissue eosinophilia, and perivascular fibrosis. Some histologic features, including an abnormal content of IgG4 plasma cells, may be similar to those of IgG4-related sclerosing diseases

Characterized by brownish red, infiltrated papules, plaques, and nodules, granuloma faciale involves the facial areas, particularly the nose.

Healthy, middle-age (mean 53 years) white men (male/female ratio 5 : 1) are most often affected. Childhood cases have been reported. Extrafacial disease occurs in up to 20% of patients, usually affecting the upper trunk and extremities.

The pathology of granuloma faciale is similar to that of EED, with focal LCV, diffuse dermal neutrophilia with leukocytoclasia, tissue eosinophilia, and perivascular fibrosis.

Синдром Бехчета

- Мультисистемная патология состоянием с рецидивирующими язвами слизистой полости рта и половых органов, слизистых глаз.
- Встречается у молодых людей в различных регионах земного шара с частотой 1:10000 - 1:500000 населения.
- Этиология и патогенез синдрома остается недостаточно исследованным.

Диагностические критерии синдрома Бехчета

- Рецидивирующие изъязвления слизистой полости рта, сопровождающиеся:
 - Рецидивирующими язвами половых органов
 - Повреждение глаз
 - Повреждение кожи
 - Pathergy test
- Течение заболевания несколько более тяжелое у мужчин.



Афты. Множественные афты на слизистой губ причиняют мучительную боль. Это круглые серовато-белые язвы, окруженные венчиком гиперемии. Чаще они встречаются поодиночке. У этого больного афты обнаружили и на слизистой половых органов. Диагноз — болезнь Бехчета

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с



Болезнь Бехчета: поражение половых органов. На половых губах и на коже промежности — несколько крупных язв

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с

Behcet's disease



Aphthous-like lesions on the inner lower lip due to Behçet's disease.

Alexiades-Armenakas M, Franks A. Current Dermatologic Diagnosis and Treatment. Edited by Irwin Freedberg, Irwin M. Freedberg, Miguel R. Sanchez. ©2001

PREDOMINANTLY SMALL AND MEDIUM-SIZED VESSEL VASCULITIDES. Cryoglobulinemic Vasculitis



- Key features
- Palpable purpura, typically on the lower extremities
- Myalgias and arthralgias
- Associated with mixed serum cryoglobulins (IgM and IgG), most commonly in the setting of HCV infection
- Peripheral neuropathy and glomerulonephritis can develop

A The most common cause is hepatitis C viral infection.

B Macular purpura mimicking Cullen's sign in a patient with hepatitis C infection.

Classification of cryoglobulins

| Subtype | Molecular composition | Associations |
|---------|---|--|
| I | Monoclonal IgM > IgG [†] | Plasma cell dyscrasias, lymphoproliferative disorders |
| II* | Monoclonal IgM [†] (>IgG [†]) against polyclonal IgG | HCV, HIV, autoimmune connective tissue diseases, lymphoproliferative disorders |
| III* | Polyclonal IgM [†] against polyclonal IgG | |

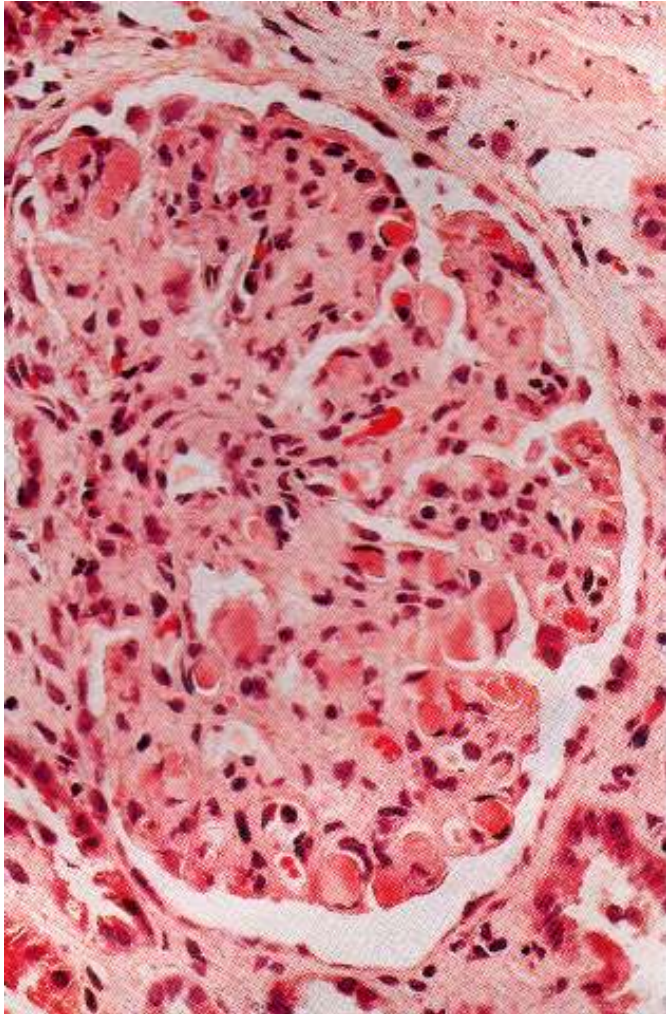
| Subtype | Pathophysiology | Clinical manifestations |
|---------|--------------------|--|
| I | Vascular occlusion | Raynaud's phenomenon, retiform purpura, gangrene, acrocyanosis |
| II* | Vasculitis | Palpable purpura, arthralgias, peripheral neuropathy, glomerulonephritis |
| III* | | |



Моноклональная криоглобулинемия. В первый морозный день на завитке ушной раковины появилась геморрагическая сыпь. Признаков воспаления нет

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с

Криоглобулинемия



Гломерулярные капилляры содержат "тромбы", содержащие криоглобулины. Отмечается некоторая гиперцеллюлярность клубочков.

B.H.Spargo, V.Haas, 1994.

Смешанная криоглобулинемия

Синдром Рейно и окклюзия артерии,
кровоизлияние и обширный некроз и
изъязвление кожи стопы.



Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с

**Больная К., Васкулит
связанный с гепатитом С.**



Cryoglobulinemia



ANCA-Associated Vasculitides

Microscopic polyangiitis



A Petechiae and multiple purpuric papules with central necrosis on the plantar surface.

B Confluent hemorrhagic plaque on the medial and plantar aspect of the foot.

- **Key features**
- Vasculitis of capillaries, venules and medium-sized arteries
- Palpable purpura, erythematous macules and patches, splinter hemorrhages and ulcers
- Constitutional symptoms, crescentic necrotizing glomerulonephritis and alveolar hemorrhage
- Presence of p-ANCA
- Absence of granuloma formation

The etiology of MPA is unknown. Unlike PAN, MPA is not associated with HBV infection; however, it may be associated with infectious endocarditis. Medications or malignancy may play a role in triggering the disease. ANCA are thought to play a role in the pathogenesis of MPA

ANCA-Associated Vasculitides

КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ ГРАНУЛЕМАТОЗА ВЕГЕНЕРА

- 1. Воспаление носа и полости рта: язвы в полости рта; гнойные или кровянистые выделения из носа.
- 2. Изменения в лёгких при рентгенологическом исследовании: узелки, инфильтраты или полости в лёгких.
- 3. Изменения мочи: микрогематурия (>5 эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи.
- 4. Биопсия: гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве.
- Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.

Wegener's granulomatosis

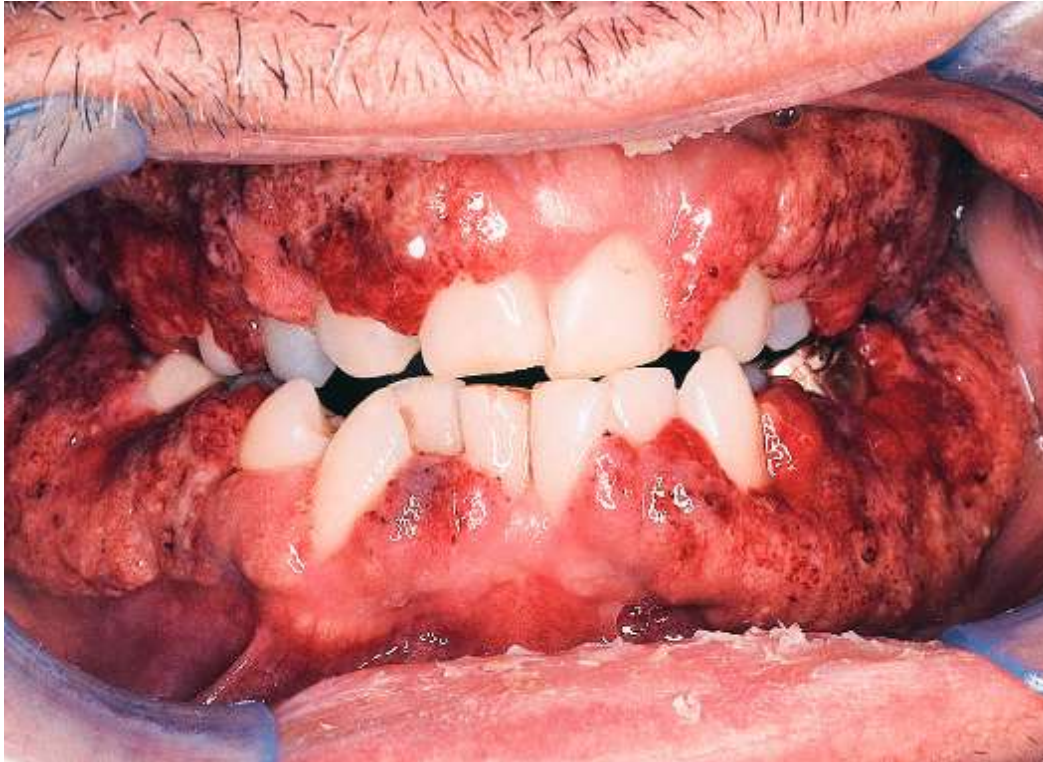
- Key features
- Necrotizing granulomatous inflammation of the upper and lower respiratory tracts
- Pauci-immune glomerulonephritis
- Systemic vasculitis that can involve the skin and oral mucosa



A Sharply demarcated ulcer on the distal lower extremity, sometimes misdiagnosed as pyoderma gangrenosum.

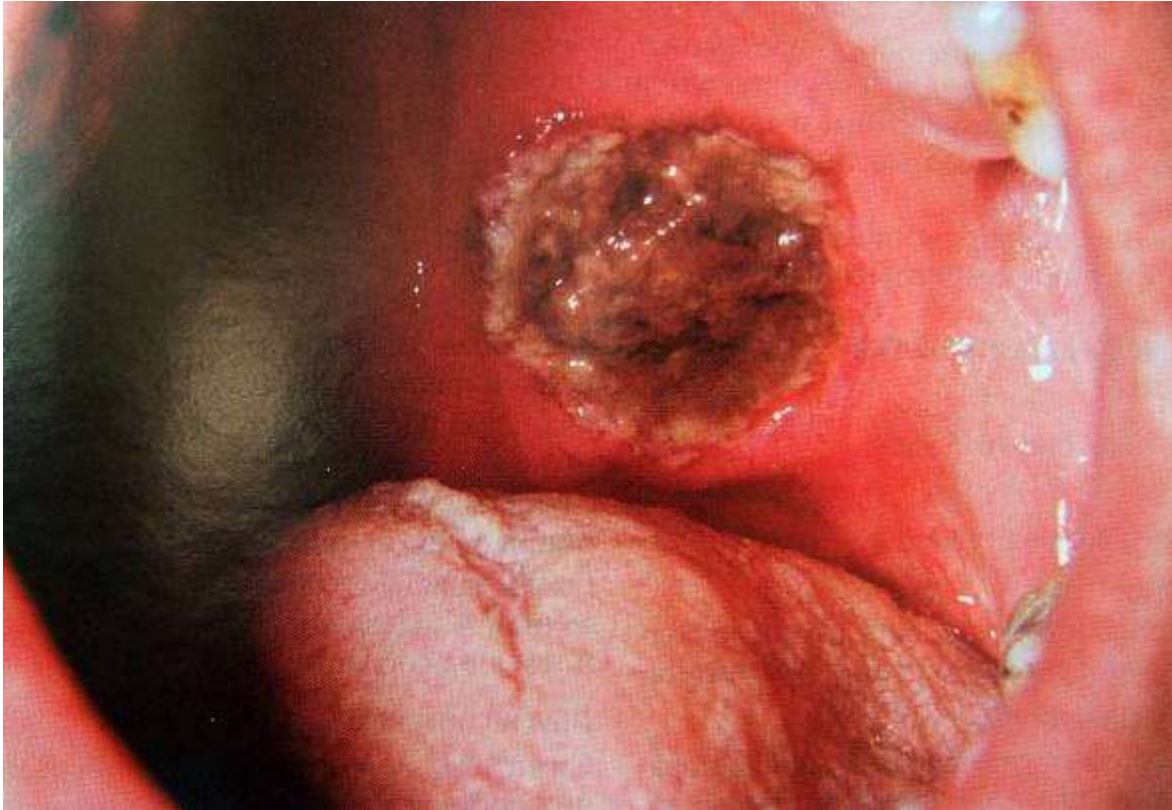
B Ulceration of the tongue.

Wegener's granulomatosis



Wegener's granulomatosis,
strawberry gingiva

Гранулематоз Вегенера



Крупная язва на небе, заполненная плотными некротическими массами. Аналогичные язвы образуются на слизистой трахеи, бронхов и придаточных пазух носа

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби. Инфекционные болезни

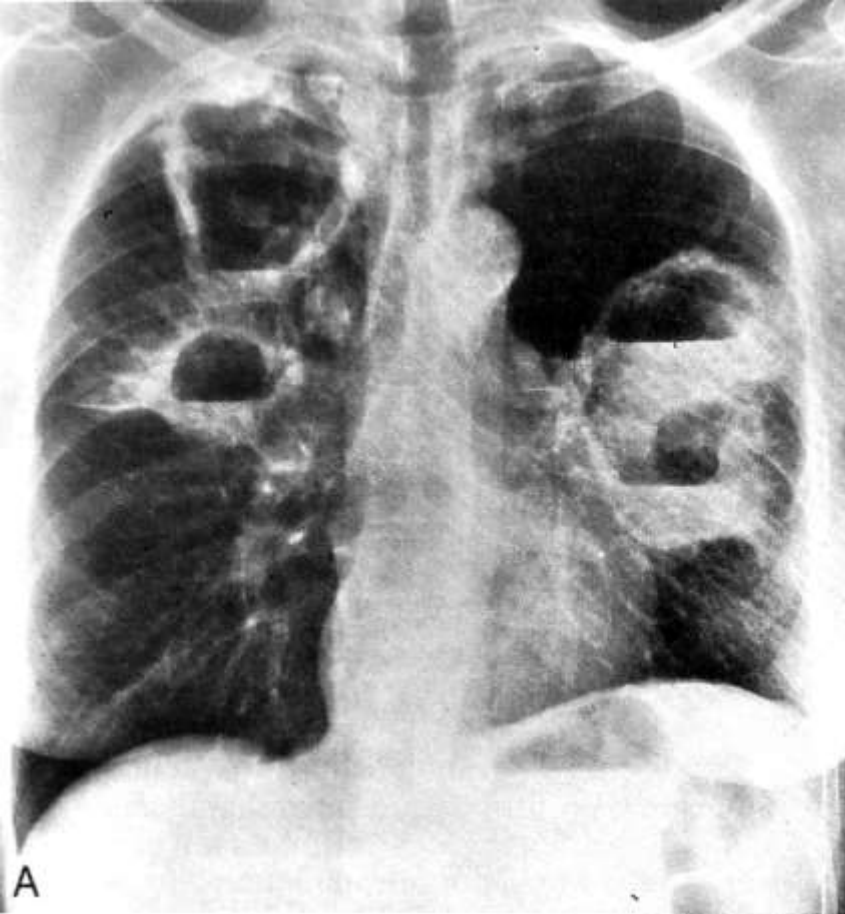
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe — Практика (совместное издание), 1998. — 439 с

Wegener's granulomatosis



Алексеевой Е.Л., Баранова А.А., Дубровской М.И., Шабалова Н.П., Buckley R.H., Boxer L.A., Gedalia A., Miller M.R., Johnston Jr.

Р.В.Источник: http://meduniver.com/Medical/Physiology/granulematoz_vegenera.html MedUniver



Wegener's Granulomatosis. Posteroanterior (A) and lateral (B) roentgenograms reveal multiple, large, thick-walled cavities situated in both upper lobes. Although poorly seen on these reproductions, the left upper lung zone was markedly oligemic, suggesting the possibility of compromise of the left upper lobe bronchus and resulting hypoxic vasoconstriction. The patient is a 55-year-old woman.

Diagnosis of diseases of the chest.

Rev. ed. of: Diagnosis of diseases of the chest / Robert G. Fraser, J. A. Peter Pare. 2nd ed. 1977



Wegener's granulomatosis Ill-defined nodule with an air bronchogram due to hemorrhage and necrosis in Wegener's granulomatosis. Courtesy of Paul Stark, MD.

Wegener's granulomatosis



C Subungual digital infarcts resembling splinter hemorrhages.

D Palpable purpura of the distal lower extremity due to small vessel vasculitis (leukocytoclastic vasculitis). A, *Courtesy, Irwin Braverman, MD.*

Гранулематоз Вегенера



Пальпируемая пурпура — папулы и узлы, не бледнеющие при диаскопии.

Элементы сыпи малочисленны, локализуются на тыльной поверхности кистей.

Центральная часть некоторых элементов некротизирована (инфаркт кожи)

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с

Гранулематоз Вегенера



Пальпируемая пурпура в виде крупных бляшек на голени и стопе.

Высыпания расположены над пораженными сосудами.

Некротизирующие участки кожи имеют темно-фиолетовый цвет

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби. Инфекционные болезни

Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe — Практика (совместное издание), 1998. — 439 с

ANCA-Associated Vasculitides

Синдром Черджа—Стросс:

- Гранулематозное воспаление, вовлекающее дыхательный тракт, связанное с астмой и эозинофилией, и некротизирующим васкулитом, поражением мелких и средних сосудов.

Churg–Strauss syndrome is characterized by an ANCA-associated vasculitis with vascular and extravascular granulomas, eosinophil-rich pulmonary infiltrates, and necrotizing vasculitis that involves small to medium-sized vessels within multiple organ systems.

It is distinguished by an association with asthma and eosinophilia.

КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ СИНДРОМА ЧЕРДЖА-СТРОСС

- 1. **Астма:** затруднение дыхания или диффузные хрипы при вдохе.
- 2. **Эозинофилия:** эозинофилия $>10\%$
- 3. **Аллергия в анамнезе:** сезонная аллергия (аллергический ринит) или другие аллергические реакции (пищевая, контактная), за исключением лекарственной.
- 4. **Моно- или полинейропатия:** мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток или чулок.
- 5. **Лёгочные инфильтраты:** мигрирующие или транзиторные легочные и фильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании.
- 6. **Синусит:** боли в синусах или рентгенологические изменения.
- 7. **Биопсия:** внесосудистые эозинофилы: скопление эозинофилов во внесосудистом пространстве.

- Наличие у больного 4 и более любых признаков позволяет поставить диагноз с чувствительностью 85% и специфичностью 99%.

Churg–Strauss syndrome

- Key features
- Asthma and allergic rhinitis typically precede vasculitic phase
- Peak peripheral blood eosinophil count $>10^9/l$
- Cutaneous vasculitis in approximately half of patients
- Histologic features consist of eosinophils, extravascular granulomas and vasculitis



A Palpable purpura of the buttocks due to small vessel vasculitis (leukocytoclastic vasculitis).

B Purpuric dermal plaques of the palm that histologically demonstrated vasculitis of a small muscular artery.

Churg- Strauss syndrome



C Crusted, firm papules of the elbow.

Kalman Watsky, MD.

СИНДРОМ ЧЕРДЖА-СТРОСС



Отмечается интенсивная боль в правой нижней конечности, где по всей переднебоковой поверхности правого бедра имеются выраженная гиперемия, **отек и макулярно-эритематозные высыпания с элементами язвенно-некротического васкулита, пальпация болезненна.**

Аналогичные высыпания на верхней трети правой голени и передней поверхности левого бедра.



Churg- Strauss syndrome



КТ легких (а, б) и КТ в режиме высокого разрешения (в, г) больного Р. (август 2007 г.): участки уплотнения легочной ткани по типу "матового стекла", усиление легочного рисунка, уплотнение межсегментарных и межлобулярных перегородок с двух сторон.

Medium-sized blood vessels.

Узелковый периартериит

- Воспалительное поражение артериальной стенки сосудов мелкого и среднего калибра с образованием микроаневризм, ведущее к прогрессирующей органной недостаточности.

Polyarteritis nodosa (PAN) is a **multisystem vasculitis characterized by segmental necrotizing vasculitis that involves predominantly medium-sized blood vessels.** Cutaneous PAN is a “skin-limited” variant which typically follows a benign yet chronic course.

Approximately 25% of patients with classic (systemic) PAN have cutaneous involvement. The most common findings are palpable purpura, livedo racemosa, retiform purpura and “punched-out” ulcers.

КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ УЗЕЛКОВОГО ПОЛИАРТЕРИИТА

- 1. **Похудение >4 кг:** потеря массы тела с момента начала заболевания на 4 кг и более, не связанная с особенностями питания и т.д.
- 2. **Сетчатое ливедо:** пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на конечностях и туловище.
- 3. **Боль или болезненность яичек:** ощущение боли или болезненности в яичках, не связанное с инфекцией, травмой и т.д.
- 4. **Миалгии, слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей:** диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область) или слабость мышц или болезненность в мышцах нижних конечностей.
- 5. **Мононеврит или полинейропатия:** развитие мононейропатии, множественной моно- или полинейропатии.
- 6. **Диастолическое давление >90 мм рт.ст.:** развитие АГ с уровнем диастолического давления более 90 мм рт.ст.
- 7. **Повышение мочевины или креатинина крови:** повышение мочевины >40 мг% или креатинина >15 мг%, не связанные с дегидратацией или нарушением выделения мочи.
- 8. **Инфекция вирусом гепатита В:** наличие HBsAg или АТ к вирусу гепатита В в сыворотке крови.
- 9. **Артериографические изменения:** аневризмы или окклюзии висцеральных артерий, выявляемые при ангиографии, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями.
- 10. **Биопсия:** гистологические изменения, свидетельствующие о присутствии гранулоцитов в стенке артерий.

- Наличие 3 и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 82,2% и специфичностью 86,6%.

PREDOMINANTLY MEDIUM-SIZED VESSEL VASCULITIS.

Polyarteritis Nodosa

- Key features
- Segmental vasculitis of predominantly medium-sized arteries
- Systemic and cutaneous variants both can present with palpable purpura, livedo racemosa, retiform purpura, ulcers, subcutaneous nodules or peripheral gangrene
- Extracutaneous manifestations of the systemic variant include fever, arthralgias, myalgias, paresthesias, abdominal pain, orchitis and renovascular hypertension
- The cutaneous variant has a chronic, more benign course; it may be accompanied by mild systemic symptoms (fever, myalgias, arthralgias and peripheral neuropathy)



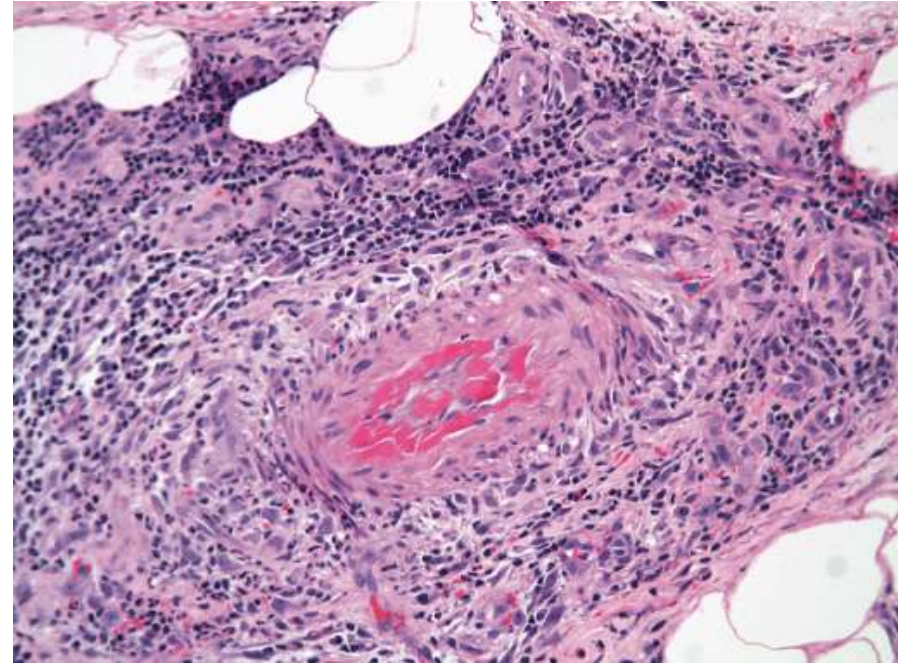
A Retiform purpura of the dorsal foot in a patient with systemic PAN.

B Livedo reticularis of the lower extremities with multiple small "punched-out" ulcers in an adolescent with cutaneous PAN.

Polyarteritis nodosa



C Livedo reticularis of the abdomen with multiple small "punched-out" ulcers in an adolescent with cutaneous PAN. This entity can overlap with the PAN-like syndrome with anti-phosphatidylserine-prothrombin complex antibodies that responds to anticoagulation. *B, C, Courtesy, Julie VSchaffer, MD.*



Cutaneous polyarteritis nodosa - histologic features.

Medium- sized vessel vasculitis with neutrophilic debris, fibrin and red blood cells within the arteriolar wall situated at the junction of the reticular dermis and fat. Courtesy, Thomas Horn, MD

Polyarteritis nodosa



- Наиболее частым дерматологическим симптомом кожного узелкового полиартериита является ливедо, которое может сочетаться с другими высыпаниями или быть единственным симптомом заболевания.
- **Ливедо** характеризуется стойкими синюшно-красными или фиолетовыми пятнами сетчатой или ветвистой формы.
- Рисунок этих пятен может быть мелкопятнистым (ретикулярное ливедо) или крупнопетлистым (рацемозное ливедо).
- Нередко по ходу пятен прощупываются узелки или уплотнение ткани.
- У подавляющего большинства больных ливедо локализуется преимущественно на нижних конечностях: голених, стопах, частично на бедрах, реже на ягодицах, верхних конечностях (плечи, предплечья) и туловище.
- Ливедо обычно располагается симметрично, при опускании ног синюшная окраска пятен усиливается.



Узелковый периартериит (синдром Куссмауля-Мейера)



MedUniver.com
Все по медицине.....

http://medicalplanet.su/diagnostica/diagnostika_uzelkovogo_periarteriita.html

Узелковый периартериит



Над медиальными лодыжками — множественные изъязвленные кожные и подкожные узлы.

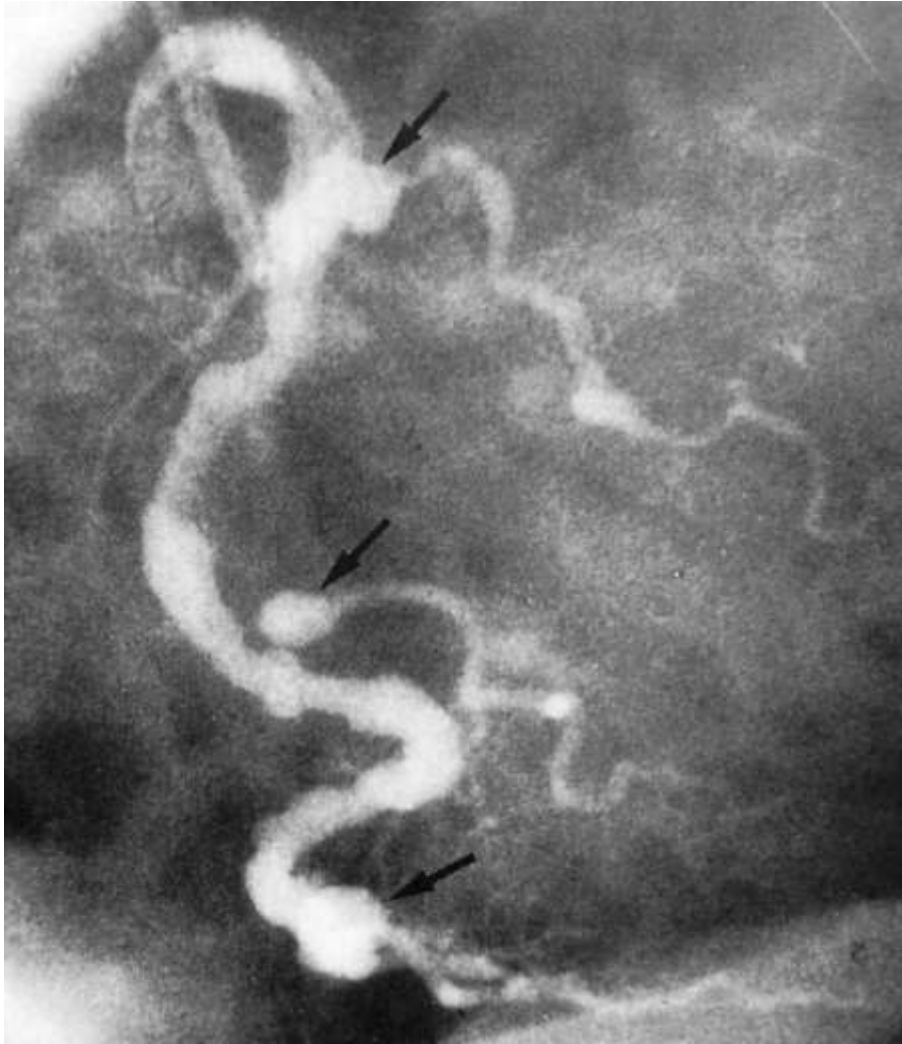
Изъязвление — результат инфаркта кожи.

Характерна звездчатая форма очагов поражения.

Рубец на левой голени — следствие предыдущего обострения

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с

Polyarteritis nodosa



Right anterior oblique view of an arteriogram of the right coronary artery. There are multiple aneurysms (*arrow*) on the vessels due to a vasculitis.

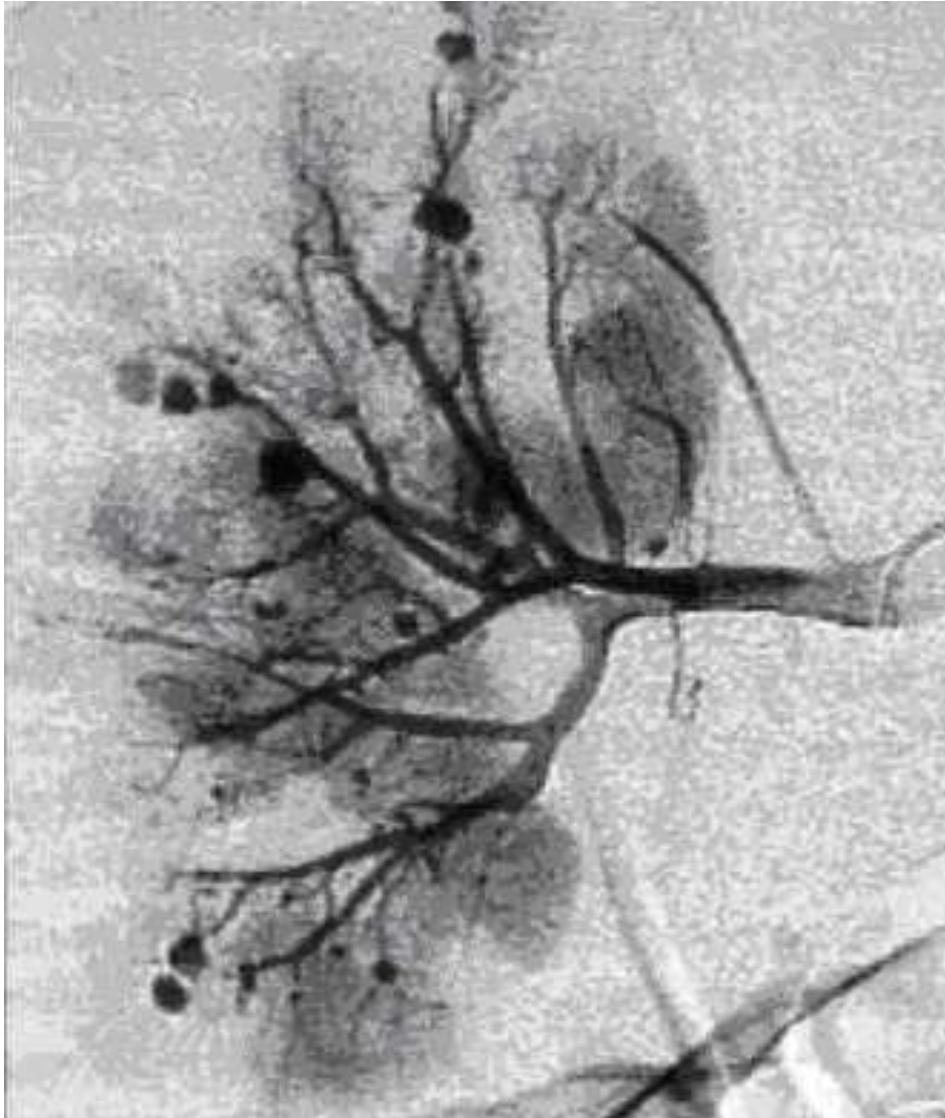
David Sutton, Jeremy W.R.Young (eds.) A short textbook of clinical imaging.

Polyarteritis nodosa

Renal arteriogram from a patient with polyarteritis nodosa. These renal microaneurysms are found in 75% of patients with this diagnosis. Also present are irregular stenoses of the intrarenal branches. Later, a nephrographic phase (not shown) demonstrated a subcapsular hematoma.

Mukerjee A, Kandarpa K. Atlas of Cardiac Imaging. Edited by Richard Lee, Richard T. Lee, Eugene Braunwald. ©1998 Current Medicine LLC.

Polyarteritis nodosa



Множественные аневризмы артерий среднего калибра почек при УП по данным селективной ангиографии, обеднение периферического васкулярного рисунка

**Н. Мухин и др., Врач . – 2008.
- №5. – С. 40-47.**

Mixed size (medium and small) vessel disease

Ревматоидный васкулит

- Пациент с длительным анамнезом серопозитивного, деструктивного РА, имеющий минимальные признаки синовита после многолетнего безрезультатного лечения базисными препаратами и высокими дозами преднизолона.
- Нередко жизнеугрожающее течение РВ, к сожалению, означает, что такому пациенту теперь, как никогда, требуется интенсивная терапия – глюкокортикоиды и, возможно, циклофосфамид.

Факторы риска РВ

- Длительное течение РА,
- Внесуставные проявления РА:
 - ревматоидные узелки,
 - склерит,
 - амилоидоз,
 - + ревматоидный фактор,
 - антитела к циклическим цитруллинированным пептидам (анти-ЦЦП)



Large-vessel vasculitis

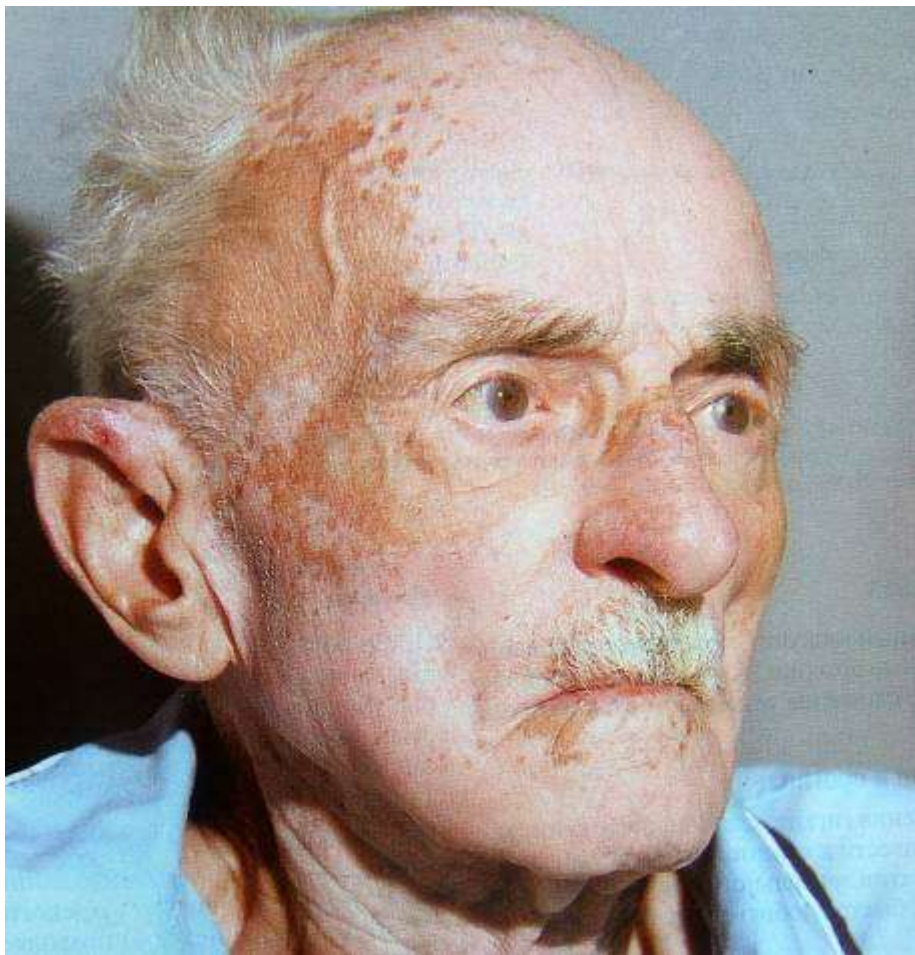
Гигантоклеточный артериит

- Гигантоклеточный артериит (височный, болезнь *Хортона*) — системный гранулематозный васкулит с преимущественным поражением экстра- и интракраниальных артерий, возникающий у лиц старше 50 лет.

ПАТОМОРФОЛОГИЯ

- Характерный гистологический признак гигантоклеточного артериита — **инфильтрация всех слоев сосудистой стенки мононуклеарными клетками с разрушением внутреннего эластичного слоя и появлением в нём гигантских клеток.**
- Поражаются артерии мышечного типа головы, иногда внутренних органов. Височная, верхнечелюстная, затылочная, позвоночная, глазная, задняя ресничная артерии вовлекаются в процесс в 75—100% случаев; проксимальный сегмент центральной артерии сетчатки, наружная и внутренняя сонные артерии — в 35—60%.

Поражение крупных сосудов. Гигантоклеточный артериит



Поверхностная височная артерия утолщена и болезненна, пульс на ней отсутствует.

Бежевое пятно на виске — не гиперпигментация, а сохранившийся островок нормальной кожи на фоне витилиго

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с

Temporal arteritis



Two ulcerations of the scalp in association with alopecia and scarring in an elderly patient.

Courtesy, Steve Feldman, MD.

Giant cell arteritis with scalp necrosis



Гигантоклеточный артериит



Инфаркт кожи волосистой части головы — результат двусторонней окклюзии височных артерий.

Лишенные кровоснабжения участки превратились в гигантскую язву.

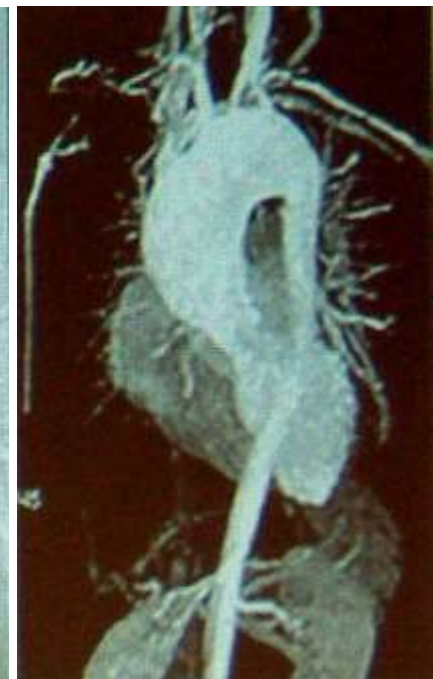
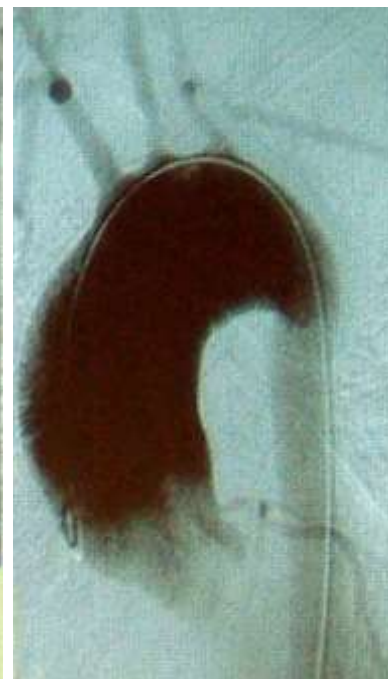
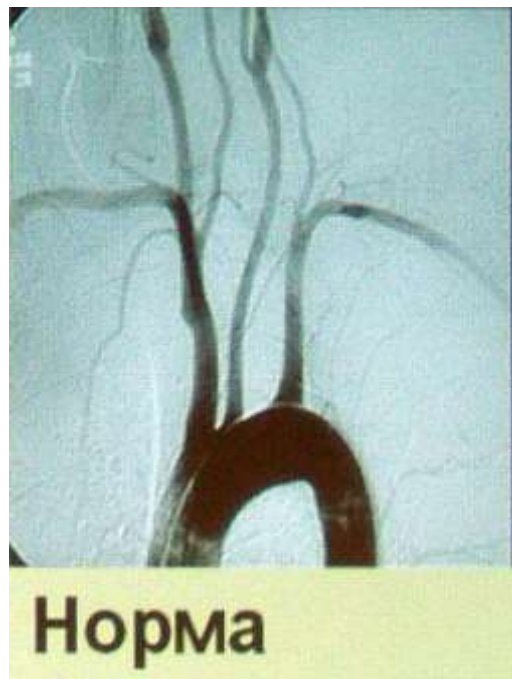
Гигантоклеточный артериит — болезнь пожилых, заболевание гораздо чаще встречается у женщин

Р. Эмонд, Х. Роуланд, Ф. Уэлсби.
Инфекционные болезни
Пер. с англ. — М., Mosby-Wolfe —
Практика (совместное издание),
1998. — 439 с

Large-vessel vasculitis

Артериит Такаясу

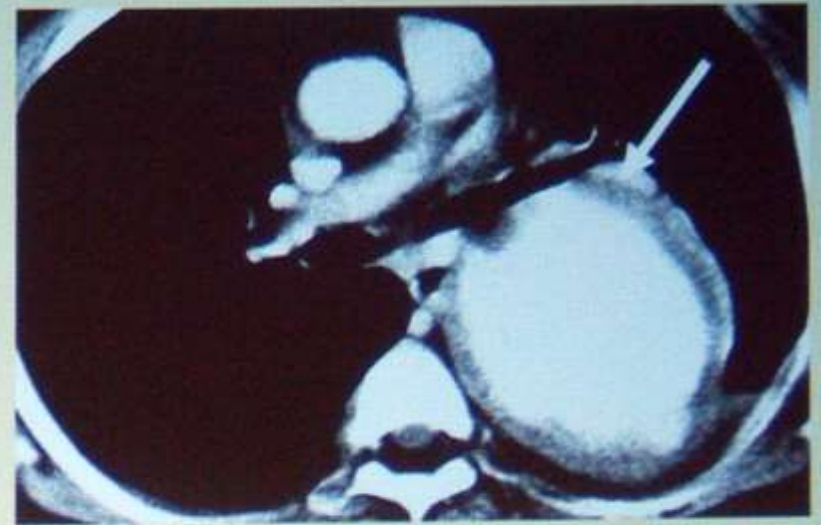
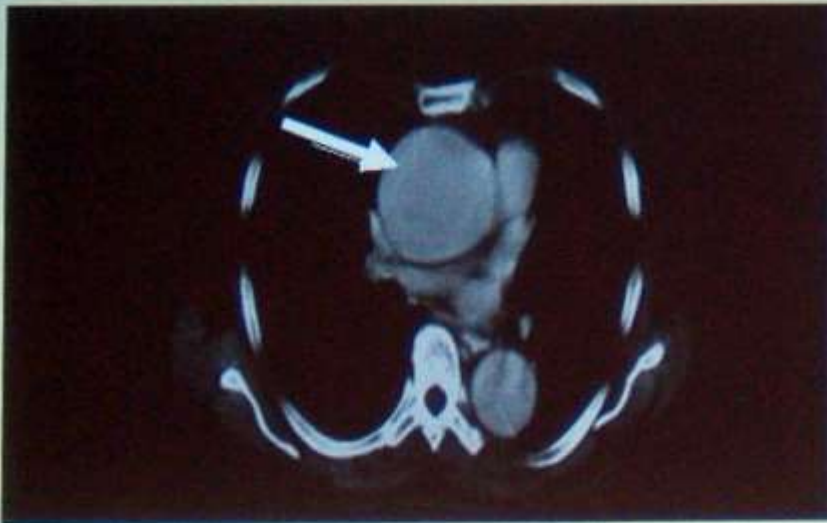
- Гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей, обычно начинающееся в возрасте до 50 лет



Артериит Такаясу

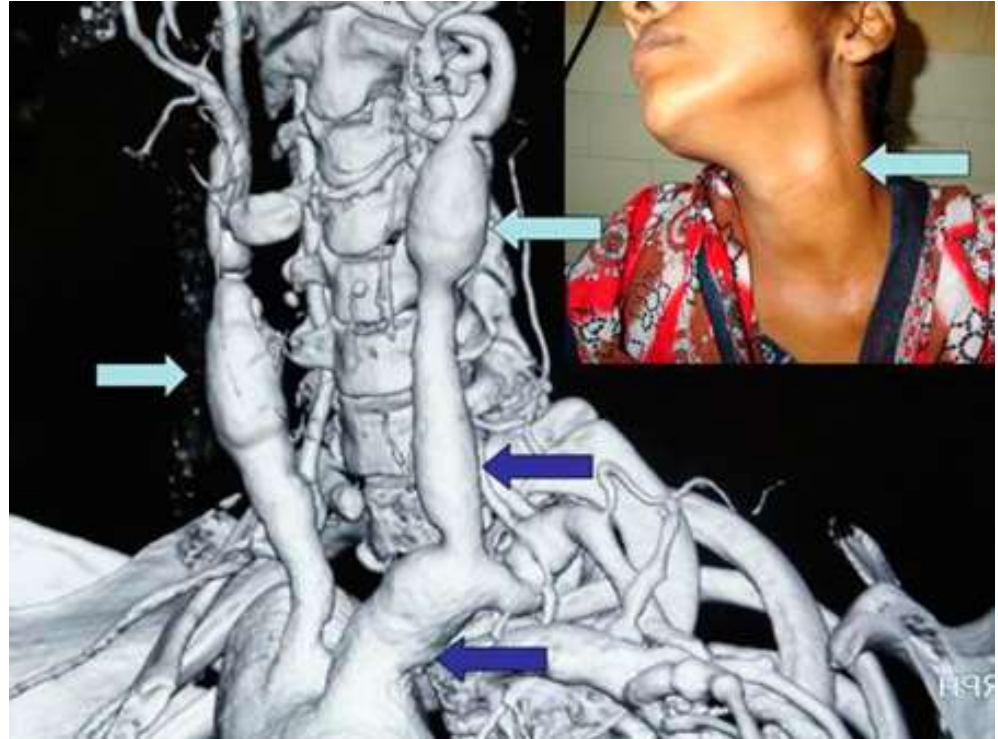
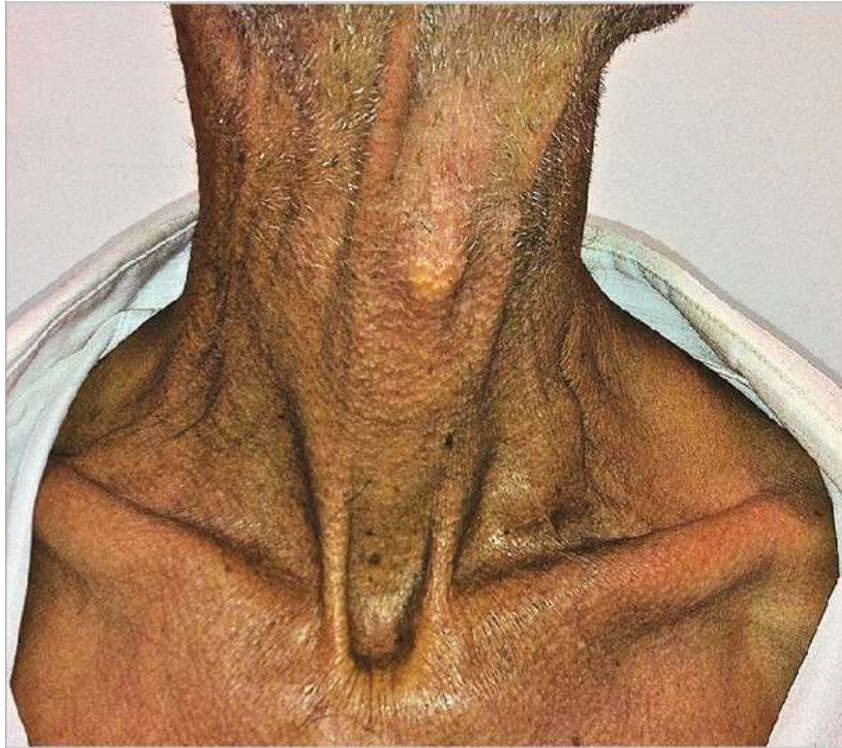
ГКА

Артериит Такаясу



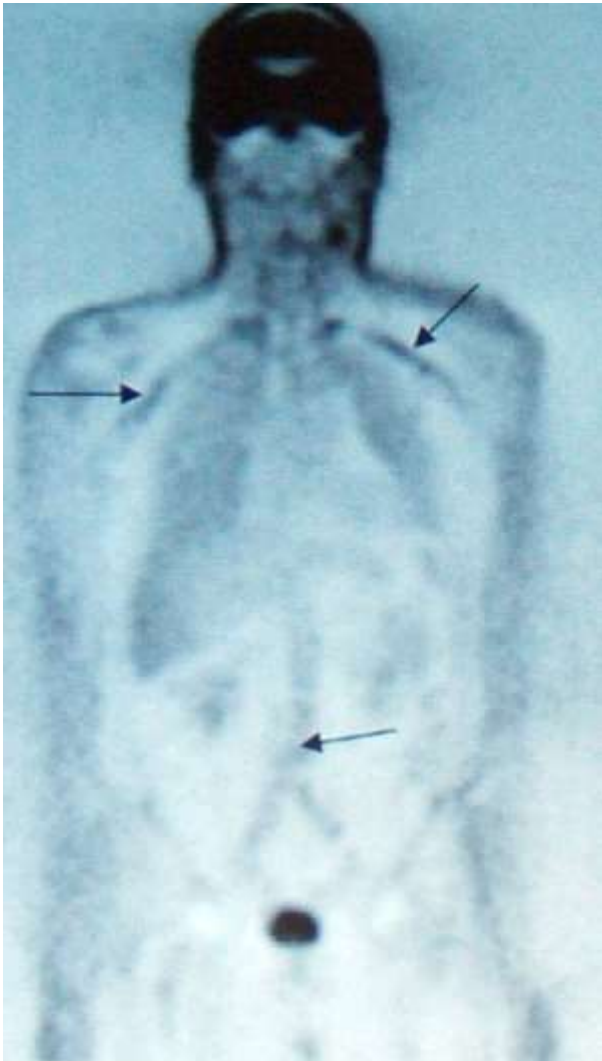
Аневризма грудной аорты

Артериит Такаяду



Аневризмы при артериите Такаяду

Артериит Такаясу



ПЭТ



ЯМР

Артериит Такаясу



Кожные проявления:

- Узловатая эритема/панникулит
- Атрофии **кожи** лица
- Некроз кончика носа
- Потеря волос
- Пиодермия и изъязвления (редко, описаны в Японии)

Васкулит Такаясу у 20-летней женщины

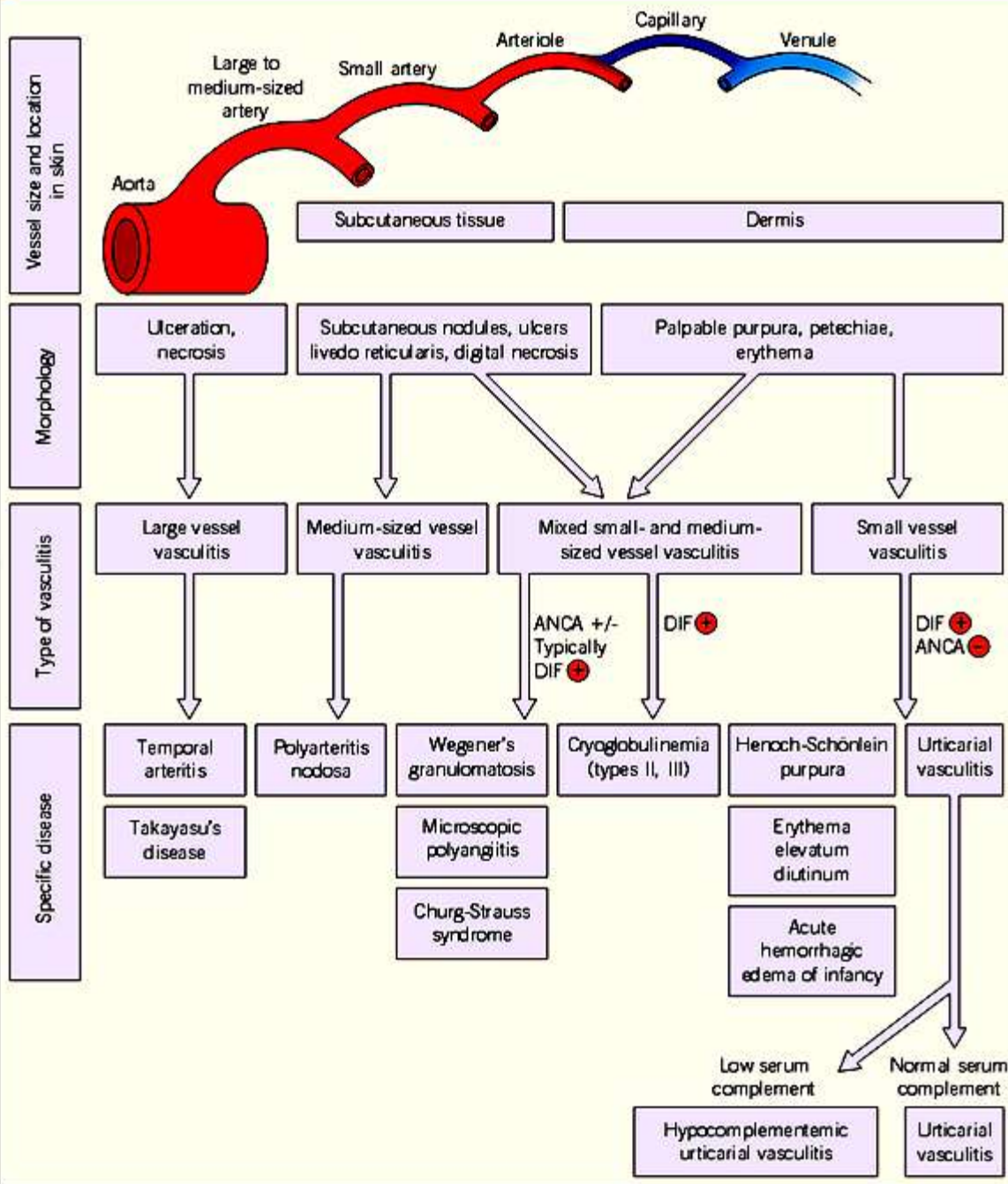
BASIC LABORATORY EVALUATION FOR PATIENTS WITH CONFIRMED CUTANEOUS VASCULITIS

| Organ system/ Suspected association | Laboratory tests |
|---|---|
| Hematologic | Complete blood count with differential, platelets* ; ESR; C-reactive protein; serum and urine protein electrophoresis, serum immunofixation electrophoresis; cryoglobulins |
| Gastrointestinal | Liver function tests* ; stool guaiac* |
| Renal | Blood urea nitrogen* , creatinine* ; urinalysis* ; electrolytes |
| Infectious | Anti-hepatitis C antibody, hepatitis B surface antigen; antistreptolysin O/anti-DNase B titer; HIV antibody; urine, blood or throat culture |
| Immunologic | Rheumatoid factor; C3, C4, CH50; ANA; anti-dsDNA and -ENA antibodies, ANCA [†] |
| Neoplasms | CT chest/abdomen/pelvis, bone marrow biopsy, age-appropriate screening for solid tumors |

*Repeated with flares of disease activity.

[†]Indirect immunofluorescence (IIF) should be done for screening, followed by ELISA as a confirmatory test because 5% of negative IIF test results are false-negative.

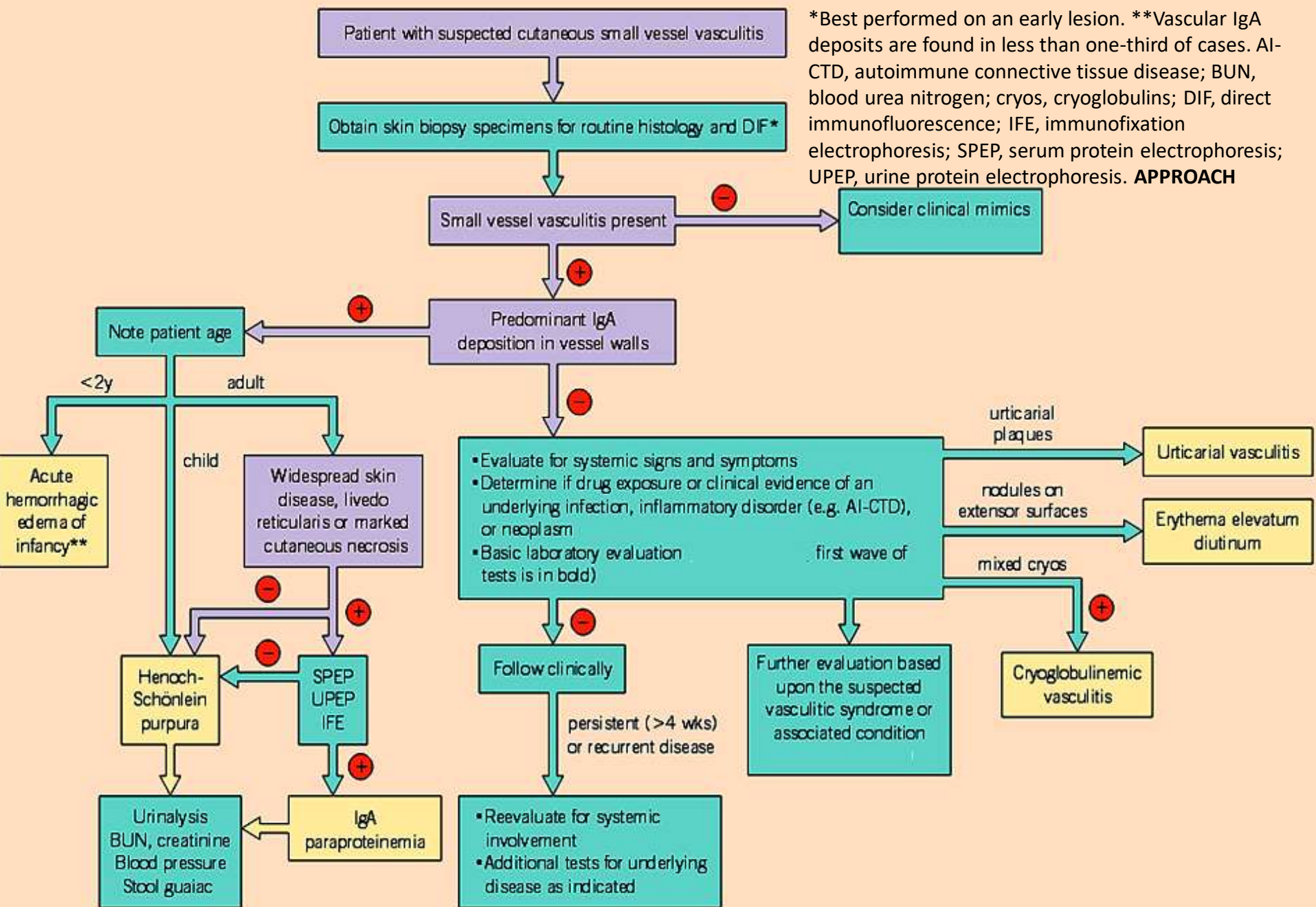
MORPHOLOGIC APPROACH TO THE PATIENT WITH CUTANEOUS VASCULITIS



Morphologic approach to the patient with suspected cutaneous vasculitis.

ANCA, antineutrophil cytoplasmic antibodies; DIF, direct immunofluorescence.

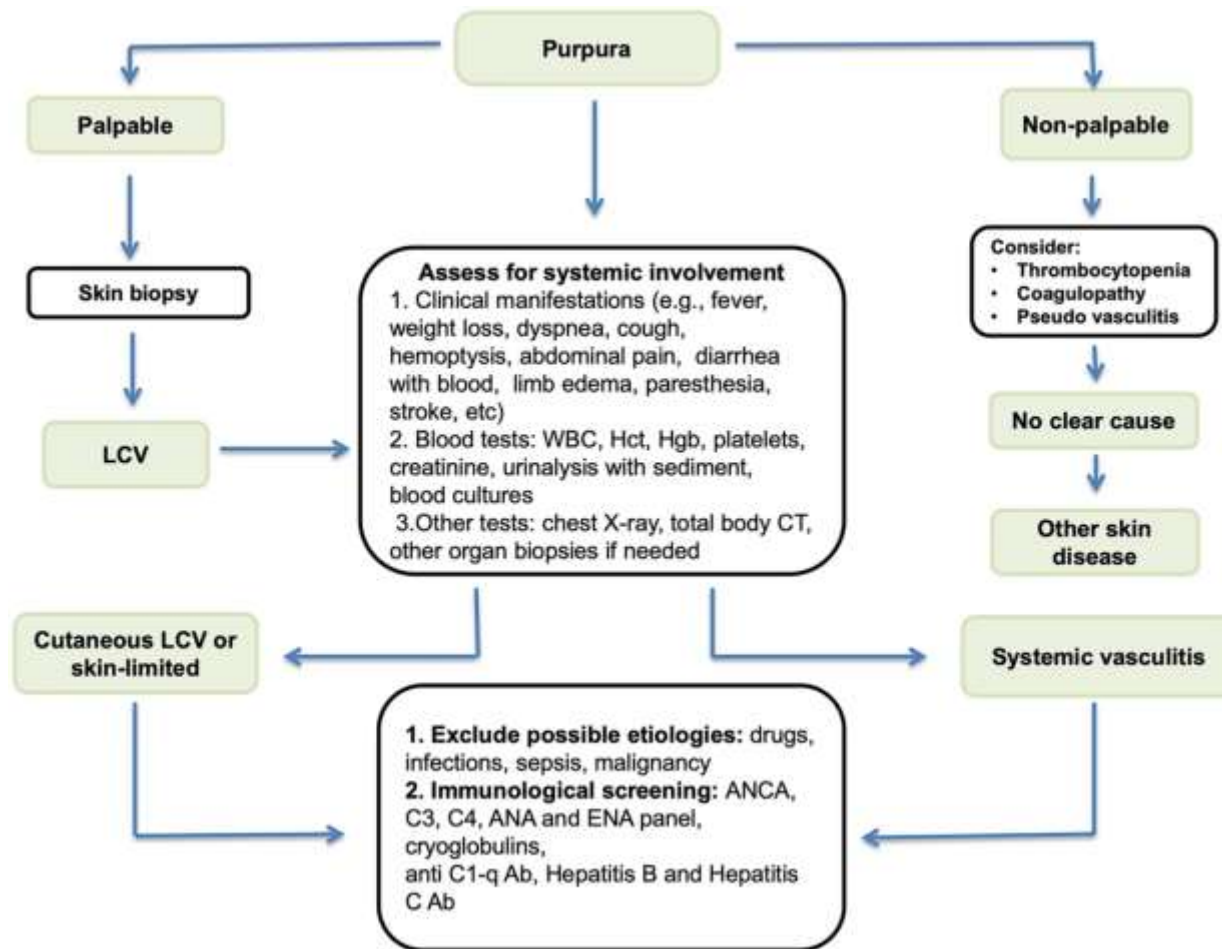
APPROACH TO THE PATIENT WITH SUSPECTED CUTANEOUS SMALL VESSEL VASCULITIS



Diagnosis and management of leukocytoclastic vasculitis

- Leukocytoclastic vasculitis (LCV) is a histopathologic description of a common form of small vessel vasculitis (SVV), that can be found in various types of vasculitis affecting the skin and internal organs. The leading clinical presentation of LCV is palpable purpura and the diagnosis relies on histopathological examination, in which the inflammatory infiltrate is composed of neutrophils with fibrinoid necrosis and disintegration of nuclei into fragments (“leukocytoclasia”).

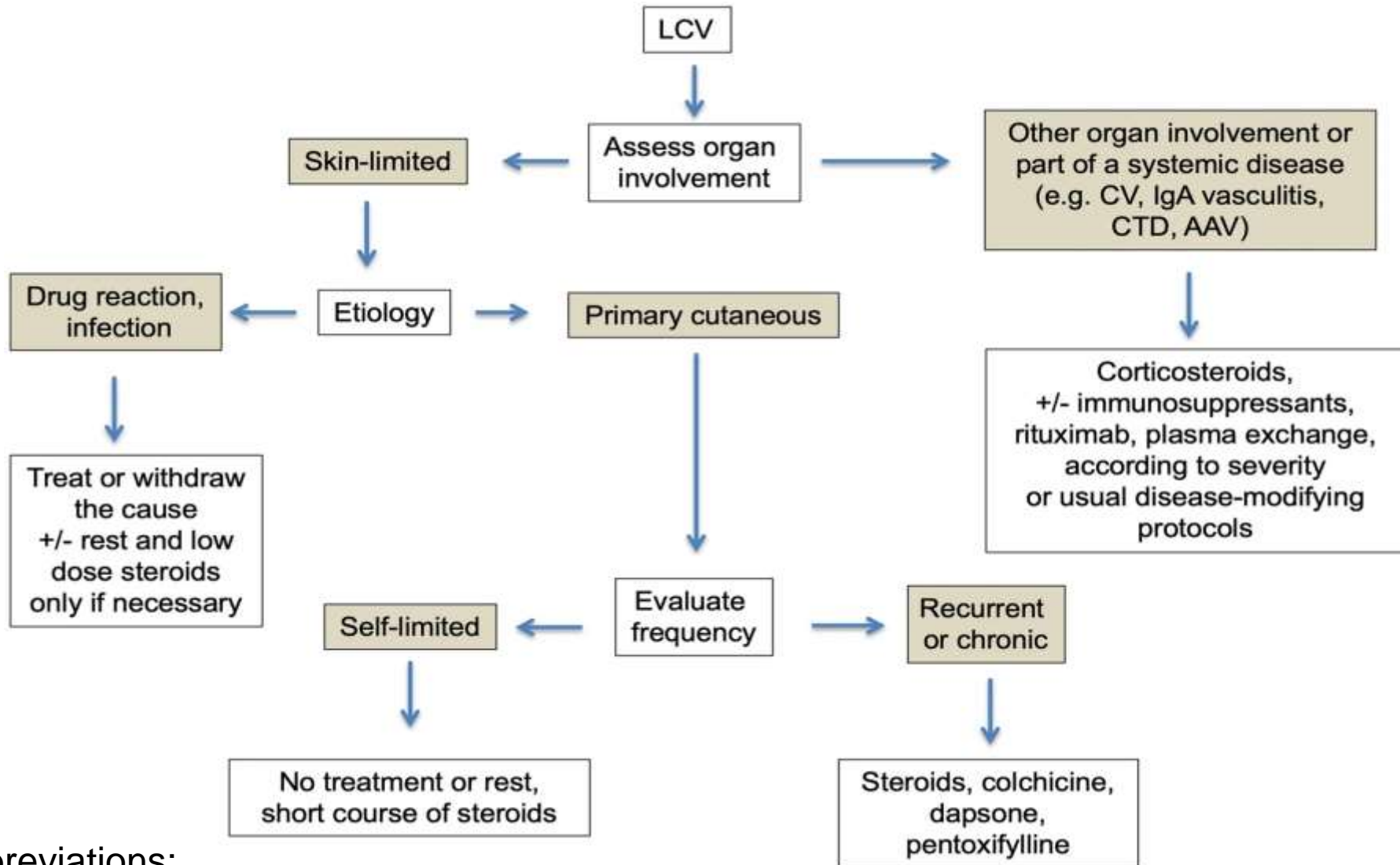
Diagnosis and management of leukocytoclastic vasculitis



Differential diagnosis of leukocytoclastic vasculitis

| | |
|---|---|
| Noninflammatory vessel wall abnormalities | Disorders of collagen production and increased capillary fragility: scurvy, Ehlers–Danlos syndrome, solar purpura, steroid purpura, amyloidosis and trauma |
| Inflammatory vessel wall abnormalities or damage to the vessel wall by intravascular thrombi or emboli | Non-LCV vasculitis (e.g., lymphocytic vasculitis) Disseminated intravascular coagulation (DIC) Thrombotic thrombocytopenic purpura (PTI) Emboli: cardiac myxoma, cholesterol emboli, septic and infectious emboli Pigmented purpuric dermatosis Gardner–Diamond syndrome |
| Coagulation, platelet and other intravascular abnormalities | Platelet dysfunction disorders (e.g., Von Willebrand disease, Glanzmann disease, Wiskott–Aldrich syndrome, Bernard–Soulier syndrome) Thrombocytopenia Clotting factor defects |

Diagnosis and management of leukocytoclastic vasculitis



Abbreviations:

CV - cryoglobulinemic vasculitis,
CTD - connective tissue disease,
AAV ANCA - associated vasculitis

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!