

# Сърдечно-съдови промени при ревматологични заболявания

Проф.д-р Снежана Тишева, дмн  
МУ-Плевен

## Определение:

Ревматичните болести или “колагенози” са автоимунни заболявания, които се характеризират с болка и възпаление на ставите и съединителната тъкан

# История:



*The Painter's Family*  
Jacob Jordaens (1593-1633)

Данни за РА



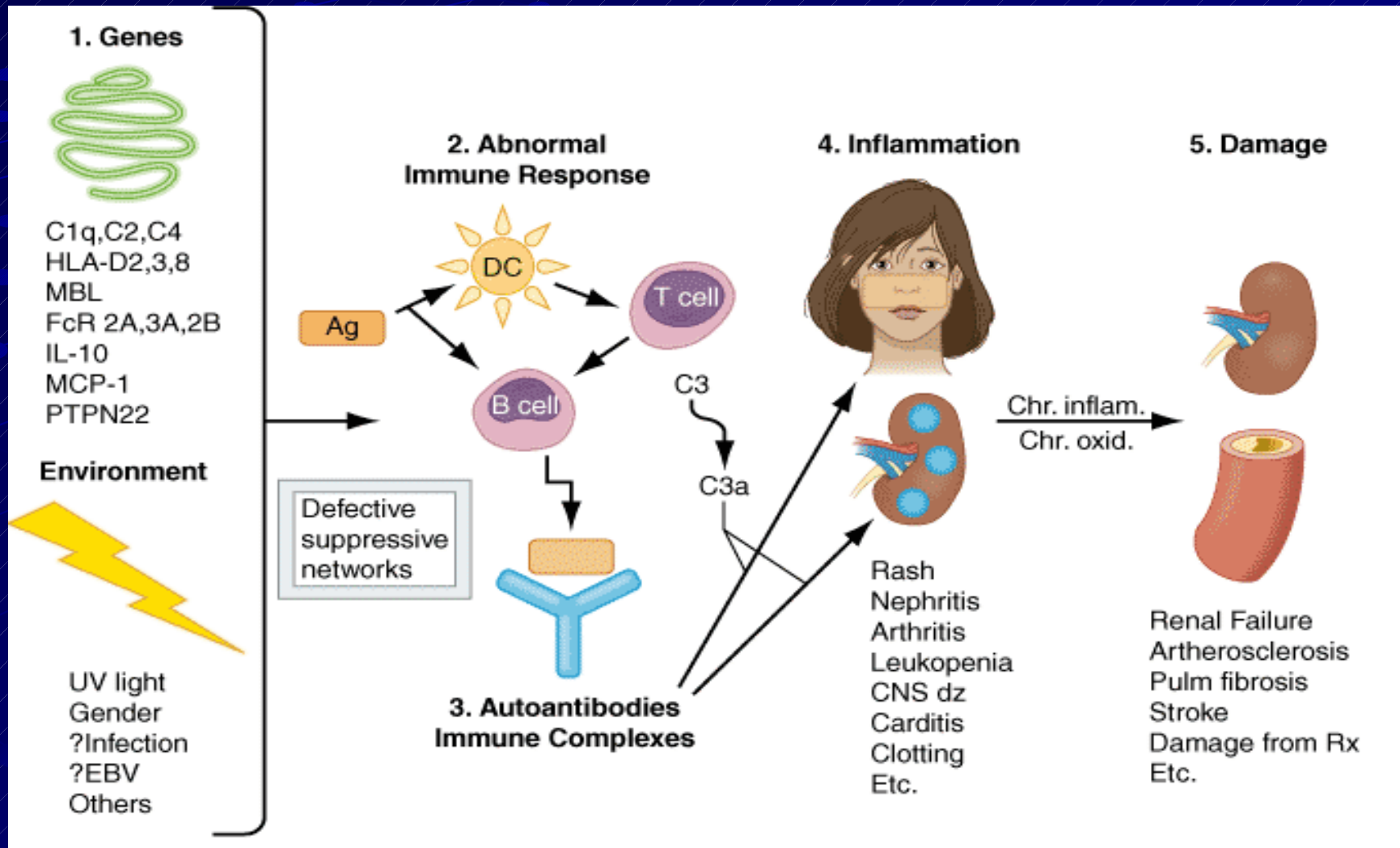
*The Virgin with Canon van Der Paele*, 1436  
Jan van Eyck (1385-1440)

Данни за  
гигантокле-  
тъчен или  
темпорален  
артериит



- **Systemic Lupus erythematosus ( SLE )** е възпалително аутоимунно заболяване, поразяващо много органи и системи, характеризиращо се с продукция на антитела срещу клетъчното ядро, с по-честа клинична манифестация при жени
- В еволюцията на заболяването има ремисии и екзацербации.
- При добър контрол през последните години-преживяемостта е над 90%.

# Патогенеза на ЛЕ



# Антитела при SLE

---

- **АТ срещу компонентите на ядрото**  
ANA, anti-dsDNA, АТ срещу екстрацелуларния клетъчен антиген (ENA, anti-Sm, anti-RNP, anti-Jo1)
  - **АТ срещу цитоплазмените**  
anti-SSA, anti-SSB
  - **Клетъчно-специфични антитела**  
лимфоцитотоксични,  
антиеритроцитни и антитромбоцитни АТ
  - **АТ срещу серумните компоненти**  
антифосфолипидни АТ  
антикоагулантен антиглобин (rheumatoid factor)
-

# ОСНОВНИ СИМПТОМИ

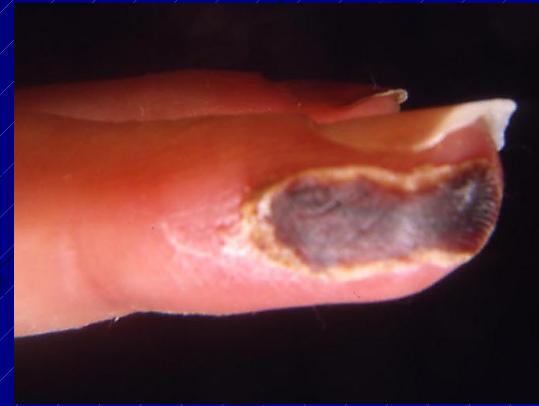
Най-често началните оплаквания са лесна умора, фебрилитет, феномен на *Raynaud*, макулопапулозни обриви



*дискоиден лупус*

# SLE - васкулопатии

- На малките съдове
- Raynaud's феномен
- Антифосфолипиден синдром





# ОСНОВНИ СИМПТОМИ



**Алопеция**

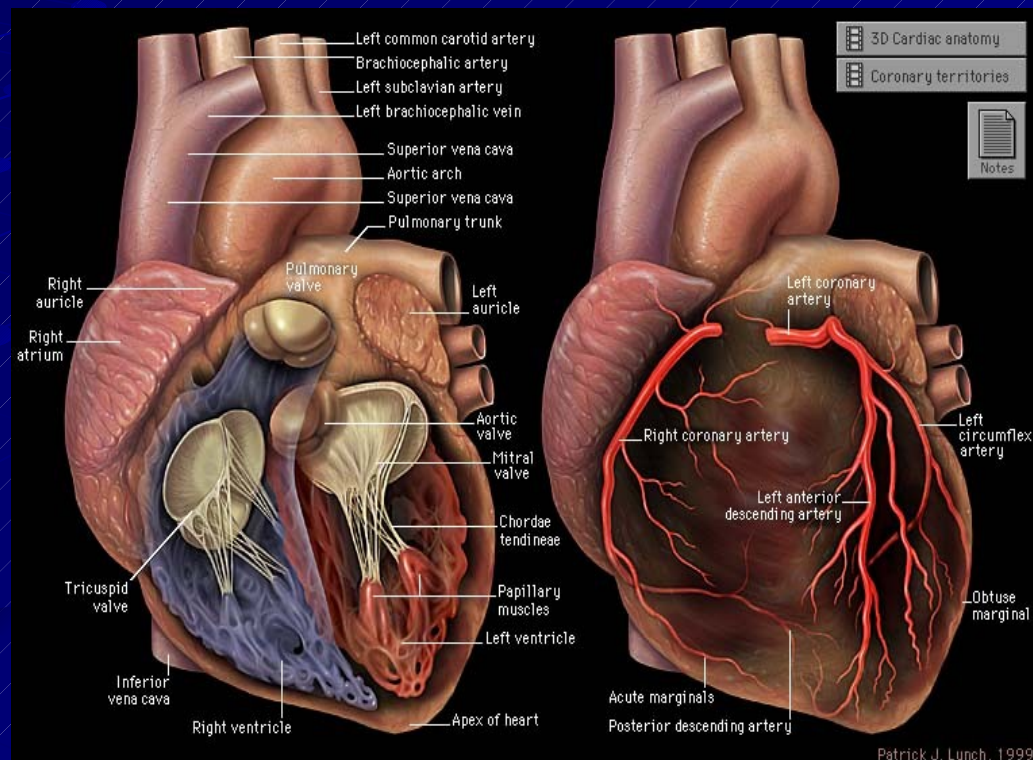


**Съдови кожни лезии**

Орални язви, мускулно-ставни промени-артропатии, засягане на ЦНС, нефритни промени, хематологични промени, аваскуларни костни некрози  
Белодробни промени - остър лупусен пневмонит: кръвохрак, хронични белодробни дифузни промени

# Сърдечно-съдови промени

- **Перикардитът** е най-честата сърдечна проява, често с безсимптомно протичане -55%
- **Миокардитът** (често с вирусна етиология) -около 75%
- **Ендокардит на Libman-Sacks** и клапни промени - 75%
- **Артериална хипертония, сърдечна недостатъчност**
- **Коронарна патология-коронарити**
- **Проводни и ритъмни нарушения**



# Перикардит

**Често перикардитът е безсимптомен и се установява с ЕКГ или ДЕхоКГ** Може да има позиционна субстернална гръдна болка, да се чува перикардно триене и да се съпровожда с други серозити.

Перикардният излив е фибринозен ексудат или трансудат и може да съдържа АНА, LE клетки, ниско ниво на комплемента, имунни комплекси както при плевралния лупуснен излив. В перикарда може да има огнища на възпаление с имунни комплекси.

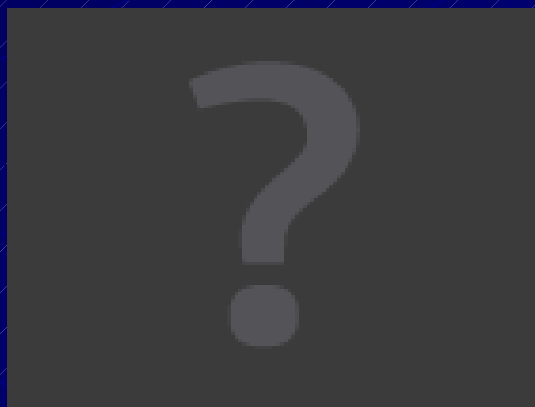


Сериозно усложнение на перикардита е той да еволюира в пурулентен при имunosупресирани пациенти. Тампонада и констриктивен перикардит рядко се наблюдава при SLE [19].

# Ендокардит



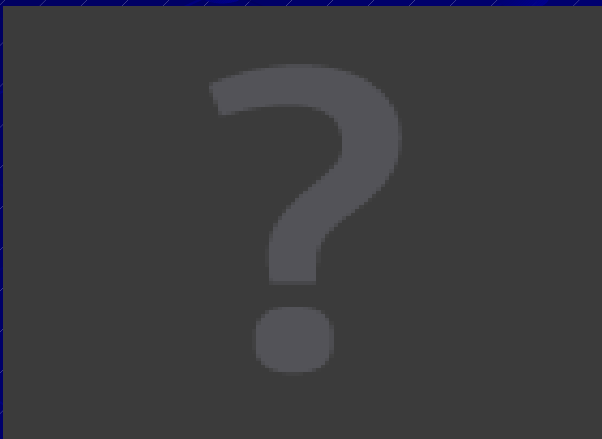
Ендокардитът на Libman-Sacks се проявява със стерилни вегетации по митралните платна и хордите



# Lupus - ендокардит



За верукозния ендокардит е типично да е асимптомен. Установява се аускултаторно и ехографски. Веруките могат да се откъснат и да предизвикат тромбоза. Могат вторично да се инфектират и да се развие ИЕ. За това при верукозния лупусен ендокардит е правилно да се прилага антибиотик при високорискови процедури – пр.зъбни процедури

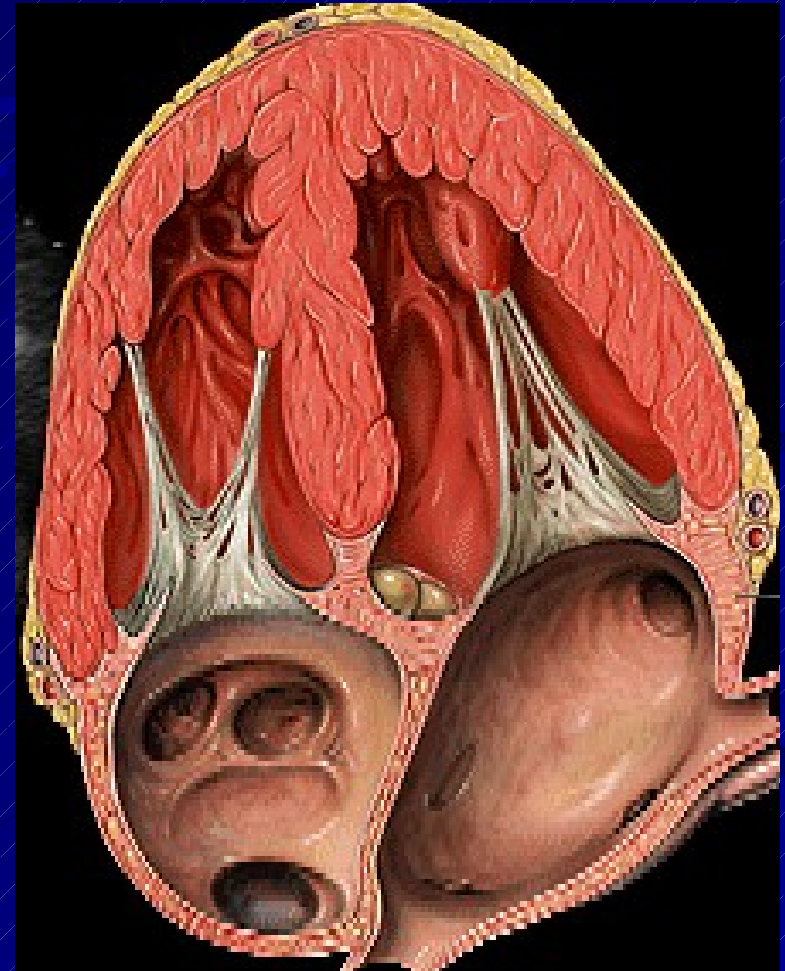


*Неинфекциозен ендокардит –  
не нодозни вегетации по и  
около хорде тендинее*

# Миокардит

Миокардитът при SLE често остава неразпознат, защото е асимптомен –при 8 до 25% от пациентите .

Характерни са диспропорционална тахикардия спрямо телесната температура, тахикардия в покой, ЕКГ, ( ST и T промени), неочаквана кардиомегалия .

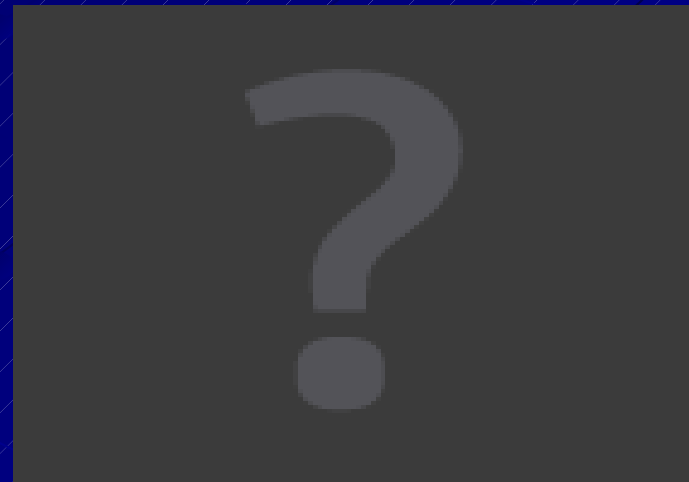
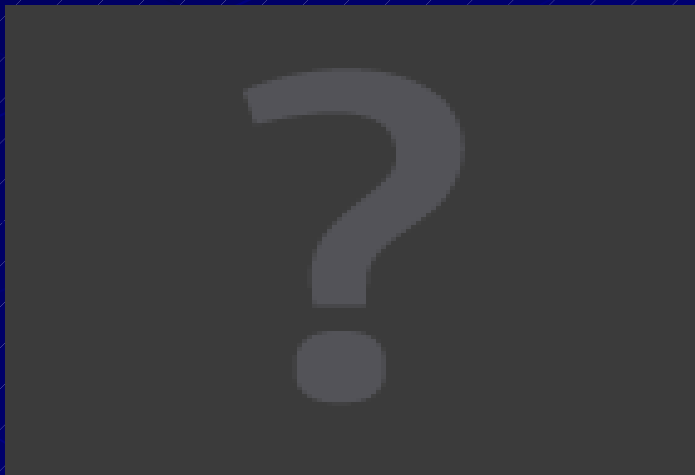


# Миокардит

Често кардиомегалията се асоциира със симптоми на ЗСН , ритъмни и проводни нарушения . Важно диагностично значение има ехокардиографията , както по отношения на морфологията така и за функционалната оценка. Миокардитите се свързват с участието на антитела срещу рибонуклеопротеина и екстрахируемия нуклеарен антиген .

Остър миокардит се изявява при остра форма на SLE, често заедно с перикардит.

Хистологично се установяват инфлтратите с мононуклеари на миокарда.Това логично се последва от фиброза и се изявява клинично като далатативна кардиомиопатия.



# Проводни нарушения

- Редки са при възрастни
- Около 2% от децата, родени от майки с анти-Ro/SSA позитивни са с вродени блокове





# Коронарни промени

При около 16% от пациентите със LE има коронарни промени, водещи до ОКС при млади жени . Понякога има тромбоза и също така рядко коронарити.

Определен принос за тази патология има дългосрочното лечение с кортикостероиди.

Автоимунният васкулит е предразполагащ фактор при SLE за ранна атеросклероза по следните механизми :

- Натрупването на имунни комплекси стимулира натрупването на холестерол в плаките.
- АТ срещу оксидирания LDL подпомагат усвояването на тези частици от макрофагите
- акцелерация на ендотелната дисфункция
- тромбоцитна хиперактивност
- смутена фибринолиза

# Рискови фактори за атеросклероза

Факторите отговорни за ранната коронарна атеросклероза при лупус не са изяснени . Освен известните големи рискови фактори като АХ, тютюнопушене, ранна менопауза , обезитет, дислипидемия е установено, че кортикостеридите при лечение, задълбочават дислипидемията , диабета, обезитета .

Приложението на Prednison повишава :

- Систолното АН с 1.1 mmHg.
- Телесната маса с 2.5 kg
- Серумният холестерол с 0.19 mmol/L

Често е налице хиперхомоцистеинемия, ниско серумно ниво на С3, повишени нива на АТ срещу DNA, антифосфолипидни АТ . Тези РФ носят същия потенциал и по отношение на мозъчно-съдовите инциденти

# Артериална хипертония

АХ е важен рисков фактор при SLE. Налага се терапия осигуряваща нормотония особено при млади пациенти. Изборът на антихипертензивната терапия зависи от останалата симптоматология.

Пр.при Raynaud феномен предпочитаме Ca антагонист, а при начална бъбречна увреда - ACEI . Имайки предвид ефекта им се стремим да редуцираме стероидите.

# Венозна тромбоза

Тромбофлебити има при 10 % от пациентите със SLE. По-често на долните крайници, но понякога се ангажират и бъбречните вени. И дори vena cava inferior . Рисков фактор за венозната тромбоза е вторичният антифосфолипиден синдром, пушенето и хормоналната контрацепция.

# Антифосфолипиден синдром (APLA)

- Първичният APLA се извява клинично с с необясними повтарящи се тромбози и аборти във втория или третия триместър.
- Сърдечните изяви са:
  - коронарни тромбози
  - вътрекухинни тромби
  - БТЕ
  - изтъняване на клапите платна
  - тромбози на ринга или платната
  - стерилни вегетации

# Антифосфолипиден синдром (APLA)

- Белодробната хипертония често се среща при пациенти APLA като резултат от хронично-рецидивиращите емболии стимулираната пролиферация на интимата
- Лечение-антикоагуланти
- С внимание при т.н. катастрофичен APS

# Склеродермия

Системна склероза (scleroderma) е мултисистемно заболяване, което се характеризира се със:

- структурни и функционални промени в съдовете
- фиброза на кожата и вътрешните органи
- активирана имунна система
- автоимуннен процес
- две основни форми

# Патогенеза





# Сърдечни промени

1. В 10% от всички случаи
2. Перикардит- фибринозен перикардит се среща в 70 % от аутопсираните
3. Перикардните изливи при склеродермия са независим РФ за повишаване на смъртността
4. При склеродермия сърдечните увреди са исхемични промени, миокардити

# Сърдечни промени

- Едроогнищна фиброза –предопределя чести проводни нарушения
- Системна хипертония - тя се поддържа и от бъбречните увреди при системна склеродермия
- СН
- Аритмии - фиброзата създава условия за риентри м-ми
- Пулмонална хипертония-предопределя се от белодробната фиброза и влошава прогнозата на болните със СС

# Лечение

- Имунomodулатори-само циклофосфамид
- Стероиди при миозити ,симптоматични серозити, рефрактерни артрити, теносиновити
- Малкото терапевтични възможности се ограничават от бъбречните увреди
- Специфично лечение за синдрома на Raynaud и ПАХ

# Ревматоиден артрит

- Хроничен възпалителен полиартрит, поразяващ както малките, така и големите стави
- Често при РА има перикардит - обичайно безсимптомен
- Рядко се установява миокардит или СН
- Казуистична е проява на амилоидоза: кардиопатии и проводни нарушения

# Ревматоиден артрит

- Потенциален РФ за ИБС при пациенти с РА е хроничният възпалителен процес, който ускорява атерогенезата. Такива РФ са употребата на НПВС, стероиди, прекомерната употреба на Аспирин.
- Коронарити и клапни промени се наблюдават рядко

# Лечение

- Болестмодифицираща терапия - methotrexate, sulfasalazine, leflunomide, hydroxy-chloroquine, ниски дози prednisolone .
- Перикардити - НПВС, интензификация на имunosупресивната терапия, перикардиоцентеза и локална апликация на стероиди
- Фенестрация при хроничен перикардит, особено констриктивен

# Анкилозираш спондилит

- Хроничен възпалителен процес, асоциираш се HLA-B27
- TNF $\alpha$  играе централна роля в имунопатогенезата на АС
- КК – Болка в долната част на торса, гръдна болка, ставно ангажиране, увеити, бавна прогресивна белодробна фиброза, неврологични симптоми, бъбречна увреда и остеопороза

# Анкилозиращ спондилит

- Чести са промените в аортния корен- при 100 % от пациентите с АС при аутопсии се намират промени и в аортната клапа. Наблюдава се изтъняване на аортата и и частична дилатация
- Често се наблюдават проводни нарушения(предимно при мъже)
- Перикардити и ИБС рядко се наблюдават
- Лечението е на основното заболяване и при нужда кардиохирургия



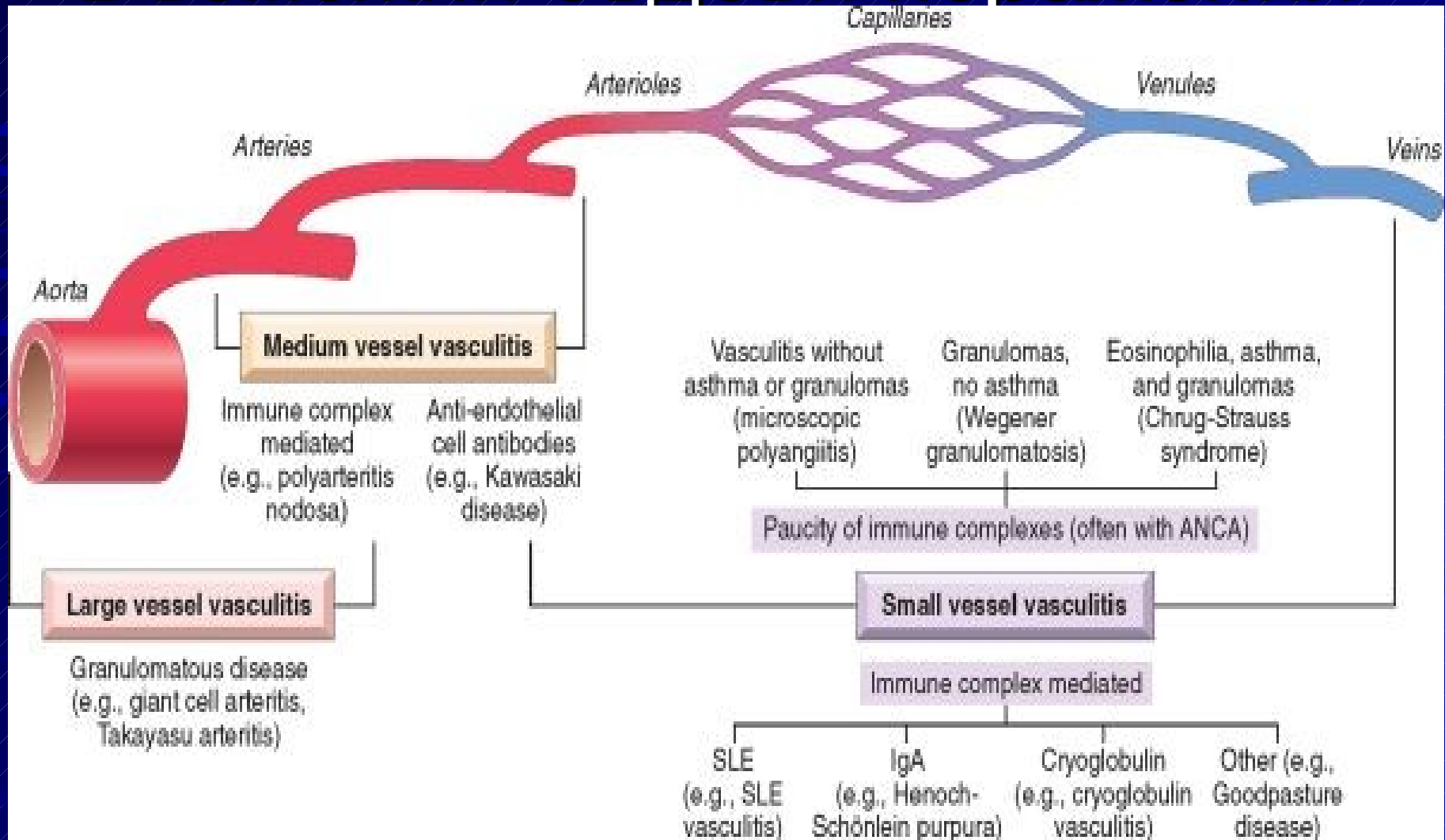
# Полимиозит и дерматомиозит

- Наблюдават се нарушения на миокардната кинетика, които се установяват ехографски, но обичайно нямат клинична изява
- Кардиомиопатии , които се влияят от стероиди
- При ПМ и ДМ има проводни нарушения

# Васкулити

- Хетерогенна група от нарушения, дължащи се на възпаление на съдовата стена
- Могат да бъдат първични или вторични
- Обичайните симптоми са :  
фебрилитет, загуба на тегло, артралгии, или артрити

# ВЪЗМОЖНИ СЪДОВИ ПОРАЖЕНИЯ



# Клинични симптоми в зависимост от калибъра на съда

големи	средни	малки
клаудикация	Кожни възли	пурпура
Асиметрично АН	язви	Везикобулозни лезии
мононеврит	Ливедо ретикуларис	уртикария
аортна дилатация	мононеврит	алвеоларна хеморагия
реновазална хипертония	микроаневризми и реновазална хипертония	глумерулонефрити
		кожни некротизиращи грануломи, малки хеморагии

# Артериит на Takayasu Arteritis

- Безпулсова болест или оклузивна тромбоаортопатия
- По-често се среща при млади жени в Япония, Индия и Югоизточна Азия
- Артериалните стенози са 3-4 пъти по-чести от аневризмите, по-често се ангажират долните крайници.
- Аневризмите са значими и причиняват аортна регургитация (при 20 %)

- Често имат АХ, асиметричен пулс (60-80 %) АХ често се дължи на ренална стеноза или се асоциира със супраренална аортна стеноза, ригидна аорта
- Пораженията на коронарните, бъбречните и артериите на ЦНС причиняват тежка симптоматика и висока смъртност.
- Коронаритите са редки, (< 5 %), но често ангажират остиума

# Лечение

- Кортикостероиди-4-12 седмици преднизон
- Често се налагат реваскуларизации – хирургичните интервенции трябва да са по време на ремисия
- Бай-пас носи по-голяма полза от ангиопластиката, особено аутографт спрямо синтетичен

# Гигантоклетъчен артериит

Ангажира адвентицията и се представя от атипично тежко главоболие , остри зрителни нарушения, ревматична полимиалгия В около 15% се ангажира аорта, субклавия и брахиална артерия.

## Синдром на Churg-Strauss

Рядък синдром включващ анамнеза на астма, еозинофилия, белодробни инфилтрати .

Сърдечните промени често причиняват смърт. В 15 до 55 % се извяват перикардити, миокардити, или коронарити . Сърдечна недостатъчност има при 15 до 30 % Лекува се с кортикостероиди и циклофосфамид.



# Полиартериитис нодоза

- Болест на артерии от среден калибър, при която има некротични промени, формират се аневризми или миоинтимални пролиферации, причиняващи стенози и оклузии.
- Основни клинични белези:
  - Възли подобни на еритема нодозум
  - Инфаркти или гангрени (30 - 50 %),
  - мононеврити
  - Бъбречни инфаркти и ХБН (от 10 до 30 % ),
  - Белодробни инфаркти ( под 40 %),
  - АХ ( 30%);
  - ССЗ (10-30 % -СН, НАП,ОКС, перикардити).

# Синдром на Kawasaki

- Среща се по-често в детска възраст
- Клинични белези – температура, конюнктивит, аденопатия обрив, енантем
- Сърдечни прояви – перикардит, (~ 30 %), миокардит, митрална недостатъчност (~ 30 %), аортит и аортна недостатъчност, СН, аритмии
- Смъртта се причинява от коронарни тромбози или аневризми последвали васкулита.

# Сърдечно-съдови промени при ревматичните болести

болест	перикардит	Миокар- дит	Ендокар- дит	Коронарни съдове	Периферни съдове
лупус	++	+	++	+	+
склеродермия	+	++	0	++	+
ПАН	+/-	+	0	++	+
Спондилит (АС)	0	+/-	++	0	0
РА	++	+	+	+	0
ПМ/ДМ	++	++	+/-	+/-	0
APLA	0	0	+	+	++
Артериит на Takayasu	0	0	+	+	++
БЧС	+	+	0	+	+/-
ГКА	0	0	0	0	++
Болест на Kawasaki	+	+	+/-	+/-	0

Благодаря за  
вниманието!

