

Слайд
1

Капилляроскопия в диагностике синдрома Рейно и системной склеродермии

Р.Т. Алекперов

Слайд
2

Синдром Рейно (СР) представляет эпизоды преходящей дигитальной ишемии вследствие вазоконстрикции дигитальных артерий, прекапиллярных артериол и кожных артериовенозных шунтов под влиянием холодной температуры и эмоционального стресса

Диагноз СР считается возможным при положительном ответе на следующие три вопроса:

Отмечается ли необычная чувствительность пальцев к холоду?

Изменяется ли цвет пальцев под воздействием холода?

Становятся ли они белыми и/или синеватыми ?

Клиническое значение СР:

Распространенность в популяции 3-5%

Пик заболеваемости: 2-3 декады жизни

Ассоциация со многими заболеваниями и состояниями (вторичный СР)

Слайд
3

Заболевания и состояния, с которыми ассоциируется СР

- **Ревматические заболевания:**
 - Системная склеродермия
 - Системная красная волчанка
 - Дермато/полимиозит
 - Ревматоидный артрит
 - Болезнь Такаясу
 - Гигантоклеточный артериит
 - Облитерирующий тромбангиит
- **Окклюзивные заболевания сосудов:**
 - Облитерирующий атеросклероз
- **Эндокринные заболевания:**
 - Карциноидный синдром
 - Феохромоцитома
 - Гипотиреоз
- **Вазоспастические заболевания:**
 - Мигрень
 - Стенокардия Принцметал
- **Лекарственные препараты и химикаты:**
 - Противоопухолевые препараты
 - Бета-блокаторы
 - Алкалоиды спорыньи
 - Метисегид
 - Интерферон-альфа
 - Интерферон-бета
 - Поливинил хлорид
- **Механические повреждения:**
 - Вибрационная болезнь
 - Синдром верхней апертуры
 - Обморожение
- **Гипервязкий синдром:**
 - Криоглобулинемия
 - Криофибриногенемия
 - Парапротеинемия
 - Полицитемия
- **Опухолевые заболевания:**
 - Рак яичника
 - Ангиоцентрическая лимфома

Слайд
4

Диагностические критерии первичного и вторичного СР

- | Первичный СР | Вторичный СР |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • Эпизоды вазоспазма под влиянием холода или эмоционального стресса; • Симметричность атак; • Отсутствие некроза, изъязвлений или гангрены; • Отсутствие анамнестических данных и объективных признаков вторичного СР; • Нормальные капилляры ногтевого ложа; • Нормальные значения СОЭ; • Отрицательные результаты исследования АНА | <ul style="list-style-type: none"> • Возраст развития болезни старше 30 лет; • Эпизоды вазоспазма, которые сопровождаются болью, асимметричные или ассоциируются с ишемическими повреждениями кожи; • Клинические признаки, характерные для заболеваний соединительной ткани; • Выявление специфических аутоантител; • Признаки поражения микроциркуляторных сосудов при капилляроскопии ногтевого ложа |

Слайд
5

Капилляроскопия является высокоинформативным неинвазивным методом визуального исследования сосудов микроциркуляции, который позволяет *in vivo* выявить качественные и количественные изменения капилляров кожи

Этапы развития капилляроскопии

- 1911г - установлено, что капилляры ногтевого ложа визуализируются под микроскопом после нанесения иммерсионного масла (Lombard WP. Am J Physiol 1911;29:355);
- 1916г - стандартизована капилляроскопическая техника и получен фотоснимок капилляров (Weiss W. Med BI Landerver 1916; LXXXVI:383);
- 1925г - описаны изменения капилляров при ССД (Brown GE, O'Leary PA. Arch Intern Med 1925;36:78);
- 1973г – предложена широкопольная КНЛ (Maricq HR, LeRoy EC. Arthritis Rheum 1973;16:619)

Слайд
6

Широкопольная капилляроскопия ногтевого ложа (КНЛ)



- **Преимущества метода:** низкая стоимость, простота исполнения, воспроизводимость результатов
- **Необходимое оборудование:** стереомикроскоп, осветительное устройство (источник холодного света)
- **Принцип исследования:** небольшое увеличение микроскопа увеличивает поле зрения (x20-40), что позволяет исследовать локальную капиллярную сеть в целом
- **Объект исследования:** дистальный ряд капилляров ногтевого ложа.
- **В норме** капилляры ногтевого ложа представлены капиллярными петлями одинаковых размеров, U-образной формы и равномерно распределенных по краю ногтевого ложа.

Слайд
7

Капилляроскопические изменения при ССД (1)



Расширение капилляров (увеличение диаметра $>20\mu\text{м}$) может быть двух типов: гомогенное и неравномерное. В последнем случае имеется только ограниченное расширение диаметра капилляра (микроаневризма). Гомогенно расширенные капилляры с диаметром $>50\mu\text{м}$ также называют мегакапиллярами.



Микрогеморрагии и капиллярный тромбоз – представляются в виде темных точечных пятен; геморрагии появляются вследствие нарушения целостности капиллярной стенки и отложения гемосидерина в периваскулярном пространстве; геморрагии часто ассоциируются с расширенными капиллярами, а также с тромбозом капилляров, что может наблюдаться при ССД и АФС. Капиллярные тромбы по виду напоминают микрогеморрагии, но в отличие от последних располагаются внутри капилляра

 Слайд
8

Капилляроскопические изменения при ССД (2)



Снижение числа (редукция) капилляров – приводит к формированию участков, лишенных капилляров (аваскулярные участки); обычно появляются при агрессивном течении ССД.



Признаки ангиогенеза (новообразования капилляров) достаточно гетерогенны и включают:

- чрезмерно извитые, ветвящиеся (кустовидные) капилляры
- 4 и более капиллярных петель внутри одного дермального сосочка
- чрезмерно удлиненные капилляры

 Слайд
9

Чувствительность и специфичность КНЛ-изменений при ССД

	Чувствительность	Специфичность
Blockmans D, et al. 1996	—	93,5
Lee P, et al. 1986	100	81,3
McGill N, Gow PJ 1986	80	89

Чувствительность критериев АРА в группе 152 больных лимитированной ССД составила 34%. Включение дилатации капилляров повышало чувствительность критериев до 74%, а дополнительное включение аваскулярных участков – до 82% (Lonzetti LS, et al. *Arthritis Rheum* 2001)

При СР позитивное прогностическое значение КНЛ-изменений для ССД составляет 64%, негативное прогностическое значение нормальной КНЛ – 97% (Blockmans D, et al. *Clin Rheumatol* 1996)

Слайд
10

Эволюция капилляроскопических изменений при ССД

Слайд
11

Капилляроскопическая классификация склеродермической ангиопатии

Тип изменений	Основные признаки		Признаки активности	
	Расширенные капилляры	Аваскулярные участки	Геморрагии	Кустовидные капилляры
I (ранний)	++/+++	—	++/+++	—
II (переходный)	+ / ++	+ / ++	+ / ++	+ / ++
III (поздний)	—	++/+++	—	++/+++

Слайд
12

Заключение

- КНЛ является наиболее объективным методом дифференциальной диагностики первичного и вторичного синдрома Рейно
- КНЛ является высокочувствительным методом диагностики склеродермической ангиопатии и болезни в целом
- КНЛ позволяет дифференцировать стадии и активность склеродермической ангиопатии
- Характер КНЛ-изменений объективно отражает стадию и текущую активность ССД-ангиопатии
- Динамика КНЛ-изменений соответствует характеру течения болезни