

Диффузные болезни  
соединительной ткани.  
Дифференциальная  
диагностика.

---

КАФЕДРА ВНУТРЕННИХ БОЛЕЗНЕЙ  
ПЕДИАТРИЧЕСКОГО И  
СТОМАТОЛОГИЧЕСКОГО  
ФАКУЛЬТЕТОВ

# Диффузные болезни соединительной ткани

---

**ДБСТ- это группа нозологических форм, характеризующихся**

- системным типом воспаления различных органов и систем,**
- сочетающимся с развитием аутоиммунных и иммунокомплексных процессов,**
- и избыточным фиброобразованием.**

# Особенностью ДБСТ

---

## Является:

- Мультифакториальный тип предрасположения с определенной ролью иммуногенетических факторов, связанных с 6-й хромосомой

# Диффузные болезни соединительной ткани

---

- Системная красная волчанка
- Системная склеродермия
- Идиопатические воспалительные заболевания (дерматомиозит, полимиозит)
- Диффузный фасциит
- Ревматическая полимиалгия
- Смешанное заболевание соединительной ткани

# Системные заболевания соединительной ткани



# Обоснования для объединения в группу ДБСТ

---

- Схожесть отдельных клинических проявлений в ранней стадии болезни и необходимость проведения диф. диагностики
- Общие лабораторные показатели воспалительной активности

# Обоснования для объединения в группу ДБСТ

---

- **Общие групповые и характерные для каждой болезни иммунологические маркеры**
- **Близкие принципы противовоспалительного иммуносупрессивного лечения**
- **Применение экстакорпоральных методов при кризах**

# Соединительная ткань

---

- **Соединительная ткань (СТ)**  
**представляет собой единую систему**  
**независимо от локализации и**  
**специализации**





# Соединительная ткань состоит

---

- **Из клеточных элементов**
- **Межклеточного матрикса**

# Наиболее важные клетки СТ

---

- **Фибробласты**
- **Хондробласты**
- **Остеобласты**
- **Синовиоциты**
- **Тучные клетки (лаброциты)**

# Межклеточный матрикс

## включает

---

- **Коллагеновые волокна( опорная и обменная функция)**
- **Ретикулярные волокна**
- **Эластические волокна**
- **Основное вещество, состоящее из различных протеогликанов**

# Функции СТ

---

**1.Опорная функция благодаря тому,  
что :**

**СТ составляет**

- скелет,**
- наружные покровы(кожу)**
- интерстиции (каркас) всех органов и тканей**

## 2. Механическая функция

---

**За счет:**

- **Прочных коллагеновых волокон,**
- **Концентрации,**
- **Плотности упаковки**
- **Архитектоники, которая обеспечивает устойчивость к напряжению**

# 3. Трофическая (метаболическая) функция

---

**За счет:**

- **Клеточных элементов**
- **Протеогликанов**

## 4. Защитная (барьерная) функция

---

**За счет:**

- **Кожных покровов**
- **Серозных оболочек**
- **Капсул внутренних органов**
- **Макрофагов**
- **«Пришлых» клеток (лимфоцитов, плазмоцитов)**

# 5.Репаративная функция

---

- **Состоит в ликвидации дефектов ткани, возникающих в результате**
- **Травмы**
- **Воспаления**
- **Нарушения циркуляции**



# Определение СКВ

---

**СКВ-заболевание**, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов,

- с образованием множества антител к собственным клеткам
- возникновением иммунокомплексного воспаления, следствием которого является повреждение многих органов и систем

# ЭТИОЛОГИЯ

---

- **Этиология СКВ остается неясной**
- **Более 70% заболевают в возрасте 14-40 лет, а пик заболеваемости приходится на 14-25 лет**
- **Соотношение мужчин и женщин, заболевших СКВ, составляет от 1:8 до 1:10**

# Классификация СКВ (разработана В. А. Насоновой 1986г.)

---

□ **В зависимости от характера начала:**

При **остром течении** болезни, помимо высокой температуры тела, уже в ближайшие месяцы развивается полисиндромная картина с вовлечением в процесс жизненно важных органов и систем

# Классификация СКВ (разработана В. А. Насоновой 1986г.)

---

- **Подострое течение** характеризуется волнообразностью таких симптомов, как лихорадка, артрит, полисерозит, поражение кожи, которые на протяжении  $\frac{1}{2}$ -1года проходят самостоятельно без лечения, однако в последующем поражаются, как правило, почки и (или) ЦНС.

# Классификация СКВ (разработана В. А. Насоновой 1986г.)

---

- При **хроническом течении** на протяжении многих лет заболевание протекает **моноолигосимптомно**, среди симптомов могут быть артрит, нарушение свертывающей системы крови, нерезко выраженная протеинурия, судорожные подергивания, эпилептиформные припадки

# Классификация СКВ (разработана В. А. Насоновой 1986г.)

---

- По степени активности болезни в соответствии с выраженностью клинических симптомов и уровня лабораторных показателей
- **Активная: I – минимальная, II – умеренная, III - высокая**
- Неактивная: ремиссия



# Критерии Американской Ревматологической Ассоциации (1982)

---

1. Эритема на щеках, над скуловыми выступами
2. Дискоидные очаги волчанки
3. Фотосенсибилизация
4. Язвы в полости рта или носа
5. Неэрозивный артрит
6. Плеврит или перикардит

# Критерии Американской Ревматологической Ассоциации (1982)

---

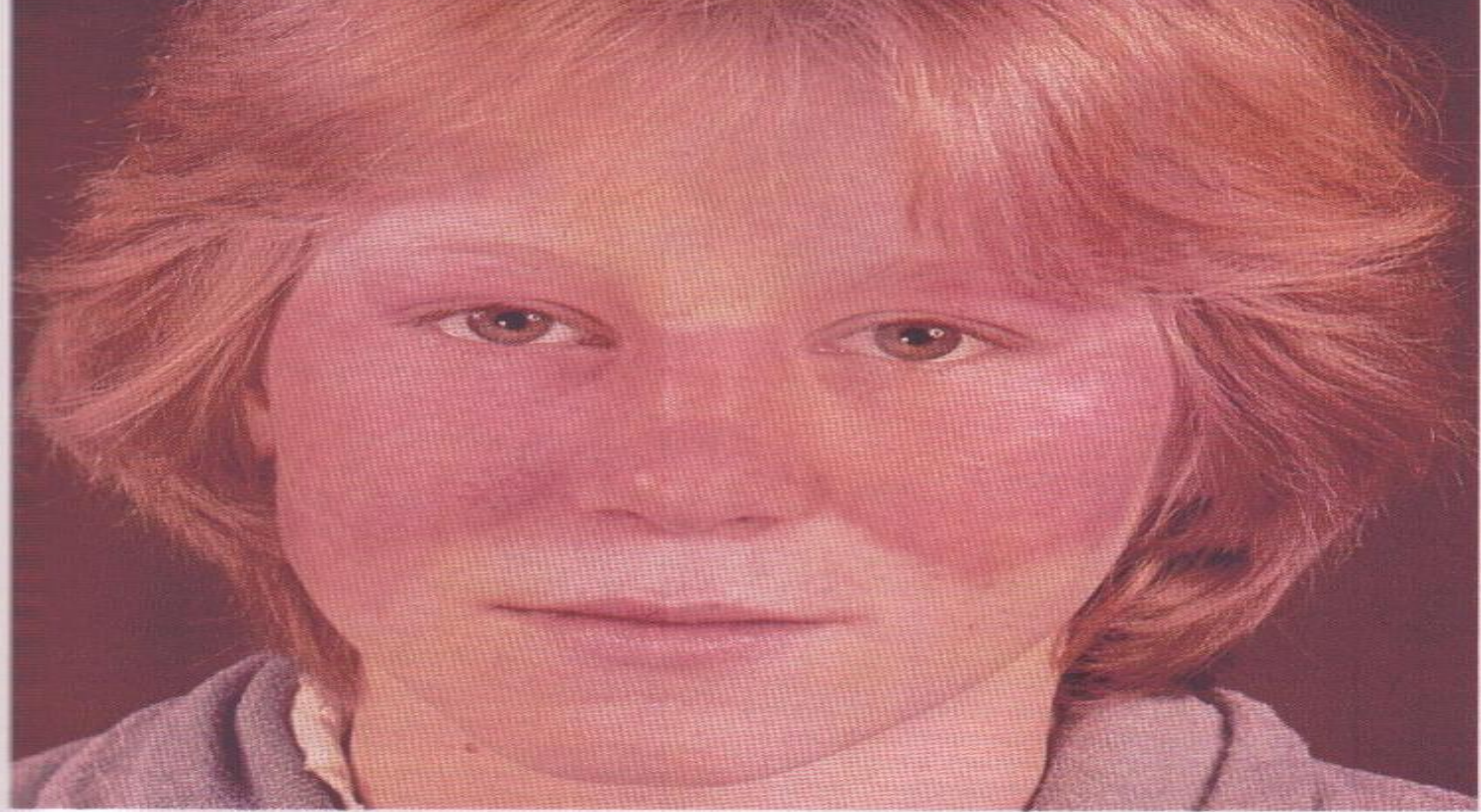
7. Персистирующая протеинурия более 0,5г за сутки или изменения мочевого осадка
  8. Судороги или психозы
  9. Гемолитическая анемия или лейкопения или тромбоцитопения
  10. Наличие LE-клеток или антител к ДНК или ложноположительная реакция Вассермана
  11. Наличие АНФ
- Наличие 4 признаков делает диагноз достоверным



# Диагностика СКВ

---

- Для диагноза СКВ, помимо перечисленных клинических и лабораторных признаков, большое значение имеют
- **молодой возраст,**
- **женский пол,**
- **упорная лихорадка,**
- **значительная и быстрая потеря массы тела,**
- **усиленное выпадение волос**



**Рисунок 15-21. Системная красная волчанка. Эритема-бабочка: ярко-красная, слегка отечная бляшка с четкими границами в центре лица**





**Рисунок 15-22. Системная красная волчанка.** Кисти покрыты красно-лиловыми папулами и бляшками с четкими границами. Кожа над пястно-фаланговыми и межфаланговыми суставами не изменена — это важный признак, помогающий отличить красную волчанку от дерматомиозита. Папулы Готтрона при дерматомиозите располагаются как раз межфаланговыми суставами

# ЛЕЧЕНИЕ

---

- ГКС (преднизолон **50-60 мг\сут**) до **6 -12 нед**
- Цитостатические иммунодепрессанты (азатиоприн, циклофосфан, метотрексат **2-2,5 мг\кг в сутки**)
- 4-аминохинолиновые (делагил **0,25-0,5 г\сутки** или плаквенил **0,2-0,4 г\сутки**)
- Плазмоферез
- Лимфоцитоферез
- Гемосорбция
- Длительный прием аспирина (**100 мг\сутки**)

# Системная склеродермия.

## Определение

---

### ССД-прогрессирующее заболевание

- с характерными изменениями кожи,
- опорно-двигательного аппарата,
- внутренних органов
- с распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно, в основе которых лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудов по типу облитерирующего эндартериолита

# Этиология ССД

---

- **Этиология и патогенез ССД недостаточно изучены**
- **Женщины болеют в среднем 7 раз чаще, чем мужчины**
- **Заболевание чаще выявляется в возрасте 30-50 лет.**

# Классификация ССД

---

- В зависимости от распространенности кожного синдрома выделяют 3 клинические формы ССД:

**Диффузную склеродермию-**  
характеризующуюся генерализованным поражением кожи и характерными висцеральными поражениями (пищеварительный тракт, сердце, легкие и почки)



# Классификация ССД

---

- **Лимитированную склеродермию** (повреждение кожи преимущественно на кистях и лице) или CREST-синдром, названный в соответствии с начальными буквами основных его проявлений: кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеагиэктазии

# Классификация ССД

---

- Overlap или перекрестный синдром – сочетание ССД с признаками дерматомиозита, ревматоидного артрита или системной красной волчанки

# Диагностические признаки системной склеродермии

---

## *Основные признаки:*

- -склеродермическое поражение кожи (склеродерма)
- -синдром Рейно, дигитальные язвочки/рубчики
- суставно-мышечный синдром (с контрактурой)
- остеолиз
- кальциноз
- базальный пневмофиброз
- крупноочаговый кардиосклероз

# Диагностические признаки системной склеродермии

---

- **-склеродермическое поражение пищеварительного тракта**
- **острая склеродермическая нефропатия**
- **наличие специфических антинуклеарных антител (анти-Sc1-70 и антицентромерные антитела)**
- **капилляроскопические признаки (по данным широкопольной капилляроскопии)**

# Диагностические признаки системной склеродермии

---

- *Дополнительные признаки:*
- Гиперпигментация кожи
- Телеангиэктазия
- Трофические нарушения
- Полиартралгии
- Полимиалгии, полимиозит
- Полисерозит (чаще адгезивный)
- Хроническая нефропатия
- Полиневрит, тригеминит

# Диагностические признаки системной склеродермии

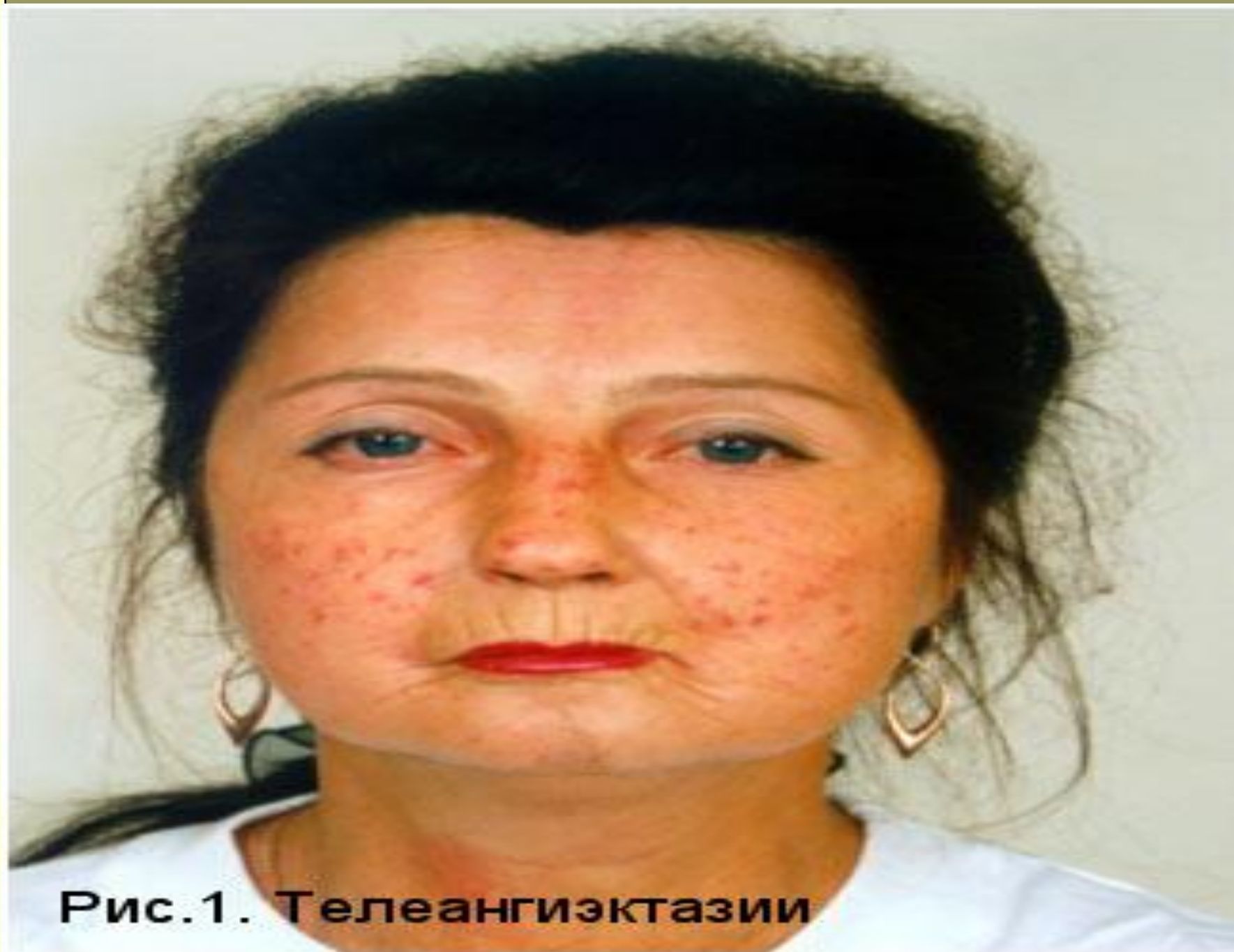
---

- Потеря массы тела (более 10 кг)
- Увеличение СОЭ (более 20 мм/ч)
- Гиперпротеинемия (более 85 г/л)
- Гипергаммаглобулинемия (более 23%)
- Наличие антител к ДНК или АНФ
- Наличие ревматоидного фактора
- Наличие любых трех основных признаков или сочетание одного из основных, с тремя и более вспомогательными признаками достаточно для достоверного диагноза системной склеродермии

# CREST-синдром

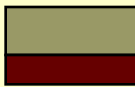
---

- **C** — **Calcinosis** (кальциноз);
- **R** — **Reynaud's phenomenon** (феномен Рейно);
- **E** — **Esophageal dysmotility** (нарушение моторики пищевода);
- **S** — **Sclerodactyly** (склеродактилия);
- **T** — **Telangiectasias** (телеангиэктазии).

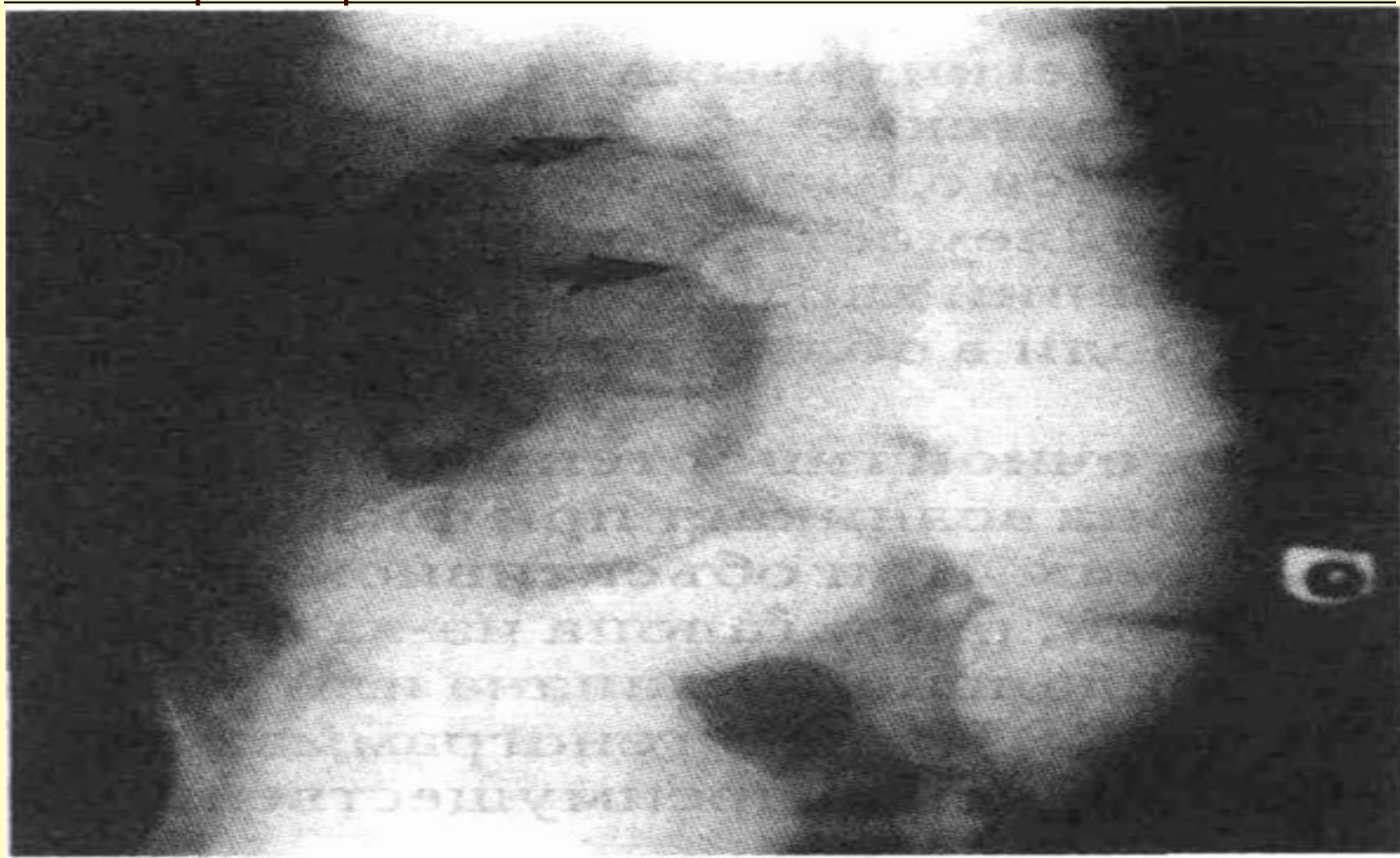


**Рис.1. Телеангиэктазии**





При заполнении барием толстого кишечника у пациента с системной склеродермией выявляются дивертикулы с "широким ртом"





**Рис.3 Феномен Рейно**



**Фото 6.**

**Кисти пациентки, страдающей системной склеродермией в сочетании с ревматоидным артритом**



**Фото 4. Дигитальные язвы**



# Лечение

---

- **Антифиброзные** (Д-пеницилламин от 150 до 300 мг в сутки в течении 2 недель, затем повышать дозу на 300 мг каждые 2 недели до максимальных (1800мг) продолжительность 2 мес, затем снижают до 300-600 мг)
- **Сосудистые** (вазодилататоры, дезагреганты, антикоагулянты)
- **Противовоспалительные** (ГКС 20-30 мг)

# Дерматомиозит - определение, общие положения

---

- Преимущественно поражаются скелетные мышцы и кожа. Если изменения кожи отсутствует, применяют термин 'полимиозит'.



# Дерматомиозит разделяют на первичный и вторичный

---

- Первичный дерматомиозит - заболевание sui generis,
- Вторичный - является проявлением другого заболевания. Чаще всего это злокачественные опухоли или трихинеллез.

# Этиологические факторы

---

- вирусы Коксаки,
- опоясывающего лишая,
- краснухи,
- гриппа
- комплекс HLA - B8, Drw3.

# К факторам риска вторичного дерматомиозита относятся :

---

- злокачественные опухоли
- трихинеллез
- имеют значение генетические факторы.

# Дерматомиозит

---

- Маркерами их при дерматомиозите является семейная предрасположенность, а также антигены гистосовместимости

# В патогенезе заболевания

---

- придается аутоиммунным нарушениям.

При первичном дерматомиозите

выявляется сенсбилизация лимфоцитов к антигенам мышечной ткани.

Определенную роль в развитии васкулитов скелетных мышцах отводят ЦИК.

# Дерматомиозит

---

- **Вторичный опухолевый дерматомиозит развивается как иммунопатологическая реакция вследствие общности антигенов опухоли и мышечной ткани**
- **как аутоиммунная реакция на поверхностные мышечные антигены, структура которых изменилась под влиянием опухолевого роста.**

# Дерматомиозит

---

- **Ведущим в клинике является поражение кожи и скелетных мышц**

# Поражения кожи

---

- Проявляются эритемой и отеком
- Эритема локализуется на лице,
- груди и шее,
- разгибательных поверхностях конечностей.
- Вокруг глаз эритема образует 'очки'



# Поражения кожи при дерматомиозите

---

## Папулы Готтрона.

- Представлены эритематозными с синюшным оттенком, выступающими над поверхностью кожи элементами сыпи с локализацией на разгибательных поверхностях проксимальных межфаланговых и пястно-фаланговых суставов

# Поражения кожи при дерматомиозите.

---

- **V-образная сыпь.** Сливающаяся эритематозная сыпь на груди и шее
- **Симптом "шали".** Эритематозная сыпь на верхней части спины и верхних отделах рук
- **Руки "мастерового".** Трещины на коже подушечек пальцев **Поражение ногтевых валиков.** Гиперемия ногтевых валиков, гиперкератоз, расширение капиллярных петель

# Дерматомиозит

---

- Могут поражаться мышцы гортани, тогда появляются дисфагия, гнусавость голоса.
- При поражении мышц лица и глазодвигательных появляется амимичное выражение лица, диплопия. Мышцы болезненны при пальпации, отечны.
- Часто в них откладывается кальций, кальцинаты очень плотные и еще больше нарушают функцию мышц.

# Диагностика

---

- **Биопсия пораженных участков кожи и мышц, с последующим гистологическим исследованием.**

# ЛЕЧЕНИЕ

---

- **Преднизолон назначают по 1-1,5 мг/кг/сут в несколько приемов, и эта доза сохраняется до наступления ремиссии заболевания (уменьшения мышечной слабости и возвращения концентрации мышечных ферментов к норме)**
- **Затем дозу постепенно снижают под контролем возможного обострения процесса**

# ЛЕЧЕНИЕ

---

- **К иммунодепрессантам прибегают при угрожающих жизни состояниях и при неэффективности монотерапии стероидами**
- **Чаще всего используют метотрексат и азатиоприн**
- **Циклофосфамид и циклоспорин применяют редко, хотя по некоторым данным, они достаточно эффективны**

# Лечение

---

- **Имеются сообщения (из области экспериментальной терапии) о том, что в тяжелых, резистентных к терапии случаях эффективно введение иммуноглобулина внутривенно**
- **У небольшого количества пациентов проводили плазмаферез, результаты получились сомнительными.**

# ЛЕЧЕНИЕ

---

**Уже на ранних стадиях заболевания, когда процессы воспаления в мышцах и мышечная слабость наиболее выражены, у больного необходимо осуществлять реабилитационные мероприятия, которые сначала включают пассивные/активные движения под руководством инструктора, с уменьшением слабости и выраженности воспалительных процессов в двигательный режим больного постепенно добавляют упражнения на укрепление мышц**



# Эозинофильный фасциит

---

- **Заболевание соединительной ткани неизвестной этиологии.**
- **Впервые описано в 1974 г.**

# Эозинофильный фасциит (клиника)

---

- **Диффузный отек (склеродермоподобное уплотнение кожи)**
- **Скованность**
- **Болезненность пораженных участков**
- **нераспространение уплотнения кожи на пальцы;**
- **эозинофилия крови;**

# Эозинофильный фасциит (поражения кожи)

---

- Оно рассматривается вместе со склеродермией и склеродермоподобными синдромами,
- но у большинства пациентов с ЭФ, в отличие от таковых со склеродермией, наблюдаются феномен Рейно и поражение капилляров ногтевого ложа

# Эозинофильный фасциит (поражения кожи)

---

- **симметричное поражение конечностей: при этом проксимальные отделы страдают в большей степени, чем дистальные.**

# Эозинофильный фасциит (поражения кожи)

---

- В начальном периоде ЭФ нередко происходят тяжелые индуративные изменения кожи и подлежащих тканей пораженных областей, с появлением симптома "апельсиновой корки".



# Эозинофильный фасциит

---

- При ЭФ поражаются фасции,
- отмечается раннее появление синдрома карпального канала;
- иногда развиваются сгибательные контрактуры пальцев.

# ЛЕЧЕНИЕ

---

- **В основном кортикостероиды**

# Задача

---

- **Больной, 53 лет отмечает нарастающую слабость, затруднение глотания твердой пище, боли в суставах и мышцах при движении, снижение чувствительности, похолодание и онемение кистей рук и ног, скованность по всему телу, снижение аппетита, бессонницу. В течении последних 2 лет наблюдаются онемение, похолодание рук, кистей особенно на холоде. Температура тела 37,20С, суставы болезненны при движении. Кожа- мраморная, утолщена, не собирается в складки. Пальцы рук и предплечье отёчны, пальцы в полусогнутом положении. Аускультативно: в легких везикулярное дыхание, на фоне которого выслушиваются сухие хрипы. Границы сердца в пределах нормы. Тоны приглушены. АД-120/80 мм.рт.ст. ан крови- эр 4,0 L-9,6 СОЭ-45 мм/ч, общий белок- 60г/л альбулин-45% глобулин-55%.**
- **Поставьте диагноз.**
- **Обследование**
- **Тактика ВОП.**



# Ответ

---

- ССД Подострое течение. А/ф. Акт. II ст. полиартрит, миалгии, см Рейно, пневмонит, дерматит, лихорадка.
- ОАМ, мочевины, креатинин, Рентген гр. клетки и кистей рук, УЗИ почек, биопсия кожи
- Лечение в ревматологическом отделении

# Задача

---

- **Женщина 32 лет, после отдыха на юге отметила эритему на лице, боли в суставах, выпадение волос, сердцебиение, повышение температуры тела до 39,0С, боли в обл. сердца, отеки на ногах.**
- **Об-но: бледность кожных покровов, на щеках высыпание. Над легкими: везикулярное дыхание, в нижних отделах застойные звучные хрипы. Сердце: левая границы на 2 см кнаружи от срединно-ключичной линии, правая - по краю грудины, верхняя – 3 ребро, тоны глухие. Пульс и ЧСС – 120 в минуту, малого наполнения, мягкий, ритмичный. АД – 160/120 мм.рт.ст Живот мягкий, при пальпации безболезненный. Печень и селезёнка не увеличены. В анализе крови: эр – 2,8 Нв -96 г/л, L-8,2, СОЭ – 38 мм/ч. ПТИ – 109 %, АСТ – 1,8, АЛТ – 0,9 ммоль/л. Диурез снижен. ОАМ: Уд. Вес 1020, белок- 0,66%, лейкоциты 3-4/1, цилиндры восковидные -2-3/1.**
  
- **Ваш предварительный диагноз.**
- **Методы исследования.**
- **Тактика ВОП.**
-

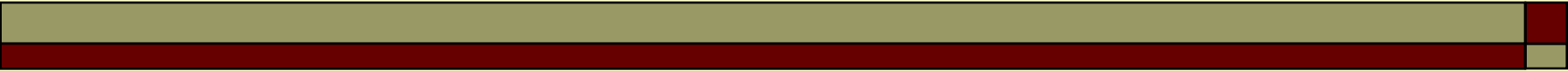
# Ответ

---

- **СКВ. Острое течение. А/ф Акт II ст (дерматит, артрит, аллопеция, пневмонит, кардит, лихорадка, люпус-нефрит, анемия)**
- **Биохимический анализ крови, коагулограмма, ЛЕ клетки, биопсия кожи.**
- **Лечение в ревматологическом отделении**

[www.tma.uz](http://www.tma.uz)

- *«Клиническая ревматология» В.А.Насонова,М.Г.Астапенко.1990г.*
- *Чиркин А.А., Гончарик И.И. Окороков А.Н. Диагностический справочник терапевта.Минск:Беларусь.1994.*
- *Окороков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. Руководство в 3-х томах.Витебск.Белмедкнига.1997.*
- *Окороков А.Н.Лечение болезней внутренних органов.Руководство в 3-х томах. Витебск.Белмедкнига.1997*
- *Клинические рекомендации Издательство ГЭОТАР-Медиа 2005*
- *Справочник врача общей практики Дж.Мерта*



---

□ Спасибо за внимание!