



# Коллагенозы

- ▣ Заболевания соединительной ткани, сосудов, суставов воспалительного характера, сопровождающиеся поражением тех органов и систем, которые вовлекаются либо связаны с этими процессами. Эти вторичные поражения и определяют основную часть клиники коллагенозных поражений.

# Эпидемиология

- ▣ У 20% популяции имеются те или иные костно-мышечные/ревматические жалобы
- ▣ Они составляют 10% ежедневной поликлинической обращаемости

# Классификация коллогенных заболеваний (ARA, 1997)

- **Диффузные заболевания соединительной ткани**
- Ювенильные ревматоидный артрит
- Системная красная волчанка
- Ревматическая лихорадка
- Дерматомиозит
- Склеродерматомиозид
- Васкулиты
- Ревматическая лихорадка

# Классификация ревматических заболеваний

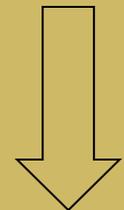
- ▣ **Артриты, теносиновиты, бурситы, ассоциированные с инфекционными агентами**
  - Первичные
    - Бактериальные
    - Вирусные
    - Грибковые
    - Паразитарные
  - Вторичные (реактивные)

# Классификация ревматических заболеваний

- **Опухоли, ассоциированные с ревматическими состояниями**
  - Первичные
  - Метастатические
- **Нейропатические заболевания**
  - Сустав Шарко
  - Компрессионные нейропатии
    - Сдавления периферических нервов
    - Радикулопатии
    - Стеноз спинального канала

# Патофизиология поражения нервной системы при коллоидных заболеваниях

- Воспаление
  - В ответ на механическое раздражение (травма, кристаллы, прочее)
  - Иммунное
  - Инфекционное (бактерии, вирусы и пр.)
  - Токсическое (азотемия, амилоид, порфирия и пр.)
- Иммунный ответ
- Механическая компрессия и/или деструкции



Нарушение функции ЦНС и ПНС

# Воспаление □

- ▣ Локальное расширение артериол → гиперемия + гипертермия (**color**)
- ▣ Повышение проницаемости посткапиллярных венул → отек (**tumor**)
- ▣ Раздражение медиаторами и давлением нервных рецепторов → боль (**dolor**) – не в приложении к ЦНС



Нарушение функции (**funcio laesa**)

# Типы иммунного ответа (Gel and Coombs) □

- **Тип I** - IgE гиперчувствительность немедленного типа (аллергический ринит)
- **Тип II** - повреждение тканей аутоантителами (аутоиммунная гемолитическая анемия, демиелинизация )
- **Тип III** - образование ЦИК (антиген - антитело) (сывороточная болезнь)
- **Тип IV** - гиперчувствительность замедленного типа (туберкулиновая проба)

# Возможные типы поражения ЦНС

- Избирательное поражение **ГОЛОВНОГО МОЗГА** (очаговый «энцефалит» - энцефалопатия)





# Возможные типы поражения ЦНС

- **Избирательное поражение периферических нервов:**
  - Мононейропатии
  - Множественные мононейропатии
  - Полинейропатии



# Васкулит

```
graph TD; A[Васкулит] --> B[Воспаление и некроз сосудов]; A --> C[Ухудшение кровотока]; B --> D[1. Разрушение стенки сосуда -> разрыв -> кровоизлияние]; B --> E[2. Повреждение эндотелия -> тромбообразование -> ишемия]; C --> D; C --> E;
```

Воспаление и некроз сосудов

Ухудшение кровотока

1. Разрушение стенки сосуда → разрыв → кровоизлияние
2. Повреждение эндотелия → тромбообразование → ишемия

# Типичные клинические проявления васкулитов

Нет единой клинической картины

- ▣ Мультисистемное поражение
- ▣ Лихорадка неясной этиологии
- ▣ Симптомы ишемии (особенно у молодых)
- ▣ Множественная мононейропатия
- ▣ Полинейропатия
- ▣ Миопатия ненаследственного генезе
- ▣ Подозрительные кожные элементы (сетчатое леведе, подкожные узелки, петехии и пр.)

# Острая ревматическая лихорадка (ревматизм)

## □ Модифицированные критерии диагностики Джонса

### ■ Основные критерии:

- Кардит
- Полиартрит
- Хорея
- Кольцевидная эритема
- Подкожные узелки

### ■ Второстепенные критерии: артралгии, лихорадка, лабораторные тесты

2 основных или 1  
основной и 2  
второстепенных +  
признаки недавно  
перенесенной  
инфекции  
стрептококком гр. А

# Ревматическая хорея («малая хорея» Сиденгама)

- ▣ Патогенез неизвестен
- ▣ Поражение **самолимитируется**
- ▣ Восстановление нарушенных функций полное, резидуального гиперкинеза нет
- ▣ Рецидив хореи возможен в виде хореи беременности



# Эпидемиология ювенильной СКВ

- Из числа всех больных СКВ заболели в детском возрасте 15%
- Начало болезни – в подростковом возрасте, дети до 5 лет болеют крайне редко – 1%
- До 10-летнего возраста соотношение Ж/М одинаковое, после 10 лет – 10 : 1
- В 10% случаев СКВ имеется у родственников



# Системная красная волчанка

- ▣ **Критерии диагностики СКВ (4 из 11-и)**
  - Высыпания на скулах и щеках
  - Дискоидные высыпания
  - Фотосенсибилизация
  - Изъязвления в полости рта
  - Артрит
  - Серозит (плеврит, перикардит)
  - Поражение почек
  - Неврологические нарушения

# Системная красная волчанка



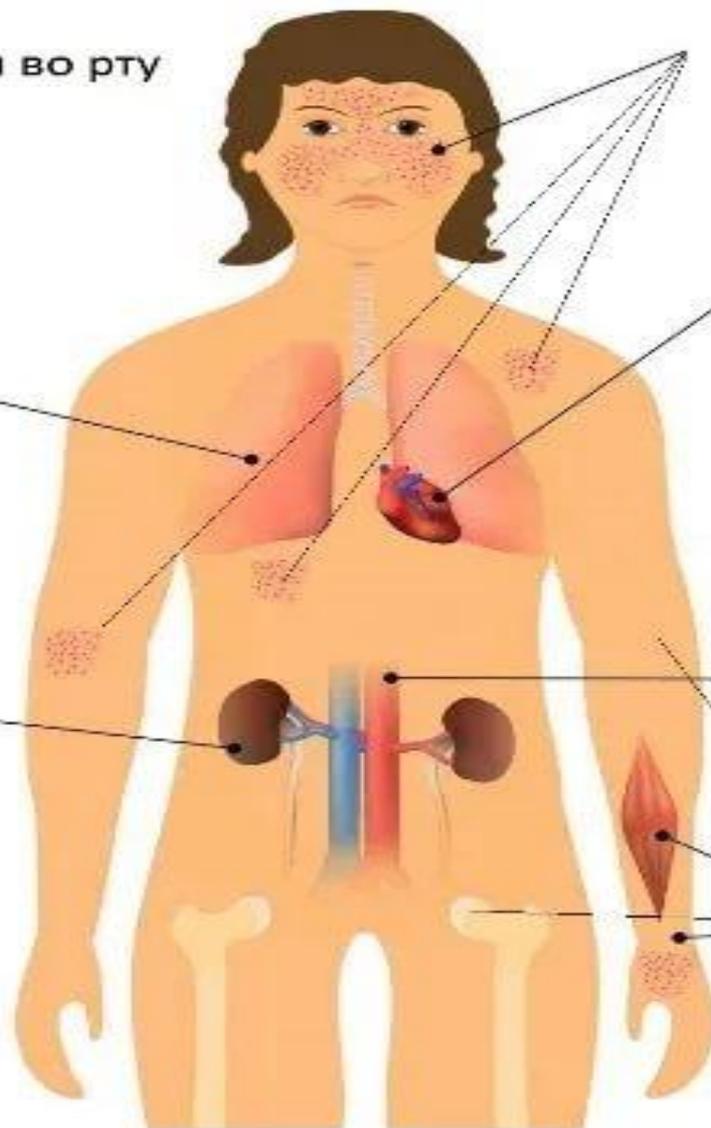
Язвы во рту

Легкие

- плевриты
- фиброз легких

Почки

- Люпус-нефрит
- белок в моче
  - кровь в моче



Кожа

- «бабочка» на лице
- эритема на коже туловища и рук

Сердце

- эндокардит
- миокардит
- атеросклероз
- васкулит

Кровь

- анемия
- лейкопения

Суставы и мышцы

- артриты
- миозиты
- заболевания позвоночника

# Симптомы

## системной красной волчанки

### Системные

- Субфебрилитет
- Фотосенсибилизация

### Психологические

- Усталость
- Потеря аппетита

### Рот и нос

- Язвы

### Лицо

- Сыпь в форме бабочки

### Мышцы

- Боль

### Плевра

- Воспаление

### Суставы

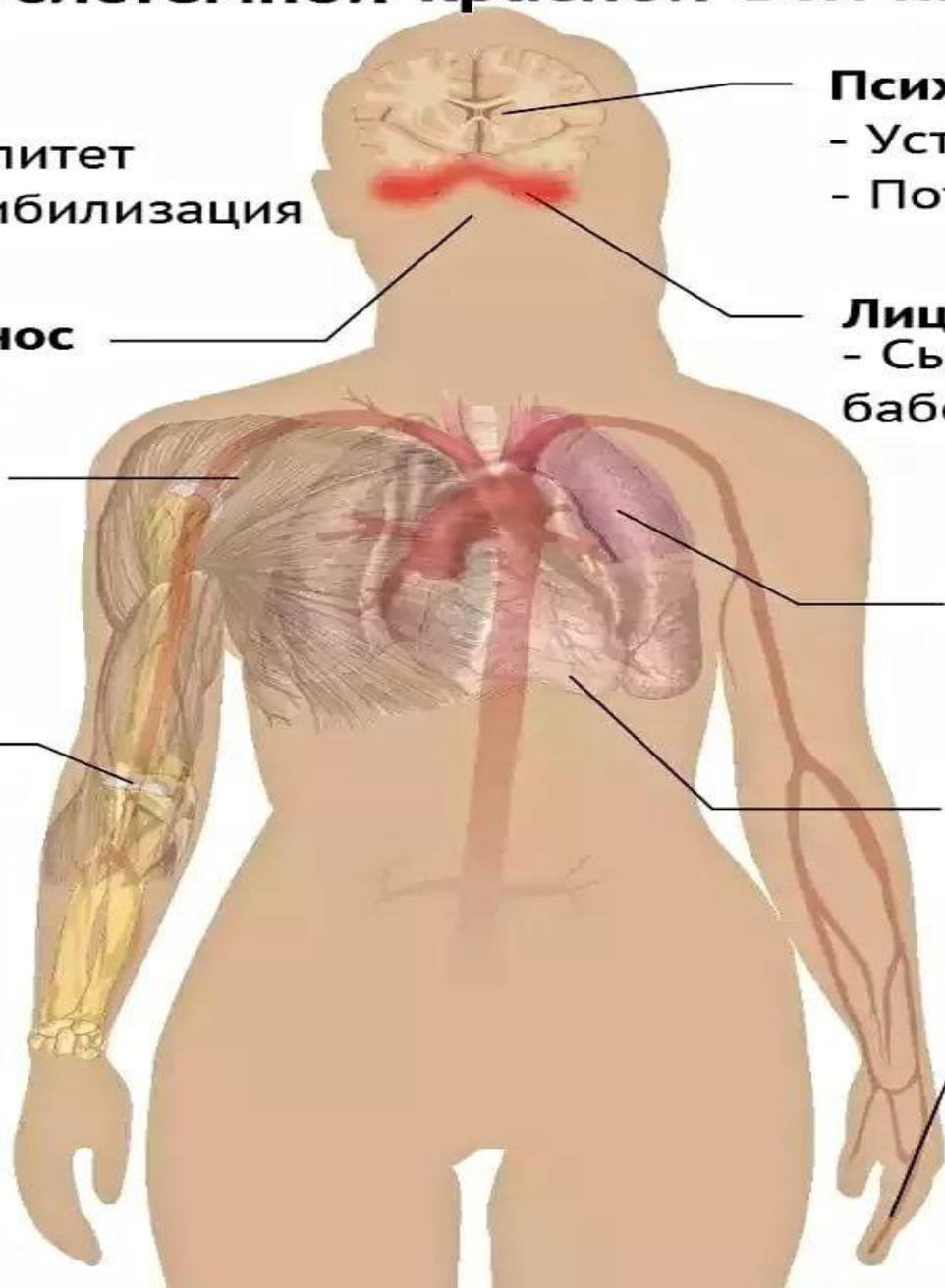
- Артрит

### Перикард

- Воспаление

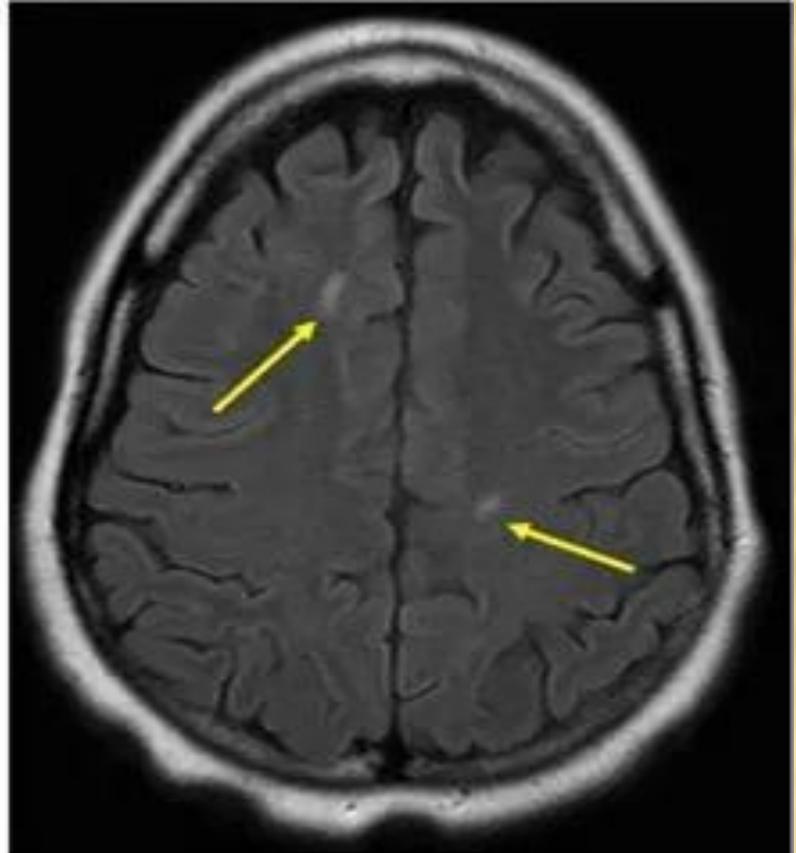
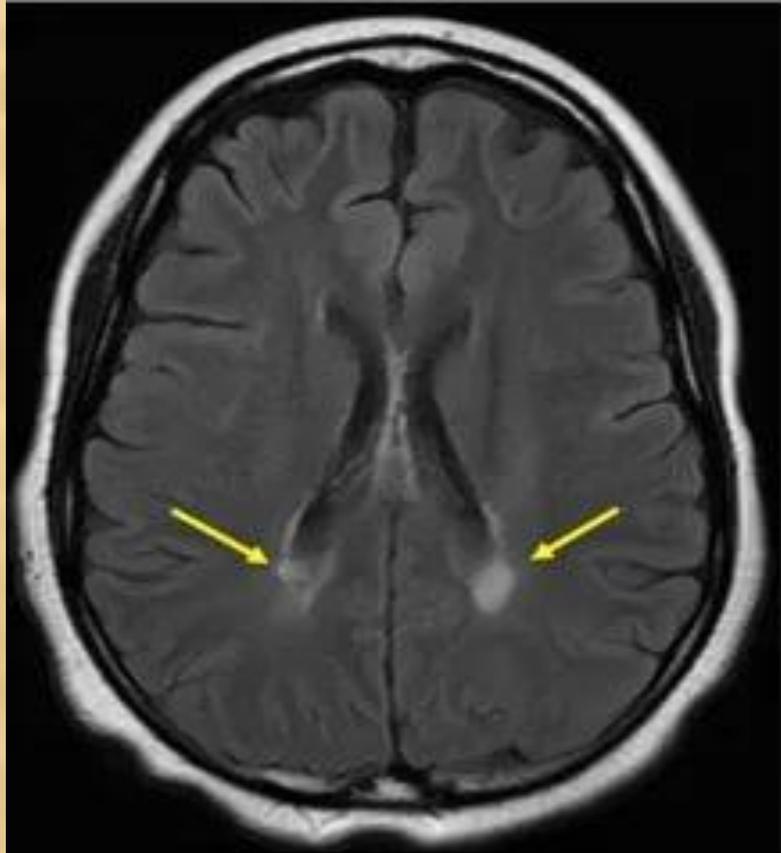
### Пальцы

- Плохое кровообращение



# У больных с поражением ЦНС при СКВ обнаруживаются 3 типа аутоантител:

- ▣ При **очаговых неврологических расстройствах** - антифосфолипидные антитела
- ▣ При **диффузном** поражении ЦНС - антитела к клеткам мозговой ткани в СМЖ
- ▣ При **психических расстройствах** (тяжелой депрессии и психозах) - антитела к рибосомальному белку Р



# Причины поражения ЦНС при СКВ

- ▣ **Диффузные** расстройства: аутоантитела к клеткам нервной ткани и к их медиаторам (↑ концентрации IgG и олигоклониальных цепей Ig)
- ▣ **Очаговые** расстройства: окклюзия сосудов с ишемией. Высокий титр антифосфолипидных антител также способствует тромбообразованию. Реже встречаются васкулиты

# Поражения ЦНС при СКВ («нейропсихическая форма СКВ»)

- **I. Диффузные поражения**
  - Головная боль
  - Генерализованные тонико-клонические припадки
  - Асептический менингит
  - Психические расстройства (психозы и тяжелые депрессии)

# Поражения ЦНС при СКВ («нейропсихическая форма СКВ»)

- **II. Очаговые поражения**
  - Синдромы нарушения мозгового кровообращения
  - Парциальные эпилептические припадки
  - Парциальные энцефалиты (?)
  - Хорея
  - Поперечный миелит



# Лекарственная волчанка (ЛВ)

Препараты, способные вызвать в крови появление антинуклеарных АТ и проявления лекарственной волчанки (I и II ряд)

Прокаинамид	Мефенитоин
Гидралазин	Фенитоин
Изониазид	$\beta$ -адреноблокаторы
Метилдопа	Хинидин
Хлорпромазин	D – пеницилламин

## СКВ □ ЛВ

- Неврологические осложнения: СКВ – 2/3 больных, ЛВ – 10 -15%
- Лихорадка, боли в мышцах, артралгии – СКВ < ЛВ
- Положительный тест АНА в обоих случаях в 95%

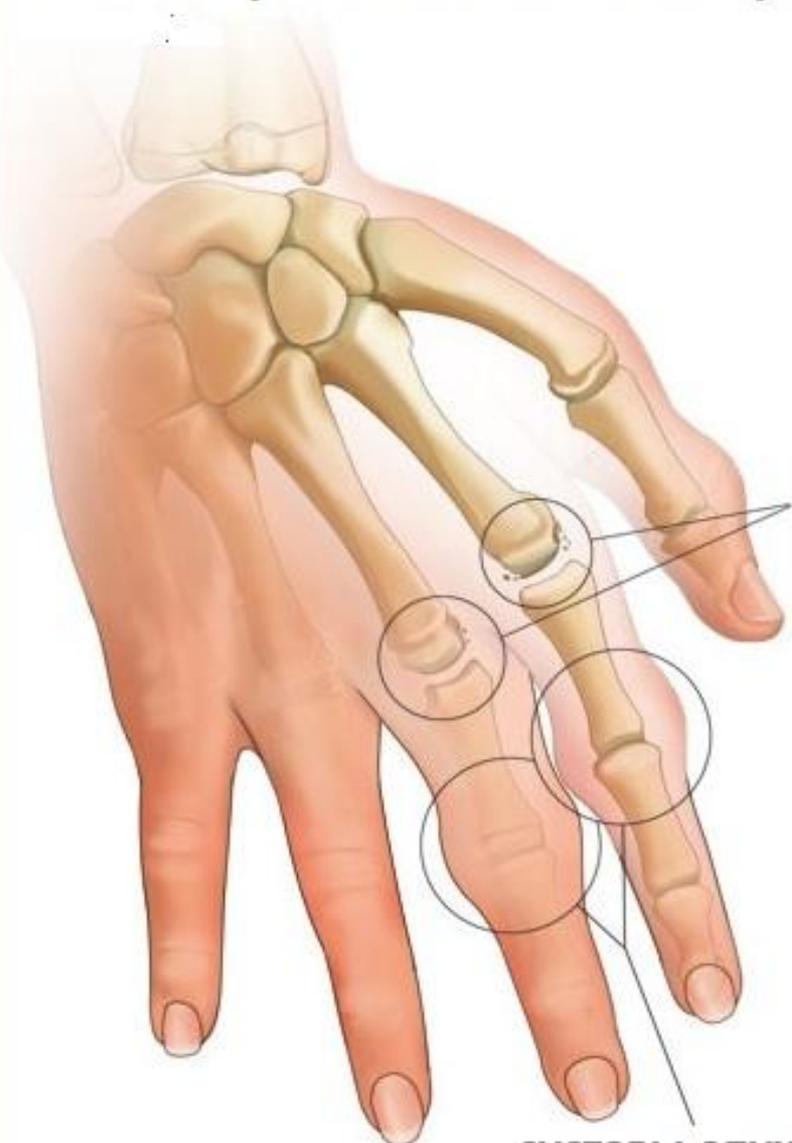


# Ревматоидный артрит

- Диагностические критерии
  - Утренняя скованность в суставах и вокруг них не менее 1 ч. до макс. улучшения состояния
  - Отечность по меньшей мере в 3 суставных зонах
  - Отечность по меньшей мере в одной из суставных зон (фаланговые - лучезапястные)
  - Симметричность артрита
  - Подкожные узелки
  - РФ в сыворотке крови
  - Изменения Rh - кистей и лучезапястных суставов



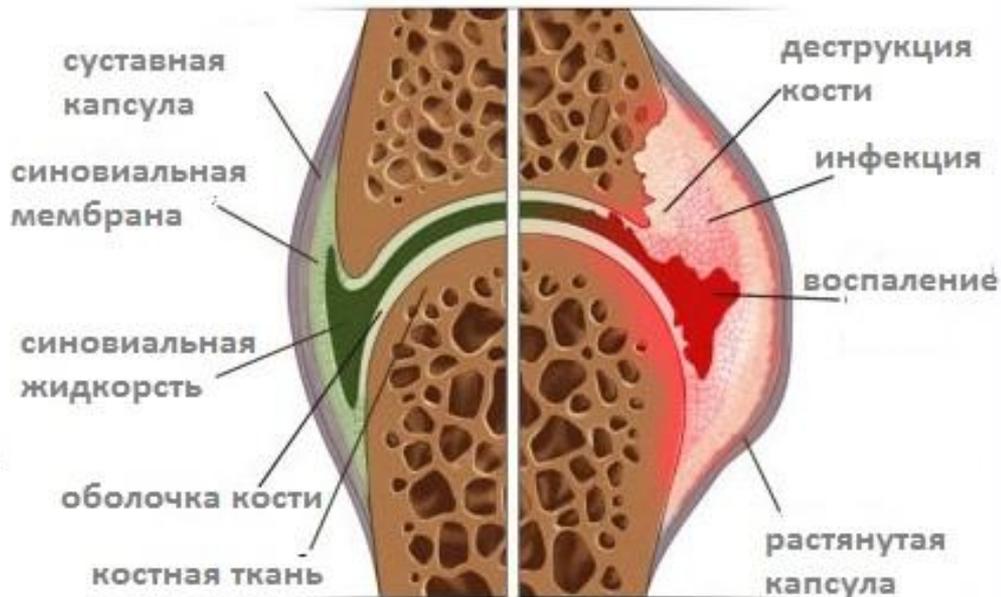
# патология развития ювенильного ревматоидного артрита



суставы опухают

страдают мелкие суставы кисти

поражение хряща сустава



# Неврология ревматоидного артрита

- ▣ Поражения суставов шейного отдела позвоночника при РА (у 30-50%)
- ▣ Суставы любого уровня, но чаще С<sub>I-II</sub>
- ▣ Артриты межпозвонковых суставов приводят к нестабильности этого отдела позвоночника (осторожность при интубации!)

# Поражения на уровне C<sub>1-2</sub> (атланто-осевой сустав) (**20-40% больных**)

- ▣ Передний подвывих в атланто-осевом суставе
- ▣ Вертикальный подвывих в атланто-осевом суставе (сдавление зубовидным отростком ствола мозга (5% случаев))
- ▣ Латеральный подвывих
- ▣ Задний подвывих

# Системная склеродермия

- **Критерии диагностики:**
- Главный критерий
  - Склеротическое поражение кожи проксимальнее пястно-фаланговых или плюснефаланговых суставов
- Малые критерии
  - Склеродактилия
  - Рубчики на дистальных фалангах пальцев
  - Двухсторонний базальный фиброз легких



## 3 типа поражения мышц при системной склеродермии

- **Доброкачественная миопатия невоспалительного генеза.** Гистология – N. Умеренная слабость проксимальных мышц
- **Интерстициальный фиброз и атрофия мышц.** Умеренные воспалительные инфильтрации. «Пластическая» слабость мышц. КФК повышена умеренно.
- **Миопатия воспалительного генеза.** КФК ↑ как при полимиозите. В этом случае не исключается «перекрестный» синдром (ПМ/ДМ + СС)

# Ювенильный дерматомиозит

- ▣ ЮДМ – миозит с характерными кожными высыпаниями и васкулитом
  - Мышечная слабость, особенно проксимально – поясная
    - Проба Говера положительна
    - Свисание головы
  - Веки и лицо отечны, характерный лиловый «гелиотропный» оттенок
  - Васкулит – причина церебрального синдрома



# Гигантоклеточный артериит (ГКА) □

- Синонимы: краниальный артериит, височный артериит, болезнь Хортона
- Преимущественно у пациентов > 50 лет; у лиц старше 80 лет - в 10 раз чаще, чем у 50-60-летних
- 4 основных клинических варианта:
  1. Краниальный синдром
  2. Ревматическая полимиалгия
  3. Сочетание 1 и 2 вариантов
  4. Лихорадка и общие симптомы без конкретных клинических признаков



# Артериит Такаясу

- Син. Болезнь отсутствия пульса, синдром дуги аорты.
- I стадия: снижения пульса нет, общие жалобы, ↑ t, боли в суставах, похудание
- II стадия: боли по ходу сосудов и болезненность при пальпации (воспаление сосудистой стенки)
- III стадия: возникают фиброзные изменения → ишемия → шумы на сосудах

# Клиника АТ

- Стенотические шумы 80%
- Ослабление пульса 60%
- Асимметрия АД 50%
- Головная боль 40%
- Головокружение 30%

Клиника развивается вследствие стеноза аорты и ее ветвей (дуга и абдоминальный отдел)

Сосуды рук и дуги аорты >, чем подвздошные

# Лечение

- ▣ Эффективных методов лечения не существует. Назначение кортикостероидной или иммуносупрессивной терапии может уменьшить остроту симптомов и в некоторых случаях привести к ремиссии, но обычно необходима длительная терапия. Наиболее трудно поддаются лечению проявления со стороны ЦНС, что требует применения высоких доз препаратов, которые, к сожалению, вызывают различные побочные реакции.

## *Коллагенозы с прогрессирующими неврологическими расстройствами*

- ▣ Развитие неврологических расстройств может осложнять течение других коллагенозов, обычно в случаях системного поражения. Некоторые неврологические синдромы при системных заболеваниях очень характерны. Например, у пациентов с ревматоидным артритом возможно развитие прогрессирующей полиневропатии.

**Спасибо за внимание!**

