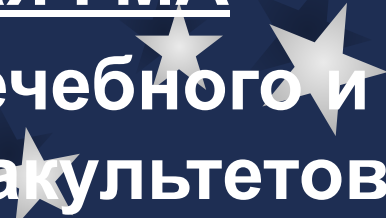




Диффузные болезни соединительной ткани в детском возрасте

ГБОУ ВПО Тверская ГМА

кафедра педиатрии лечебного и
стоматологического факультетов



Профессор О.В. Иванова



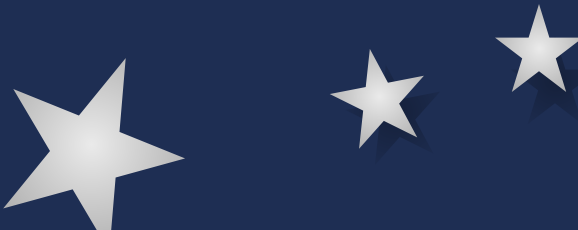
Актуальность проблемы:

**1. Значительная распространенность
ревматических болезней**

**2. Высокая временная и стойкая
нетрудоспособность**


**Большая социальная значимость данной
патологии**





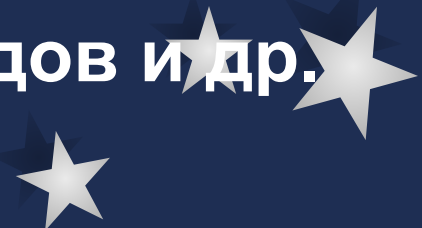
**Диффузные болезни соединительной
ткани (ДБСТ) - группа заболеваний,
в основе которых лежит
иммунопатологическое поражение
соединительной ткани**

Характерно:

- системное повреждение сосудов и
различных органов;**
 - прогрессирующее течение**
- 

Основа коллагенозов – поражение соединительной ткани:

- - плотной: - дерма,
 - сухожильно-связочный аппарат,
 - хрящевая ткань,
 - костная ткань и др.
- - специальных типов соединительной ткани:
 - синовиальные и серозные оболочки,
 - базальные мембраны сосудов и др.



История вопроса:

- *Гален: «ревматизм»*
- *18-19 века: выделение отдельных форм ревматических болезней*
- *Г.И. Сокольский, С.П. Боткин:
основы изучения ревматизма как
системной патологии*
- *А.А. Кисель: диагностические критерии
ревматизма*



Ревматизм

(болезнь Соколовского-Буйо):

- Системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией поражения в сердечно-сосудистой системе, развивающееся:
 - в связи с острой инфекцией (b-гемолитическим стрептококком группы А)
 - у предрасположенных лиц - главным образом детей и подростков (7-15 лет)



Распространению ревматизма способствуют:

- *Повышенная плотность населения на отдельных территориях*
- *Низкий экономический уровень жизни*
- *Миграционные процессы*
- *Недоступность своевременной медицинской помощи*



Ятрогенные причины вспышек ревматизма:

- **Отсутствие настороженности врачей в отношении ОРЛ**
- **Недостаточное знание клинической картины острой фазы заболевания**
- **Неполное обследование и лечение больных со стрептококковым поражением рото- и носоглотки**



Характеристика «ревматогенных» штаммов

БГСА:

- Тропность к носоглотке
- Высокая контагиозность
- Индукция типоспецифических антител
- Крупные молекулы М-протеина на поверхности штаммов
- Характерная генетическая структура М-протеина



Гуморальные реакции при ревматизме:

1. Антигены стрептококка:

- антистрептолизин,
- антистрептокиназа,
- антистрептогиалуронидаза.

Диагностический титр: 1: 1500 и выше

2. Антитела к кардиолипину класса Ig G

3. b-лимфоцитарный аллоантиген, определяемый с помощью моноклональных антител D 8/17



Особенности ревматизма у детей:

- *Возрастная реактивность*
- *Выраженность экссудативного компонента воспаления*
- *Более частое поражение ССС*
- *Вовлечение других серозных оболочек (висцериты, полисерозиты и др.)*
- *Чаще - экстракардиальные проявления заболевания*
- *Склонность к рецидивированию болезни*
- *Многосимптомность и полиморфизм клинических проявлений*
- *Более тяжелое течение у детей*




Современные особенности течения ревматизма у детей:

- *Начало заболевания - в школьном возрасте*
- *Умеренная и минимальная активность воспаления*
- *Полиартралгии*
- *Снижение тяжести кардита*
- *Нерезко выраженные сердечные изменения без явных признаков НК*
- *Латентное формирование РПС без четких указаний в анамнезе на ОРЛ*



Патологическая анатомия ЮРА

- 1 стадия: *синовит*
 - гиперемия и отек синовиальной оболочки
 - накопление жидкости в полости сустава и периартикулярных тканях
 - другие элементы сустава в патологический процесс не вовлекаются!
 - возможна обратимость процесса
- 

Патологическая анатомия ЮРА

- 2 стадия: *деструктивная, продуктивно-склеротическая*
- панартрит
- паннус - агрессивная грануляционная ткань: разрушает хрящ, субхондральную кость, связки, сухожилия
- контрактуры



Патологическая анатомия ЮРА

- **3 стадия:**
- прогрессирующий фиброз синовиальных оболочек,
- фиброзное сморщивание суставной сумки,
- подвывихи, вывихи

- **4 стадия: конечная**
- развитие костного анкилоза



Особенности преимущественно суставной формы ЮРА у детей

- Более частое (чем у взрослых) острое начало - 30%
- Начальное поражение: коленные, голеностопные, лучезапястные суставы
- Менее характерно: начальное поражение мелких суставов
- Высокая частота моноартрита коленного или голеностопного сустава (у 30-50% в начале болезни)
- Не всегда выражена симметричность поражения
- Более доброкачественное течение суставного синдрома, более позднее развитие деструктивных изменений суставов
- Поражение глаз в виде иридоциклита, увеита

Особенности суставно-висцеральной формы ЮРА у детей

- Вариант ЮРА в виде синдрома Стилла
- Неравномерное развитие ядер окостенения, преждевременное закрытие ростковых зон => => нарушение системного роста костей => => отставание детей в росте
- Высокая частота поражения:
 - шейного отдела позвоночника ,
 - тазобедренного сустава,
 - других редких локализаций
- Более редкое, чем у взрослых, обнаружение РФ (25%)



Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Возраст начала болезни:*

- ЮРА: дошкольный

- Ревматизм: школьный

- *Наклонность к рецидивированию:*

- ЮРА: выражена

- Ревматизм: менее выражена.

В пределах одного приступа суставной синдром не рецидивирует

Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Поражение мелких суставов кисти:*

- ЮРА: наблюдается

- Ревматизм: не характерно

- *Летучесть поражения суставов:*

- ЮРА: не характерна

- Ревматизм: характерна



Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Симптом утренней скованности:*

- ЮРА: характерен

- Ревматизм: не характерен

- *Мышечные судороги:*

- ЮРА: характерны

- Ревматизм: не характерны



Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Обратное развитие суставного синдрома:*
- ЮРА: медленное, в течение нескольких месяцев, чаще неполное
- Ревматизм: полное обратное развитие в течение 2-х недель и менее



Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Поражение сердца:*
- ЮРА: при преимущественно суставной форме - не характерно; при суставно-висцеральной форме - перикардит или миокардит
- Ревматизм: характерно развитие миокардита или миоэндокардита



Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Рентгенологическая картина:*
- ЮРА: остеопороз, расширение суставной щели, далее - деструктивные изменения хряща и костей сустава
- Ревматизм: деструктивные изменения не развиваются



Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Синовиальная жидкость:*

- ЮРА: признаки выраженного воспаления, РФ+
- Ревматизм: умеренно выраженные признаки воспаления, РФ-

- *Картина крови:*

- ЮРА: воспалительная реакция в течение нескольких месяцев

- Ревматизм: воспалительная реакция

в течение 1-5-2х месяцев

Дифференциальная диагностика ЮРА и ревматизма (олиго- и полиартрит)

- *Увеличение показателей острой фазы воспаления в биохимическом анализе крови:*

- ЮРА: в течение длительного времени

- Ревматизм: более кратковременны

- *Поражение глаз:*

- ЮРА: характерно

- Ревматизм: не характерно



Дифференциальный диагноз моноартрита: ЮРА и туберкулезный гонит

Анамнез:

- ЮРА: ОРВИ, ангины

- Туберкулез: туберкулез в семье, в анамнезе,
поражение других органов

Объективно:

- ЮРА: боль, ограничение разгибания,

- утренняя скованность, мышечная атрофия

- Туберкулез: резкая боль, ограничение сгибания,

- атрофия мышц бедра и голени,

- отсутствие утренней скованности,

- симптом Александрова



Дифференциальный диагноз моноартрита: ЮРА и туберкулезный гонит

Температура:

- ЮРА: нормальная или субфебрильная

- Туберкулез: повышена

Rg:

- ЮРА: *ранние стадии:* околоуставной остеопороз,

- расширение суставной щели

- *позже:* костно-хрящевая деструкция, костные

- разрастания, вывихи, подвывихи, анкилозы

- Туберкулез: остеопороз,

- очаг деструкции вблизи суставного хряща



Дифференциальный диагноз моноартрита: ЮРА и туберкулезный гонит

Изменения периферической крови:

ЮРА: воспалительная реакция

Туберкулез: лимфоцитоз, моноцитоз

Биохимическое исследование крови:

ЮРА: СРБ, увеличение серомукоида, диспротеинемия

Туберкулез: те же изменения, но умеренно

выраженные

Туберкулиновые пробы:

ЮРА: отрицательны

Туберкулез: положительны

Роль врача-фтизиатра в постановке диагноза



Дифференциальный диагноз моноартрита: ЮРА и туберкулезный гонит

Изменения синовиальной жидкости:

ЮРА: - увеличение количества,

- мутная,

- увеличено содержание белка,

- увеличена клеточность – до 10-30 тысяч в 1 мл,

- нейтрофилы,

- РФ+

Туберкулез: - цитоз умеренный,

- лимфоциты,

- позже – нейтрофилы,

- обнаружение МБТ



Основные направления лечебной программы ЮРА

Подавление воспаления в суставе:

1) НПВП

- ибупрофен 0.01-0.4 г/кг/сутки
- напроксин 0.25 (1 табл.) 2-3 раза в день,
- ансейм 0.1 1-2 раза в день,
- диклофенак (вольтарен, ортофен)
2-3 мг/кг/сутки,
- индометацин 1-3 мг/кг/сутки,
- ацетил-салициловая кислота 0.2 г/год/сутки,
- аспизол – для в/м и в/в введения,
- пироксикам – в таблетках



Основные направления лечебной программы ЮРА

- Подавление воспаления в суставе:

- 2) Глюкокортикоиды:

При суставно-висцеральной форме с высокой активностью и ригидности к терапии -

преднизолон 1-2 мг/кг/сутки

При преимущественно суставной форме:

гидрокортизон или кеналог –

внутрисуставно



Основные направления лечебной программы ЮРА

- Базисное лечение (подавление пролиферативных изменений в суставе):

- 1) Производные 4-аминохинолинов:

- плаквенил 5 мг/кг/сутки,
- делагил 8 мг/кг/сутки,
- резохин

- 2) Салазиновые производные:

- салазопиридазин
- сульфосалазин

0.5 г 2-4 раза в день



Основные направления лечебной программы ЮРА

- Базисное лечение (подавление пролиферативных изменений в суставе):

- 3) Препараты золота:

- - ауронафин – в таблетках,

- - кризаноол 5% - в/м

- 4) Д-пенициламин (купренил): в капсулах



Основные направления лечебной программы ЮРА

• Базисное лечение (подавление пролиферативных изменений в суставе):

• 5) При высокой активности и суставно-висцеральной форме: - хлорбутин,

- метатрексат,

- азатиоприн

• 6) Комбинированные препараты, содержащие ферменты с противовоспалительным, местным противоотечным и рассасывающим действием: вобензим – в драже



Основные направления лечебной программы ЮРА

- Базисное лечение (подавление пролиферативных изменений в суставе):
- 7) Физиолечение:
 - УВЧ, СВЧ на суставы,
 - фонофорез с гидрокортизоном, КJ, новокаином,
 - магнитотерапия,
 - лазеротерапия,
 - аппликации с димексидом, гидрокортизоном, гепарином
- 8) Массаж
- 9) Санаторно-курортное лечение:
 - в неактивную фазу и при активности 1 степени
- 10) Хирургическое лечение в неактивную фазу:
 - от синовэктомии до эндопротезирования



Основные направления лечебной программы ЮРА

Общие мероприятия:

1. Постельный режим

(при высокой активности)

с постепенным расширением и ЛФК

2. Диета – полноценная, гипоаллергенная

3. Выявление и лечение очагов хронической инфекции

4. Ознакомление больных и их родителей с характером заболевания; обучение элементам массажа и ЛФК

Поликлинический этап реабилитации

