



С.Ж.Асфендияров атындағы Қазақ Ұлттық Медицина Университеті

Кафедра: Амбулаторлық поликлиникалық терапия.

*Тақырыбы: Дифференциальная диагностика поражений
кожи при системных заболеваниях.*



Тексерген: Исаева Б.Г.
Орындаған: Батуова Салтанат
Факультет: Жалпы медицина
Курс: 5
Топ: 53-1



- Системные заболевания соединительной ткани, или диффузные заболевания соединительной ткани, — группа заболеваний, характеризующихся системным типом воспаления различных органов и систем, сочетающимся с развитием аутоиммунных и иммунокомплексных процессов, а также избыточным фиброобразованием.



- К системным заболеваниям с поражением кожи относятся:
- Системная красная волчанка.
- Системная склеродермия.
- Дерматомиозит.
- Узелковый периартериит (полиартериит, болезнь Куссмауля-Майера).
- Антифосфолипидный синдром (АФС)
- Геморрагический васкулит



- Кожные проявления красной волчанки впервые систематизировали в 1851 г. В 1872 г. Мориц Капоши разделил красную волчанку на ограниченную дисковидную форму и на диссеминированную, сопровождающуюся артралгиями, лихорадкой и сердечно-сосудистыми нарушениями.



Клиническая картина дискоидной красной волчанки включает в себя триаду симптомов - эритему, фолликулярный гиперкератоз и атрофию.

Очаги локализуются преимущественно на открытых участках тела, чаще на лице, особенно на носу, щеках, лбу, ушных раковинах. Поражения кожи груди и спины наблюдаются реже. Симметричное расположение высыпаний на лице встречается довольно часто, но не всегда. Очень типична форма бабочки или летучей мыши с распростертыми крыльями, закрывающими нос и обе щеки. «Бабочки» могут быть эритематозными, напоминающими ожог, покрытыми мелкими тонкими чешуйками или плотными чешуйками больших размеров.





- Симптом «бабочки» – наиболее типичное эритематозное (эритема — сильное покраснение кожи, вызванное расширением капилляров) высыпание на щеках, скулах, спинке носа. «Бабочка» может иметь различные варианты, начиная от нестойкого пульсирующего покраснения кожи с цианотичным оттенком в средней зоне лица и до центробежной эритемы только в области переносицы, а также дискоидных высыпаний с последующим развитием рубцовых атрофий на лице.



Очаги на кистях бывают довольно редко. Такие высыпания представлены мелкими округлыми или овальными очагами застойного красного цвета, обычно без признаков шелушения и атрофии. Лишь иногда имеется легкое западение в центре с явлениями атрофии и телеангиэктазии. У больных красной волчанкой изредка встречаются поражения ногтей: они теряют блеск, становятся ломкими, утолщаются, приобретают жел-

товатый или грязно-серый цвет. Рост ногтей прекращается, процесс может закончиться значительной деформацией и даже мутиляцией ногтей.



**К поражениям кожных покровов
относят мелкоточечную
геморрагическую сыпь на руке**





- Достаточно часто поражается красная кайма губ, особенно нижней губы, значительно реже - слизистая оболочка полости рта. Высыпания на слизистых оболочках обычно считают вторичными, сопутствующими кожным проявлениям болезни. Возможно, они могут быть первичными, но правильный диагноз в таких случаях устанавливают лишь с появлением волчаночных элементов на коже. На губах сначала отмечается только более интенсивная краснота каймы, затем присоединяются явления инфильтрации, поверхность выглядит отечной, теряет присущий блеск.

Дискоидная форма СКВ

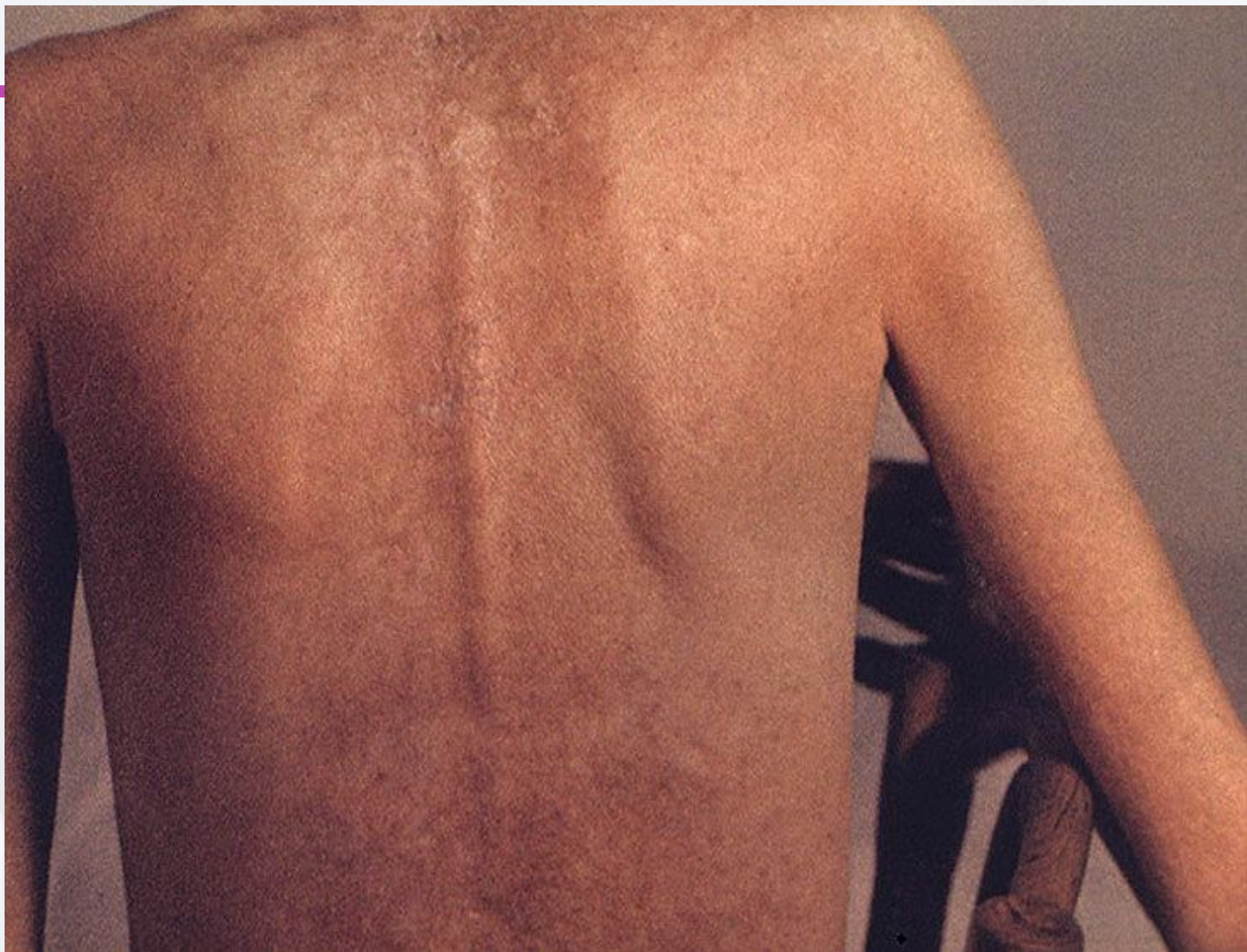




- Распространенная (диссеминированная) форма красной волчанки отличается от ограниченной большим количеством эритематозно-сквамозных очагов и некоторыми клиническими особенностями. Так, наряду с четко очерченными элементами присутствуют пятна неправильной формы, с расплывчатыми границами, синюшно-красного или бурого цвета. Чаще поражаются открытые участки кожного покрова, но такие же элементы наблюдаются на груди и спине

диссеминированная форма







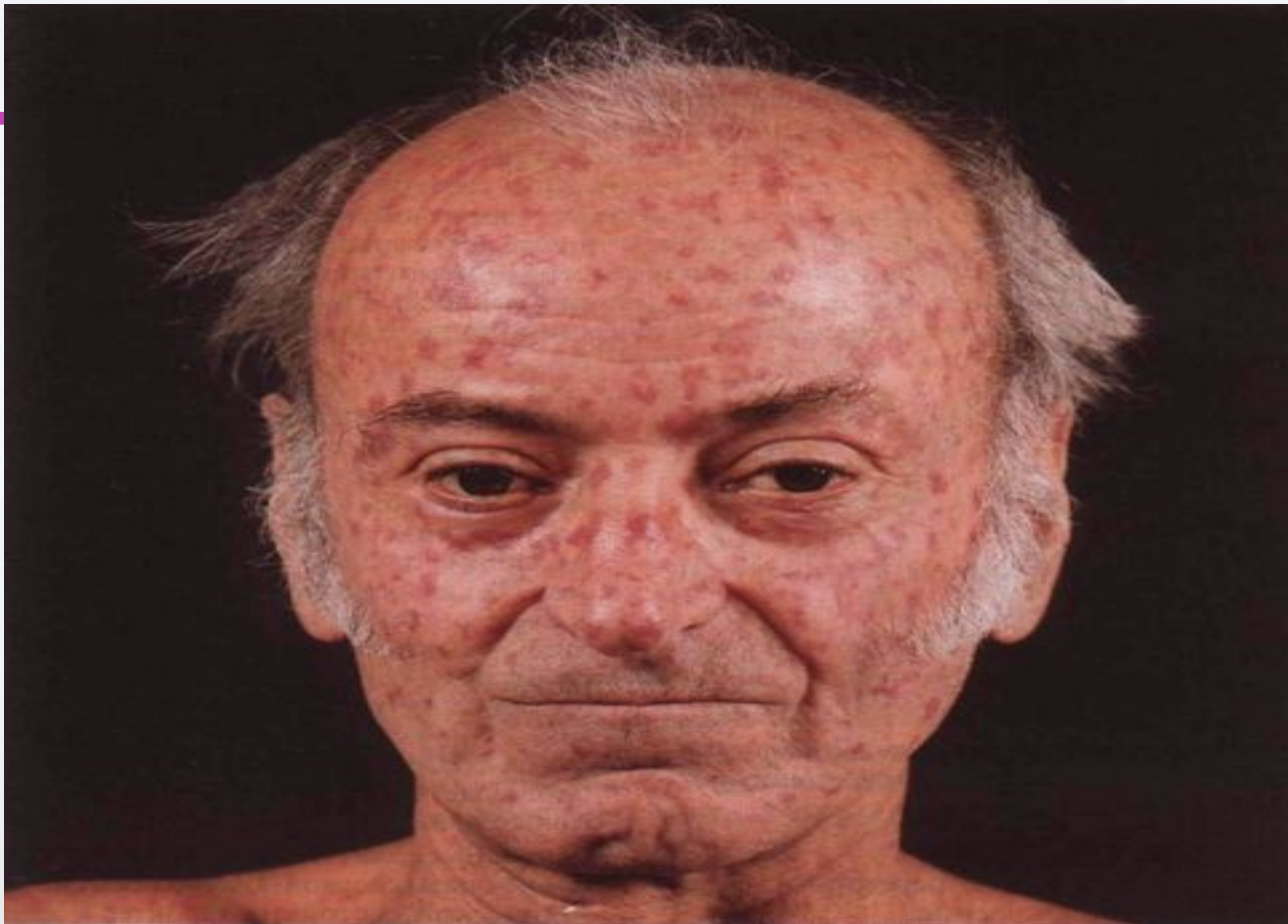


- Системная склеродермия (ССД), или системный склероз, прогрессирующее полисиндромное заболевание с характерными изменениями кожи, опорнодвигательного аппарата, внутренних органов (легкие, сердце, пищеварительный тракт, почки) и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно.



Характерна маскообразность лица, первоначально за счет плотного отека, а затем индурации и частичной атрофии тканей: отмечаются кистеобразные морщины вокруг рта, уплотнение и натяжение кожи. При хроническом течении нередко телеангиэктазии, которые локализуются преимущественно на лице. По цвету кожа начинает напоминать воск.







**Множественные телеангиэктазии, «кисетный» рот,
заостренный кончик носа**



**Рис. 2. Лицо больной с длительным течением
лимитированной формы ССД**

Пальцы из-за уплотнения кожи напоминают муляж.





- Дерматомиозит (ДМ) - системное прогрессирующее заболевание с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, а также кожи в виде эритемы и отека. У 25-30% больных кожный синдром отсутствует; в этом случае используется термин "полимиозит" (ПМ).



- Поражение кожи при ДМ полиморфно: преобладают эритема, отек и дерматит, преимущественно на открытых частях тела; наблюдаются папулезные, буллезные, иногда с изъязвлениями, петехиальные высыпания, телеангиэктазии, очаги пигментации и депигментации, гиперкератоза и др. Характерны периорбитальный отек и эритема, имеющая своеобразный лиловый "гелиотропный" оттенок (симптом "очков"), играющий важную диагностическую и дифференциально-диагностическую роль при ДМ. Яркая эритема чаще локализуется на лице, шее, в зоне декольте, над суставами, особенно над проксимальными межфаланговыми и пястно-фаланговыми (синдром Готтрона), на наружной поверхности предплечья и плеча, передней поверхности бедер и голеней. Такие кожные изменения, особенно при капилляритах, напоминают поражение кожи при СКВ, но отличаются большей стойкостью, синюшным оттенком, могут сопровождаться шелушением и зудом.

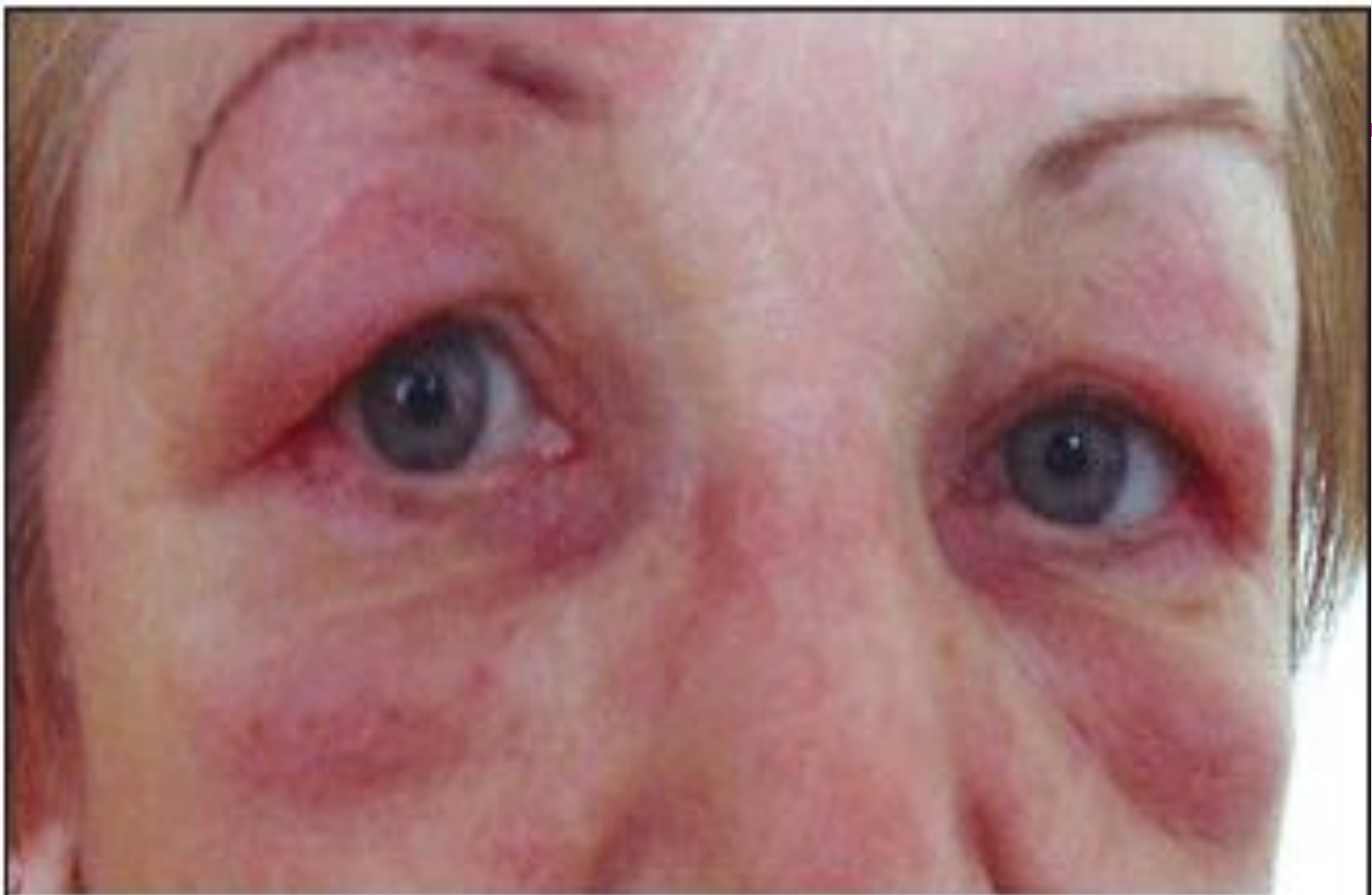


Рис. 1. Параорбитальный отек



Рис. 2. Эритема Готтрона

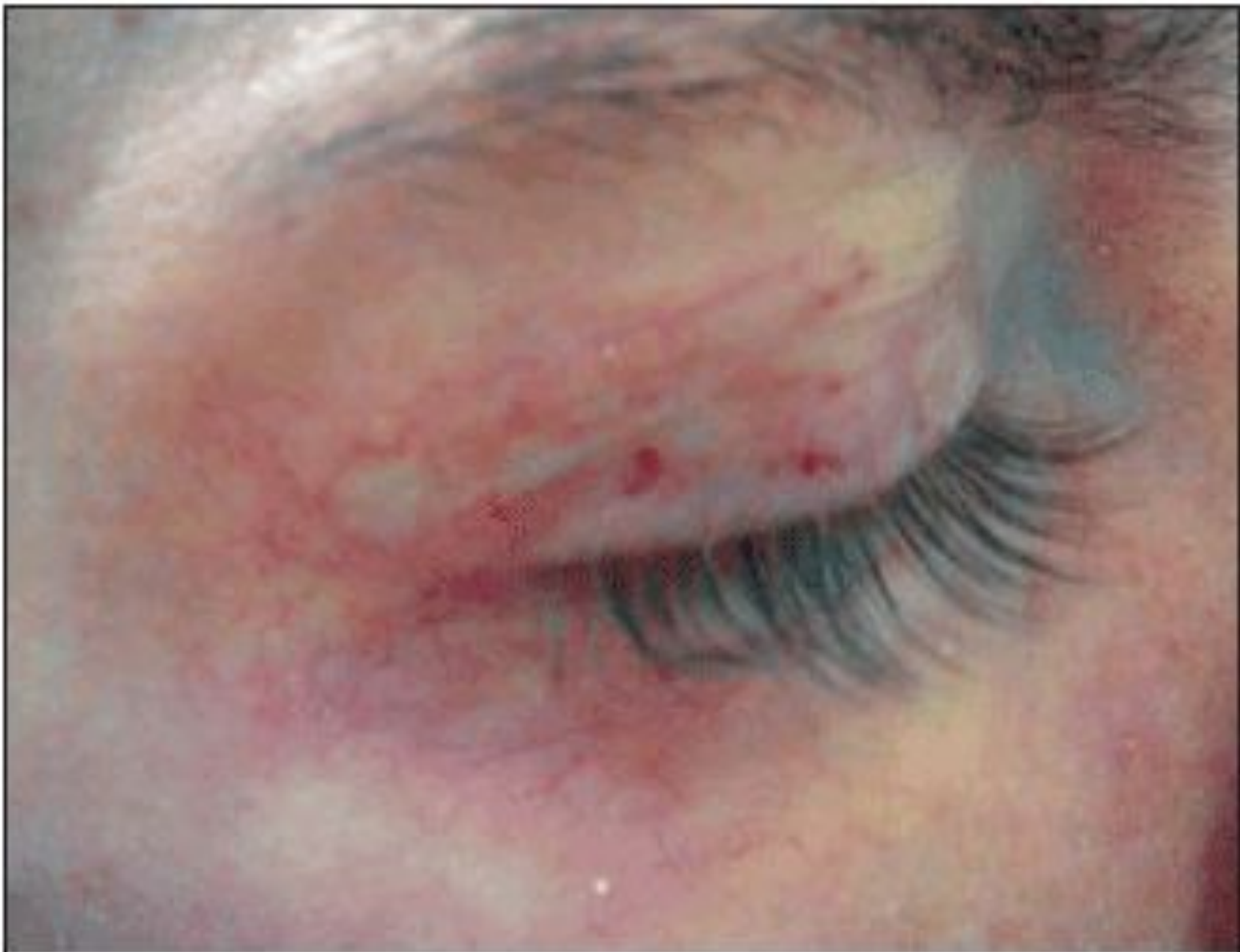


Рис. 3. Пациент П.: эритема на верхних веках

Антифосфолипидный синдром (АФС)



Рис. 1. Сетчатое ливедо у больной с АФС



Рис. 2. Хронические язвы правой голени и трофические изменения кожи стопы на почве рецидивирующих тромбофлебитов при АФС

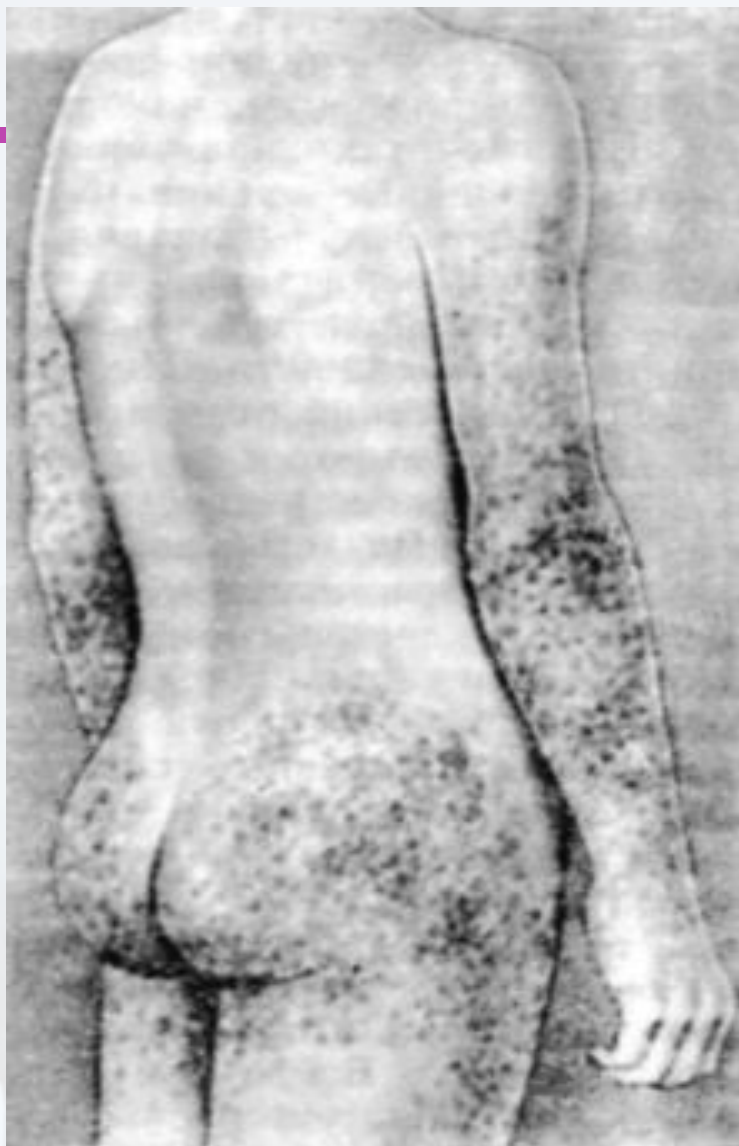


Рис. 3. Подногтевые инфаркты при АФС





- Геморрагический васкулит
- Называют болезнью Шенлейна –Геноха, болеют чаще дети.
- Сыпь локализуется преимущественно на ягодицах и ногах. Часто наблюдается артрит голеностопных и коленных суставов. Поражение сосудов желудочно-кишечного тракта проявляется интенсивной болью в животе, поражение почек – гематурией. кожный элемент вначале имеет вид маленького волдыря или эритематозной макулопапулы. В начале болезни кожные элементы бледнеют при надавливании, однако впоследствии они утрачивают это свойство, как правило, становятся петехиальными или пурпурными. Зоны с проявлениями пурпуры развиваются по типу, характерному для экхимоза, меняя цвет от красного до багрового, приобретают ржавый оттенок и в конечном итоге исчезают.





- Узелковый периартериит (полиартериит, болезнь Куссмауля-Майера. Кожа бледная, с мраморным оттенком, сетчатое ливедо, кожные сыпи (эритематозные, пятнисто-папулезные, геморрагические, уртикарные, реже - некротические изъязвления с последующей пигментацией). Могут пальпироваться небольшие болезненные узелки (аневризмы, гранулемы в стенках артерий) в коже или подкожной клетчатке по ходу сосудисто-нервных стволов голеней, предплечий, бедер.



