



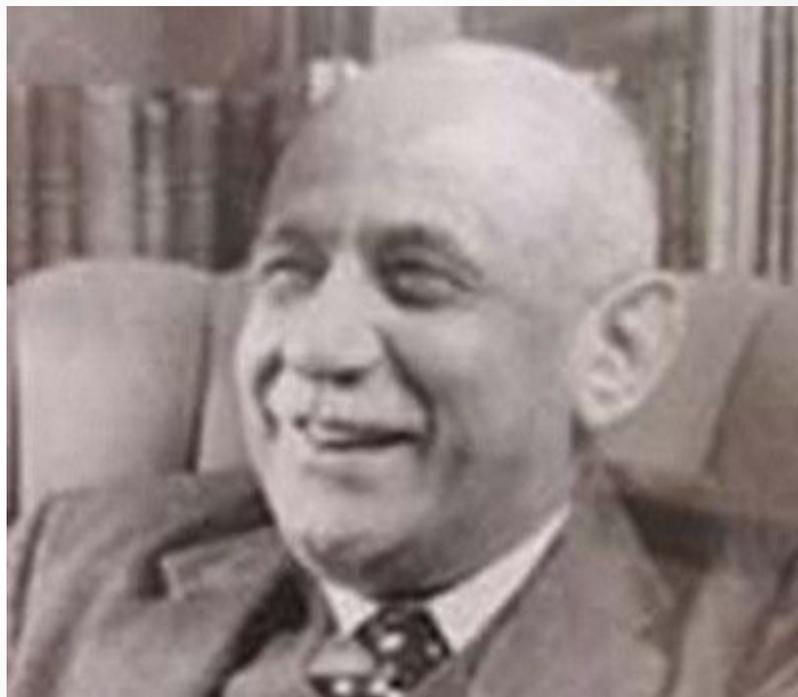
КАФЕДРА ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ТЕРАПИИ ИМ. А.Я.
ГУБЕРГРИЦА

КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Подготовила:
Студентка 6-ого курса, 2-ого медицинского
факультета
Цирковская Е.Р.

2018г.

Системные заболевания соединительной ткани. Открытие.



Paul Klemperer

В 1942 г. с соавторами впервые выделил группу системных заболеваний соединительной ткани, которую назвал «коллагенозами». В данную группу вошли СКВ, ССД, УП и ДМ.

Системные заболевания соединительной ткани

- это группа нозологических форм, характеризующихся системным типом воспаления различных органов и систем, сочетающихся с развитием аутоиммунных и иммунокомплексных процессов, а также избыточным фиброзированием.

Принципы объединения заболеваний в группу СЗСТ

1) Морфологический признак – поражение основного вещества соединительной ткани: коллагена и других компонентов.

2) Появление в крови характерных биохимических сдвигов.

3) Единый патогенитический механизм с участием иммунного воспаления и образованием иммунных комплексов или аутоантител, повреждающих органы, ткани, ядерный, цитозольный материал или нуклеиновые кислоты.

4) Патоморфологически можно выделить общие изменения: мукоидное набухание, фибриновые изменения, гранулематоз, клеточные реакции, склероз, васкулиты, плазматизация ткани.

5) Общность клинических проявлений.

**Дифференциально-диагностические признаки основных ревматических болезней
(В.Н. Коваленко, П.П. Гуйда, И.К. Латогуз, 1999)**

Органы и системы	Заболевания					
	ОРЛ	РА	СКВ	ССД	ДМ	УП
Кожа и слизистые оболочки	Кольцевидная и узловатая эритема. Ревматические узелки	Кольцевидная и узловатая эритема. Ревматические узелки. Пальмарная эритема	Эритема лица («бабочка»). Уртикарные и папулезно-некротические высыпания. Трофические нарушения. Эритематозные пятна, язвы, белесоватые бляшки на слизистой оболочке полости рта	Плотный отек, индурация, атрофия. Гиперпигментация. Телеангиоэктазии. Трофические нарушения. Сухость кожи и слизистых оболочек (синдром Шегрена)	Стойкая ярко-красная или пурпурно-лиловая эритема. Плотный или мягкий отек кожи «дерматомиозитические очки». Капилляриты ладоней и пальцевых подушечек	Подкожные узелки. Ливедо. Геморрагическая пурпура
Локомоторный аппарат	Поражение крупных и средних суставов. Симметричность, «летучесть». Доброкачественность течения (отсутствие деформаций)	Поражение преимущественно мелких суставов. Выраженный и стойкий болевой синдром. Скованность. Раннее развитие деформации суставов. Разрушение хряща и кости, узуры костей, сужение суставной щели	Полиартралгии. Редко – деформация суставов	Полиартралгии. Ревматоидо-подобный полиартрит. Псевдоартрит	Нарушение функции суставов вследствие мышечной патологии. Могут быть полиартралгии	Преимущественно поражение крупных суставов нижних конечностей. Полиартралгии. Редко – артрит
Остеопороз	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует	Характерен	Отсутствует	Отсутствует
Сосуды	Васкулиты	Васкулиты. Иногда – синдром Рейно	Васкулиты. Часто – синдром Рейно	Синдром Рейно	Васкулиты	Генерализованные васкулиты
Мышцы	Миалгии. Миозит	Атрофия мышц вблизи пораженных суставов. Миозит	Миалгии. Миозит.	Миалгии. Фиброзирующий интерстициальный миозит. Истинный миозит	Тяжелый (часто некротический) панмиозит. Миалгии. Резкая мышечная слабость	Миалгии, чаще в икроножных мышцах
Кальциноз	Отсутствует	Отсутствует	Отсутствует	Характерен	Характерен	Отсутствует
Органы дыхания	Пневмония. Плеврит	Пневмония. Плеврит. Ревматоидные узелки в легких	Пневмония. Лупус-пневмонит. Плеврит	Базальный пневмо-склероз. Легочная гипертензия. Плеврит	Гипостатические и аспирационные пневмонии. Может быть легочной склероз	Синдром бронхиальной астмы. Сосудистые пневмонии. Интерстициальные пневмонии.

Органы и системы	Заболевания					
	ОРЛ	РА	СКВ	ССД	ДМ	УП
Сердце	Миокардит. Эндокардит с частым развитием пороков сердца. Перикардит. Эндомиокардит. Панкардит	Дистрофия миокарда. Реже – миокардит, эндокардит, перикардит	Перикардит. Миокардит. Бородавчатый эндокардит (могут быть пороки сердца)	Интерстициальный миокардит (миокардоз). Склеродермический кардиосклероз. Эндокардит (редко – пороки сердца). Перикардит	Очаговый и диффузный миокардит. Дистрофия миокарда. Кардиосклероз	Коронариты (стенокардия, инфаркт миокарда). Артериальная гипертензия
Желудочно-кишечный тракт	Гастрит. Гепатит Редко – гепатоплеальный синдром. У детей – абдоминальный синдром	Гипокинезия пищевода. Гастрит	Абдоминальный синдром. Асцит, перивисцериты. Гепатит. Гепатоплеальный синдром	Гипотония пищевода. Эзофагит. Дисфагия (с затруднением глотания плотной пищи). Желудочно-пищеводный рефлюкс. Гипотония желудка, кишечника. Дуоденит. Синдром нарушения всасывания. Гепатоплеальный синдром	Дисфагия (поперхивание при глотании, выливание жидкой пищи через нос)	Абдоминальный синдром
Почки	Очаговый нефрит. Диффузный гломерулонефрит	Амилоидоз почек. Очаговый нефрит. Диффузный гломерулонефрит. Пилонефрит	Лупус-нефрит. Изолированный мочевого синдром. Нефротический синдром. Пилонефритический синдром	Острая склеродермическая нефропатия (склеродермический почечный криз). Хроническая склеродермическая нефропатия	Очаговый нефрит. Диффузный гломерулонефрит	Нефропатия со стойкой артериальной гипертензией. Нефротический синдром. Инфаркты почек
Нервная система	Церебральный ревматоваскулит. Энцефалит. Невриты. У детей – малая хорья	Мононевриты	Астеновегетативный синдром. Полиневрит. Менингоэнцефалополурадикулоневрит. Нейропсихические нарушения	Острая склеродермическая нефропатия (склеродермический почечный криз). Хроническая склеродермическая нефропатия	Редко – полиневрит	Множественные асимметричные мононевриты. Менингоэнцефалиты. Очаговые поражения головного мозга
Лихорадка	Субфебрильная. Редко – повышение до 38 °С	Субфебрильная. Может повышаться до 38–39 °С	Высокая, стойкая (39–40 °С)	Субфебрильная. Может повышаться до 38–39 °С	Субфебрильная. Может повышаться до 38–39 °С	Высокая, стойкая
Похудание	Не характерно	Может наблюдаться	Может наблюдаться	Характерно (до 20–30 кг)	Не характерно	Характерно (до 20–30 кг)
LE-клетки	-	Могут выявляться	50–80 %	Могут выявляться	-	Могут выявляться
Ревматоидный фактор	-	70–85 %	Может выявляться	Может выявляться	-	Может выявляться
Анемия	-	++	Часто – гипохромная. Редко – гемолитическая	+	-	

The background is a vibrant blue with a pattern of white hexagons. Each hexagon contains a different medical icon: a syringe, a plus sign, a pair of hands, a flask with a test tube, and a pair of glasses. The icons are arranged in a grid-like pattern, with some hexagons slightly offset from others, creating a sense of depth and movement.

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ ПРИ ДЕРМАТОПОЛИМИОЗИТЕ

Дерматополимиозит

– это гетерогенная группа хронических воспалительных заболеваний с преимущественным поражением поперечно - полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, кожи в виде эритемы и отека, с частым поражением внутренних органов, относящаяся к диффузным болезням соединительной ткани. Часто сочетается с онкологическими заболеваниями.



Поражение кожи при дерматополимиозите

Поражение кожи может предшествовать другим проявлениям заболевания!

Параорбитальная «гелиотропная» сыпь.

Симптом Готтрона.

Фотодерматит. Кожный зуд.

Панникулит.

«Руки механика».



MyShared
я эритема, отёк лица при дерматомиозите.



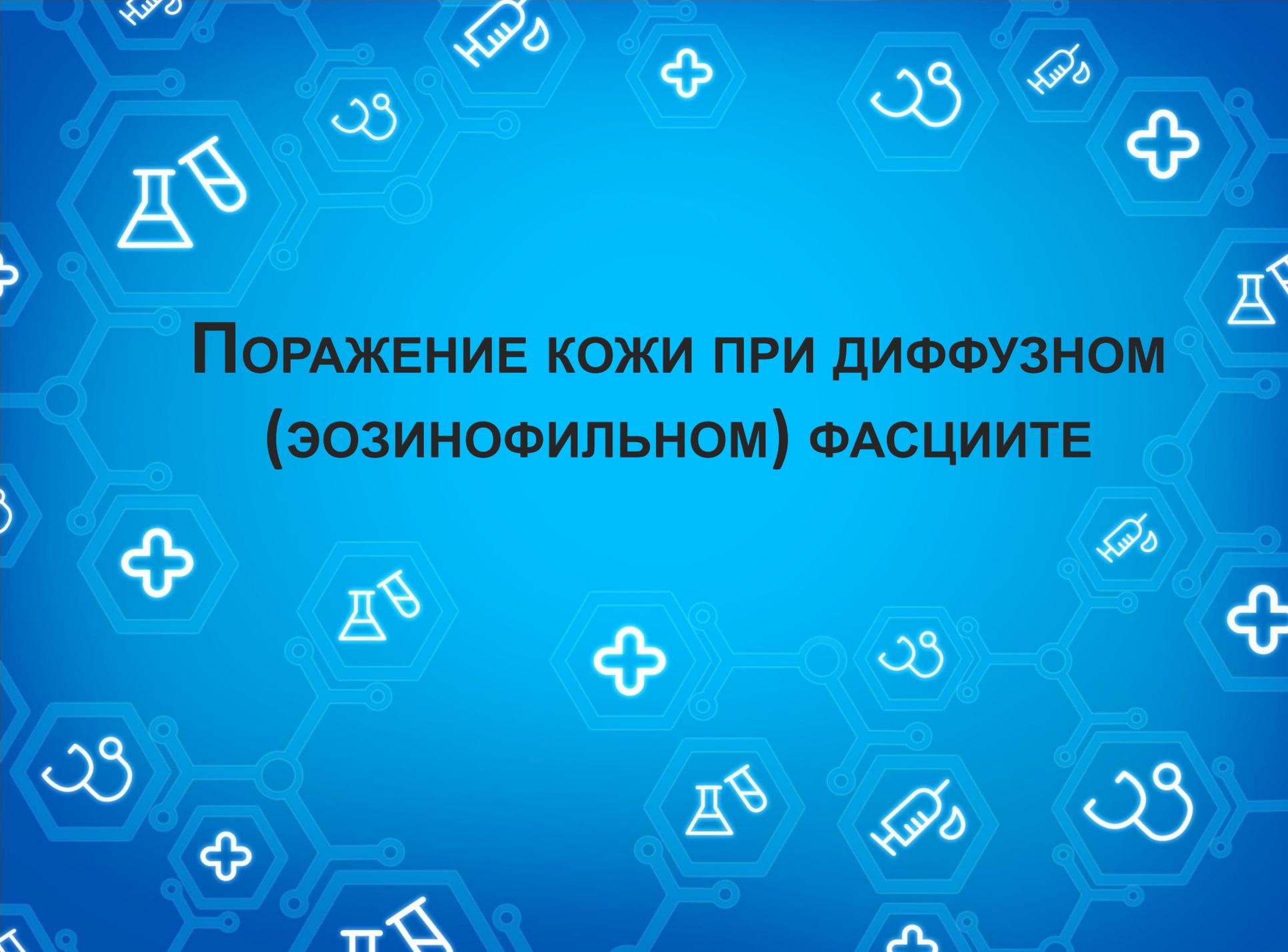
1. Параорбиталь





Рис. 1. Панникулит



The background is a vibrant blue with a pattern of white hexagons. Each hexagon contains a different medical icon: a syringe, a plus sign, a pair of hands, a flask with a test tube, and a pair of glasses. The icons are arranged in a grid-like pattern, creating a futuristic and scientific aesthetic.

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ ПРИ ДИФФУЗНОМ (ЭОЗИНОФИЛЬНОМ) ФАСЦИИТЕ

Диффузный (эозинофильный) фасциит

- это редкое системное заболевание соединительной ткани, которое характеризуется склеродермоподобным уплотнением кожи конечностей, эозинофилией и гипергаммаглобулинемией. При гистологическом исследовании выявляют утолщение фасций между подкожно-жировой клетчаткой и мышцами, а также их интенсивную инфильтрацию лимфоцитами и плазматическими клетками. Особенностью является преимущественное поражение кожи в области предплечий и кистей, отсутствие висцеральных поражений и синдрома Рейно.

Поражение кожи при диффузном фасциите

В клинической картине заболевания преобладают кожные проявления, интенсивность и спектр которых зависят от стадии заболевания!

На фото 2-х недельный ДФ. Эритема, аллопеция, уплотнение



Острая стадия

- Симметричный воспалительный отёк и гиперемия кожи.

Полный склероз и уплотнение



Более позднии стадии

- Индуративный отёк и фиброз.



Объективно выявляется уплотнение предплечий, голеней, с распространением процесса на бедра, плечи, туловище. Пораженная кожа приобретает каменистую плотность, спаивается с подлежащими тканями. В области верхних конечностей могут наблюдаться изменения кожи по типу «апельсиновой корки» или «булыжной мостовой», а также формирование линейных очагов подкожного фиброза по типу «желоба».

The background is a vibrant blue gradient with a pattern of white hexagons. Each hexagon contains a different medical icon: a syringe, a plus sign, a pair of hands, a flask with a test tube, and a pair of glasses. The icons are arranged in a grid-like pattern, creating a futuristic and scientific aesthetic.

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ ПРИ СИНДРОМЕ ШАРПА

Синдром Шарпа

- это смешанное соединительнотканное заболевание (смешанный коллагеноз). Клинико-иммунологический синдром системного поражения соединительной ткани, проявляющийся сочетанием отдельных клинических признаков системной склеродермии, полимиозита, системной красной волчанки и присутствием в крови больных антител к рибонуклеопротеину.

Клинические проявления

Болеют преимущественно женщины

Суставный синдром в виде полиартралгий, артритов. Эрозии костей

Мышечный синдром: миалгии, мышечная слабость в проксимальных отделах, уплотнения мышц, в крови повышение содержания креатинфосфокиназы, аспарагиновой аминотрансферазы.

Синдром Рейно – 85%

Кожный синдром: склеродермоподобные изменения, телеангиэктазии, эритематозные и гипо- или гиперпигментированные пятна, дискоидная волчанка, алопеция, периорбитальная пигментация

Вторичный синдром Шегрена – 50%

Редкое поражение почек по типу ГН – 10%. Другие Висцеральные проявления



The background is a vibrant blue with a pattern of white hexagons. Each hexagon contains a different medical icon: a syringe, a plus sign, a pair of hands, a flask with a test tube, and a pair of glasses. The icons are arranged in a grid-like pattern, creating a sense of a network or a molecular structure.

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ ПРИ БОЛЕЗНИ/СИНДРОМЕ ШЕГРЕНА

Болезнь Шегрена

- это системное заболевание неизвестной этиологии, характерной чертой которого является хронический аутоиммунный и лимфопролиферативный процесс в секретирующих эпителиальных железах с развитием паренхиматозного сиаладенита с ксеростомией и сухого кератоконъюнктивита с гиполакримией.

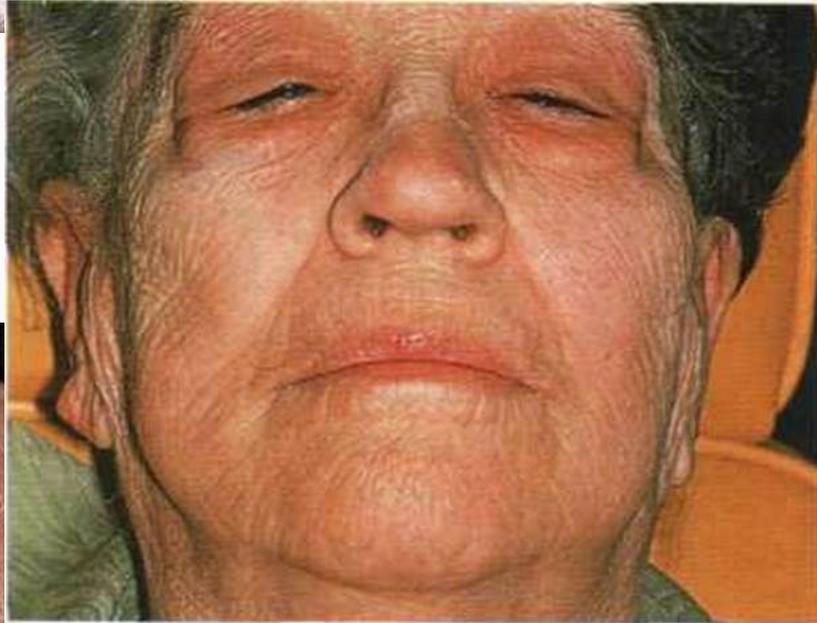
Синдром Шегрена

- это аналогичное болезни Шёгрена поражение слюнных и слёзных желёз, развивающееся у 5-25% больных с системными заболеваниями соединительной ткани, чаще ревматоидным артритом, у 50-75% больных с хроническими аутоиммунными поражениями печени (хронический аутоиммунный гепатит, первичный билиарный цирроз печени) и реже при других аутоиммунных заболеваниях.

Клинические проявления



- Сиаладенит (паратит)
 - Ксерофтальмия (конъюктевит/кератоконъюктевит)
- Ксеростомия (суб/атрофический ринафаринголарингит)
- Выраженная сухость кожи
 - Трахеобронхит
 - Синдром Рейно
 - И др.





**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**