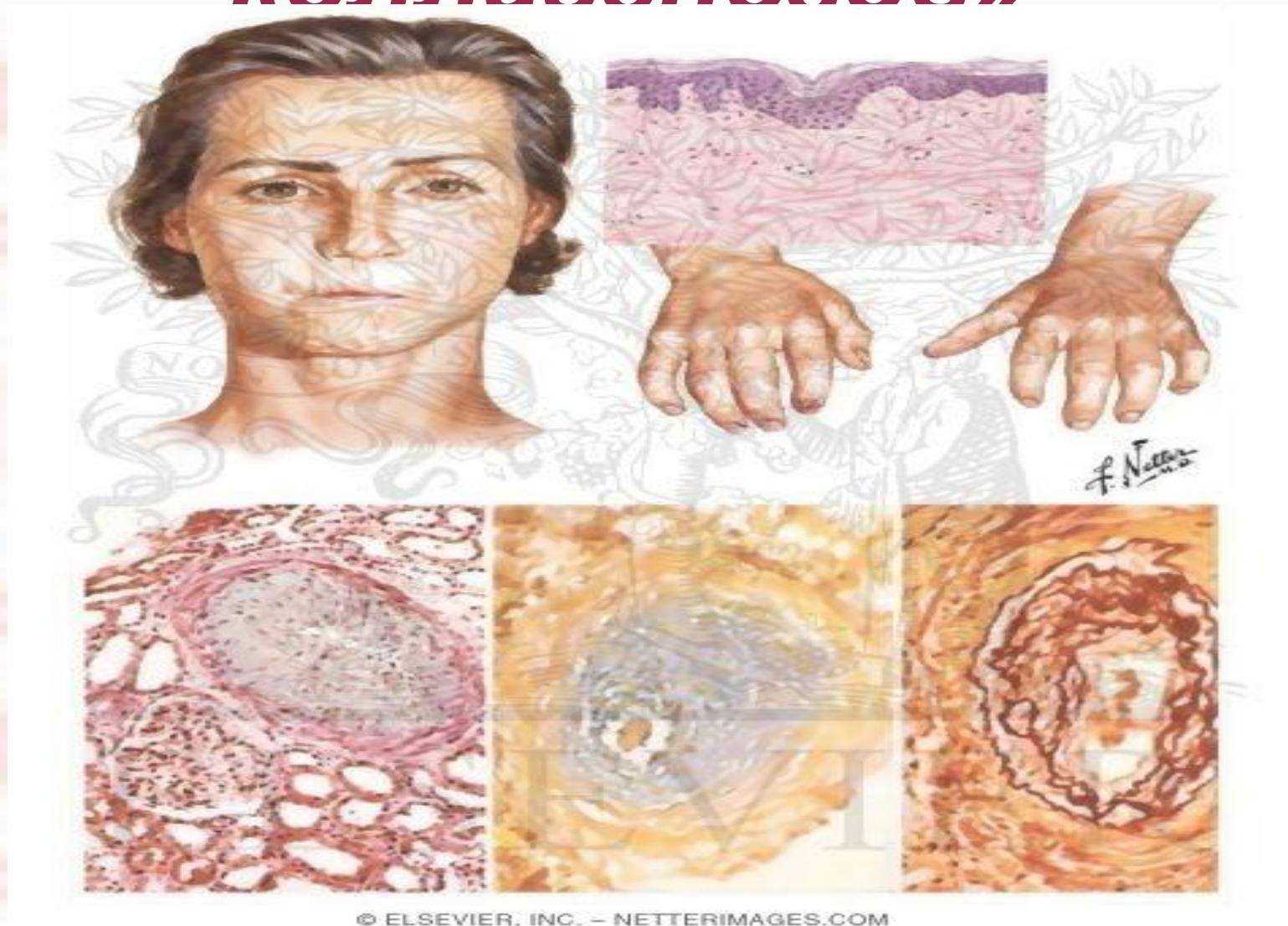


Тема: «Диагностика коллагенозов»

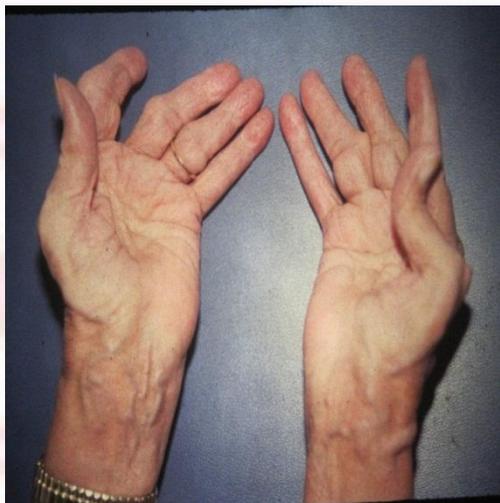


Коллагенозы (коллагеновые болезни) –
иммунопатологические процессы, характеризующиеся
системной дезорганизацией соединительной ткани,
полисистемным поражением, прогрессирующим
течением и полиморфными клиническими проявлениями.



К числу коллагенозов относят:

1. Ревматоидный артрит
2. Системную красную волчанку
3. Склеродермию
4. Узелковый периартериит
5. Дерматомиозит и тд.



Системная красная волчанка (СКВ)

СКВ – хроническое аутоиммунное заболевание, вызванное нарушением работы иммунных механизмов с образованием повреждающих антител к собственным клеткам и тканям. Для СКВ характерно поражение суставов, кожи, сосудов и различных органов (почки, сердце и др.).



Системная волчанка поражает внутренние и внешние органы, включая:

- ◆ легкие;
- ◆ почки;
- ◆ кожу;
- ◆ сердце;
- ◆ суставы;
- ◆ нервную систему.

Эпидемиология

Распространенность **СКВ** в популяции составляет примерно 1—2 случая на тысячу человек населения. Заболевание наиболее часто развивается у женщин репродуктивного возраста (20—40 лет) и девочек-подростков, соотношение между взрослыми мужчинами и женщинами составляет примерно 1:10—15. **СКВ** может встречаться как у детей, так и людей пожилого и старческого возраста.

Этиология

СКВ достоверна неизвестна, предполагают следующие этиологические факторы:

а) хроническая вирусная инфекция (Эпштейна-Барр, цитомегаловирус, эпидемический паротит, вирус Коксаки, ВГВ, ВГС и др.)

б) генетическая предрасположенность (СКВ часто ассоциирована с HLA A11, B8, B35, DR2, DR3)

Провоцирующие факторы для развития СКВ:

- инсоляция,
- санаторно-курортное лечение,
- переохлаждение,
- психические и физические травмы,
- беременность и роды.

Классификация СКВ

1. По течению:

- Острое
- Подострое
- Хроническое:
 - а)** рецидивирующий полиартрит или серозит;
 - б)** синдром дискоидной волчанки;
 - в)** синдром Рейно;
 - г)** синдром Верльгофа;
 - д)** эпилептиформный синдром.

2. По активности:

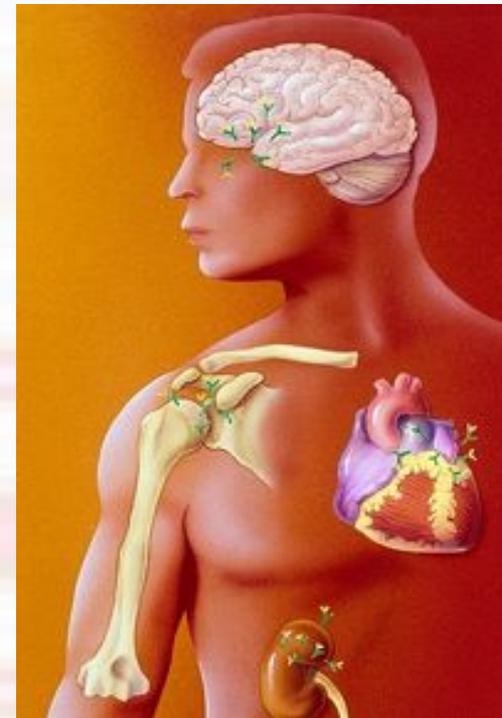
- Высокая (3 степень)
- Умеренная (2 степень)
- Минимальная (1 степень)
- Неактивная фаза (ремиссия)

Клиника СКВ

Характеризуется широким спектром симптомов. Заболевание протекает с обострениями и ремиссиями. Начало заболевания может быть как молниеносным, так и постепенным.

Общие симптомы

- 1. Усталость**
- 2. Снижение веса**
- 3. Температура**
- 4. Снижение работоспособности**
- 5. Быстрая утомляемость**



Поражение скелетно-мышечного аппарата

Артрит – воспаление суставов

Встречается в 90% случаев, неэрозивный, недеформирующий, чаще поражаются суставы пальцев рук, запястья, коленные суставы.

Остеопороз – снижение плотности кости

Как результат воспаления или лечения гормональными препаратами (кортикостероиды).

Боли в мышцах (15-64% случаев), воспаление мышц (5-11%), мышечная слабость (5-10%)



Поражение кожи:

- Поражения кожи в начале заболевания проявляются лишь у **20-25%** больных, у **60-70%** больных они возникают позже, у **10-15%** кожные проявления болезни и вовсе не возникают.
- Кожные изменения проявляются на открытых для солнца участках тела:
а) лицо; б) шея; в) плечи.
- Поражения имеют вид эритемы (**красноватые бляшки с шелушением**), по краям расширенные капилляры, на лице такие изменения напоминают **вид бабочки**, так как поражается спинка носа и щеки.
- Выпадение волос (**алопеция**), проявляется редко, обычно поражая височные области. Волосы выпадают на ограниченном участке.
- Повышенная чувствительность кожи к солнечным лучам (**фотосенсибилизация**), возникает у **30-60%** больных.

Поражение слизистых

Происходит в 25% случаев.

- Покраснение
- снижение пигментации
- нарушение питания тканей губ (**хейлит**)
- мелкоточечные кровоизлияния, язвенные поражения слизистой полости рта



Поражение легких:

1. В 50-80% - сухой и выпотной плеврит,
2. Васкулит,
3. Волчаночный пневмонит - характеризуется: одышкой, кашлем с кровянистой мокротой.

Поражение сердца и сосудов:

1. перикардит - чаще сухой, выпотной
2. миокардит
3. эндокардит - чаще митральный, также аортальный, трикуспидальный клапан
4. артерии среднего и мелкого калибра
5. аорта и ее ветви
6. тромбозы магистральных сосудов конечностей
7. тромбофлебиты

Поражение нервной системы

- 1. васкулопатия - 65%,**
- 2. тромбозы и истинные васкулиты - 15%,**
- 3. инфаркты и геморрагии,**
- 4. антительное и иммунокомплексное поражение**

Клинические проявления:

- 1. головная боль,**
- 2. психические расстройства**
- 3. поражение черепных и периферических нервов,**
- 4. судорожные припадки,**
- 5. зрительные нарушения,**
- 6. преходящие нарушения мозгового кровообращения.**

Поражение желудочно-кишечного тракта и печени:

В 50% случаев - поражение пищевода

10-15% - ишемия стенки желудка и кишечника,

25-50% - гепатомегалия

Поражение почек

Волчаночный нефрит: активные формы

1. быстро прогрессирующий,

2. нефрит с нефротическим синдромом,

3. нефрит с выраженным нефритическим синдромом

4. нефрит с минимальным мочевым синдромом

Пролиферативный гломерулонефрит

Критерии диагностики СКВ были разработаны Американской ревматологической ассоциацией в 1982 г.

К ним относятся:

- 1. Эритема в форме бабочки на лице.**
- 2. Дискоидная красная волчанка.**
- 3. Фотосенсибилизация и фотодерматит.**
- 4. Эрозии или язвы на слизистой оболочки рта или носа.**
- 5. Неэрозивный артрит.**
- 6. Плеврит или перикардит.**
- 7. Протеинурия, изменения мочевого осадка.**
- 8. Судорожные припадки или психоз.**
- 9. Лейкопения или тромбоцитопения или гемолитическая анемия.**
- 10. LE-клетки или антитела к ДНК или ложноположительная реакция Вассермана.**
- 11. Антинуклеарный фактор в крови.**

Лабораторные показатели СКВ

В крови:

- 1. СОЭ (выраженное повышение свидетельствует о конкурентной инфекции)**
- 2. лейкопения**
- 3. лимфопения**
- 4. анемия**
- 5. тромбоцитопения**
- 6. гипергаммаглобулинемия (60%)**
- 7. гипоальбуминемия (50%)**
- 8. повышение С-реактивного белка нехарактерно**

В моче:

- 1. протеинурию**
- 2. гематурию**
- 3. лейкоцитурию**

Иммунологические показатели активности СКВ:

- 1. LE-феномен***
- 2. титры АНФ***
- 3. анти-ДНК и ЦИК в крови***
- 4. выраженность гипериммуноглобулинемии и гипокомплементемии.***

Системная склеродермия (ССД).

Склеродермия - хроническое заболевание соединительной ткани, которое поражает кожу и некоторые внутренние органы человеческого организма. В основе данного недуга лежит нарушение свойств соединительнотканного каркаса органов, что ведет к возникновению склеротических изменений, то есть к появлению грубых нефункциональных фиброзных волокон (рубцовая ткань).



Эпидемиология

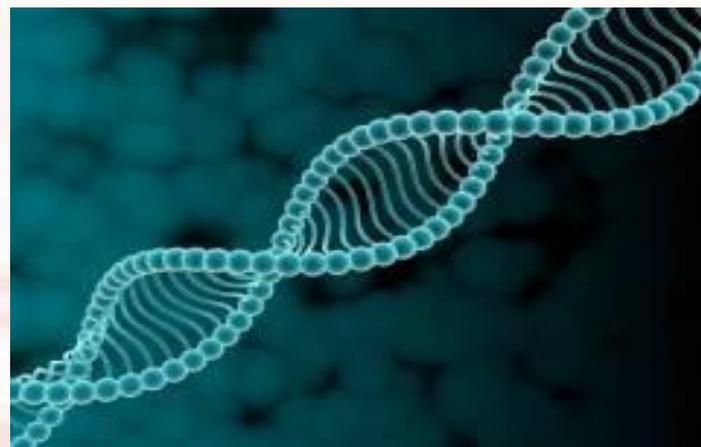
- *Распространённость **ССД** различается между отдельными географическими зонами и этническими группами, в том числе проживающими в одном регионе.*
- *Первичная заболеваемость колеблется от 3,7 до 19,0 на 1 млн населения в год.*
- *ССД чаще встречается у женщин (соотношение 5-7 к 1) в возрасте 30— 60 лет.*

Причины ССД:

Склеродермия является приобретенным хроническим заболеванием соединительной ткани, точная причина которого до сих пор остается невыясненной.

В развитии склеродермии могут принимать участие следующие факторы:

- 1. генетический фактор;**
- 2. воспалительный фактор;**
- 3. аутоиммунный процесс;**
- 4. инфекционный фактор;**
- 5. факторы окружающей среды;**
- 6. ряд медикаментозных препаратов.**



Классификация ССД

1. По течению:

- Острое
- Подострое
- Хроническое

2. По клиническим формам:

- диффузная
- лимитированная, или CREST-синдром
- перекрестный синдром
- ювенильная
- висцеральная

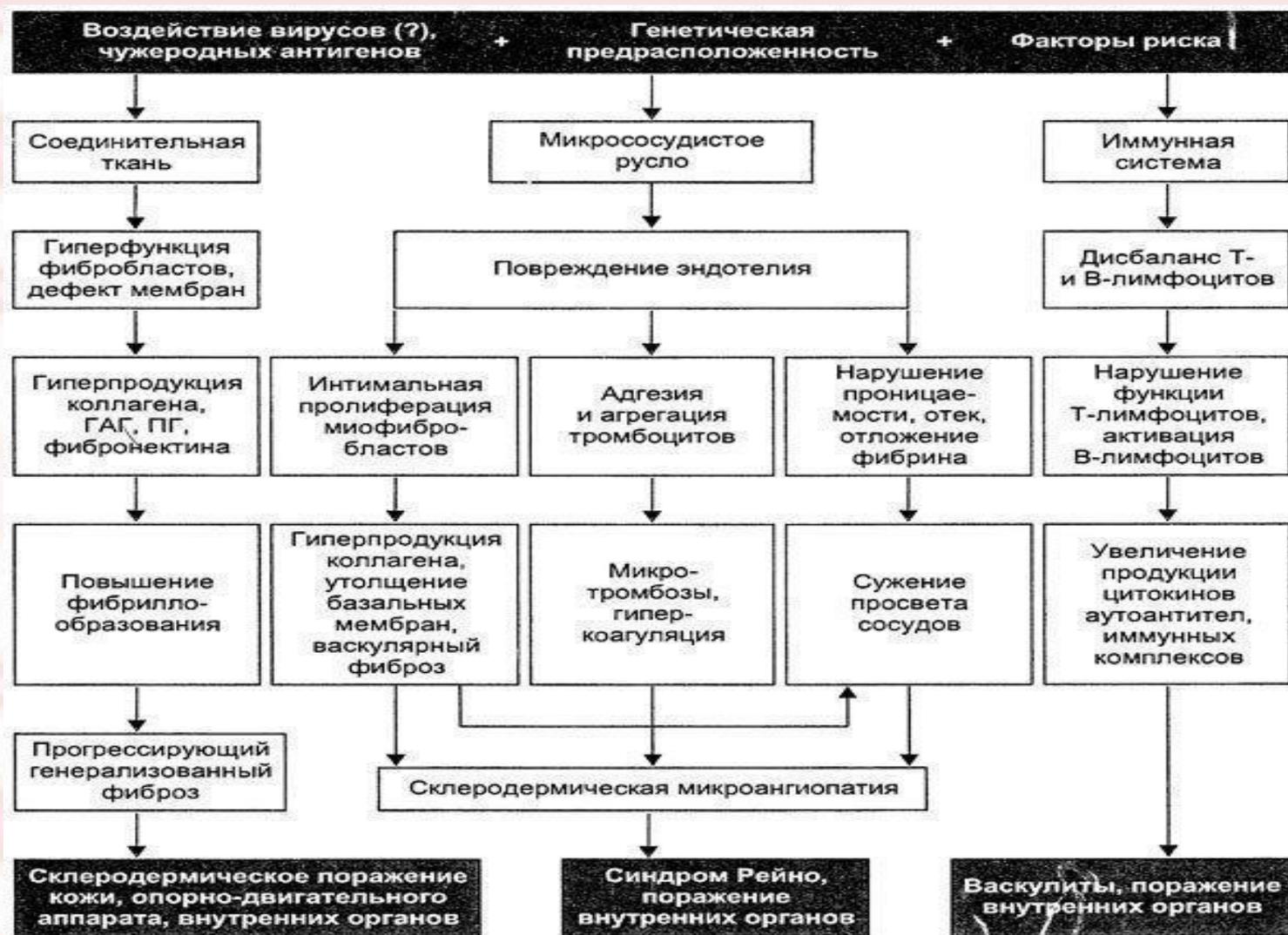
3. По стадии развития:

- Начальная
- Генерализованная
- Терминальная

4. По степени активности:

- Минимальная
- Умеренная
- Высокая

Схема патогенеза системной склеродермии:



Клиника склеродермии:

Склеродермия проявляется различными клиническими симптомами, которые зависят от локализации процесса и, соответственно, от пораженных органов.

Общие симптомы:

1. недомогание;
2. усталость;
3. боль в суставах;
4. боль в мышцах.
5. У некоторых пациентов может наблюдаться одышка и изжога (указывают на поражение внутренних органов).

Дальнейшая симптоматика склеродермии зависит от локализации и распространения склеротических очагов.

В клинической практике принято выделять следующие формы заболевания:

Ограниченная склеродермия - при ограниченной склеродермии возникают отдельные очаги в толще кожи, иногда – мышц и костей. Развивается поражение периферических кровеносных сосудов. В зависимости от формы и типа очагов различают бляшечную, линейную и пятнистую склеродермию.

Системная склеродермия - при системной склеродермии развивающиеся очаги не ограничиваются поражением кожи и распространяются во внутренние органы, вызывая нарушение их функции.

Поражение кожи:

Различают **3** последовательные стадии:

Отек - пальцы, кисти и стопы увеличиваются в объеме, наблюдается их припухлость и пастозность, кожные складки разглаживаются. Цвет кожи может быть ярко-красным или красным с синюшным оттенком. Длится стадия несколько недель.

Уплотнение - нормальная структура соединительной ткани кожи замещается патологической. Появляются восковидно-желтые очаги склероза, окруженные голубовато-фиолетовой зоной роста. В этой области кожа жесткая, холодная.

Атрофия - является завершающей стадией процесса, кожа становится тоньше, теряет свою окраску, напоминает пергаментную бумагу. Из-за поражения потовых и жировых желез кожа сухая.



Синдром Рейно

Вазоспастические обратимые симметричные реакции кистей, стоп, губ, языка, висцеральных органов(легких, сердца, почек) при охлаждении и/или стрессе.

- 1. Стадия побледнения (белый)**
- 2. Цианотическая стадия (синий)**
- 3. Стадия гиперемии (красный)**
- 4. Некротическая стадия (необратима)**



Суставной синдром

- Нередко является одним из начальных признаков заболевания
- Может проявляться полиартралгиями, своеобразным (склеродермическим) полиартритом с преобладанием экссудативно-пролиферативных (ревматоидоподобный артрит) или фиброзно-индуративных изменений и периартритом с развитием контрактур
- От ревматоидного артрита поражение суставов при ССД отличается преобладанием фиброзных изменений и отсутствием выраженной деструкции суставов
- Возможно сочетание ССД с ревматоидным артритом (*перекрестный синдром ССД-РА*)

Поражение скелетных мышц при ССД

- 1. Фиброзирующий интерстициальный миозит** с разрастанием соединительной ткани и атрофией собственно мышечных волокон. В выраженных случаях характеризуется мышечной слабостью; мышцы плотные, регидные; развиваются мышечно-сухожильные контрактуры.
- 2. Истинный миозит** с дегенеративно-некротическими изменениями в мышечных волокнах и последующим их склерозом и атрофией. Характерна резкая мышечная слабость с нарушениями движений.

Поражение костей при ССД

- **Остеолиз**, чаще ногтевых фаланг, обусловлен сосудисто-трофическими нарушениями, но не исключены и изменения в собственно коллагеновой матрице кости
Клинически проявляется в виде укорочения и деформации пальцев рук и ног
- **Остеопороз** – чаще эпифизарный.
- Редко появляются **деструктивные изменения в суставах**

Остеолизис и кальциноз дистальных фаланг



Поражение других органов при ССД

- Органы дыхания
фиброзирующий альвеолит, диффузный пневмофиброз, легочная гипертензия. Клиника – одышка, непродуктивный кашель при физической нагрузке, аускультативно крепитация
- Сердце
кардиосклероз, кардиомегалия, аритмии, внезапная смерть, сердечная недостаточность, склеродермический порок – НМК
- Нервная система
полинейропатия (боли в кистях и стопах, нарушение чувствительности в виде гипер и гипостезий, снижение сухожильных рефлексов), тригеменит (воспаление тройничного нерва)

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови – изменения неспецифичны:
гипохромная анемия, умеренное повышение СОЭ,
лейкоцитоз или лейкопения

Биохимический анализ крови: гиперпротеинемия,
гипоальбуминемия, гипергаммаглобулинемия, повышение
уровня трансаминаз

Общий анализ мочи – микрогематурия, протеинурия,
цилиндрурия, лейкоцитурия

Иммунологические исследования:

- Ревматоидный фактор – выявляют главным образом у больных с синдромом Шегрена
- Антинуклеарный фактор (АНФ) – выявляют в 80% случаев
- АТ к двуспиральной ДНК обнаруживают редко
- Анти-Scl-70 – характеризует острое течение заболевания, чаще выявляют при диффузных формах ССД (20%)
- Антицентромерные антитела – при лимитированной форме

Диагностические критерии

«Большие» критерии

Проксимальная склеродерма: симметричное утолщение, уплотнение, индурация кожи пальцев, с распространением проксимально от пястно-фаланговых и плюснефаланговых суставов. Изменения могут затрагивать лицо, шею, туловище (грудная клетка, живот)

«Малые» критерии:

- Склеродактилия: перечисленные выше кожные изменения, ограниченные пальцами.
- Дигитальные рубчики — участки западения кожи на дистальных фалангах пальцев или потеря вещества подушечек пальцев.
- Двусторонний базальный пневмофиброз; сетчатые или линейно-узловые тени, наиболее выраженные в нижних отделах легких при стандартном рентгенологическом обследовании; могут быть проявления по типу «сотового легкого».

Диагноз

- Диагноз ССД достоверен при наличии у больного главного критерия, либо по крайней мере 2-х малых критериев
- На ранних стадиях заболевания критерии не работают



Примеры формулировки диагноза

Системная склеродермия, подострое течение, II стадия, активность III степени, рецидивирующая пневмония, базальный пневмосклероз, дыхательная недостаточность II степени, компенсированное легочное сердце, миокардоз, эзофагит, полиартралгия, синдром Рейно.

Системная склеродермия, хроническое течение, III стадия, активность I степени, синдром Рейно, склеродактилия, полиартралгия, диффузный пневмосклероз, дыхательная недостаточность I степени, кардиосклероз, НШАст.

Спасибо за внимание!