

Диффузные заболевания соединительной ткани: дерматологические аспекты

*Доцент кафедры дерматовенерологии и
косметологии ОмГМА, кандидат медицинских наук
Зубарева Елена Юрьевна*

Диффузные заболевания соединительной ткани (ДЗСТ)

- *Красная волчанка*
- *Склеродермия*
- *Дерматомиозит*
- *Узелковый периартериит*

Диффузные заболевания соединительной ткани (ДЗСТ)

- **Наблюдаются у 12-25% больных (данные ВОЗ)**
- **В большинстве развитых стран занимают одно из ведущих мест среди причин временной и стойкой нетрудоспособности**
- **В России число больных превышает пять миллионов человек**
- **Имеют серьезный прогноз и трудно поддаются лечению**

Красная волчанка (Lupus erythematoses)

Системное заболевание, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, порождающего широкий спектр аутоантител к собственным клеткам и их компонентам, что приводит к иммунокомплексному воспалению

Этиология красной волчанки

Вирусная теория (M. Favre, 1935 – IX международный конгресс дерматологов)

- ***Обнаружение антител к ДНК- и РНК-содержащим вирусам***
- ***Наличие парамиксовирусных включений***
- ***Выявление включений типа С-онкорнавирусов в почках и коже***

Этиология красной волчанки

- **Лимфоцитопения, снижение Тх и цитотоксичности, повышение уровня ЦИК (как при ВИЧ инфекции)**
- **Моделирование болезни на алеутских норках и новозеландских мышах**
- **Успешное лечение интерфероном со снижением титров антител к вирусам**

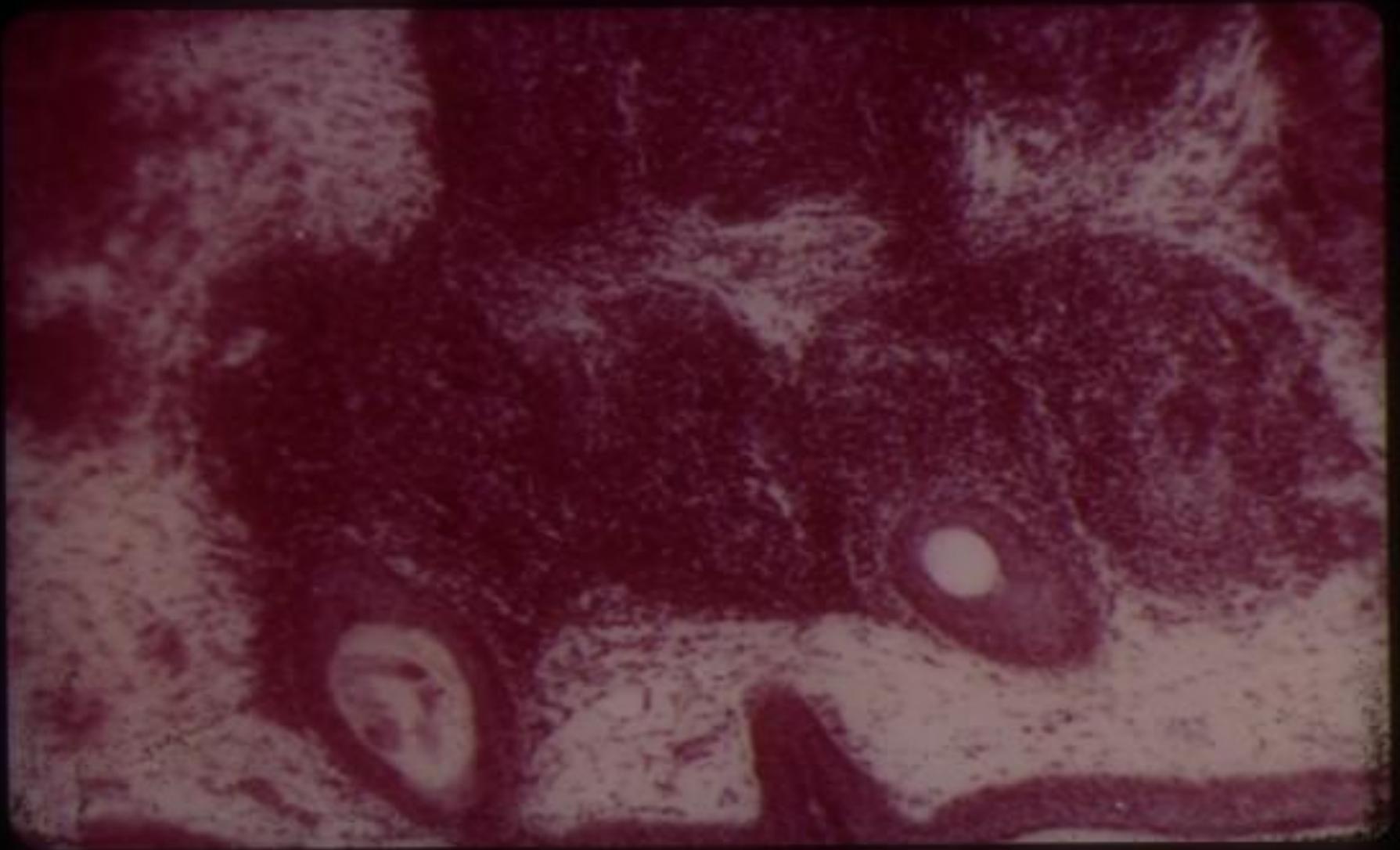
Патогенез красной волчанки

- ***Генетическая предрасположенность***
- ***Иммунные нарушения***
- ***Нейроэндокринные дисфункции***
- ***Метаболические расстройства***
- ***Экзогенные факторы***

Провоцирующие факторы (В-клеточные активаторы)

- **Инфекции**
- **Иммунизация**
- **Инсоляция, УФО**
- **Медикаменты (прокаинамид, противосудорожные препараты)**
- **Низкие температуры**

Патоморфология



Классификация красной волчанки

- **Интегументная форма**
 - **Дискоидная**
 - **Диссеминированная**
 - **Редкие формы**
 - Центробежная эритема Биетта*
 - Глубокая КВ Ирганга-Капоши*
- **Системная форма**

Дискоидная красная волчанка

- **Обычно возникает в молодом (20-40 лет) возрасте**
- **Чаще встречается у женщин**
- **Нередко начинается в весеннее или летнее время года после инсоляции, обморожения, механической травмы**

Клинические особенности дискоидной красной волчанки

- Локализация – лицо, ушные раковины, в/ч головы, полость рта
- Розовато-красные шелушащиеся пятна (**эритематозная стадия**)
- Инфильтрированные эритематозные бляшки, покрытые роговыми, плотно сидящими чешуйками
- Фолликулярный гиперкератоз (симптом «оторванного каблука», симптом Бенъе-Мещерского) (**гиперкератозно-инфильтративная стадия**)
- **Атрофическая стадия**













4 17 84

























11/24/00













Центробежная эритема Биетта

- Является поверхностным вариантом кожной формы КВ. Из трех симптомов отчетливо выражена только гиперемия. Очаги обычно располагаются в средней зоне лица и часто напоминает по очертаниям бабочку



Глубокая красная волчанка Ирганга-Капоши

- Наряду с описанными ранее изменениями кожи в подкожной клетчатке имеется один или несколько резко отграниченных плотных подвижных узловатых очагов (люпус-панникулит)

Клинические особенности диссеминированной КВ

- *Распространение высыпаний на шею, кисти, предплечья, грудь, спину*
- *Множественность, яркость и небольшой размер элементов*
- *Менее выраженная инфильтрация, фолликулярный гиперкератоз, атрофия*

Клинические особенности диссеминированной КВ

- ***Васкулиты кожи ладоней и подошв, акроцианоз в области кистей, стоп и коленных суставов***
- ***Увеличение СОЭ, ЦИК, тенденция к лейкопении, умеренная иммуносупрессия, обнаружение LE-клеток***

















Системная красная волчанка

- ***Течение: острое, подострое, хроническое***
- ***Клинические варианты:***
 - ***Кожно-суставной***
 - ***Гематологический***
 - ***Сердечно-сосудистый***
 - ***Почечный***
 - ***Печёночный***
 - ***Лёгочный***

Клинические особенности кожных проявлений СКВ

- *Могут симулировать рожистое воспаление, многоформную экссудативную эритему, экзему, атопический дерматит*
- *Наличие ладонно-подошвенных васкулитов уртикарного, геморрагического или некротического характера*
- *Очаговая или диффузная алопеция, телеангиэктазии, ломкость и поперечная исчерченность ногтей*









Лабораторные данные

- **панцитопения:** анемия, лимфопения, лейкопения, тромбоцитопения, часто сдвиг формулы влево, гипергаммаглобулинемия. Характерно стойкое увеличение СОЭ (до 60-70 мм/ч)
- Обнаруживаются характерные LE-клетки, высокие титры антинуклеарных антител и антител к нативной ДНК (в 100% случаев в острой фазе)

ВОЛЧАНОЧНЫЕ LE-КЛЕТКИ

- LE-клетки - это зрелые нейтрофилы, в цитоплазме которых появляется округлое бесструктурное образование, напоминающее лизированное ядро светло-фиолетового цвета. Оно занимает центральную часть клетки с оттесненным к периферии ядром
- Они образуются в результате фагоцитоза нейтрофильными лейкоцитами (или моноцитами) ядер клеток, содержащих деполимеризованную ДНК. Если такое образование выявляют в моноцитах оно расположено внеклеточно и может образовывать фигуры "розеток"
- В норме волчаночные клетки в крови отсутствуют
- Обнаружение LE-клеток является специфическим симптомом системной красной волчанки. Исследование необходимо проводить до начала кортикостероидной терапии. Отрицательный результат исследования не исключает возможности заболевания. Он бывает в раннем периоде болезни, при выраженном нефротическом синдроме и потере с мочой большого количества белка

Принципы лечения КВ

- **Стимулирующая терапия (декарис, дибазол, Т-активин, апилак)**
- **Препараты хинолинового ряда (делагил, плаквенил)**
- **Витаминотерапия (витамины группы В, РР), эссенциале**
- **Кортикостероиды, иммунодепрессанты (при СКВ)**
- **Наружная терапия (адвантан, элоком, локоид, апулеин)**

Профилактика обострений красной волчанки

- **Диета с ограничением соленой и острой пищи**
- **Нежелательность воздействия инсоляции, УФО, раздражающих кожу веществ, высоких и низких температур**
- **Использование фотозащитных средств (Антгелиос) индексом защиты (SPF) 40 и более**

Профилактика обострений красной волчанки

- **Санация очагов фокальной инфекции**
- **Профилактическое лечение в осенне-весеннее время (делагил, никотинамид, эссенциале) в течение 2-х лет**
- **Диспансерный учет**

Склеродермия

(scleros – уплотнение, derma – кожа)
E.Gintrac, 1847

Относится к ДЗСТ и характеризуется очаговым или диффузным поражением кожи и подкожной клетчатки, других тканей и органов в результате прогрессирующего фиброза и облитерирующего эндартериита с характерными нарушениями метаболизма коллагена, приводящими к возникновению необратимых очагов уплотнения и атрофии кожи, тяжелым склерозирующим изменениям костно-мышечной системы, органов ЖКТ, дыхания, почек, сосудов, глаз

Этиология склеродермии

Вирусная теория

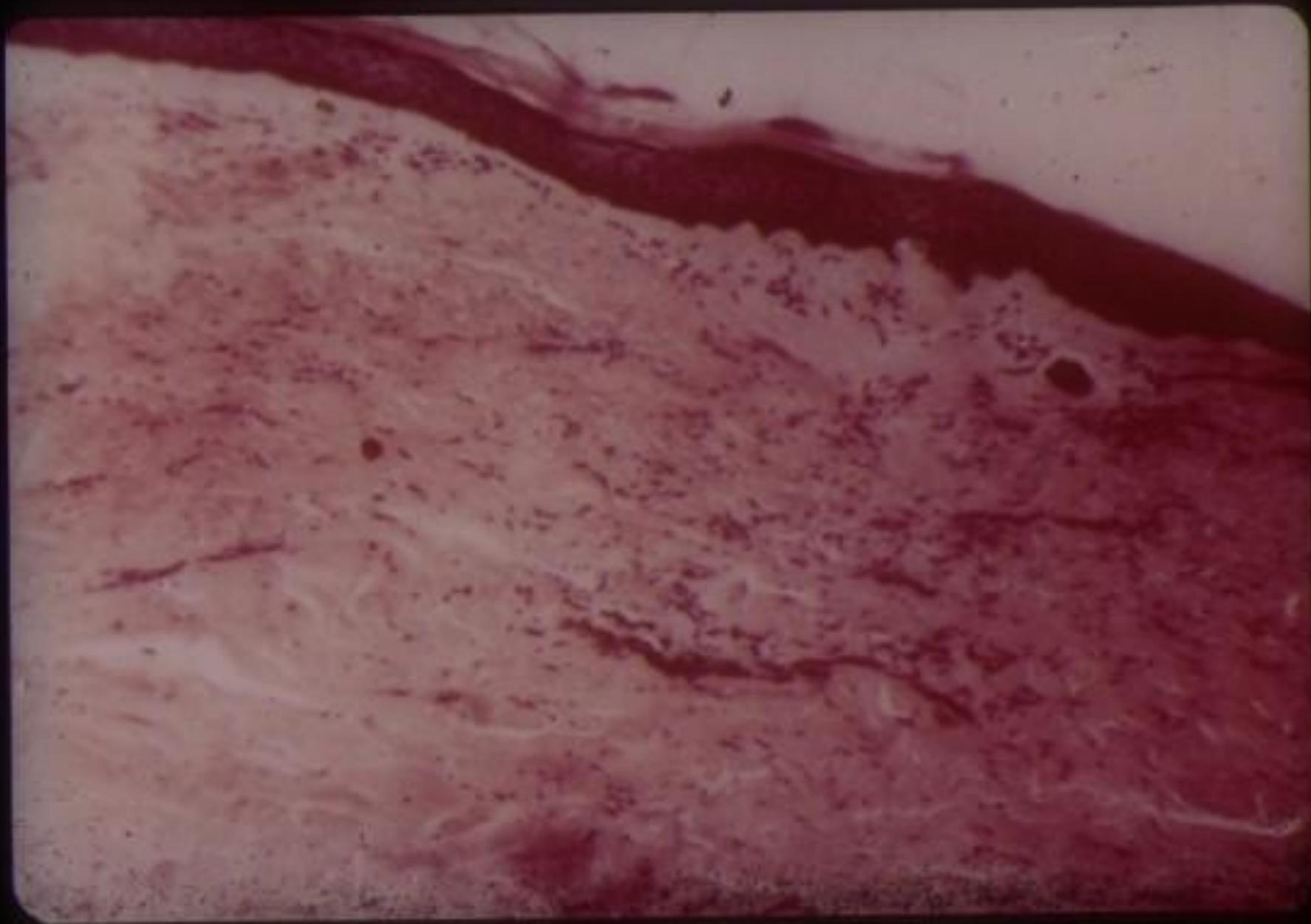
- **Наличие «медленных вирусов» в организме в латентном состоянии**
- **Активация их под действием провоцирующих факторов**

Патогенез склеродермии

- **Генетическая
предрасположенность**
- **Иммунная концепция**
- **Васкулярная концепция**
- **Метаболическая концепция**

Провоцирующие факторы

- Инфекции (острые и хронические)
- Физические факторы (охлаждение, инсоляция, вибрация, травмы, ионизирующее излучение)
- Стресс, нейроэндокринные дисфункции
- Сосудистые нарушения
- Введение вакцин, сывороток



Классификация

1. Ограниченная склеродермия

- а) бляшечная склеродермия;
- б) линейная склеродермия;
- в) болезнь белых пятен / склероатрофический лишай;
- г) идиопатическая атрофодермия Пазини-Пьерини;
- д) ограниченная склеродермия с гемиатрофией лица (Ромберга).

2. Системная склеродермия

Клинические особенности бляшечной склеродермии

- **Наиболее частый вариант болезни**
- **Преимущественно женщины 30-50 лет**
- **Локализация – любой участок кожи, чаще туловище, редко – слизистые оболочки**

Клинические особенности бляшечной склеродермии

- Отечные розовато-лиловые округлые пятна, обладающие периферическим ростом
- Уплотнение кожи с эритемой вокруг (вид «слоновой кости»), не собирается в складку; волосы, пото- и салоотделение отсутствуют, могут быть телеангиэктазии и пигментация, снижена чувствительность в очаге
- Атрофия кожи (вид папиросной бумаги), легко собирается в складку















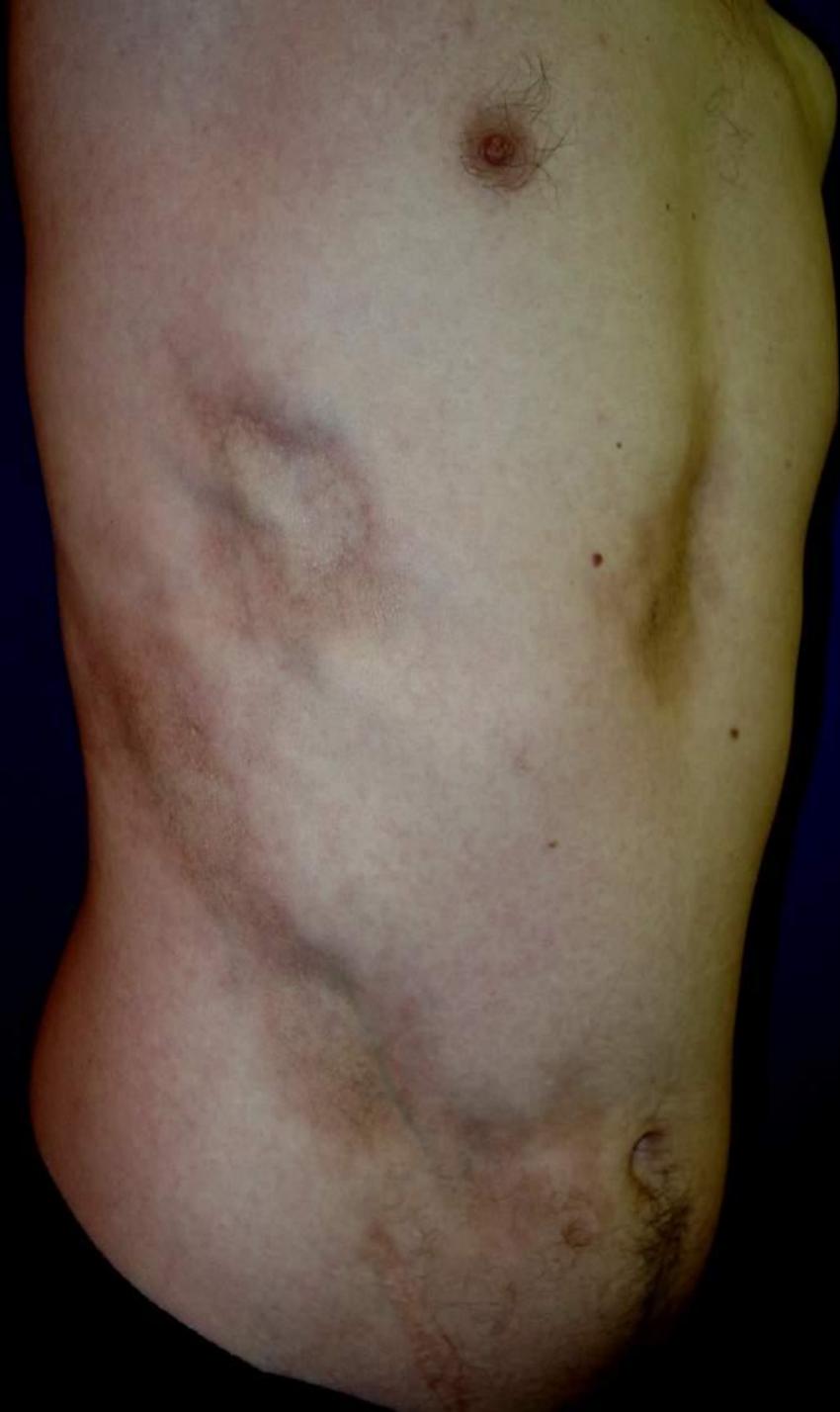








08.21.08



Линейная склеродермия (полосовидная)

- Встречается более редко
- Чаще в детском возрасте
(средний возраст 7 лет)

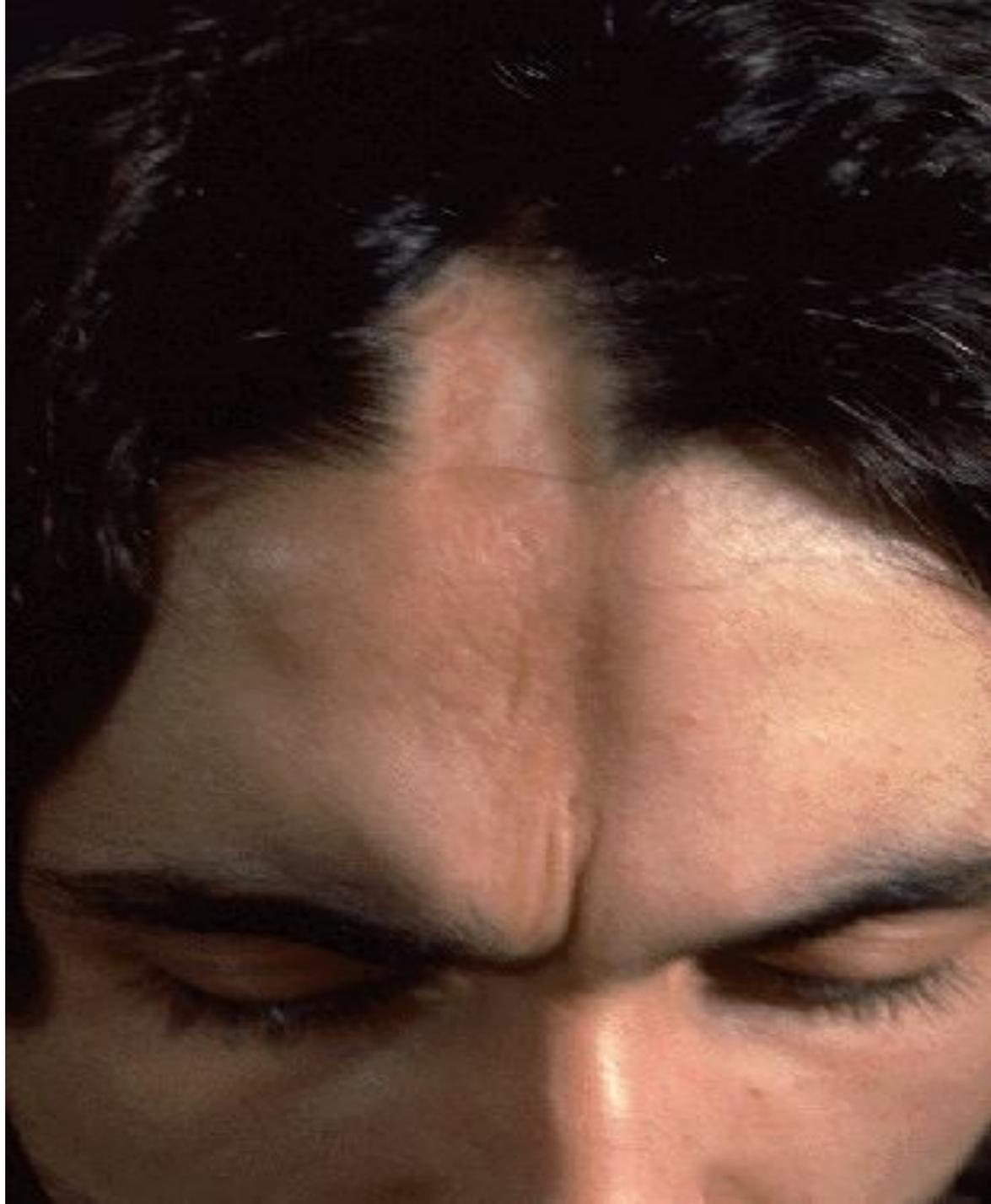
Линейная склеродермия

- Чаще локализуется на лбу (с волосистой части головы на спинку носа, напоминает «рубец после удара саблей»)
- Редко на нижних конечностях и зостериформно (по ходу нервов и сосудов)
- Крайне редко бывает кольцевидной (кольцевидная перетяжка детского возраста)











Склероатрофический лишай (болезнь белых пятен)

- Соотношение мужчин и женщин 1:10
- У женщин обычно наблюдается в предклимактерическом и климактерическом возрасте

Склероатрофический лишай

- Пятна размером с чечевицу, цвета от меловидного до серого с перламутровым блеском
- Кожный рисунок на пятнах сглажен, отмечается западение
- Имеются узелковые высыпания, напоминающие красный плоский лишай

Склероатрофический лишай

- **Локализация:**

- половые органы

- шея

- верхняя часть
груди

- плечи

- спина

- ЖИВОТ

Склероатрофический лихен

- Иногда на очагах возникают пузыри
- Возможно образование в очагах фолликулярных роговых пробок коричневатого-грязного цвета, напоминающих комедоны

















Системная склеродермия

- В основе лежит генерализованное поражение соединительной ткани, проявляющееся прогрессирующим фиброзом кожи, ПЖК, суставов и внутренних органов, а также распространёнными сосудистыми нарушениями по типу синдрома Рейно.

Системная склеродермия

- Основными ранними клиническими признаками являются вазомоторные нарушения в области конечностей – синдром Рейно
- Часто синдром Рейно является единственным признаком на протяжении длительного времени

Системная склеродермия (стадии)

I. Стадия отёка

На фоне продромальных явлений развивается плотный отёк всего кожного покрова. Кожа приобретает желтовато-серую окраску, её невозможно собрать в складку

Системная склеродермия (стадии)

II. Стадия индурации

Кожа становится деревянистой, неподвижной, поверхность гладкая, блестящая. Лицо маскообразное, ротовая щель сужена. Движения резко затруднены. Происходит своеобразная мумификация живого организма

Системная склеродермия (стадии)

III. Стадия атрофии

Постепенно кожа атрофируется, вместе с кожей атрофируются подлежащие ткани. Часто вовлекаются слизистые оболочки. Больные напоминают «живые мощи»







Принципы лечения очаговой склеродермии

- Санация очагов хронической инфекции
- Пенициллин, Д-пенициламин
- АТФ, лидаза, лонгидаза, коллагеназа
- Сосудорасширяющие средства (никотиновая кислота, теоникол, компламин и др.)
- Фотохимиотерапия
- Физиопроцедуры (фонофорез или электрофорез с лидазой, кортикостероидами, ультразвук, лазеро- и магнитотерапия, ДДТ, озонотерапия)
- Диспансерное наблюдение

Спасибо за внимание!

