

# **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

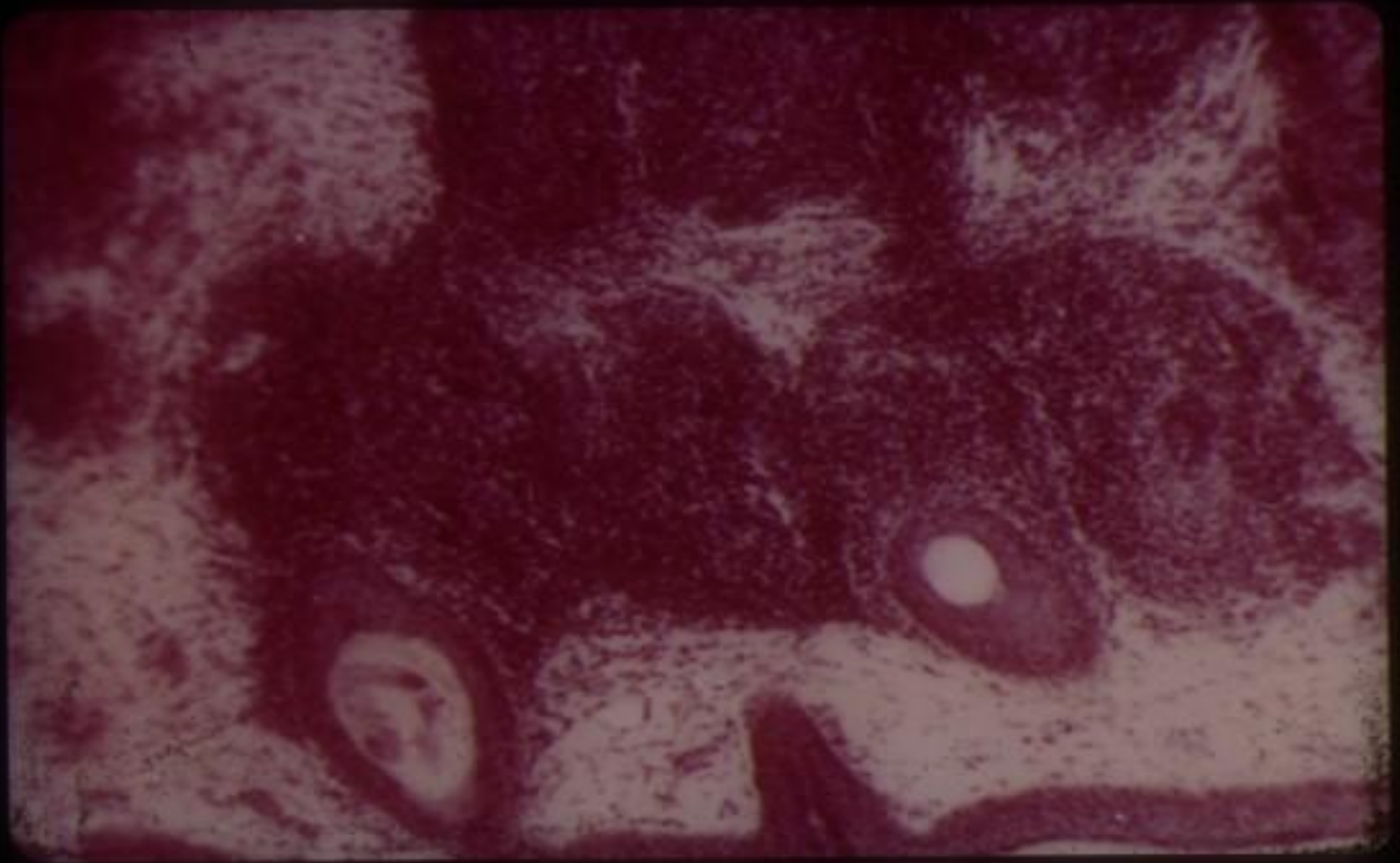
- ***Генетическая предрасположенность***
- ***Иммунные нарушения***
- ***Нейроэндокринные дисфункции***
- ***Метаболические расстройства***
- ***Экзогенные факторы***

# 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









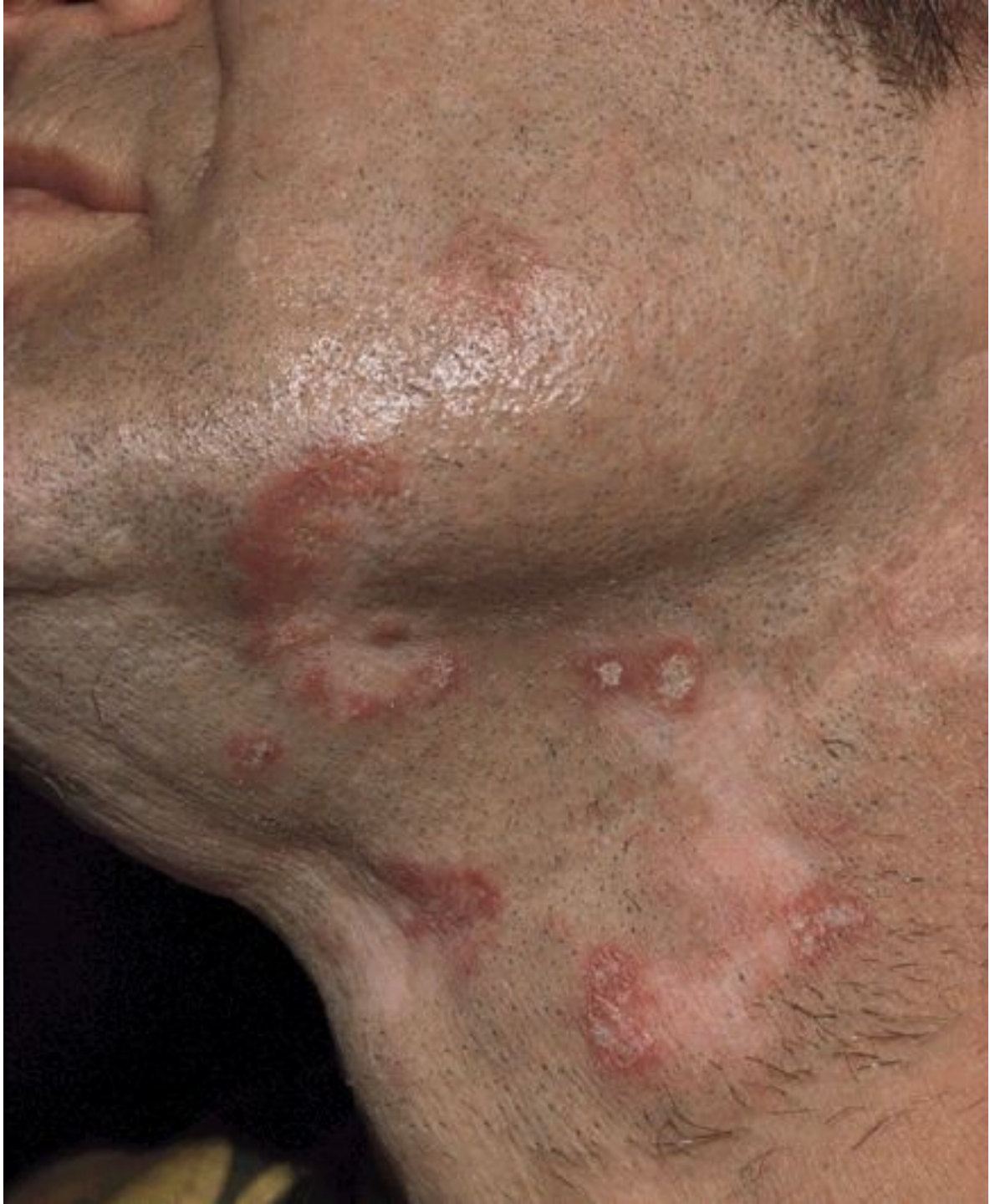


































11/24/00

























# 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**

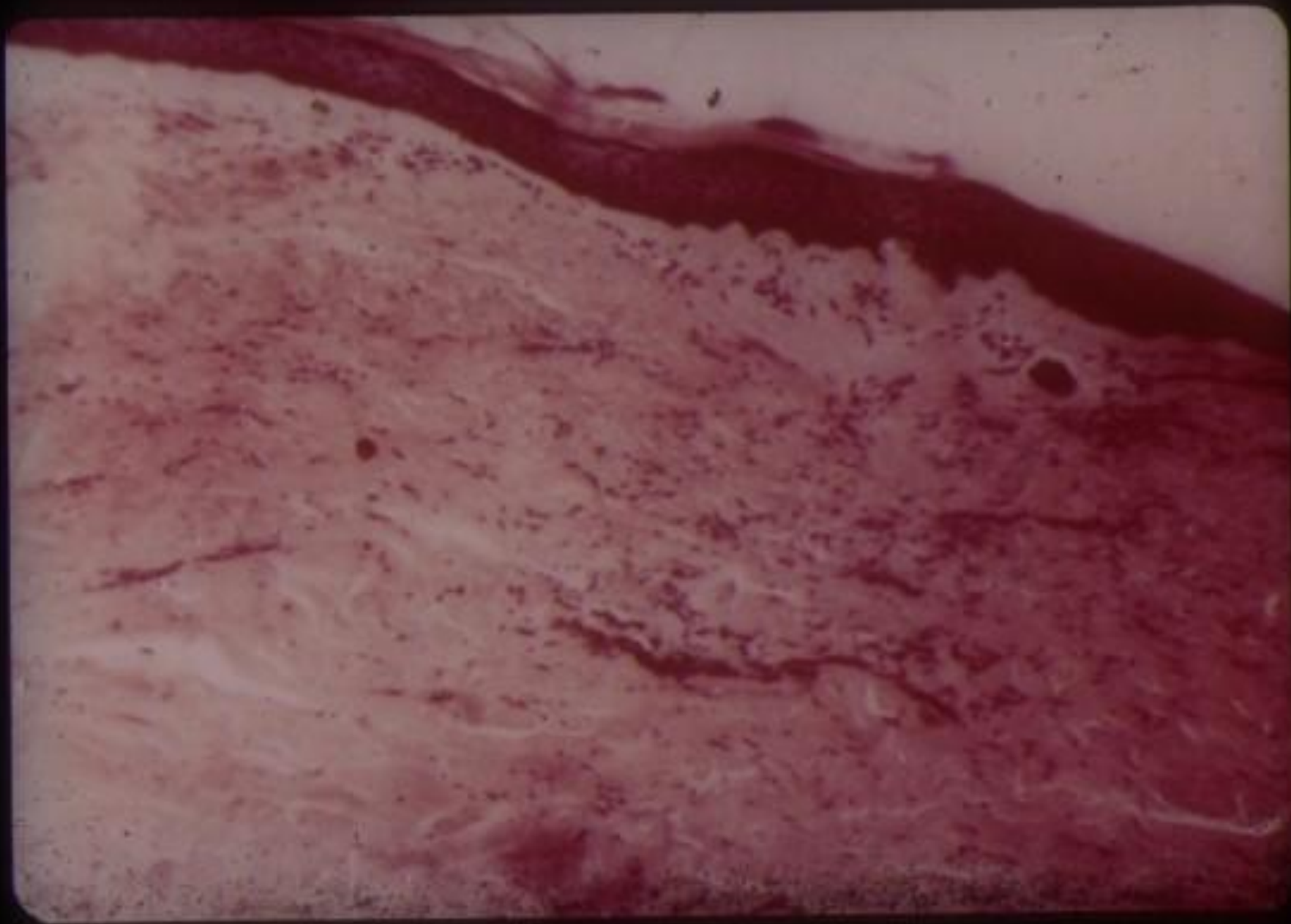
# Патогенез склеродермии

- **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)

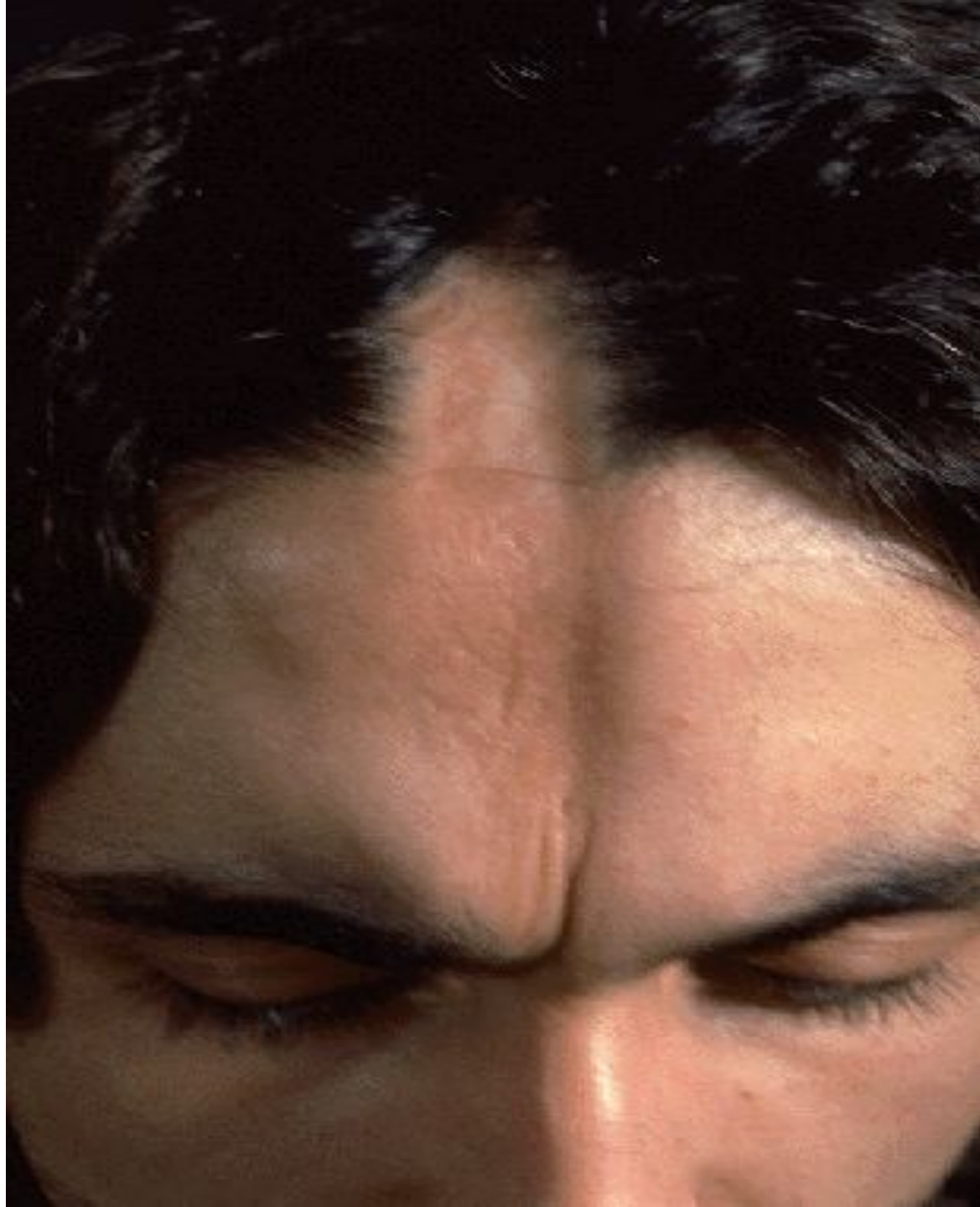
















# Склероатрофический лишай (болезнь белых пятен)

- 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

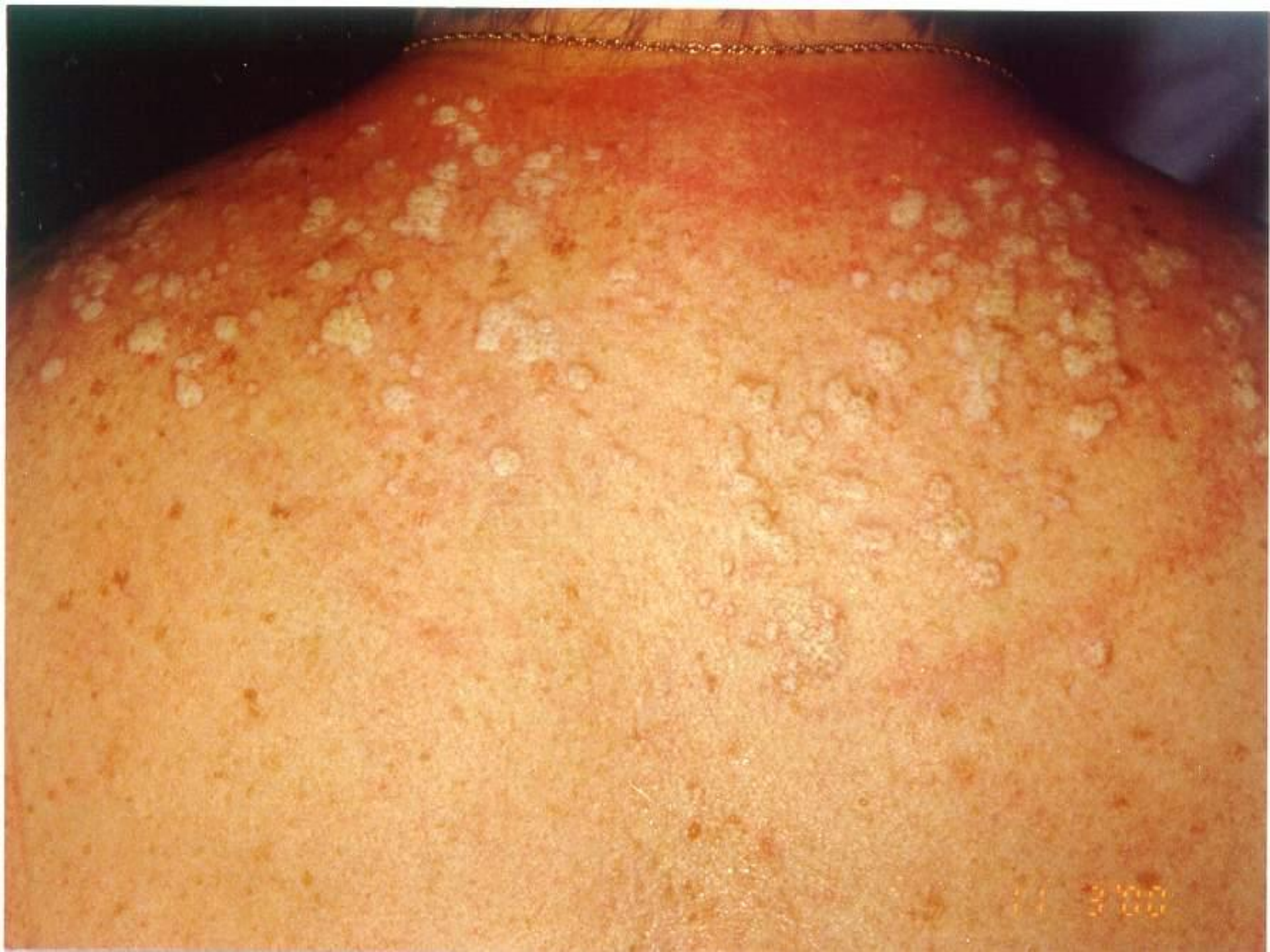
- спина

- 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!

