

«Санкт-Петербургский Медико-
социальный институт»

Презентация
на тему:
« Болезнь Шегрена»

Выполнил: Нурмагомедов Х. Н.
Группа: 227 стоматология

Болезнь Шегрена

- **Болезнь Шегрена — первичный синдром Шегрена** — системное аутоиммунное заболевание, характеризующееся лимфоплазмноклеточной инфильтрацией секретирующих эпителиальных желез с наиболее частым поражением слюнных и слезных желез.

Эпидемиология

- Синдром Шегрена развивается у 30% больных РА, 20% больных ССД, 10% больных СКВ и значительно реже — на фоне других аутоиммунных заболеваний.
- Болеют чаще женщины молодого и зрелого возраста

Классификация болезни Шегрена институт ревматологии РАМН

Вариант течения

Подострое

Хроническое

Стадия развития

Начальная

Выраженная

Поздняя

Степень активности

Минимальная (I)

Умеренная (II)

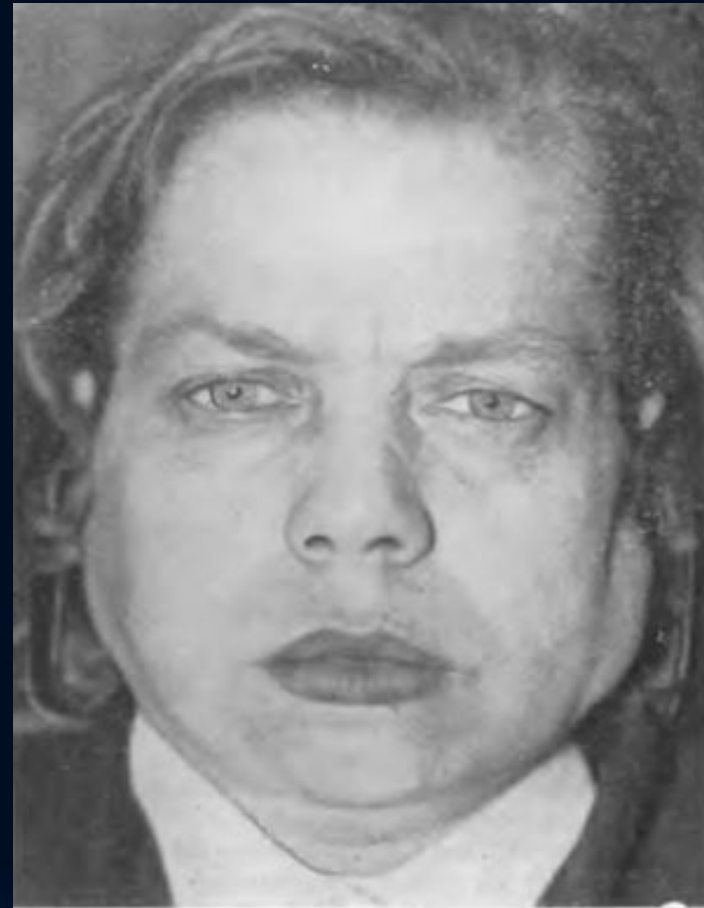
Высокая (III)

Выделяют два варианта течения болезни Шегрена.

Подострый 60-70%	Хронический 30-40%
До 30 лет	В зрелом возрасте (около 50 лет)
Вовлекаются не только экзокринные, но и другие органы	Поражаются преимущественно слюнные и слезные железы
<ul style="list-style-type: none">• паротит с болью, припухлостью и покраснением в области околоушной слюнной железы• высокая лихорадка• Конъюнктивит• артралгии.	<ul style="list-style-type: none">• увеличение околоушных слюнных желез• сухость слизистой полости рта• нарастание пришеечного кариеса• рези в глазах• артралгии.
нормохромная анемия, лейкопения, гипергаммаглобулинемия, РФ, АНФ, высокие значения ЦИК	ускорение СОЭ (до 20—35 мм/час), гипергаммаглобулинемия (23—26%), низкие титры ревматоидного фактора

Болезнь Шегрена

- Больная с болезнью Шегрена в поздней стадии. Резко увеличены околоушные и поднижнечелюстные железы.



Активность заболевания оценивается по трем степеням.

Минимальная (I) степень

- функциональные, дистрофические и склеротические изменения различных локализаций
- тяжелые проявления сухого кератоконъюнктивита, ксеростомии, атрофического гастрита
- коррелирует с поздней стадией развития болезни

Умеренная (II) степень

- деструкция в секретирующих эпителиальных железах
- умеренно выраженными лабораторными тестами активности воспаления

Высокая (III) степень

- рецидивирующих паротитов, стоматитов, кератоконъюнктивиты, неэрозивных артритов и других общих признаков воспаления с преобладанием острых, подострых интерстициальных проявлений в виде рецидивирующей гипергаммаглобулинемической и криоглобулинемической пурпуры язвенно-некротического васкулита, гломерулонефрита, фиброзирующего альвеолита, генерализованной лимфаденопатии

Органы и системы вовлекаемые в патологический процесс при ПБШ

Слюнные железы

- Паренхиматозный сиалоаденит (рецидивирующий), увеличение слюнных желез, гипофункция слюнных желез

Слезные железы и глаза

- Сухой конъюнктивит, блефароконъюнктивит, сухой кератоконъюнктивит, глубокий ксероз роговой оболочки, гиполакримия

Слизистые оболочки полости рта, носоглотки, трахеи, бронхов, влагалища

- Стоматит (рецидивирующий), сухой субатрофический или атрофический ринофаринголарингит, сухой трахеобронхит, сухой кольпит

Органы и системы вовлекаемые в патологический процесс при ПБШ

Ретикулоэндотелиальная система

- Регионарная (генерализованная) лимфаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия, псевдолимфома, лимфома

Суставы

- Артралгии, рецидивирующий неэрозивный артрит

Мышцы

- Миалгии, миозит

Серозные оболочки

- Полисерозит (плеврит, перикардит, периспелит, перигепатит), сухой, выпотной

Сосуды

- Синдром Рейно, продуктивный, продуктивно-деструктивный васкулит, рецидивирующая гипергаммаглобулинемическая пурпура, криоглобулинемическая и смешанная пурпура

Органы и системы вовлекаемые в патологический процесс при ПБШ

Легкие

- Интерстициальная пневмония, альвеолярный легочный фиброз, рецидивирующая пневмония

Почки

- Канальцевый ацидоз, иммунокомплексный гломерулонефрит, диффузный гломерулонефрит

ЖКТ

- Гипотония пищевода, атрофический гастрит с секреторной недостаточностью, панкреатит

Нервная система

- Невриты тройничного и лицевого нерва, полинейропатия, полиневрит, миелополирадикулоневрит, цереброваскулит

Критерии диагноза болезни и синдрома Шегрена (Институт ревматологии РАМН).

I. Сухой конъюнктивит/кератоконъюнктивит:	II. Паренхиматозный сиаладенит:	III. Лабораторные признаки аутоиммунного заболевания:
<ol style="list-style-type: none">1. снижение слезовыделения – стимулированный тест Ширмера <10 мм/5 минут;2. окрашивание эпителия конъюнктивы/роговицы бенгальским розовым и флюоресцеином +1 и >3. снижение времени разрыва прекорнеальной слезной пленки <10 секунд.	<ol style="list-style-type: none">1. сиалометрия <2,5 мл/5 минут (стимулированная);2. обнаружение полостей >1 мм при сиалографии;3. очагово–диффузная лимфогистиоцитарная инфильтрация в биоптатах слюнных желез (>2 фокусов в 4 мм² в 4 оцениваемых железах)	<ol style="list-style-type: none">1. положительный РФ (титр 1:80) или2. положительный АНФ (титр 1:160) или3. обнаружение Ro/La антиядерных антител

Критерии диагноза болезни и синдрома Шегрена

- Диагноз определенной БШ может быть поставлен при наличии первых двух критериев (I, II) и не менее одного признака из III критерия, при исключении СКВ, ССД, РА и аутоиммунных гепатобилиарных заболеваний. СШ может быть поставлен при наличии четко верифицированного заболевания (ДБСТ, РА, аутоиммунные гепатобилиарные заболевания) и одного из первых двух критериев.

Дифференциальная диагностика поражений секретирующих эпителиальных желез при болезни Шегрена

I. Сухость глаз

• Дефицит водного слоя	Сухой кератоконъюнктивит (болезнь Шегрена, синдром Шегрена, саркоидоз)
• Дефицит муцина	Гиповитаминоз А, пемфигус, химические ожоги, синдром Стивена-Джонсона
• Нарушение липидного слоя	Блефарит
• Эпителиопатия роговицы	Вирусное поражение, ношение контактных линз
• Нарушение функции век	Дисфункция V черепного нерва

Дифференциальная диагностика поражений секретирующих эпителиальных желез при болезни Шегрена

II. Сухость рта

• Лекарственные препараты	Антидепрессанты (ингибиторы МАО), нейролептики (особенно производные фенотиазида), седативные, транквилизаторы, антихолинергические, H ₂ -гистаминблокаторы, антигипертензивные, диуретики.
• Психогенные факторы	Тревожное состояние, депрессия
• Системные заболевания	Болезнь и синдром Шегрена, саркоидоз, туберкулез, амилоидоз, сахарный диабет, панкреатит, цирроз печени, вирусные инфекции, лимфомы.
• Дегидратация	-

Дифференциальная диагностика поражений секреторных эпителиальных желез при болезни Шегрена

III. Увеличение слюнных желез

• Обычно одностороннее	Бактериальная и вирусная инфекции, хронический сиалоаденит, обструкция, первичные неоплазмы (аденома, аденокарцинома, лимфома, смешанная опухоль слюнных желез).
• Обычно двустороннее	Вирусные инфекции (Эпштейн-Барра, ВИЧ, герпес, цитомегаловирус, коксаки, свинка), гранулематозные заболевания (туберкулез, саркоидоз, лепра), амилоидоз, гиперлипидемия, подагра, гепатит, акромегалия, мультифокальный фиброз, лимфомы.

- Синонимы: синдром Мелькерссона-Розенталя.
- В 1928 г. Melkersson описал больного с рецидивирующим парезом лицевого нерва и стойким отёком губ.
- В 1931 г. Rosenthal отметил третий симптом этого заболевания - складчатый или скротальный язык. Lucher (1919) предложил заболевание, характеризующееся невритом лицевого нерва, отёком лица и складчатым языком именовать синдромом Мелькерссона-Розенталя.
- На триаду симптомов, типичных для данного синдрома, как указывают французские дерматологи Mouly и Vaillont (1962), ещё в 1901 г. указал русский невропатолог Г. И. Россолимо. Поэтому многие дерматологи предлагают название «синдром Россолимо-Мелькерссона-Розенталя».
- Гранулематозный хейлит, описанный Miescher в 1945 г., многие современные дерматологи относят к синдрому Мелькерссона-Розенталя, полагая, что в ряде случаев он является моносимптомным проявлением этого синдрома.

- **Этиология и патогенез**

- Единого взгляда на сущность заболевания в настоящее время нет. Некоторые дерматологи (Evans, Wilkinson и др.) подчеркивают тесную связь с саркоидозом. Против этого высказываются сторонники инфекционно-аллергической природы этого заболевания (Filipowicz, Berger, Gottwald и др.).
- К факторам, предшествующим началу болезни и её рецидивам, относятся грипп, простой пузырьковый лишай, ангины, травмы или трещины красной каймы губ, охлаждение, приём лекарств и др.
- Согласно другим представлениям, развитие этого синдрома обусловлено нарушением функции вегетативных волокон лицевого нерва, в частности парасимпатических. Сообщается о функциональных изменениях различных периферических нервов и центральной нервной системы (Россолимо Г. И., Melkersson, Rosenthal и др.).

- **Клиника**

- Характерная триада - стойкая припухлость лица, чаще губ, рецидивирующий неврит лицевого нерва и отёчно-складчатый язык - встречается не более чем у 20-30% больных; основную группу (70-80%) составляют больные с моно - и двусимптомными проявлениями (макрохейлия или макрохейлия в сочетании с невритом лицевого нерва или складчатым языком).
- Заболевание может развиваться у лиц обоего пола и в любом возрасте, чаще в периоде от 16-17 до 35-55 лет (75-80% больных.).
- Ведущим симптомом является макрохейлия или отёк губ, который наблюдается у 95% больных. Губы, особенно верхняя, увеличиваются в размерах (превышая обычные размеры в 3-4 раза), приобретают плотно-эластическую консистенцию и синюшно-розовую окраску; при надавливании на них ямка не остается. Припухлость наподобие хоботка выворачивает красную кайму губ наружу. Слизистая губ, примыкающая к деснам, обычно слегка гиперемирована. Отмечается чувство напряжения (распирания), неловкость при разговоре, еде, сухость красной каймы. Часто макрохейлия сочетается с отёчностью щек (парейт): вздутие занимает всю щеку, а иногда распространяется на другие участки мягких тканей лица.

- Болезненность и воспалительные явления в области припухлости отсутствуют. В редких случаях наблюдается отёчность всего лица, создающая впечатление «львиной маски». Гранулематозный блефарит наблюдается в единичных случаях (утолщение кожной части века, сужение глазной щели и др.). Вторым основным симптомом (наблюдается у 35-40% больных) является неврит лицевого нерва, который у большинства больных проявляется в виде пареза и в отдельных случаях паралича мимической мускулатуры. Нередко на стороне отека сглажена носогубная складка.
- У многих больных имеются мигренеобразные головные боли, чаще на стороне отека или неврита лицевого нерва. Третьим основным симптомом является отёчно-складчатый язык - особая форма макроглоссии - гранулематозный глоссит; он встречается у 39-52% больных. Для него характерна отёчность языка, выраженная в разной степени. Поверхность языка бугристая, разделена на отдельные «холмики» и «дольки», перемежающиеся с глубокими бороздками. Язык постепенно сильно увеличивается в размерах, становится малоподвижным, порой он заполняет всю ширину ротовой щели. По боковой поверхности языка обнаруживаются отпечатки зубов. Некоторые дерматологи (Altmeyer, Larsson, Westermarck и др.) подчеркивают возможность развития гранулематозных очагов вне лица - в области вульвы, на ягодицах и др. Принадлежность этих очагов поражения к синдрому была доказана на основании данных гистологического исследования.

- **Гистопатология**

- Характерны клеточные реакции узелкового типа, обозначаемые как гранулёмы. Они локализуются преимущественно вокруг мелких сосудов, чаще вокруг капилляров, посткапиллярных венул и лимфатических сосудов. Различают несколько основных типов морфологических реакций: туберкулоидный, неспецифический, лимфонодулярно-плазмоцитарный и саркоидный.
- Чаще встречается туберкулоидный тип скопления эпителиоидных клеток, окруженных небольшим количеством лимфоидных и ретикулярных элементов. Некроз не встречается. Саркоидный тип реакции характеризуется резко отграниченными скоплениями эпителиоидноклеточных или гигантоклеточных гранулём, окруженных незначительным количеством лимфоцитов. Для лимфонодулярно-плазмоцитарного типа характерен густой инфильтрат в дерме или собственном слое слизистой, состоящий из лимфатических клеток с примесью ретикулярных и плазматических клеток. Неспецифический тип тканевой реакции проявляется массивным отёком со слабо выраженной клеточной реакцией.
- Полагают, что характер гистологических изменений зависит от давности проявлений заболевания. Заболевание протекает длительно - от нескольких лет до нескольких десятков лет. Оно отличается приступообразным характером течения.

- **Дифференциальный диагноз**
- Следует проводить с острым ангионевротическим ограниченным отёком кожи, рожистым воспалением лица, слоновостью губ, кавернозной гемангиомой, лимфангиомой, туберкулёзной волчанкой, третичным сифилисом, лепрой.
- **Лечение**
- Комплексная терапия, включающая кортикостероиды (преднизолон по 25-30 мг в сутки), антибиотики широкого спектра действия (окситетрациклин по 100-200 тыс. ЕД 4-5 раз в сутки; метациклин по 300 тыс. ЕД 2 раза в сутки и др.), препараты аминохинолинового ряда (делагил, хлорохин-дифосфат, плаквенил по 0,25 г 2 раза в день, 20-25 г на курс); антигистаминные препараты; витамины (аскорбиновая кислота и др.). К. П. Фомберштейн с успехом применил акупунктуру в сочетании с сероводородными ваннами.

-