

«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)

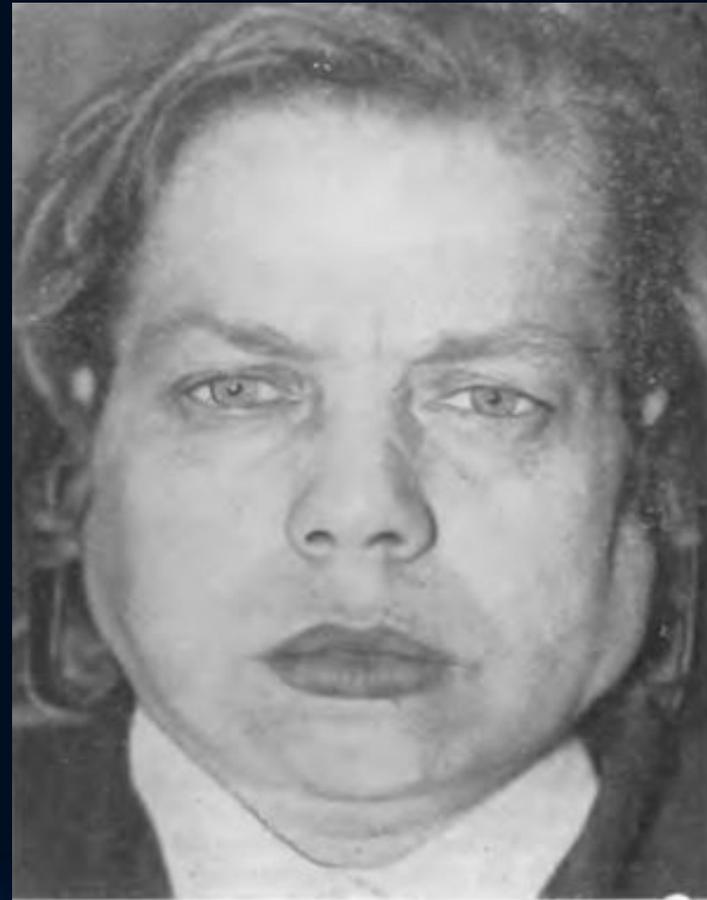
Высокая (III)

# 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"><li>• паротит с болью, припухлостью и покраснением в области околоушной слюнной железы</li><li>• высокая лихорадка</li><li>• Конъюнктивит</li><li>• артралгии.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• увеличение околоушных слюнных желез</li><li>• сухость слизистой полости рта</li><li>• нарастание пришеечного кариеса</li><li>• рези в глазах</li><li>• артралгии.</li></ul>
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"><li>1. снижение слезовыделения – стимулированный тест Ширмера &lt;10 мм/5 минут;</li><li>2. окрашивание эпителия конъюнктивы/роговицы бенгальским розовым и флюоресцеином +1 и &gt;</li><li>3. снижение времени разрыва прекорнеальной слезной пленки &lt;10 секунд.</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. сиалометрия &lt;2,5 мл/5 минут (стимулированная);</li><li>2. обнаружение полостей &gt;1 мм при сиалографии;</li><li>3. очагово–диффузная лимфогистиоцитарная инфильтрация в биоптатах слюнных желез (&gt;2 фокусов в 4 мм<sup>2</sup> в 4 оцениваемых железах)</li></ol>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. положительный РФ (титр 1:80) или</li><li>2. положительный АНФ (титр 1:160) или</li><li>3. обнаружение Ro/La антиядерных антител</li></ol>

# 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 <sub>2</sub> -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.

-