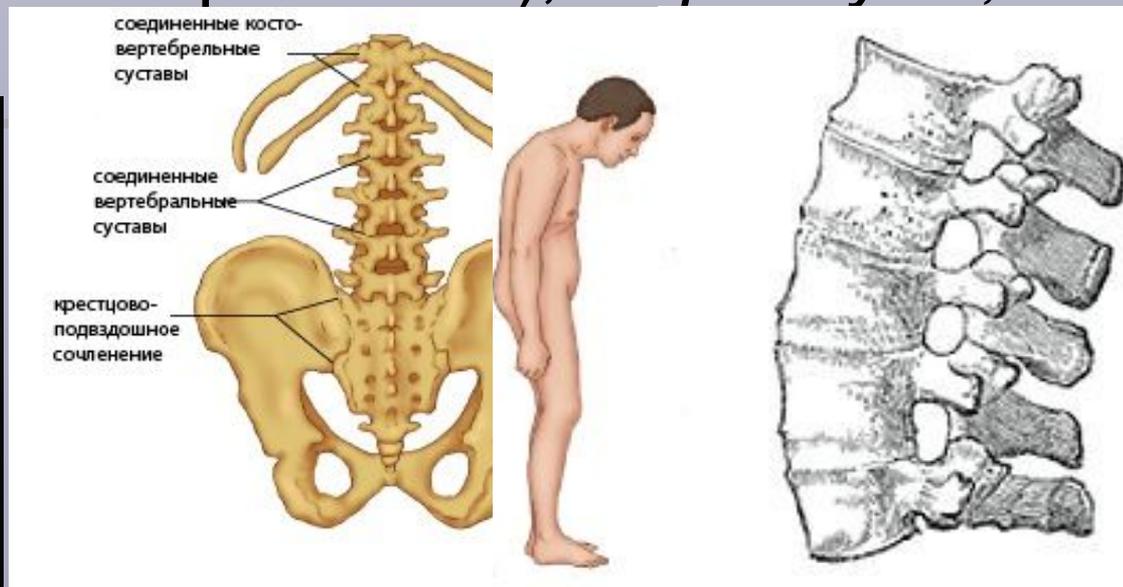


# **РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ**

# Болезнь Бехтерева (болезнь Штрюмпеля-Бехтерева-Мари, анкилозирующий спондилоартрит, ревматоидный спондилит)

Анкилозирующий спондилит — это хроническое системное воспалительное заболевание, поражающее крестцово-подвздошные суставы, позвоночник и нередко — периферические суставы. Сакроилеит является характерным признаком болезни. Название заболевания имеет греческие корни: *ankylos*, что означает "изогнутый" (*ankylosis* — срастание суставных поверхностей), и *spondylos*, что означает позвонок.



- Встречается она преимущественно у мужчин в возрасте 30—35 лет.
- Воспалительные изменения в суставах выражаются формированием грануляций, образованием паннуса, гибелью хряща и развитием фиброзно-костного анкилоза.
- Межпозвонковые диски и пульпозное ядро подвергаются дистрофическим изменениям, замещаются фиброзной тканью. В ней происходит новообразование костной ткани, которая связывает позвонки в единое образование. Обызвествление и окостенение наблюдаются в межпозвонковых связках. Вследствие этих процессов позвоночник принимает вид изогнутого и потерявшего способность к движению столба (одеревенелость позвоночника). В телах позвонков наблюдается атрофия костных балок, развивается остеопороз.

# Системная склеродермия (системный склероз)

**Этиология.** Неизвестна

**Патогенез.** Повреждение ДНК и РНК фибробластов соединительной ткани с образованием ауто-АГ. Бесконтрольная гиперпродукция аномального коллагена

**Клиника.** Характерное выражение (маскообразность) лица. Синдром Рейно

## Морфология

**Кожа.** 1 стадия - так наз. плотный отёк

2 стадия - индурация

3 стадия - атрофия

Гиперкератоз, атрофия эпидермиса, резкое утолщение дермы, редукция придатков кожи и сосудистого русла, лимфоцитарные васкулиты

**Почка.** "Склеродермическая почка". Фибриноидный некроз мелких артерий и артериол, concentricкое утолщение интимы, периваскулярный склероз и склероз интерстиция

**Лёгкое.**

**Сердце.** Поражение проводящей системы, деструкция кардиомиоцитов, перикардит, при активном течении - продуктивный миокардит.

**Суставы.** Артриты с преобладанием склероза синовии, но без деформации суставов

**Осложнения.** ОПН, ХПН, дыхательная недостаточность, тяжёлые аритмии



# Болезнь Шегрена

Это системное аутоиммунное заболевание, характеризующиеся хроническим воспалением экзокринных желез, секретирующих преимущественно Ig A, прежде всего слюнных и слезных, с постепенным развитием их секреторной недостаточности в сочетании с различными системными проявлениями.

- **Болеют преимущественно женщины (90%), возраст 40-60 лет.**

# Болезнь и синдром Шегрена ("системная

экзокринная патология") Неизвестна

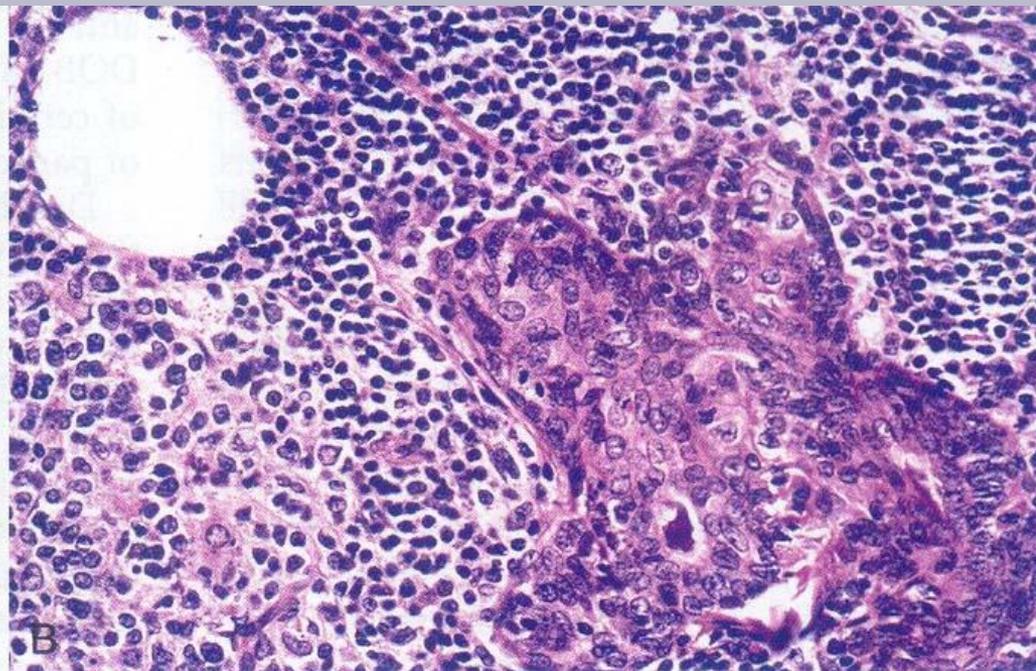
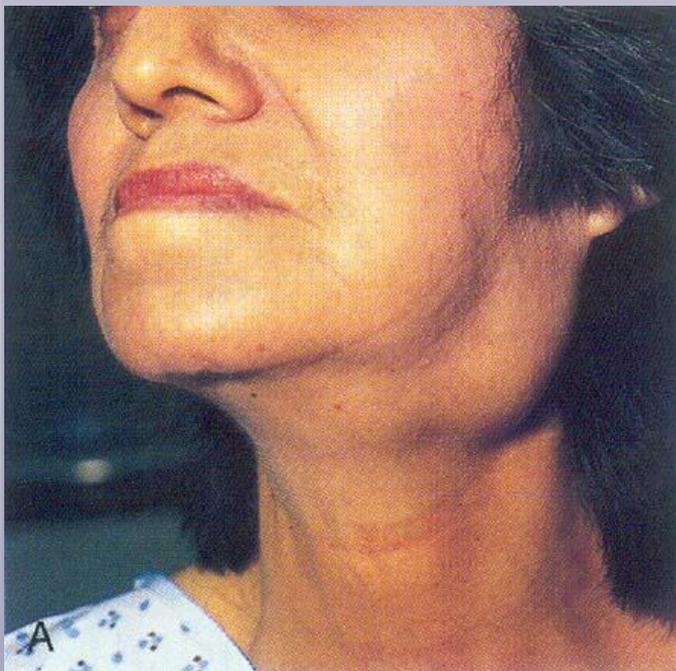
**Патогенез.** Резкое повышение активности Т-лимфоцитов - киллеров

**Клиника.** Нарушения функции больших и малых слюнных желез, слёзных желёз, желез желудка и кишечника, почечных канальцев (канальцевый ацидоз)

Крио- и гамма-глобулинемическая пурпура (эритема). Нередко "симулирует" эпидемический паротит

**Морфология.**

**Слюнные железы.** Крупные агрессивные инфильтраты из Т-лимфоцитов-киллеров с разрушением с разрушением ацинусов.



# ■ Классификация

## ■ Течение

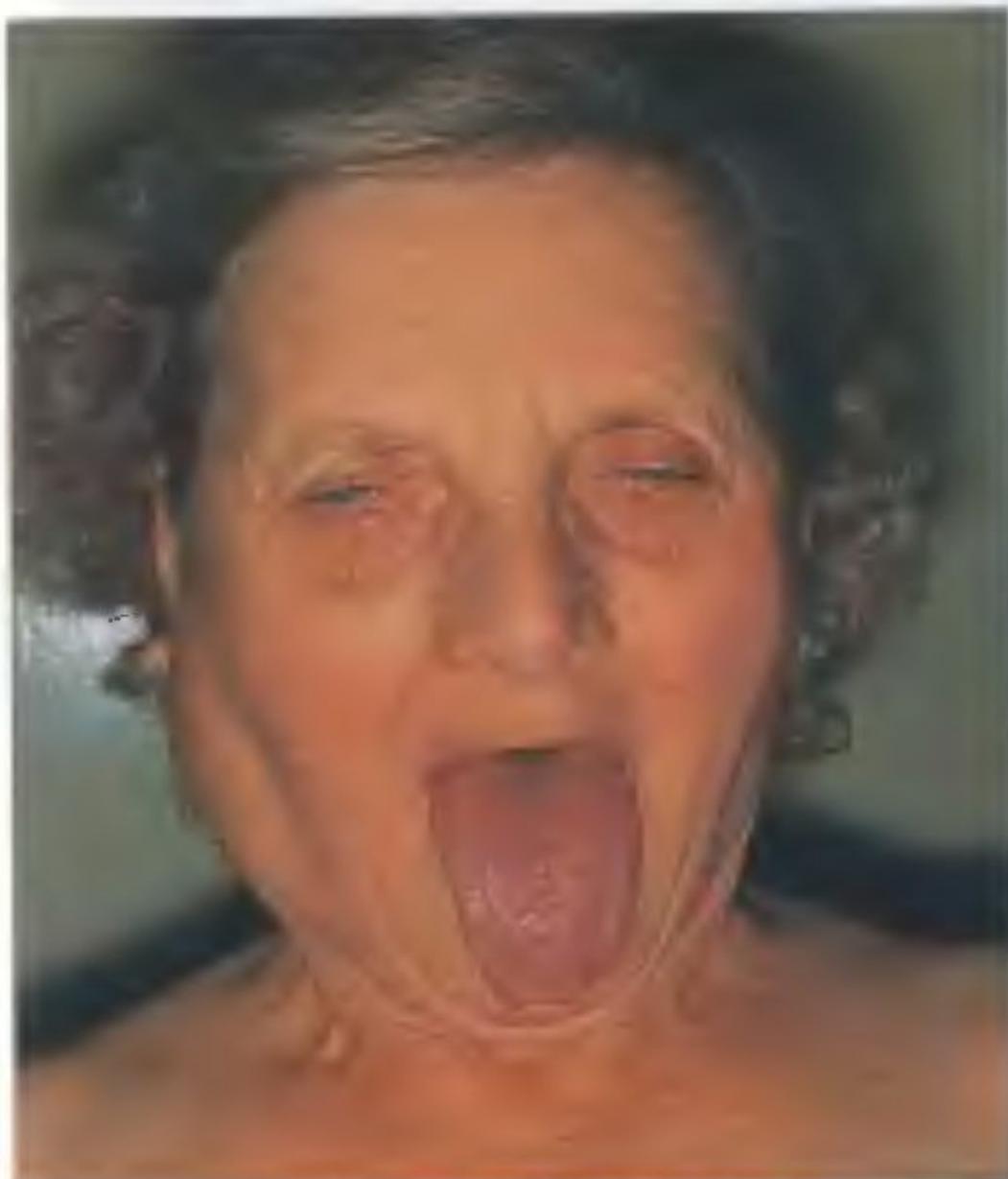
- подострое;
- хроническое.

## ■ Стадии развития

- начальная;
- выраженная;
- поздняя.

## ■ Степень активности

- минимальная (I);
- умеренная (II);
- высокая (III).



### **302. Синдром Шегрена<sup>1</sup>.**

Язык сухой, околоушная слюнная железа увеличена. Сухость языка и глаз называют синдромом Шегрена. Если другого заболевания обнаружить не удастся, то говорят о болезни Шегрена (первичный синдром Шегрена, сухой синдром). Синдром Шегрена развивается при саркоидозе, коллагенозах, первичном билиарном циррозе печени. Возможно поражение любых экзокринных желез.

# Клиническая картина складывается из:

1. Поражения слезных желез, роговицы, конъюнктивы, ксерофтальмия в виде сухого кератоконъюнктивита, что проявляется ощущением инородного тела в глазу, светобоязнью, жжением в глазах, покраснением глаз, отсутствием слез, эрозиями и помутнением роговицы.

2. Поражение слюнных желез – паротит со снижением секреции слюны, сухость во рту (ксеростомия).

Околоушные, поднижнечелюстные железы увеличиваются, слюны мало, она густая, развивается хейлит, глоссит, кариес зубов, стоматит.

3. Поражение других экзокринных желез со снижением функции, что проявляется сухостью кожи, влагалища, пищевода, носа, глотки и т.д.

---

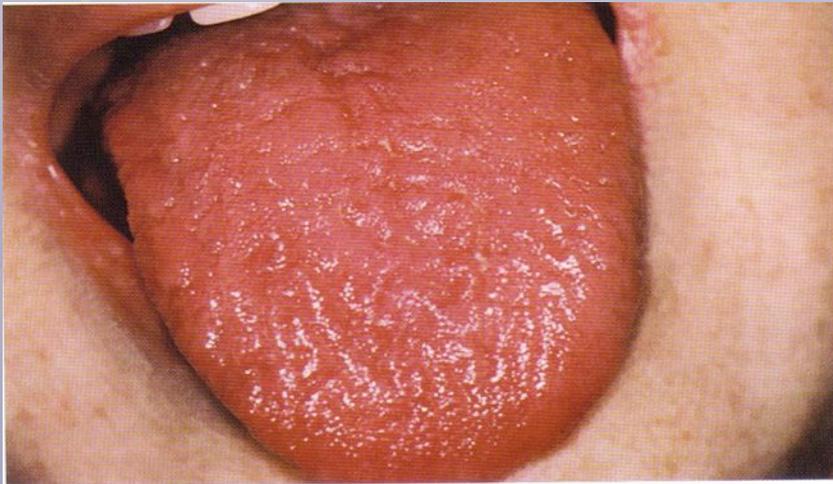
4. Полиартралгии или развитие полиартрита по типу РА

5. Системные проявления: лихорадка, лимфоадено-патия, васкулиты, миозиты, увеличение печени, селезенки, поражение почек, синдром Рейно

---

## **Клинические проявления в полости рта:**

1. слизистая оболочка сухая, болезненная, имеет глянцевую поверхность красного цвета.
2. иногда наблюдается локальный или генерализованный гингивит, вызванный ксеростомией.



# Синдром Шарпа

клинико-иммунологический синдром  
системного поражения  
соединительной ткани,  
проявляющийся сочетанием  
отдельных клинических признаков  
ССД, полимиозита, СКВ и  
присутствием в крови больных  
антител к рибонуклеопротеину.

- Болеют преимущественно женщины.
- Суставный синдром в виде полиартралгий, артритов, у 30% больных на рентгенограммах - эрозии костей.
- Мышечный синдром: миалгии, мышечная слабость в проксимальных отделах, уплотнения мышц, в крови повышение содержания креатинфосфокиназы, аспарагиновой аминотрансферазы.
- Кожный синдром: склеродермоподобные изменения, телеангиэктазии, эритематозные и гипо- или гиперпигментированные пятна, дискоидная волчанка, алопеция, периорбитальная пигментация.
- Синдром Рейно у 85% больных.

- Висцеральные поражения: гипотония пищевода с нарушением глотания, поражение легких (диффузный фиброз с нарушением рестриктивной функции и легочной гипертензией); перикардит, миокардит, редко - аортальная недостаточность. Особенность синдрома Шарпа - редкое поражение почек (лишь у 10% больных) по типу гломерулонефрита. Возможно увеличение печени и селезенки, лимфоузлов, повышение температуры тела.
- У 50% больных развивается вторичный синдром Шегрена.

## Диагностические критерии

---

- Диагностические критерии смешанного соединительнотканного заболевания по Alacron-Segovia:
- Серологический признак: положительная антирибонуклеопротеиновая реакция в гемаглютинационном титре 1:600 или выше.

## Клинические признаки:

- отек кистей;
- синовит;
- миозит;
- синдром Рейно;
- акросклероз.

Диагноз синдрома Шарпа достоверен при наличии серологического признака и 3 клинических. Однако в случае преобладания у больного 3 склеродермических маркеров (отек кистей, синдром Рейно, акросклероз), необходимо учитывать четвертый признак (миозит или синовит).

# Лабораторные данные

- Общий анализ крови: признаки анемии, лейкопения, повышение СОЭ.
- Биохимический анализ крови: повышение уровня альфа<sub>2</sub>- и у-глобулинов, фибрина, сиаловых кислот, серомукоида, АсАТ, КФК, альдолазы, появление СРП.
- Иммунологические исследования крови: обнаруживаются LE-клетки, РФ, антитела к рибонуклеопротеину, ДНК.
- В биоптатах мышц - картина миозита, некрозов мышц.

# Дерматомиоз

**ИТ** Этиология и патогенез. Неизвестны.

**Клиника.** Эритема на лице, периорбитальный отёк. Значительная потеря веса с резким увеличением концентрации в крови креатинфосфокиназы из-за атрофии мышц. Быстрое развитие обездвиживания

## Морфология

