

Системная красная волчанка.



- Системная красная волчанка – системное аутоиммунное заболевание неустановленной этиологии, в основе которого лежит генетически обусловленное нарушение иммунорегуляторных механизмов, определяющих образование широкого спектра органоспецифических аутоантител к различным компонентам ядра и формированию иммунных комплексов, вызывающих развитие иммунного воспаления в тканях

- 
- Системная красная волчанка характеризуется генерализованным поражением микроциркуляторного русла и системной дезорганизацией соединительной ткани с кожными, суставными и висцеральными изменениями.

Общие симптомы острого периода, характерные для СКВ:

- Субфебрильная или фебрильная лихорадка неправильного типа, интермиттирующая лихорадка..
- Слабость.
- Утомляемость.
- Недомогание.
- Потеря аппетита.
- Похудание.
- Прогрессирующая дистрофия.
- Гнездное или тотальное выпадение волос (алопеция).





Классификация СКВ (Насонова В.А, 1972 год).

Характер течения.	Фазы заболевания.	
	Активная.	Неактивная.
1. Острое.	1 степень активности – минимальная.	
2. Подострое.	2 степень – умеренная.	
3. Первично-хроническое.	3 степень – высокая.	

Диагностические критерии:

Критерии.	Определение.
1. Высыпания в скуловой области.	Фиксированная эритема плоская или приподнимающаяся на скуловых дугах с тенденцией к распространению на назолабиальные складки.
2. Дискоидные высыпания.	Эритематозные приподнимающиеся бляшки с кератотическими нарушениями и фолликулярными пробками; на старых очагах – атрофические рубчики.

Диагностические критерии:

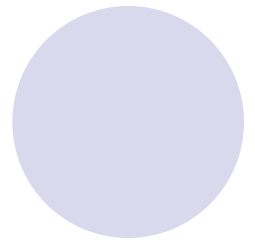
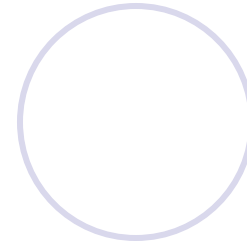
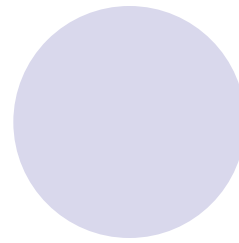
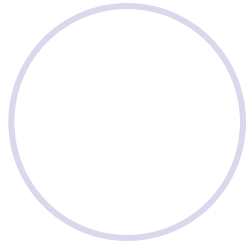
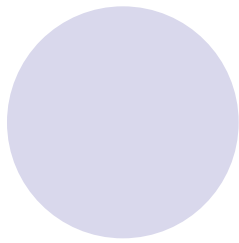
Критерии.	Определение.
3. Фотосенсибилизация.	Кожные высыпания как результат необычной реакции на инсоляцию по данным анамнеза или наблюдения врача.
4. Язвы полости рта.	Язвы во рту или носоглоточной области, обычно болезненные, наблюдаемые врачом.
5. Артрит.	Неэрозивный артрит двух и более периферических суставов, характеризующийся болезненностью, припухлостью или выпотом.

Диагностические критерии:

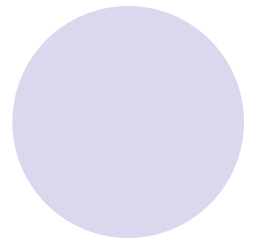
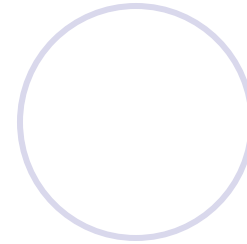
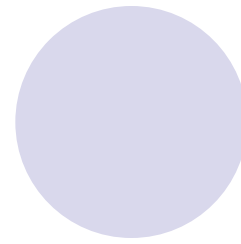
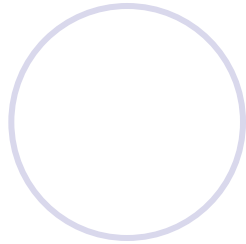
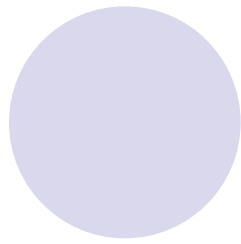
Критерии.	Определение.
6. Серозит.	Плеврит или перикардит (шум трения, выпот в полости).
7. Поражение почек.	Стойкая протеинурия более 0,5 г/сут или цилиндрурия.
8. Неврологические нарушения.	Судороги или психоз, не связанные с приемом лекарств или метаболическими нарушениями вследствие уремии, кетоацидоза, электролитного дисбаланса.

Диагностические критерии:

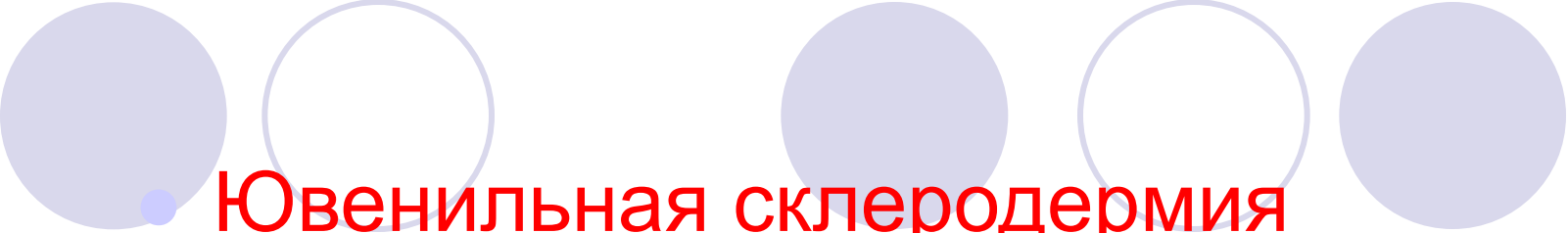
Критерии.	Определение.
9. Гематологические нарушения.	-гематологическая анемия с ретикулоцитозом; -лейкопения (менее $4 \cdot 10^9$ /л) - лимфопения (менее $1,5 \cdot 10^9$ /л) при 2х и более определениях. -тромбоцитопения (менее $100 \cdot 10^9$ /л), не связанная с приемом лекарств.
10. Антинуклеарные антитела (АТ).	-повышение титра АНА в тесте иммунофлюоресценции (или в другом), не связанное с приемом лекарств, способных вызвать лекарственную волчанку.



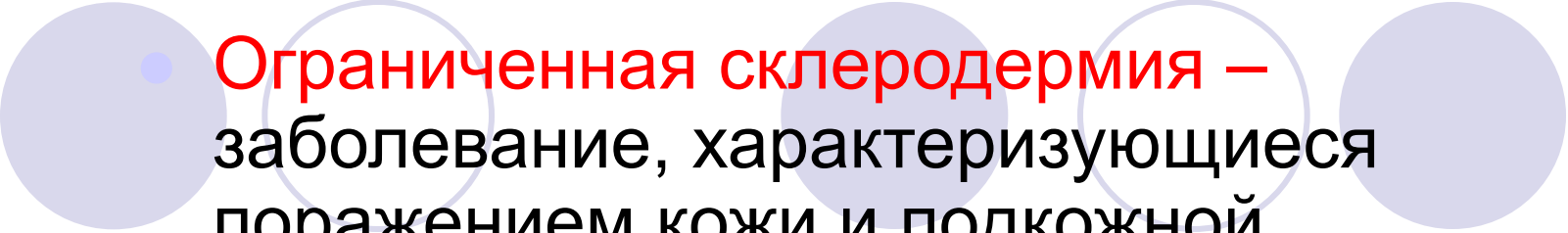
- СКВ нельзя вылечить, но современные методы терапии дают возможность достичь и длительно поддержать состояние полной клинико – лабораторной ремиссии, что позволяет больным вести обычный образ жизни.



Склеродермия.
Дерматомиозит.



Ювенильная склеродермия
(ЮСД) – хроническое
воспалительное заболевание
соединительной ткани с
развитием характерного
локального или
генерализованного фиброза
кожи, подлежащих тканей и
висцеральных органов.

- 
- **Ограниченная склеродермия** – заболевание, характеризующиеся поражением кожи и подкожной клетчатки, нестойким преходящим суставным синдромом и изменениями со стороны внутренних органов.
 - **Системная склеродермия** – прогрессирующее полисиндромное заболевание, сопровождающееся характерными изменениями кожи, вазоспастическими реакциями (синдром Рейно), псевдоартритами, акроостеоллизом, возможным развитием кальцинатов и висцеритов, склеродермического эзофагита, дуоденита с синдромом нарушенного всасывания, диффузного фиброза

Хронический акродерматит.



Классификация, клиническая картина и диагностика ювенильной склеродермии.

Классификация.	Диагностика.
1. По форме очагов: бляшечная, келоидная, линейная, смешанная.	1. Клиническая картина. Типично локальное поражение кожи: воспалительный отек с эритемой или венчиком роста очага; уплотнение или индурация; атрофия кожи и ее придатков с характерной спаянностью кожи с подлежащими тканями; изменение цвета кожи – гиперпигментация, чередующиеся с участками дипегментации.

Классификация, клиническая картина и диагностика ювенильной склеродермии.

Классификация.	Диагностика.
2. По количеству очагов: мало – и многоочаговая, распространенная.	2. Лабораторные исследования малоспецифичны. Признаки активности процесса, как правило, не выявляются. Возможны преходящие нарушения иммунного статуса при обострении кожных процессов и в пубертатном периоде.
3. По глубине залегания очагов: поверхностная, глубокая.	

Классификация и диагностические признаки системной склеродермии.

Классификация.	Диагностические признаки.
• Классическая диффузная ССД с тотальным поражением кожи. • Распространенная СД с поражением более 20% кожи и ее подразделением на: -проксимальную – поражение кожи выше метакарпальных и метатарзальных суставов. -гемисклеродермию.	Наличие любых трех основных признаков или сочетание одного из основных (если таковыми являются склеродермическое поражение кожи, остеолиз ногтевых фаланг или характерные изменения пищеварительного тракта) с тремя и более дополнительными признаками ССД.

Классификация и диагностические признаки системной склеродермии.

Классификация.	Диагностические признаки.
• Акросклеротический вариант – преимущественное поражение кожи кистей, стоп и лица.	Ранняя диагностика основана на характерной триаде первоначальных симптомов заболевания: синдром Рейно и поражение суставов (чаще полиартралгии или склонность к контрактурам) и плотный отек кожи.

Классификация и диагностические признаки системной склеродермии.

Классификация.	Диагностические признаки.
• CREST – синдром, обозначающий кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилию и телеангиэктазии.	Основные: • Склеродермическое поражение кожи; • Синдром Рейно; • Дигитальные язвочки; • Суставно-мышечный синдром (с контрактурами); • Остеолиз, кальциноз; • Базальный пневмофиброз; • Крупноочаговый кардиосклероз; • Склеродермическое поражение ЖКТ;

Классификация и диагностические признаки системной склеродермии.

Классификация.	Диагностические признаки.
• Перекрестные синдромы или смешанные заболевания соединительной ткани.	Основные: • Острая склеродермическая нефропатия; • Наличие специфических антинуклеарных (антитопоизомеразных анти – Sc – 70) и антицентромерных антител; • Капилляроскопические признаки ССД по данным широкопольной капилляроскопии;

Классификация и диагностические признаки системной склеродермии.

Классификация.	Диагностические признаки.
	Дополнительные: • Гиперпигментация кожи; • Телеангиэктазии; • Трофические нарушения; • Артралгии; • Миалгии; • Полимиозит; • Полисерозит; • Хроническая нефропатия; • Тригеминит, полиневрит;

Классификация и диагностические признаки системной склеродермии.

Классификация.	Диагностические признаки.
	Дополнительные: • Потеря массы тела (более 10 кг); • Увеличение СОЭ (более 20 мм/ч); • Гипергаммаглобулинемия (более 23%); • Ревматоидный фактор (+); • Антитела к ДНК или АНФ.



Основные направления терапии при системной склеродермии.

Вид терапии.	Группа лекарственных средств.	Препараты.
Противовоспалительная.	Глюкокортикоиды.	Преднизолон, метипред.
	НПВП.	Ортофен, пироксикам и др.
Иммуно – супрессивная.	Аминохинолиновые.	Плаквенил, делагил
	Цитостатики.	Метотрексат, азатиоприн, циклофосфан, циклоспорин А.

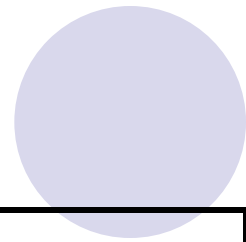
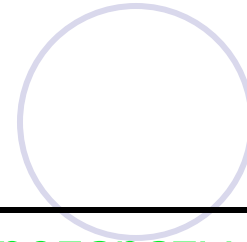
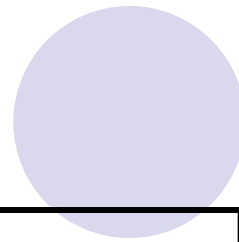
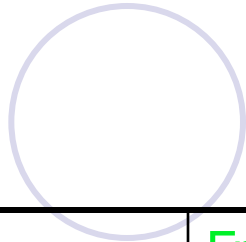
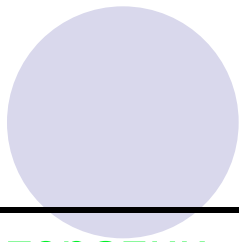
Вид терапии.	Группа лекарственных средств.	Препараты.
Сосудистая.	Дезагреганты.	Дипиридамо́л, курантил.
	Вазодилататоры.	Трентал, пентоксифиллин.
	Антагонисты Са.	Нефидипин, норвакс.
	Ингибиторы АПФ.	Каптоприл, эналаприл.
	Ангиопротекторы.	Реополиглюкин, тиклопидин.
	Рутиноиды.	Эскузан, венорутон, троксевазин, детралекс, винпоцетин.
	Антигипоксические	Актовегин, солкосерил, предуктал.
	Простогландиновые.	Вазапростан, альпростадил.



Вид терапии.	Группа лекарственных средств.	Препараты.
Базисная.	Антифиброзная.	Д-пеницилламин/купренил, унитиол, дуицифон, мадекассол.
Стимулирующая процессы рассасывания, регенерацию и обмен соединительной ткани.	Хондропротекторы (сульфатированные ГАГ).	Румалон, остеохондрии, структум.
Антиоксидантная.		Эйканол, каратолин, масло шиповника и облепихи, витамины А, Е, С, Д

Вид терапии.	Группа лекарственных средств.	Препараты.
Мембраностабилизирующая.		Отвар овса, гептрал, эссенциале – форте, липостабил, рутиноиды.
Экстра-корпоральная.		Плазмоферез, гемосорбция, гипербарическая оксигенация.
Симптоматическая.	Антациды, ферменты, прокинетики.	Фосфолюгель и др. Мезим и др. Мотилиум и др.
Лимфодренаж.		Лекарственный (детралекс), обычный и подводный массаж, тепло, гимнастика.

Вид терапии.	Группа лекарственных средств.	Препараты.
Местная.		Димексид в аппликациях с НПВП-мазью, лидазой. Мази/гели, содержащие гепарин, троксевазин, гидрокортизон, др. ГКС, НПВП, сульфатированные ГАГ, гепадим, хондроксид, контратубекс, медакассол, траумель С, актовегин, солкосерил. Электрофорез с лидазой, гиалуронидазой, реже их инъекции.



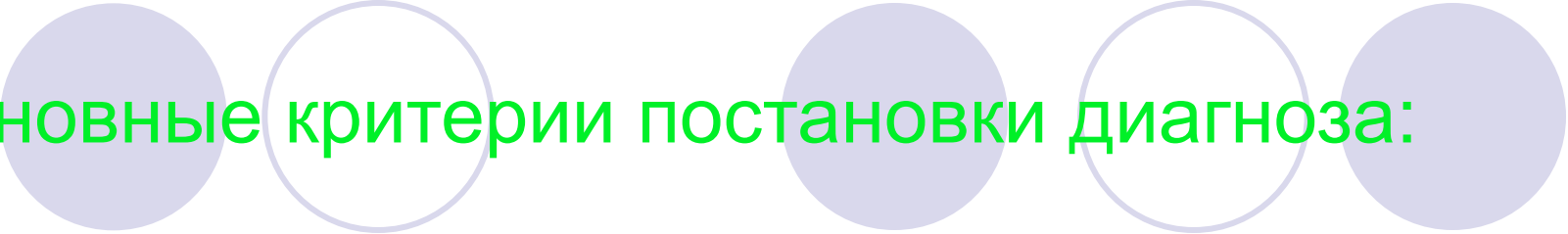
Вид терапии.	Группа лекарственных средств.	Препараты.
Физические методы исследования.		ЛФК, массаж, иглорефлексотерапия.
Санаторно – курортное лечение.		Бальнеогрязелечение.

Дерматомиозит.

- Тяжелое прогрессирующее заболевание мышц, кожных покровов и сосудов микроциркуляторного русла с менее отчетливым поражением внутренних органов, нередко осложняющиеся кальцинозом и гнойной инфекцией.







Основные критерии постановки диагноза:

- «лиловая» эритема над разгибательными поверхностями суставов иногда с атрофическими рубчиками, параорбитальная с отеком и без него («дерматомиозитные очки»).
- Симметричное поражение проксимальных групп мышц (слабость, боль, отеки, гипотрофия, ограниченный или диффузный кальциноз).
- Поражение дыхательных и глоточных мышц с ограничением экскурсии грудной клетки, нарушением акта дыхания, дисфонией, дисфагией.



Дополнительные критерии:

- Температура неправильного типа, слабость, анорексия, потеря массы тела, пойкилодермия, распространенные отеки подкожной клетчатки, сосудистый стаз, некрозы, пролежни, капилляриты ладоней.
- Поражение глазных, жевательных и других групп мышц, сухожильно-мышечные контрактуры.
- Изменение слизистых оболочек, артралгии, артрит.



Дополнительные критерии:

- Интерстициально-сосудистые и аспирационные пневмонии, плеврит (сухой).
- Миокардит, миокардиодистрофия, коронарит, эндокардит, перикардит.
- Поражение периферической и центральной нервных систем.
- Абдоминальный синдром, эзофагит.
- Лимфоаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия.

Дополнительные критерии:

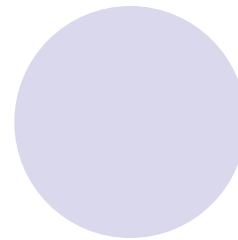
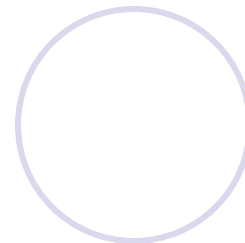
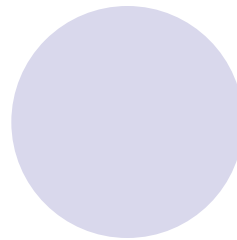
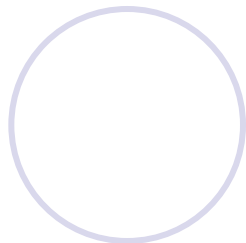
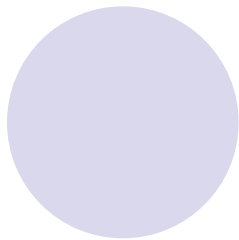
- Повышение активности ЛДГ, КФК, аминотрансфераз, альдолазы, СОЭ, гиперкреатинурия, диспротеинемия.
- Данные ЭМГ – низкоамплитудная электрическая активность, вплоть до биоэлектрического молчания при максимальном сокращении мышц, выявление высокоамплитудных фасцикуляций.
- Морфологические данные (биопсия мышц) – вакуольная дистрофия, миолиз, реже некроз и фагоцитоз погибших мышечных волокон и т.д.

КЛАССИФИКАЦИЯ.

Форма.	Течение.	Фаза и степень активности.
Первичная идиопатическая: А) дерматомиозит Б) полимиозит Вторичная: Опухолевая: А) дерматомиозит Б) полимиозит	• Острое • Подострое • Первично-хроническое • Волнообразное • Непрерывно рецидивирующее. • Миопатический криз.	Активная. 3 степень – максимальная. 2 степень – умеренная. 1 степень – минимальная. Неактивная – ремиссия.

КЛАССИФИКАЦИЯ.

Клинико – морфологическая характеристика поражений.	Функция опорно-двигательного аппарата.
Поражение: • Кожи, подкожной клетчатки, слизистых оболочек. • Мышц и суставов. • Других органов и систем.	ФН₃ – недостаточность 3 степени. ФН₂ – недостаточность 2 степени. ФН₁ – недостаточность 1 степени. ФН₀ – функция сохранена.



Спасибо за внимание!!!