

**ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ
ПРИ БОЛЕЗНЯХ
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ
ТКАНИ**

Красная волчанка

- (Lupus erythematoses, рубцующийся эритематоз)-это системное заболевание с неустановленной этиологией и сложным патогенезом, выраженной фоточувствительностью, характеризующееся полиморфизмом клинических проявлений и высыпаниями преимущественно на незащищенных от солнца участках КОЖИ.

Классификация

- кожная
хроническая:
 1. дискоидная;
 2. центробежная
эритема Биетта;
 3. диссеминированная;
 4. глубокая Ирганга - Капоши.
- системная:
 1. острая;
 2. подострая;
 3. хроническая.

ЭТИОЛОГИЯ

- имеет значение стрепто - стафилококковая инфекция;
- вирусная концепция.

Патогенез

- образование циркулирующих антител, из которых важнейшее значение имеют антиядерные антитела к цельному ядру и его компонентам,
- формирование ЦИК, которые откладываясь на базальных мембранах, вызывают их повреждение с развитием воспалительной реакции;
- подавление клеточного иммунитета, проявляющееся дисбалансом Т - и В - лимфоцитов, а также изменением соотношения Т - субпопуляции лимфоцитов;
- нуклеофагоцитоз (LE – феномен).

Провоцирующие факторы

- стрессовые ситуации,
- фотосенсибилизация,
- лекарственные препараты,
- семейно-генетическая предрасположенность.

Дискоидная красная волчанка

- наиболее часто
встречающаяся форма
заболевания.

Клиника дискоидной красной волчанки

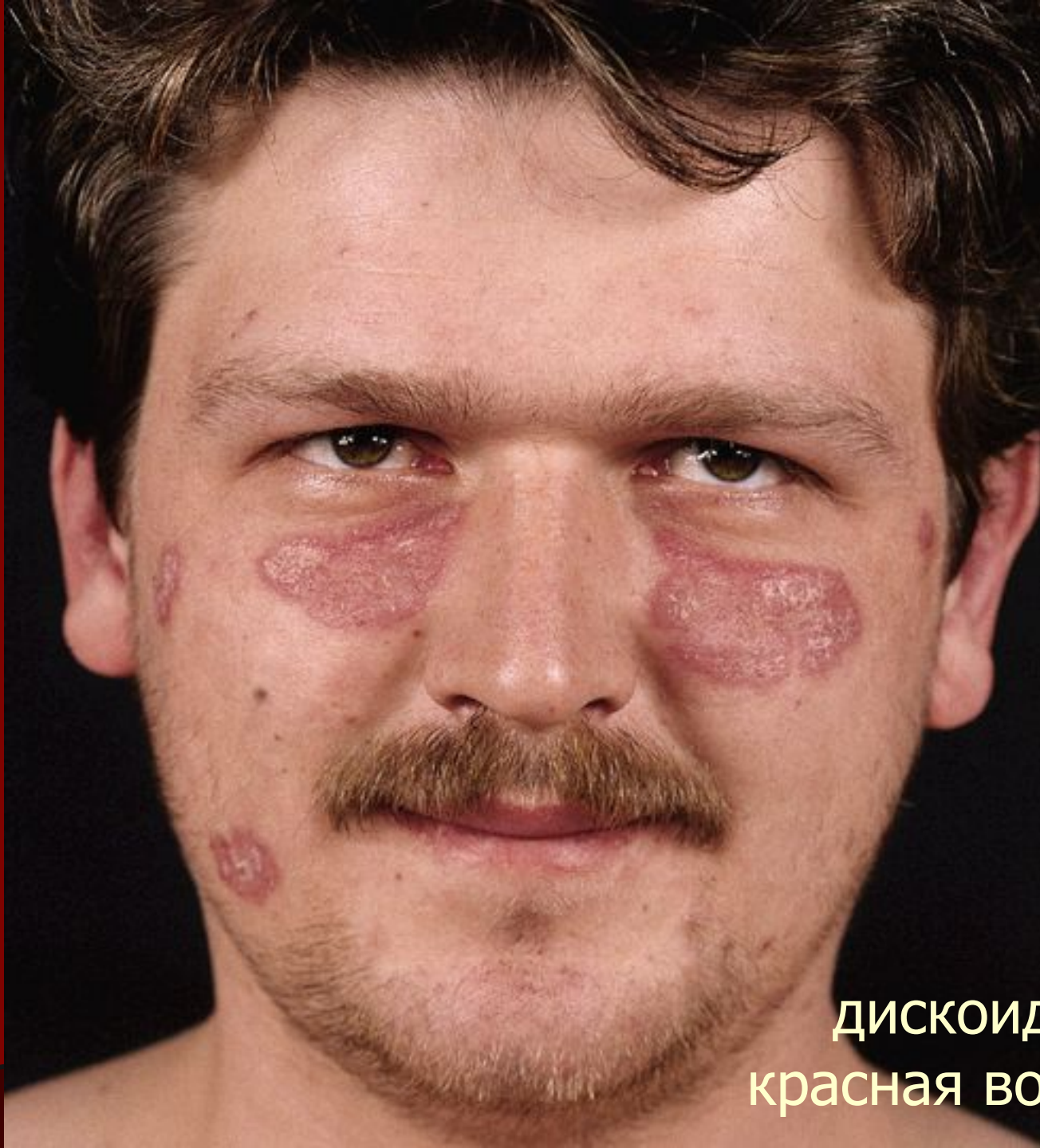
- возникает в молодом возрасте;
- излюбленная локализация - участки щек, лоб, а также волосистая часть головы, ушные раковины, красная кайма губ, подбородок;
- характерна триада признаков: эритема, гиперкератоз, атрофия.

Стадии

- 1) **эритематозная** - появляются 1-2 мелкие, слегка отечные, растущие по периферии пятна, четко контурированные. Цвет их розовый, иногда с лиловым оттенком и телеангиоэктазиями в центре. Распространяясь и сливаясь, очаги по очертаниям напоминают бабочку, спинка которой располагается на носу, а крылья на щеках.

- 2) **гиперкератозно-инфильтративная** - основание очагов поражения инфильтрируется, в центре появляются мелкие асбестовидные, плотно сидящие чешуйки. При снятии чешуйки с внутренней стороны видны чешуйки - шипики (симптом дамского каблучка). При соскабливании чешуек отмечается болезненность за счет раздражения шипиками нервных окончаний в фолликуле (симптом Бенъе- Мещерского).

- 3) **атрофическая** - в центре очага поражения формируется атрофия. Кожа истончена, депигментирована, с множественными телеангиоэктазиями. По периферии сохраняются инфильтрация и гиперпигментация. На волосистой части головы в результате рубцовой атрофии остается стойкое облысение.



ДИСКОИДНАЯ
КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА



дискоидная красная
волчанка

Диссеминированная красная волчанка

- локализация: кожа лица, шея, кисти, кожа предплечий, грудь, спина.
- множественные, более мелкие, чем при дискоидной форме, элементы.
- присуща также триада симптомов, но в стадии эритемы очаги более отечны, цвет их ярче, инфильтрация выражена слабее. Чешуйки нежнее с менее выраженными шипиками, атрофия развивается позднее и более поверхностно.
- на ладонях и подошвах могут появляться васкулиты, в области кистей, стоп и коленных суставов - акроцианоз.



диссеминированная
красная волчанка

Центробежная эритема Биетта

- очаги поражения располагаются в средней части лица, захватывая и симметрично щеки в виде бабочки.
- нежно-розового цвета,
- нередко с мелкими кровоизлияниями,
- гиперкератоз и атрофия не выражены.
- субъективные ощущения отсутствуют,
- иногда может переходить в системную красную волчанку.

Глубокая красная волчанка Капоши - Ирганга.

- наряду с типичными дискоидными очагами или самостоятельно в подкожной клетчатке появляются один или несколько плотных и подвижных узловатых элементов.
- цвет кожи над очагами вначале не изменен , затем принимает синюшно-красный оттенок.
- шелушение не выражено.
- субъективных ощущений очаги поражения не вызывают.



глубокая красная
волчанка Капоши-
Ирганга

Дифференциальная диагностика

- псориаз,
- розовые угри,
- себорейная экзема,
- туберкулезная волчанка.

Лечение

- аминохинолиновые препараты (хингамин, резохин, делагил, плаквенил), по 0,25 x 2 раза в день циклами по 5 дней с 5 дневными перерывами (до 20-25гр.). Детям до года их назначают от 0,005 до 0,01 x 1-2 раза в день, до 3 лет - по 0,02-0,03, до 5 лет - по 0,03 -0,05, до 10 лет - по 0,01 и до 15 лет - по 0,15. Назначается препарат пресоцил (0,04гр. делагила, 0,75 мг преднизолона и 0,2 гр. ацетилсалициловой кислоты). Его принимают по 6 таблеток в день, снижая дозу на 1 таблетку через каждые 5 дней.

- витамины группы В (особенно В6 и В12) и витамин С.
- иммунокорригирующие средства, назначаемые до или во время лечения аминохинолиновыми препаратами (левамизол-декарис, тактивин, тималин).
- наружно: кортикостероидные мази (синар, флуцинар, фторокорт, целестодерм, тридерм и другие).

Профилактика

- Применяют фотозащитные кремы с spf (солнцезащитным фактором) больше 40 , предупреждающие раздражающее действие инсоляции, тепловых лучей. Необходимо больным рекомендовать работу в закрытых помещениях.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ СКВ

БОЛЬШИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

- «Бабочка» на лице;
- люпус-артрит;
- люпус-пневмонит;
- LE-клетки в крови (в норме – отсутствуют);
- антинуклеарный фактор в большом титре;
- аутоиммунный синдром Верльгофа;

- Кумбс-положительная гемолитическая анемия;
- люпус-нефрит;
- гематоксилиновые тельца в биопсийном материале: набухшие ядра погибших клеток с лизированным хроматином;
- характерная патоморфология в удаленной селезенке или при биопсиях кожи, почки, синовии, лимфатического узла.

МАЛЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

- лихорадка более $37,5^{\circ}\text{C}$ в течение нескольких дней;
- немотивированная потеря массы;
- капилляриты на пальцах;
- неспецифический кожный синдром (многоформная эритема, крапивница);
- полисерозиты – плеврит, перикардит;
- лимфаденопатия;
- гепатоспленомегалия;
- миокардит;
- поражение ЦНС;
- полиневрит;

- полимиозиты, полимиалгии;
- полиартралгии;
- синдром Рейно;
- увеличение СОЭ (свыше 20 мм/ч);
- лейкопения;
- анемия;
- тромбоцитопения;
- гипергаммаглобулинемия;
- АНФ в низком титре;
- свободные LE-тельца;
- стойко положительная реакция Вассермана;
- измененная тромбоэластограмма.

- Диагноз СКВ достоверен при сочетании трех больших признаков. Один обязательный: «бабочка» или LE-клетки или АНФ в высоком титре или гематоксилиновые тельца.

При наличии только малых признаков или при сочетании их с люпус-артритом диагноз СКВ считается вероятным.



системная красная
волчанка

СКЛЕРОДЕРМИЯ (Scleroderma)

- это заболевание, характеризующееся системным прогрессирующим поражением соединительной ткани с преобладанием фиброно-склеротических и сосудистых нарушений по типу облитерирующего эндартериита с распространенными вазоспастическими изменениями, развивающимися преимущественно в коже и подкожной клетчатке.

Провоцирующие факторы

- стрессовые ситуации;
- острые и хронические инфекционные заболевания;
- физические раздражители (охлаждение, инсоляция, вибрация);
- химические вещества (вакцины, сыворотки).

Патогенез

- нарушение функции фибробластов и других коллагенообразующих клеток.
- цитологическая активность сывороток больных склеродермией в отношении фибробластов, высоких титров антинуклеарных антител, дисиммуноглобулинемии, изменения иммунных резервов гуморального и кислотного характера.

- аутоиммунные реакции к коллагену.
- многообразные эндокринные, обменные, неврологические и генетические влияния, сочетаясь с повреждающим действием экзогенных факторов (травма, охлаждение, радиационное излучение), способствуют формированию диспротеинемических и аутоиммунных процессов, локализующихся в системе соединительной ткани не только кожи, сосудов, но и внутренних органов.

Классификация

- ограниченная:
 1. бляшечная,
 2. полосовидная,
 3. пятнистая (болезнь белых пятен),
 4. прогрессирующая гемиатрофия лица Ромберга,
 5. идиопатическая атрофодермия Пазини-Пьерини.
- системная

СТАДИИ

- плотного отека,
- затвердения или склероза;
- атрофии.

Бляшечная склеродермия

- встречается наиболее часто;
- болеют чаще женщины в возрасте 30-50 лет, реже мужчины и дети, нередко после травмы;
- локализация: кожа туловища, конечностей и др.

- начинается с появления единичных или множественных слегка отечных пятен округлых или овальных очертаний. В стадии отека цвет пятен розовый с лиловым или сиреневым оттенком, затем пятна постепенно увеличиваются, в центре их происходит уплотнение. Кожа приобретает цвет старой слоновой кости, гладкая, не собирается в складку, без волос и выраженных пото- и салоотделения.
- чувствительность в очаге снижена, возможны парестезии.
- в стадии атрофии уплотнение постепенно рассасывается, кожа истончается наподобие папиросной бумаги, легко собирается в складку.

Линейная склеродермия

- развивается обычно у детей;
- процесс проходит те же стадии, что и бляшечная склеродермия, отличаясь лишь конфигурацией очага;
- процесс, как правило, представлен одним очагом, распространяющимся линейно с волосистой части головы на лоб, спинку носа, напоминая рубец от удара саблей;
- атрофия не ограничивается кожей, но распространяются на подлежащие мышцы и кость, деформируя лицо.

Болезнь белых пятен

- обычно наблюдается у женщин на коже шеи, верхней части грудной клетки или на половых органах;
- появляются мелкие (диаметр - 5 мм) пятна снежно-белого цвета, нередко окаймленные розовато-сиреневым венчиком, впоследствии буреющим. Центр пятен западает, нередко заметны комедоны, в дальнейшем развивается атрофия.
- субъективно при всех формах очаговой склеродермии ощущается чувство стягивания или незначительный зуд;
- нередки поражения опорно-двигательного аппарата, внутренних органов или нервной системы.

Системная склеродермия

- чаще возникает после травмы, стрессовой ситуации, охлаждения.
- продромальный период: больных беспокоят недомогание, озноб, боли в мышцах и суставах, бессонница, головные боли, повышение температуры тела, утомляемость, побледнение и похолодание кожи лица, кистей, стоп.
- поражается кожа лица, кистей, стоп.
- развиваются сосудистые спазмы, цианоз, чувство зябкости, онемения.

- кожа становится напряженной, блестящей, приобретает белесоватый или синюшно-розовый оттенок.
- при надавливании длительное время сохраняется ямка (стадия отека).
- уплотнение усиливается до хрящевой консистенции.
- кожа холодная, сухая за счет уменьшения пото и салоотделения, не собирается в складку, рисунок ее сглажен. Цвет становится пергаментным или приобретает оттенок старой слоновой кости с участками дисхромий и телеангиоэктазиями.
- движения пальцев затруднены, формируются сгибательные контрактуры (стадия уплотнения).

- в стадии атрофии пальцы истончаются, укорачиваются за счет остеолита конечных фаланг, имитируя "птичьи лапки" за счет атрофии мышц кисти и преобладания тонуса сгибателей (склеродактилия).
- могут быть трещины и незаживающие трофические язвы.
- характерны изменения лица, точно описанное И. С. Тургеневым в рассказе "Живые мощи". Оно маскообразное, амимичное, без морщин. Нос и уши истончены, губы тонкие, не всегда смыкающиеся. Ротовая щель сужена с кистеобразными складками вокруг нее. Язык вначале увеличен за счет отека, но затем он фиброзируется и сморщивается, становится ригидным, что затрудняет речь и глотание. Наступающие позднее атрофические процессы приводят к потере зубов.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ АМЕРИКАНСКОЙ РЕВМАТОЛОГИЧЕСКОЙ АССОЦИАЦИИ

- «Большой» критерий: склеродермическое поражение кожи туловища (проксимальная склеродермия).
- «Малые» критерии: склеродактилия, рубцы на подушечках пальцев, симметричный базальный пневмосклероз.

Диагноз ССД достоверен при наличии одного «большого» и двух «малых» критериев.

системная
склеродермия: синдром
Рейно и склеродактилия



системная
склеродермия:
склеродактилия



системная
склеродермия:
маскообразное лицо



системная
склеродермия:
синдром CREST
(кальциноз кожи,
синдром Рейно,
эзофагит,
склеродактилия,
телеангиоэктазии)



Дифференциальный диагноз

- ВИТИЛИГО,
- лепра,
- линейный келоидоподобный невус,
- атрофическая форма красного плоского лишая

Лечение

- в прогрессирующей стадии ограниченной склеродермии применяют пенициллинотерапию (20-40 млн. ЕД на курс).
- вазоактивные средства (теоникол или компламин), никотиновая кислота или никотинамид, но-шпа или никошпан).
- в стадии уплотнения назначают ферментные препараты - лидазу - по 64 ЕД внутримышечно (15-20 инъекций на курс),
- фоно- или электрофорез ронидазы,

- трипсин, колактин - способствующие рассасыванию фиброзно-склеротических очагов.
- унитиол по 5-10 мл 5% раствора внутримышечно (15-20 инъекций).
- витамины А, Е, группы В, С между курсами - инъекции АТФ, стекловидного тела.
- физиотерапевтические процедуры: ультразвук, диадинамические токи Бернара, магнитотерапия, электро и фонофорез ронидазы, ихтиола, калия йодида, аппликации парафина, озокерита, нафталанна, лечебных грязей, лазеротерапия.

ДЕРМАТОМИОЗИТ

(Dermatomyositis)

- тяжелое системное заболевание, характеризующееся диффузным поражением соединительной ткани с преимущественным повреждением кожи и поперечно-полосатых мышц. Заболевание считается редким, однако в последние годы отмечается значительный рост заболевания.

Этиология и патогенез

- Предположение о вирусной этиологии заболевания в настоящее время не имеет достоверных доказательств.
- В патогенезе придают значение острым инфекциям, тонзиллитам, отиту, гриппу, травмам, вакцинации, инсоляции, лекарственной токсико-аллергии, стрессовым факторам, заболеваниям нейроэндокринной системы. Прослежена определенная связь со злокачественными новообразованиями. Наиболее частой формой опухоли, на фоне которой развивается дерматомиозит, является рак, реже - лимфомы, лейкозы, апластическая анемия.

КЛАССИФИКАЦИЯ

- первичный (идиопатический);
 - вторичный (симптоматический, опухолевидный).
- периоды:
- продромальный;
 - манифестный;
 - дистрофический.

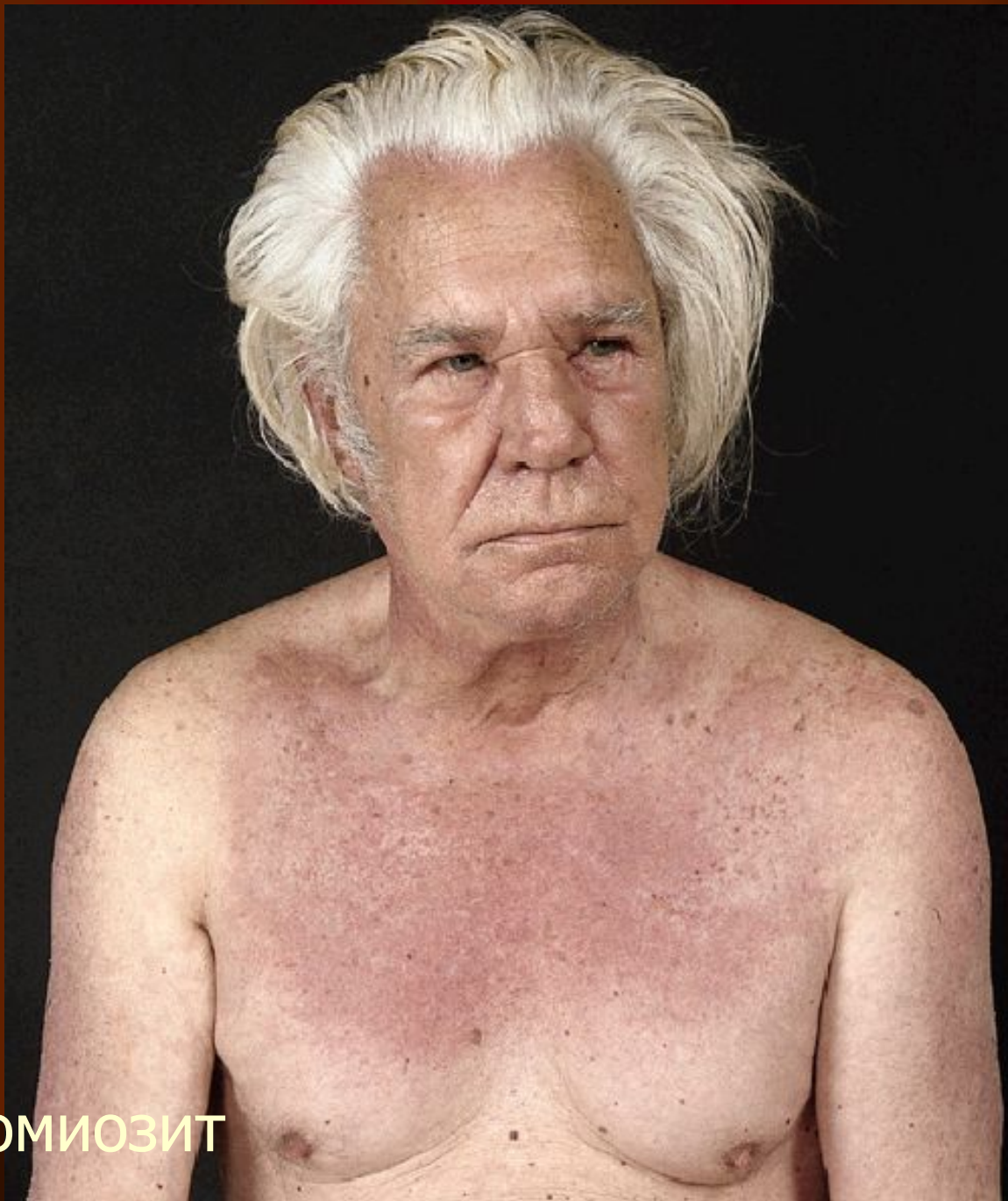
ПРОДРОМАЛЬНЫЙ ПЕРИОД

- слабость,
- недомогание,
- боли в костях, суставах,
- головокружение,
- ознобы, субфебрильную или повышенную температуру,
- обильную потливость,
- тошноту, рвоту.

Клиника

- **изменения кожи предшествуют висцеральной патологии**
- **у детей чаще бывают артриты и полисерозиты, висцеральная патология**
- **эритематозно-отечные очаги с нечеткими границами, насыщенно - красного цвета, напоминающие рожистое воспаление.**
- **локализация: лицо, шея, туловище, конечности**
- **после исчезновения эритемы и отека появляются гиперпигментация, атрофия, телеангиоэктазии.**

- **симптомы поражения скелетной мускулатуры: затруднения в движении мышц плечевого пояса, жевательных мышц, мышечная слабость, в дальнейшем - контрактуры и тугоподвижность суставов. Поражаются мышцы глотки (дисфагия), гортани (афония), шеи (характерно свисание головы при поднимании с постели), спины, межреберные, диафрагмальные мышцы и отдельные группы мышц верхних и нижних конечностей.**
- **атрофия межкостных мышц кистей с западением кожи и красновато-лиловыми пятнами над суставами.**
- **висцеропатии (миокардиодистрофия, плевропневмония, интерстициальный нефрит), нервно-вегетативные расстройства.**
- **возможны и психические нарушения (депрессивное состояние, галлюцинации, бред).**



дерматомиозит

дерматомиозит



дерматомиозит (папулы
Готтрона)



Дифференциальный диагноз

- красная волчанка;
- склеродермия.

ЛЕЧЕНИЕ

- глюкокортикостероиды. По достижении терапевтического эффекта дозу преднизалона снижают до поддерживающей дозы - в пределах 10-5-2,5 мг. в сутки. Несвоевременная и резкая отмена глюкокортикоидных препаратов может привести к синдрому отмены или к тяжелому обострению болезни вплоть до летального исхода. Триамцинолон (полькортолон) не применяют, так как он усиливает мышечную слабость.

- препараты кальция, калия,
- антибиотики,
- витамины А, Е, С, Р, В1, В12.
- анаболические средства
- лечебная физкультура,
- физиотерапия (динамические токи, электро-
и фонофорез, диатермия прямая и
косвенная)
- лечебный массаж.

Профилактика

- направлена на избежание воздействий, активизирующих аутоагрессивные процессы: травм, инфекций, инсоляций, вакцинации и непереносимости лекарств.