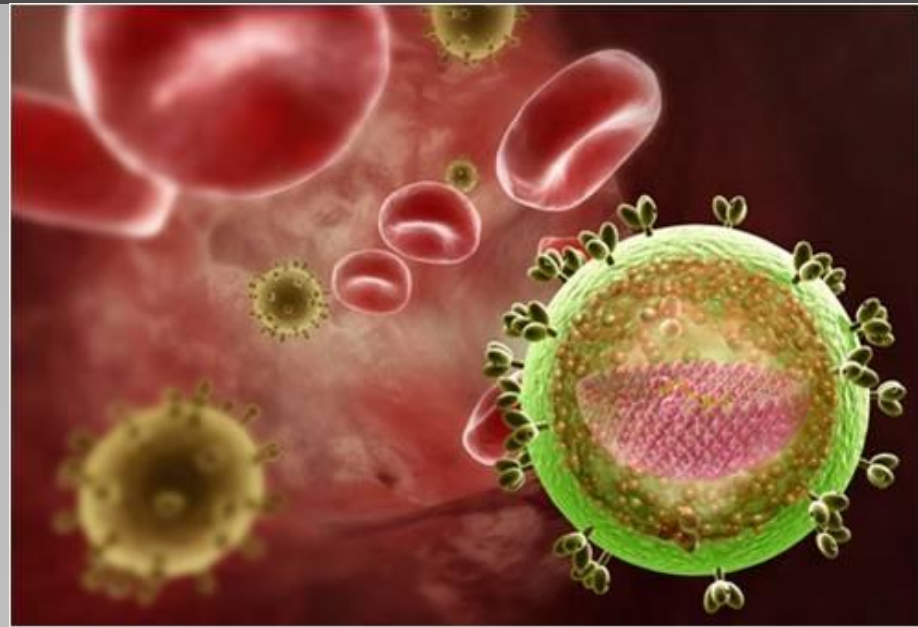


Аутоиммунные заболевания

Выполнила: магистрант 1
курса (УЦ
Нанобиобезопасность)
Каптелова В.В.

➔ **Аутоиммунные заболевания** – это заболевания связанные с нарушением функционирования иммунной системы человека, которая начинает воспринимать собственные ткани, как чужеродные, и повреждать их.



➔ **Аутоиммунные процессы** – процессы и связанные с ними заболевания, основой которых является поражение тканей, обусловленное действием антител или аутоиммунных Т-лимфоцитов с аутоантигенами (нативные молекулы мембран собственных клеток или межклеточного вещества).
Нормальные антитела (Ig M,G,A) - аутоантитела, направленные против молекул собственного организма.

Актуальность проблемы

- Аутоиммунные заболевания поражают 5-7% населения;
- Развиваются как правило в молодом возрасте. У женщин эти заболевания развиваются чаще, с возрастом вероятность развития увеличивается;
- По оценкам экспертов они составляют 15-20% общетерапевтической патологии;
- Распространенность ревматических заболеваний у детей в возрасте до 15 лет составляет от 1,32 до 4,20 на 1000 детского населения;
- Общее число детей-инвалидов с ревматическими болезнями колеблется от 25 до 30%;
- Врачи недостаточно осведомлены об особенностях многих аутоиммунных заболеваний, о чем свидетельствует большой процент (40-45%) диагностических ошибок на догоспитальном этапе.

Классификация

1. Органоспецифические аутоиммунные расстройства — группа болезней, при которых поражается один орган или какая-либо ткань.

К ним относятся:

→ тиреоидит Хасимото;

→ болезнь Аддисона;

→ пернициозная анемия;

→ аутоиммунная тромбоцитопения;

→ язвенный колит;

→ гемолитическая анемия;

→ аутоиммунный хронический активный гепатит;

→ тяжелая миастения.

Классификация

2. Системные аутоиммунные болезни — группа болезней, при которых в патологический процесс вовлекаются разные органы и ткани с участием аутоантигенов, общих для этих органов и тканей:

системная красная волчанка;

ревматоидный артрит;

иммунные коагулопатии;

псориаз.

Роль генетических и негенетических факторов

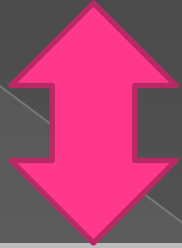
Наиболее часто **генетическая** предрасположенность сцеплена с генами МНС (ревматоидный артрит ассоциирован DR1 и DR4 и др.).

Семейные аутоиммунные заболевания чаще всего относятся к органоспецифическим.

Среди **негенетических факторов** наибольшую роль играют пол и возраст:

- у женщин эти заболевания развиваются чаще;
- с возрастом вероятность развития заболевания увеличивается.

Модели развития аутоиммунных заболеваний



1. У человека в организме есть вещества (аутоантигены) способные запустить иммунную реакцию, и начало аутоиммунного процесса зависит от того, в каких условиях эти аутоантигены появились.



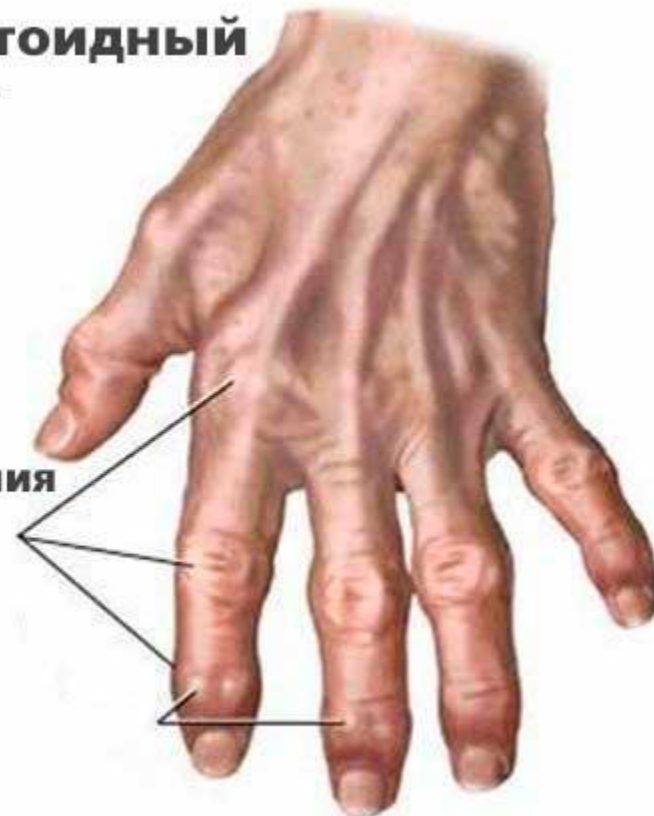
2. Наличие сходства собственных антигенов с антигенами внешней среды.

Ревматоидный артрит

Название происходит от древне греческого и означает «течение подобное состоянию воспаления суставов».

Ревматоидный артрит

Воспаления



Это системное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением мелких суставов по типу эрозивно-деструктивного полиартрита неясной этиологии со сложным аутоиммунным патогенезом.

Ревматоидный артрит

Частые симптомы:

- Усталость;
- Утренняя скованность.;
- Слабость;
- Субфебрильная температура;
- Боли при длительном сидении ;
- Мышечные боли;
- Потеря аппетита, депрессия, потеря веса, анемия, холодные и/или потные ладони и ступни ;
- Нарушение работы слюнных и слезных желез, вызывающее недостаточную выработку слёз и слюны.



Ревматоидный артрит

- это аутоиммунное заболевание, при котором иммунная система организма дает реакцию иммунитета против своих собственных тканей, вызывая их воспаление и заболевание.

Ревматоидный артрит обычно поражает суставы симметрично.

Наиболее часто поражаются запястья, руки, локти, плечи, колени и лодыжки

Ревматоидный артрит

Диагностика

➔ ОАК: анемия, повышенное СОЭ, СРБ, лейкоцитоз, тромбоцитоз, эозинофилия, нейтропения;

➔ БАК: гипоальбунемия (снижение альбуминов в крови), повышение креатинина, АЛТ, АСТ, глюкозы, дислипидемия;

➔ Повышение РФ, высокий уровень АЦЦП (антитела к циклическому цитруллинированному пептиду), АНФ (антинуклеарный фактор).



Системная красная волчанка

Системная красная волчанка (СКВ) — тяжелое заболевание, при котором иммунная система человека воспринимает собственные клетки как чужеродные и начинает с ними бороться. При этом в организме вырабатываются вещества, повреждающие многие органы и ткани: сосуды, кожу, суставы, внутренние органы (почки, легкие, сердце, печень, головной мозг и др.).

→ Частота заболевания 1:50 000;

→ Женщины болеют в 6-10 раз чаще;

→ Заболевание наиболее часто начинается у лиц старше 20-30 лет (но может проявиться в любом возрасте);

→ Имеет место семейный характер .

Системная красная волчанка

Этиологические факторы:

- Генетический фактор;
- УФ;
- Токсины;
- Лекарственные вещества;
- Инфекционные факторы.



Эффект «бабочки» является одним из основополагающих в диагностике системной красной волчанки

Системная красная волчанка

Клинические проявления:

Подъемы температуры тела;
Снижение массы тела;
Эритема на коже лица в виде «бабочки»;
Изменения суставов (без развития деформаций);
Поражение почек ;
Васкулиты ;
Плевриты;
Гепатомегалия ;
Лимфаденит;
Поражение ЦНС;
Увеличение щитовидной железы.



Системная красная волчанка

Диагностика:

1. ОАК: почти у всех больных значительное повышение СОЭ.
2. ОАМ: при поражении почек — протеинурия, цилиндрурия, микрогематурия.
3. БАК: гиперпротеинемия и диспротеинемия, главным образом за счет гипергаммаглобулинемии.
4. высокое содержание АНФ, антиядерного фактора, антитела к ДНК, антитела к Sm.
5. Серологические исследования крови — возможна положительная реакция Вассермана.
6. Исследование биопсийного материала почек, кожи, лимфатических узлов.
7. Достаточно часто в сыворотке крови больных СКВ обнаруживаются: антитела к факторам свертывания VIII, IX и XII (повышают риск кровотечений и вызывают тромбоцитопению); антитела к фосфолипидам (задерживают выделение простаглицина из эндотелия, что повышает агрегацию тромбоцитов и предрасполагает к тромбозам).
8. Компьютерная томография головного мозга.
9. Биопсия синовиальной оболочки.
10. Исследование синовиальной жидкости.

Системная красная волчанка

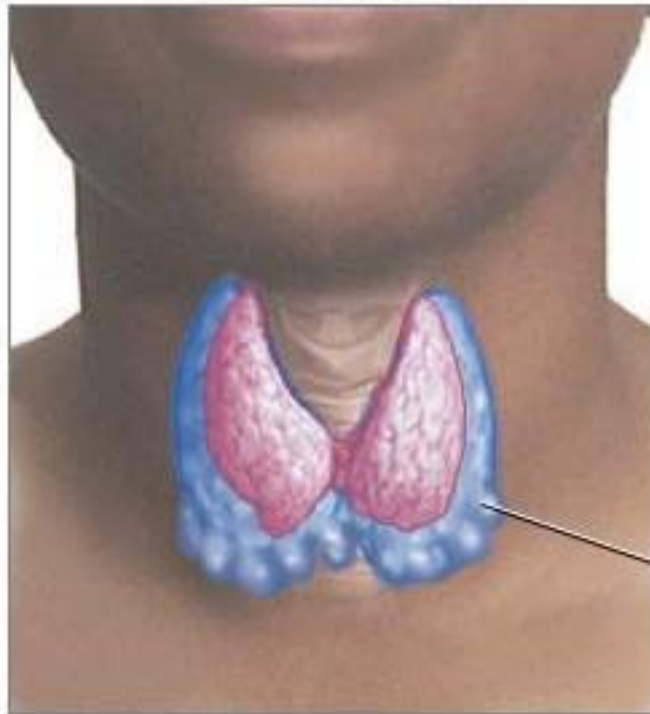
Таблица 2. Клиническая и лабораторная характеристика активности патологического процесса при СКВ

Показатель	Степень активности		
	III	II	I
Температура тела	38 °С и выше	Менее 38 °С	Нормальная
Похудание	Выраженное	Умеренное	Незначительное
Нарушение трофики	Выраженное	Умеренное	Незначительное
Поражение кожи	-Бабочка-, капилляриты	Неспецифическая эритема	Дискоидные очаги
Полартрит	Острый, подострый	Подострый	Деформирующий
Перикардит	Выпотной	Сухой	Адгезивный
Миокардит	Выраженный	Умеренный	Кардиосклероз
Плеврит	Выпотной	Сухой	Адгезивный
Гломерулонефрит	Нефротический синдром	Смешанного типа	Мочевой синдром
Поражение нервной системы	Энцефалорадикулоневрит	Энцефалоневрит	Полиневрит
Гемоглобин, г/л	Менее 100	100–110	120 и более
СОЭ, мм/час	45 и более	30–40	16–20
Фибриноген, г/л	6 и более	5	4
γ-глобулины, %	30–35	24–25	20–23
LE-клетки на 100 лейкоцитов	5	1–2	Отсутствуют
АНФ, титры	128 и выше	64	32
Антитела к нДНК, процент связывания ЦИК	Выраженный	Умеренный	Незначительный

Тиреоидит Хашимото

Болезнь Хашимото (*тиреоидит Хасимото/Хашимото, аутоиммунный тиреоидит*) — хронический воспалительный процесс щитовидной железы, обусловленный аутоиммунными нарушениями. Развивается постепенно — по мере нарастания деструктивных изменений ткани щитовидной железы возможно развитие гипотиреоза.

Тиреоиды Хашимото



увеличение,
воспаление,
гиперфункция
щитовидной железы
(зоб)

Тиреоидит Хашимото

Травма
щитовидной
железы

```
graph LR; A[Травма щитовидной железы] --> B[Аутоантигены попадают в кровь]; B --> C[Вырабатываются аутоантитела к тиреоглобулину, коллоиду и микросомальной фракции];
```

Аутоантигены
попадают в
кровь

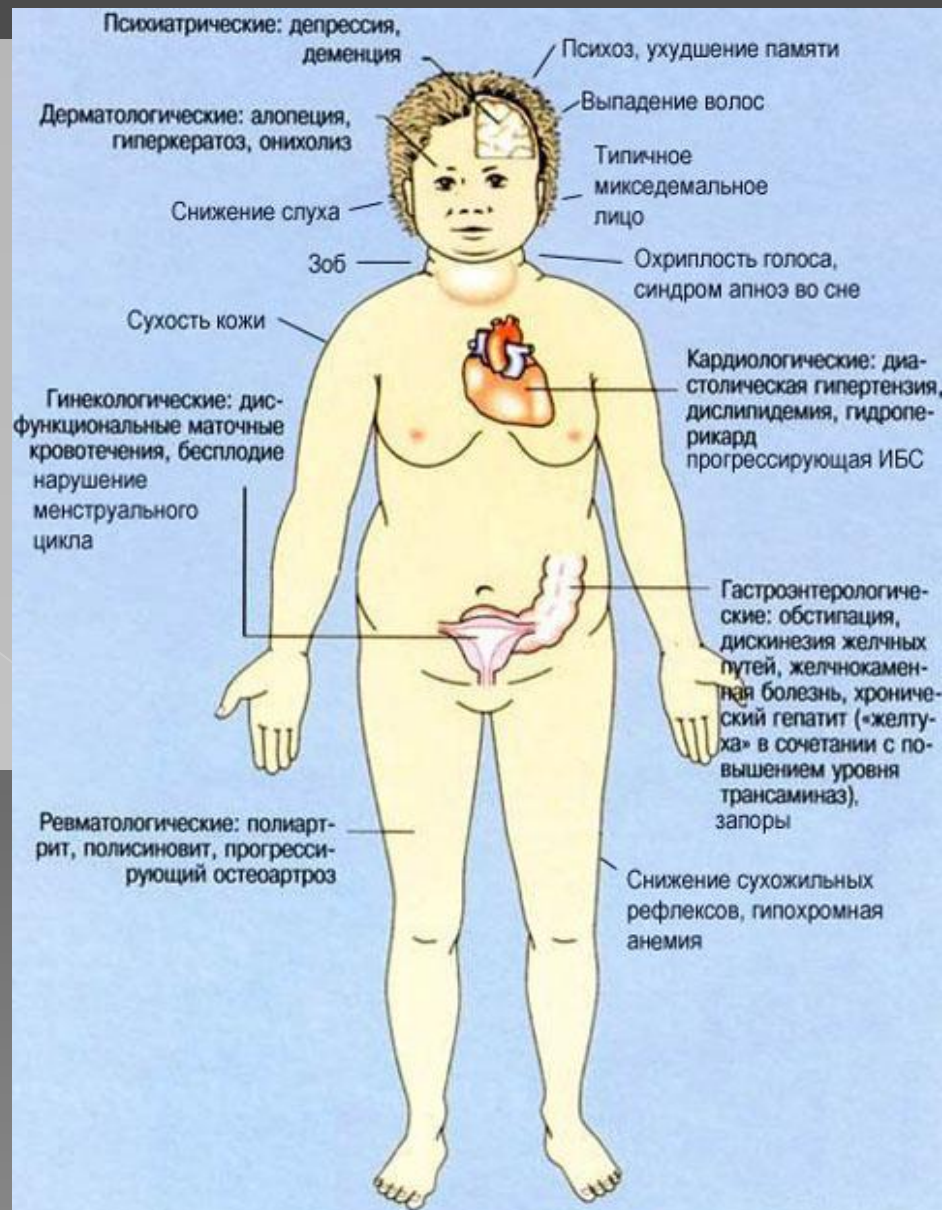
Вырабатываются
аутоантитела к
тиреоглобулину,
коллоиду и
микросомальной
фракции

Тиреоидит Хашимото

Клинические проявления

➔ Увеличение и уплотнение щитовидной железы, уплотнение может быть в виде отдельных узлов или множественных участков.

➔ Течение заболевания медленное, клиническая симптоматика скудна, начальные стадии проявляются симптомами легкого-тиреотоксикоза, сменяющееся клиникой гипотиреоза.



Тиреоидит Хашимото

Лабораторно-инструментальное подтверждение:

➔ Результаты гормональных тестов могут быть различными — от нормы до явного гипотиреоза. Тиреотоксикоз здесь преходящий и возникает только в период разрушения фолликулов щитовидной железы.

➔ Антитиреоидные антитела к тиреоглобулину и к микросомальной фракции. Антитиреоидные антитела к тиреоглобулину могут обнаруживаться и при некоторых других аутоиммунных заболеваниях (СКВ, ревматоидный артрит, аутоиммунная гемолитическая анемия).

➔ По УЗИ — неоднородность структуры щитовидной железы, гипоэхогенные участки, утолщение капсулы, иногда кальцификаты в тканях железы. Нередко при аутоиммунном тиреоидите Хашимото встречаются узлы щитовидной железы, которые озлокачиваются примерно в 5% случаев.

Синдром Бехчета

Представляет собой рецидивирующее **эрозивно-язвенное** поражение слизистых оболочек полости рта, половых органов, кожи с вовлечением в процесс глаз, суставов и внутренних органов.

Причины, провоцирующие факторы

- ➔ Вирусная или бактериальная инфекция;
- ➔ Т-клеточный тип активации против собственных клеток и тканей;
- ➔ Болезнь ассоциируется с носительством HLA-B51 антигена и геном, контролирующим синтез фактора некроза опухоли.



© ACR

Синдром Бехчета

Клиника

- ➔ Заболевание характеризуется рецидивирующим афтозно-язвенным процессом на слизистых оболочках полости рта, мочеполовых органов и глаз;
- ➔ Сопутствующими проявлениями могут быть артриты, тромбофлебиты, неврологические признаки, поражения кожи, лихорадка и колит;
- ➔ В качестве первого симптома обнаруживаются афты на слизистой полости рта, могут образовываться глубокие, длительно не заживающие афты, образующие после эпителизации грубые соединительно-тканые рубцы, деформирующие слизистую оболочку;
- ➔ Афты резко болезненны.

Синдром Бехчета

Лабораторная диагностика:

- ➔ 1. Общий анализ крови: увеличение СОЭ;
- ➔ 2. Биохимический анализ крови: повышение уровня альфа-2- и гамма-глобулинов, серомукоида, фибрина, сиаловых кислот, появление СРБ;
- ➔ 3. Исследование синовиальной жидкости: преобладание нейтрофилов, что свидетельствует о воспалительных изменениях;
- ➔ 4. Рентгенография суставов: деструктивных изменений нет.

Рассеянный склероз

➔ **Рассеянный склероз** – это хроническое заболевание, которое поражает головной и спинной мозг. Причиной его является неправильная работа иммунной системы. Ее клетки проникают в мозг, разрушают миелиновую оболочку нервных волокон и приводят к образованию рубцов. При этом нервная ткань заменяется на соединительную.

➔ **РС**– это заболевание, которое поражает молодых людей. В отличие от других неврологических болезней, которые чаще возникают в пожилом возрасте, эта возникает у людей от 15 до 40 лет. Известны случаи, когда РС обнаруживали у детей от двух лет. А вот после 50 риск заболеть этим недугом резко уменьшается.

Рассеянный склероз

Основные симптомы рассеянного склероза

Высшая нервная

деятельность:
утомляемость
когнитивные нарушения
депрессия
неустойчивость настроения

Зрительные нарушения:
нистагм, двоение
нарушение остроты зрения

Речь:
дизартрия

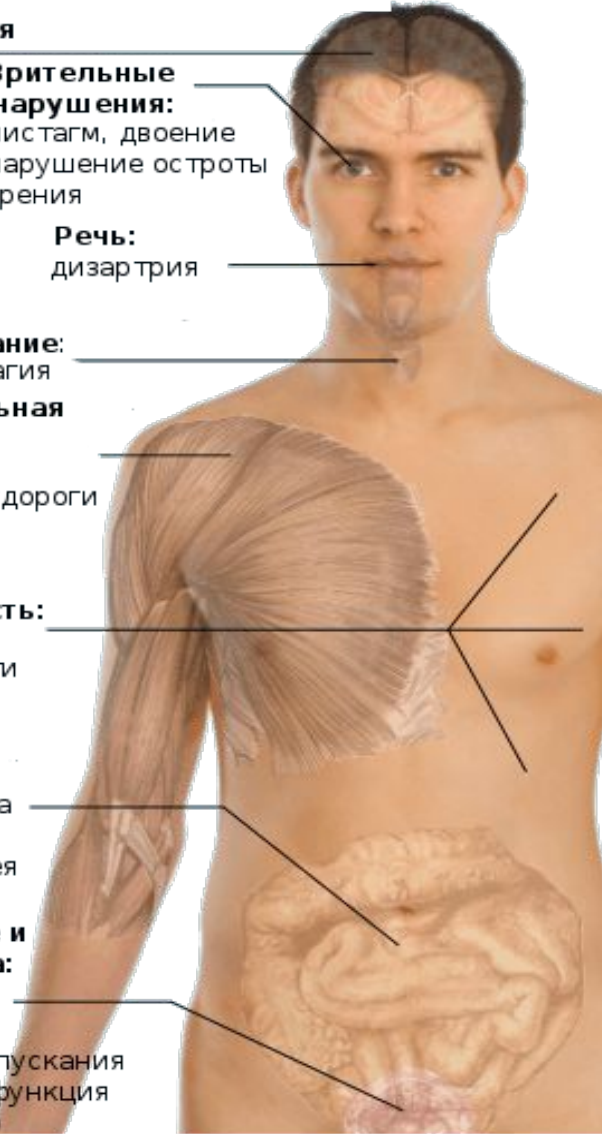
Глотание:
дисфагия

Двигательная система:
слабость
спазмы, судороги
атаксия

Чувствительность:
снижение чувствительности
парестезии
боли

Кишечник:
недержание стула и газов
запоры или диарея

Мочепускание и половая система:
сильные позывы
недержание мочи
задержки мочеиспускания
эректильная дисфункция
снижение либидо



Рассеянный склероз

Диагностика рассеянного склероза :

- Изоэлектрофокусирование олигоклонального IgG в ликворе и сыворотке;
- Повышение количества лейкоцитов в крови, скорости оседания эритроцитов свидетельствует о воспалительном процессе (рассеянный склероз может развиваться при воздействии на организм инфекций);
- Анализ ликвора на белок, глюкозу – изменение данных показателей наблюдается при заболеваниях головного и спинного мозга.

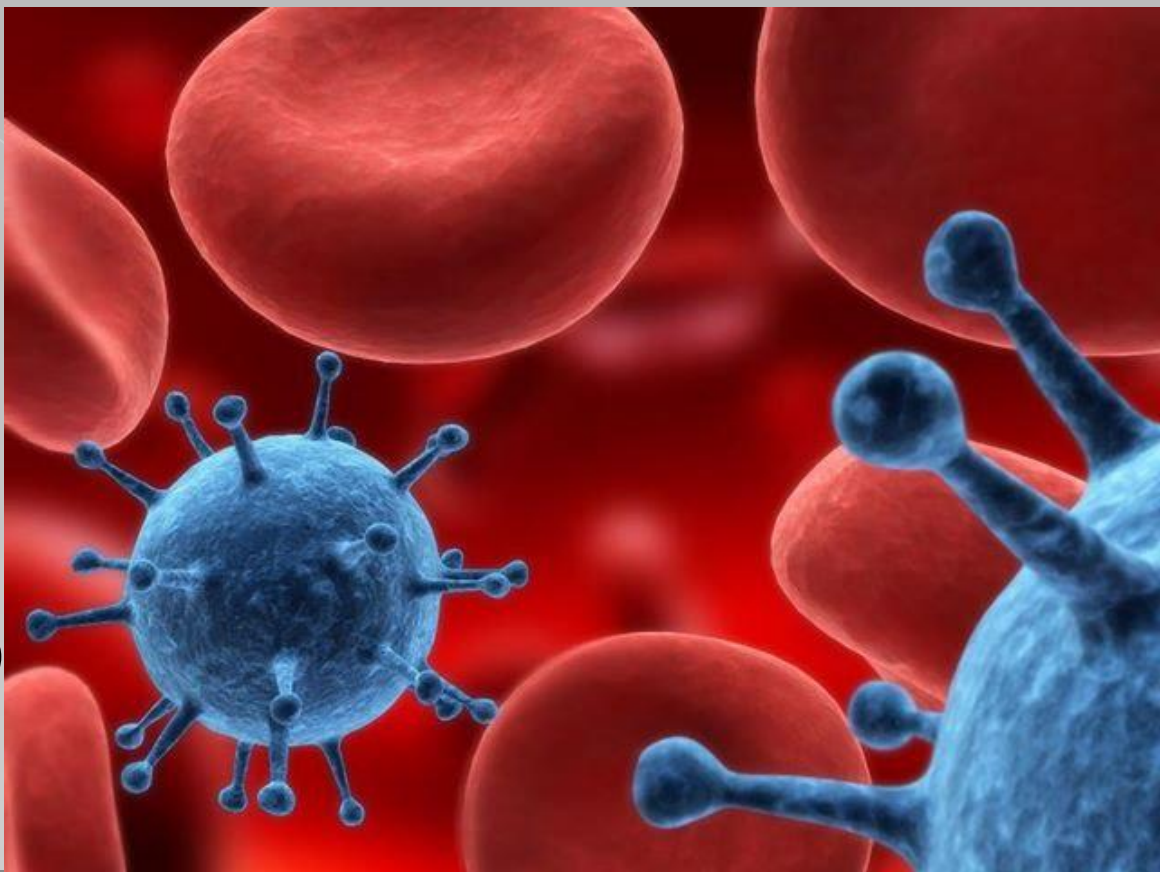
Аутоиммунные гемолитические анемии

➔ **Аутоиммунные гемолитические анемии** включают формы заболевания, связанные с образованием антител к собственным антигенам эритроцитов.

Эпидемиология:

В общей группе гемолитических анемий чаще встречаются аутоиммунные гемолитические анемии.

Частота их составляет 1 случай на 75 000—80 000 населения.



Аутоиммунные гемолитические анемии

Клиника:

При остром начале аутоиммунных гемолитических анемий у больных появляются:

- Быстро нарастающая слабость;
- Одышка;
- Сердцебиение;
- Боли в области сердца;
- Боли в пояснице;
- Повышение температуры тела;
- Рвота;
- Интенсивная желтуха.

Аутоиммунные гемолитические анемии

Лабораторные исследования:

→ *Кровь.* Уровень гемоглобина в той или иной степени снижается, при гемолитическом кризе значительно — до 30—40 г/л, Уровень лейкоцитов, как правило, повышен до $(10—15) \times 10^9$ /л.

→ *Биохимическое исследование крови.* Наиболее характерной чертой гемолитических анемий является гипербилирубинемия за счет непрямого билирубина. При сопутствующем гепатите или желтухе может отмечаться повышение уровня прямого билирубина.

Псориаз

Псориаз — хроническое неинфекционное заболевание, дерматоз, поражающий в основном кожу. В настоящее время предполагается аутоиммунная природа этого заболевания. Обычно псориаз вызывает образование чрезмерно сухих, красных, приподнятых над поверхностью кожи пятен.



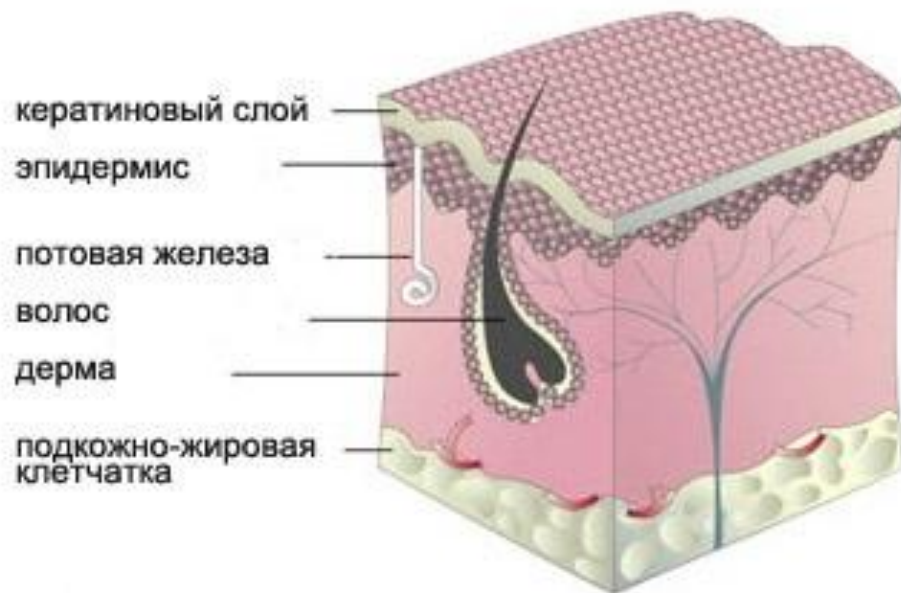
Псориаз

Вызванные псориазом пятна называются **псориатическими бляшками**. Эти пятна являются по своей природе участками хронического воспаления и избыточной пролиферации лимфоцитов, макрофагов и кератиноцитов кожи, а также избыточного ангиогенеза (образования новых мелких капилляров) в подлежащем слое кожи.

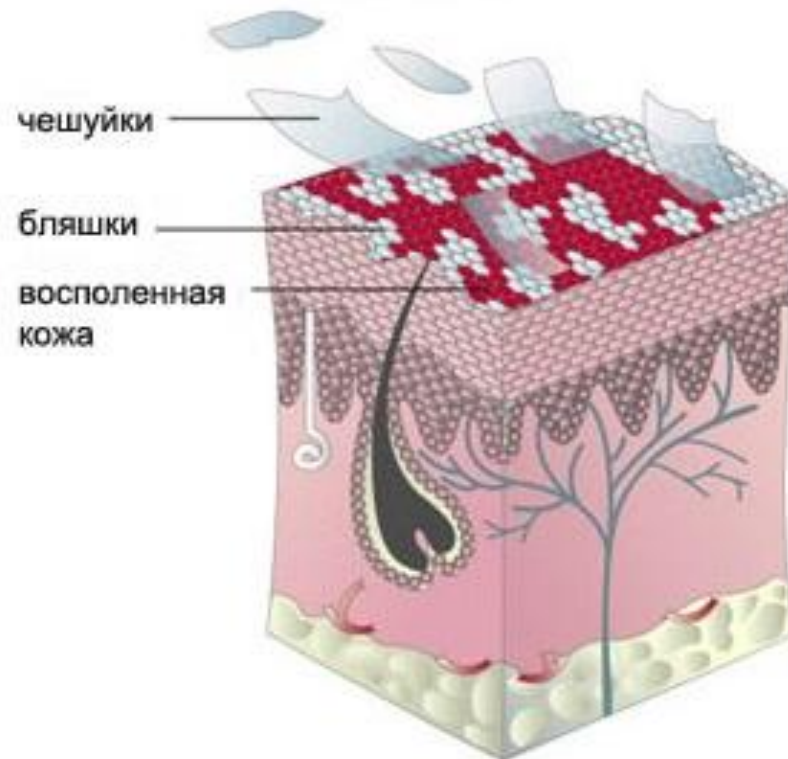


Псориаз

Здоровая кожа



Псориаз



Псориаз

Диагноз псориаза обычно несложен и основывается на характерном внешнем виде кожи.

Не существует каких-либо специфичных для псориаза диагностических процедур или анализов крови. Тем не менее, при активном, прогрессирующем псориазе или тяжёлом его течении могут быть обнаружены отклонения в анализах крови, подтверждающие наличие активного воспалительного, аутоиммунного, ревматического процесса (**повышение титров ревматоидного фактора, белков острой фазы, лейкоцитоз, повышенная СОЭ** и т. п.), а также эндокринные и биохимические нарушения.

Иногда бывает необходима биопсия кожи для исключения других заболеваний кожи и гистологического подтверждения диагноза псориаза.

Принципы терапии аутоиммунных заболеваний

- Деклонизация – селективная элиминация клона клеток, вырабатывающих АТ;
- Удаление иммуногена;
- Удаление из циркуляции патологических веществ (АТ, белок острой фазы и др.);
- Изменение соотношения регуляторных клеток;
- Блокада медиаторов иммунных реакций и (или) их рецепторов;
- Иммунодепрессивная терапия;
- Иммуноглобулинотерапия ;
- Использование противовоспалительных средств;

Принципы терапии аутоиммунных заболеваний

Глюкокортикоиды:

→ Преднизолон (преднизон) – таб. 0,005 г, амп. в 1 мл 0,03 г (в/в, в/м);

→ Триамцинолон (полькортолон, берликорт, кенакорт) - таб. 0,004 г
Кеналог-40 - амп., в 1 мл 0,04 г триамцинолона (в/м);

→ Дексаметазон (дексазон, дексон) – таб. 0,0005 и 0,00075 г, амп. в 1 мл 0,004 г (в/в, в/м);

→ Метилпреднизолон - таб. 0,004 г, амп. в 1 мл 0,02, 0,04 г (в/в, в/м).

и др.



Принципы терапии аутоиммунных заболеваний

НПВС:

- ➔ Производные салициловой кислоты: ацетилсалициловая кислота (аспирин), аспирин-С и др;
- ➔ Производные пиразолона: бутадион, анальгин и др;
- ➔ Производные индолуксусной кислоты: индометацин и др;
- ➔ Производные антраниловой кислоты: флуфенамовая кислота и др;
- ➔ Производные пропионовой кислоты: ибупрофен (бруфен), кетопрофен и др;
- ➔ Производные фенилуксусной кислоты: диклофенак-натрий (вольтарен, ортофен), вольтарен-ретард, диклофенак-калий (вольтарен-рапид);
- ➔ Оксикамы: пироксикам, роксикам;
- ➔ Производные хиназолонов: проквазон, флупроквазон.



Принципы терапии аутоиммунных заболеваний

Цитостатики:

- антиметаболиты: азатиоприн, метотрексат;
- алкилирующие: циклофосфан, хлорбутин;
- антибиотики: циклоспорин А, рубомицин.



**Благодарю
за внимание!**