Тема: Диагностика системных заболеваний соединительной ткани.

Выполнила: Шакирт Д.
Проверила: Макабаева Д.К.

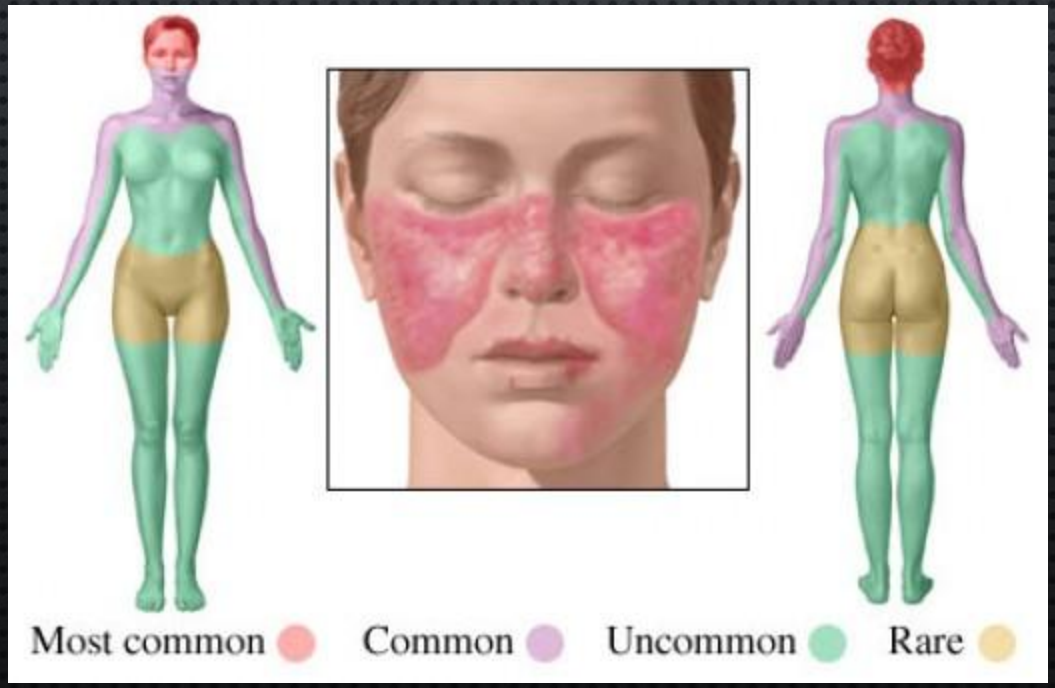
Системные заболевания соединительной ткани, или диффузные заболевания соединительной ткани, — группа заболеваний, характеризующихся системным типом воспаления различных органов и систем, сочетающимся с развитием аутоиммунных и иммунокомплексных процессов, а также избыточным фиброзообразованием.

Группа системных заболеваний соединительной ткани включает в себя следующие заболевания:

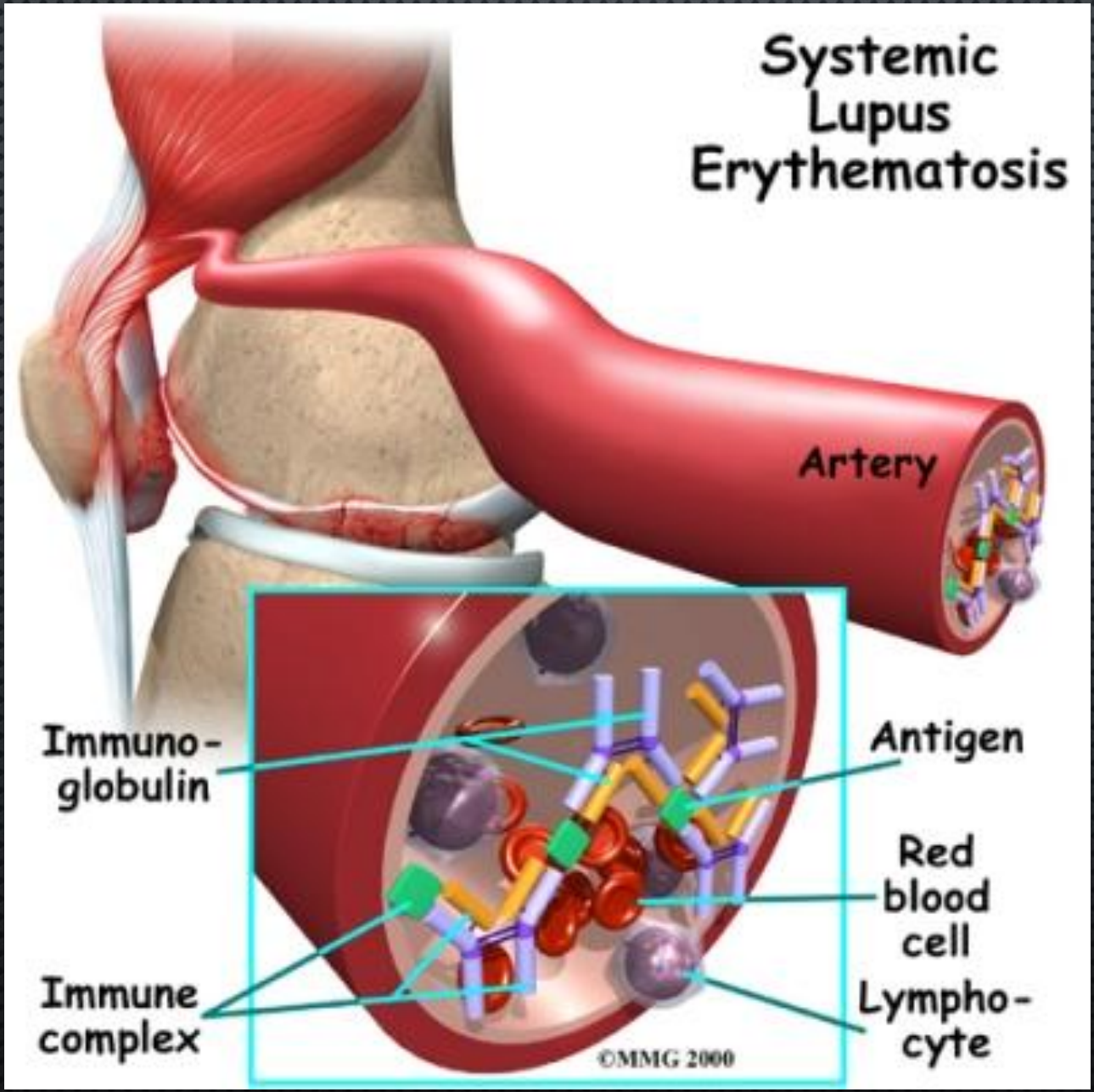
- системная красная волчанка;
- системная склеродермия;
- диффузный фасциит;
- дерматомиозит (полимиозит) идиопатический;
- болезнь (синдром) Шегрена;
- смешанное заболевание соединительной ткани (синдром Шарпа);
- ревматическая полимиалгия;
- рецидивирующий полихондрит;

Системная красная волчанка

- Системная красная волчанка - это заболевание, развивающееся на основе генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящего к образованию иммунокомплексного воспаления, следствием которого является повреждение многих органов и систем.

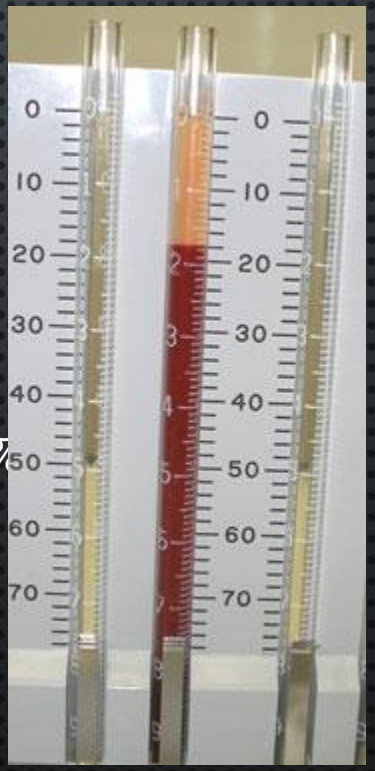

Most common
Common
Uncommon
Rare

- Системная красная волчанка - иммунокомплексное заболевание, для которого характерна неконтролируемая продукция антител, образующих иммунные комплексы, обусловливающие различные признаки болезни. ЦИК откладываются в субэндотелиальном слое базальной мембраны сосудов многих органов.

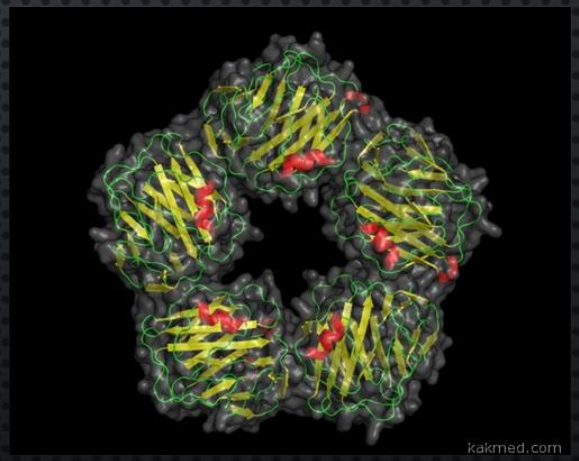

Systemic
Lupus
Erythematosis
Artery
Immuno-
globulin
Antigen
Red
blood
cell
Immune
complex
Lympho-
cyte
©MMG 2000

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

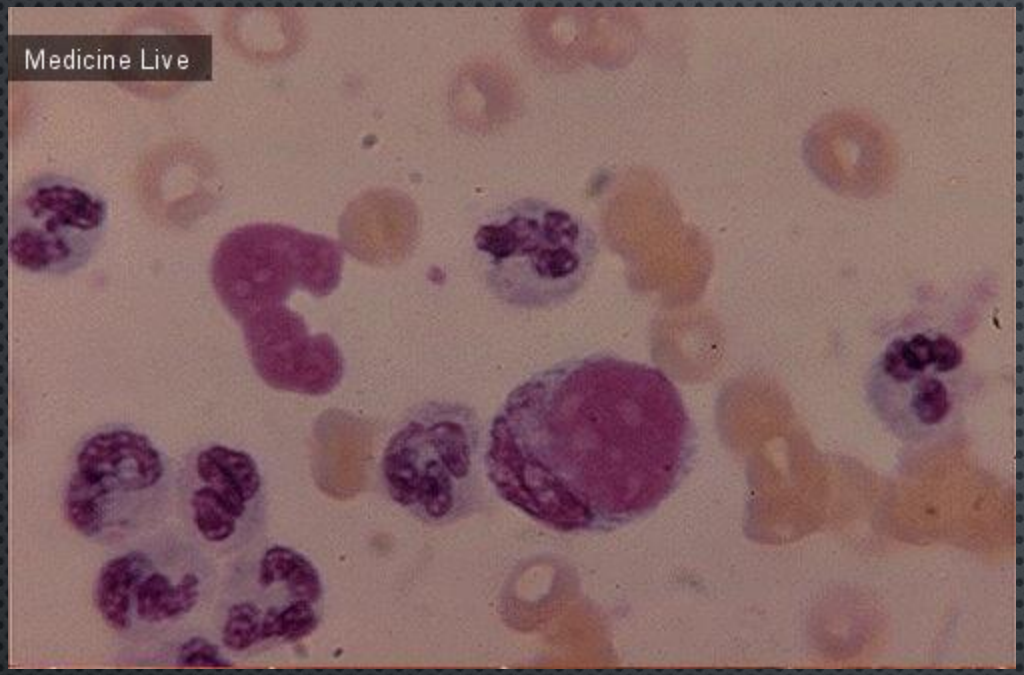
- **Общий анализ крови.**
  Увеличение СОЭ — малочувствительный параметр активности заболевания, поскольку иногда отражает присутствие интеркуррентной инфекции.
  Лейкопения (обычно лимфопения).
  Гипохромная анемия, связанная с хроническим воспалением, скрытым желудочным кровотечением, приёмом некоторых ЛС; у 20% пациентов — лёгкая или умеренная, у 10% — выраженная Кумбс-положительная аутоиммунная гемолитическая анемия.
  Тромбоцитопения, обычно при антифосфолипидном синдроме.

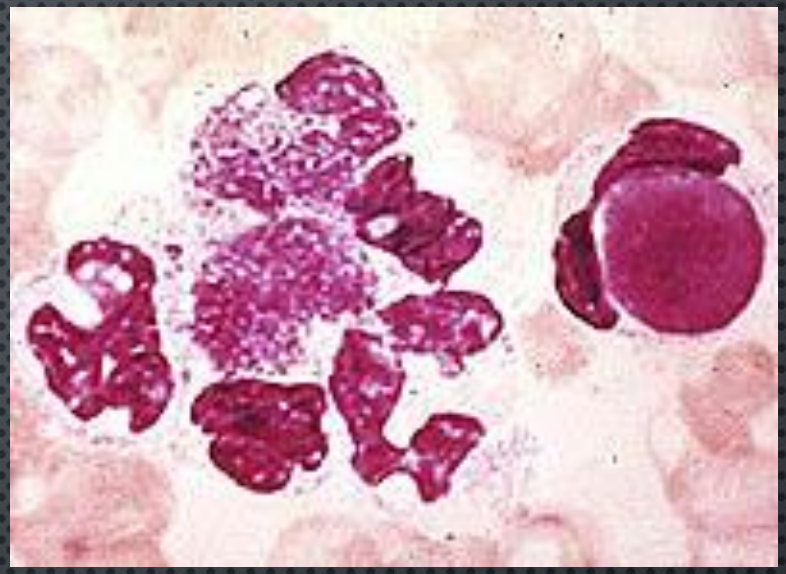


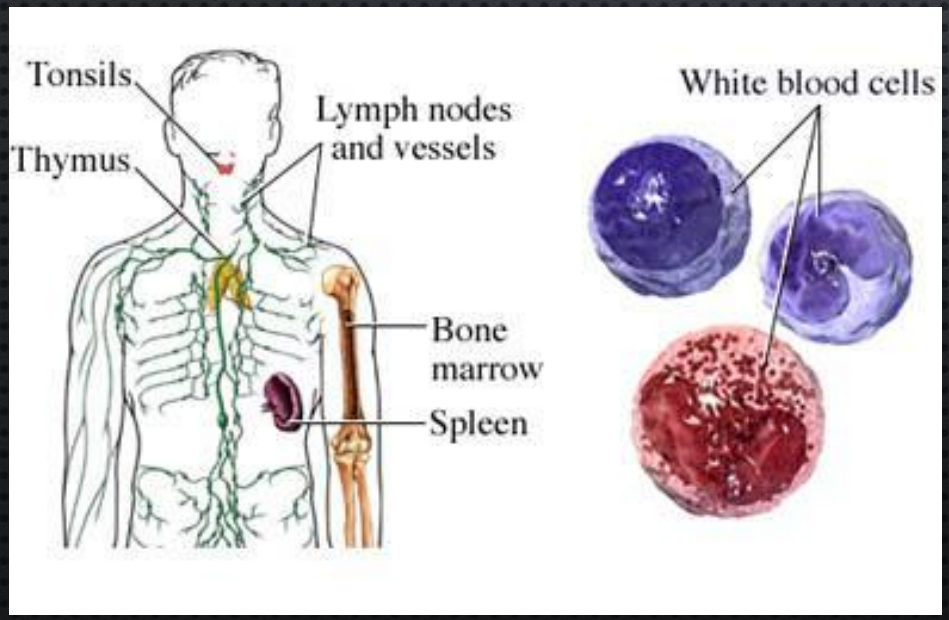
- **Общий анализ мочи:** выявляют протеинурию, гематурию, лейкоцитурию, выраженность которых зависит от клинико-морфологического варианта волчаночного нефрита.
- **Биохимические исследования:** увеличение СРБ нехарактерно; уровень сывороточного креатинина коррелирует с недостаточностью функций почек.



- **Иммунологические исследования.**
  Антиядерные АТ — гетерогенная популяция аутоантител, реагирующих с различными компонентами клеточного ядра; их отсутствие ставит диагноз СКВ под сомнение.
  LE-клетки (от лат. Lupus Erythematosus — красная волчанка) — лейкоциты, фагоцитировавшие ядерный материал; их выявление можно использовать в качестве ориентирующего теста при отсутствии более информативных методов исследования, однако LE-клетки не включены в систему критериев СКВ ввиду невысокой чувствительности и специфичности.
  АТ к фосфолипидам положительны в случаях СКВ, сопровождающихся антифосфолипидным синдромом.


Medicine Live



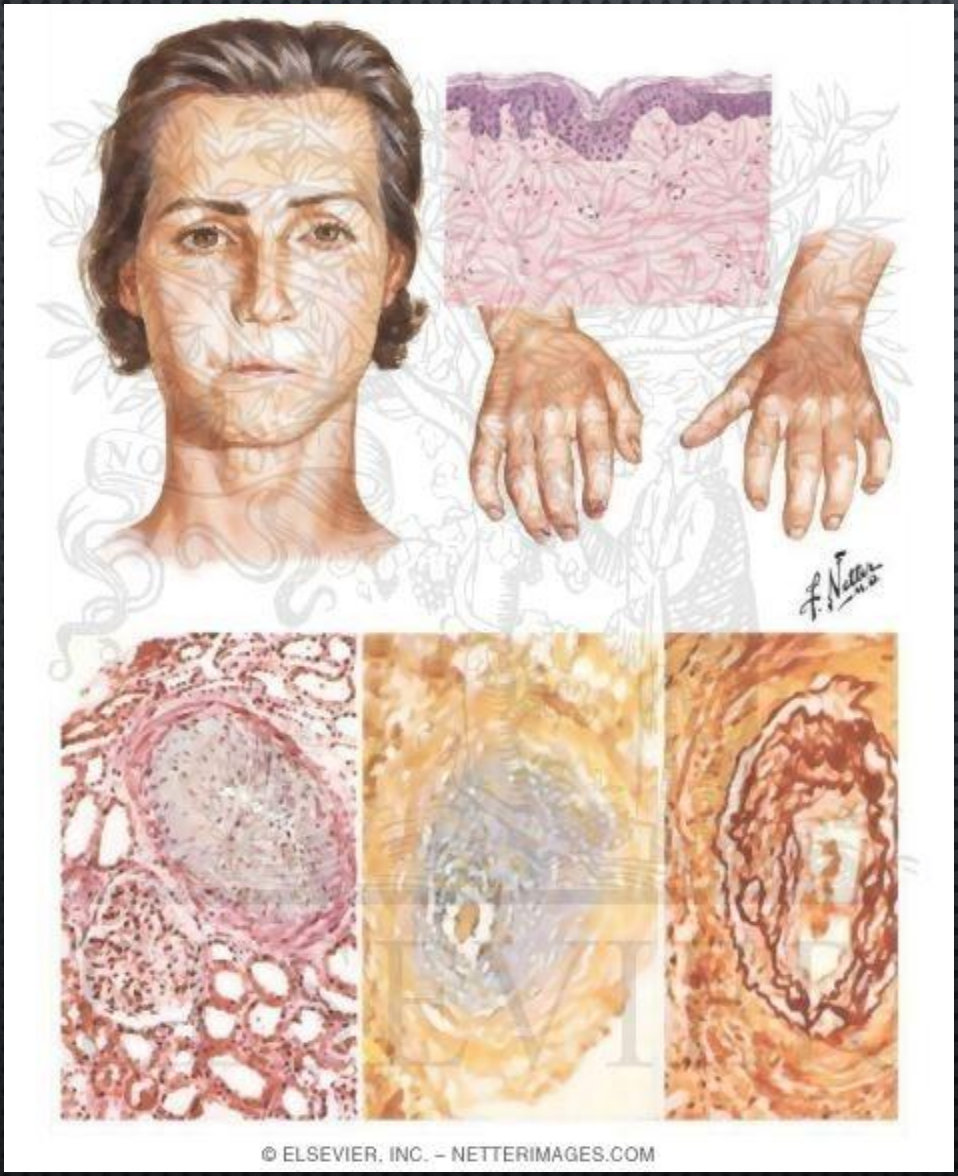

Tonsils
Thymus
Lymph nodes
and vessels
Bone
marrow
Spleen
White blood cells

hyaline thrombus
Lupus nephritis

- Исследуют общую гемолитическую активность комплемента (CH50) либо его компонентов (C3 и C4); их снижение коррелирует с уменьшением активности нефрита. Исследование АТ к Sm-, Ro/SSA-, La/SSB-Аг важно для определения клинико-иммунологических субтипов СКВ, однако малоприменимо в рутинной практике.

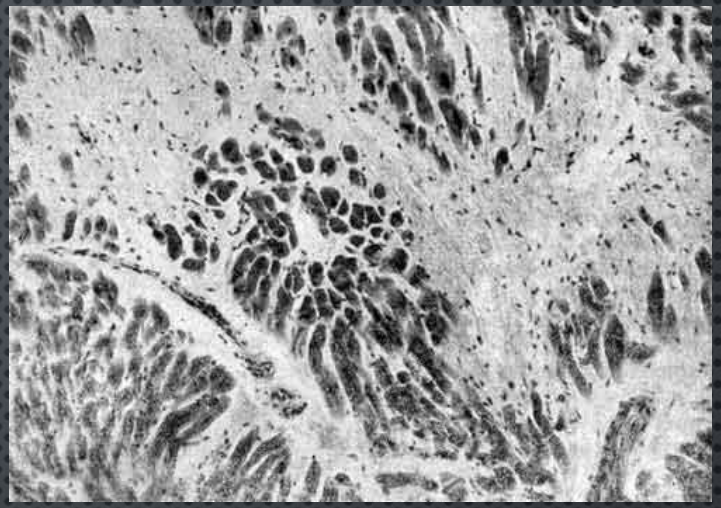
Системная склеродермия (системный склероз)

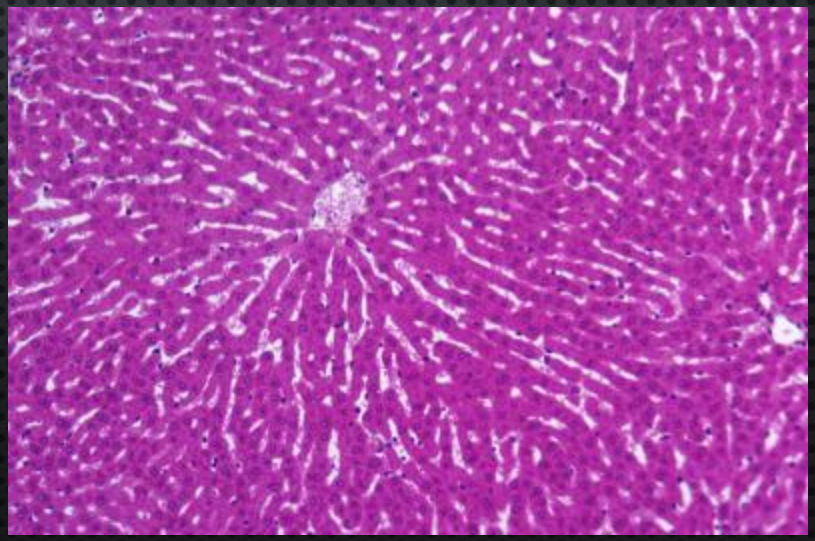
- Системная склеродермия — это прогрессирующее системное заболевание соединительной ткани и мелких сосудов, характеризующееся фиброзно-склеротическими изменениями кожи, стромы внутренних органов (легких, сердца, пищеварительного тракта, почек), облитерирующим эндартериитом в форме распространенного синдрома Рейно.


© ELSEVIER, INC. – NETTERIMAGES.COM

rusderm.ru

- Системная склеродермия — типичная коллагеновая болезнь, связанная с избыточным коллагенообразованием в связи с нарушением функционирования фибробластов. Распространенность — 12 на 1 млн населения, чаще у женщин.





ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- Гематологические нарушения при ССД обычно выражены нерезко и лишь у отдельных больных выступают на первый план, как правило, в виде иммуногемопатий, подтверждая роль иммунных сдвигов в патогенезе болезни.
- Красная кровь, как правило, не изменена, но в процессе наблюдения у 1/4 больных выявляют умеренную гипохромную или нормохромную анемию в связи с кровопотерями, нарушениями всасывания или недостаточным высвобождением железа из клеток ретикулоэндотелиальной системы, иммунными нарушениями и др. Небольшая анемия нередко развивается в поздней стадии болезни и вне зависимости от активности процесса, но более выраженная - скорее на раннем этапе ее или в период генерализации (I и II стадии) и лишь при подостром течении заболевания в фазе высокой активности, когда имеются и другие иммунные сдвиги, что свидетельствует о ведущей роли последних в генезе анемий у этих больных.

- **ОАК:** в некоторых случаях признаки гипохромной анемии, лейкопения, несколько чаще лейкоцитоз, увеличение СОЭ.
- **Анализ мочи** — повышение экскреции оксипролина, протеинурия.
- **БАК:** в зависимости от активности процесса — гиперпротеинемия, увеличение уровня 02- и г-глобулинов, фибрина, серомукоида, СРП, гаптоглобина, оксипролина (нарушение метаболизма коллагена).
- **ИИ** крови: у 40-50% больных — РФ, у 30-90% — антинуклеарные антитела, у 2-7% — волчаночные клетки, характерны антитела к эндотелию, антинуклеарные антитела к антигену Scleroderma-70, снижение количества Т-лимфоцитов, в частности Т-супрессоров, гипер- и дисиммуноглобулинемия.

Дерматомиозит

- Дерматомиозит — диффузное прогрессирующее воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, кожи в виде эритемы и отека, с частым поражением внутренних органов.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- ОАК: У части больных признаки умеренной анемии, лейкоцитоз с нейтрофильным сдвигом влево, реже — лейкопения,эозинофилия, СОЭ увеличивается соответственно активности патологического процесса.
- БАК: повышение содержания сс2- и г-глобулинов, серомукоида, фибрина, фибриногена, сиаловых кислот, миоглобина, гаптоглобина, креатина, активности креатинфосфокиназы (нормальный уровень КФК при тяжелой мышечной атрофии и при наличии в крови ингибитора КФК), трансаминаз, особенно АсАТ, ЛДГ и альдолазы, что отражает остроту и распространенность поражения мышц. Возможно повышение уровня мочевой кислоты.

- **ИИ**: снижение титра комплемента, в небольшом титре РФ, в небольшом количестве и незакономерно — LE-клетки, антитела к ДНК, снижение количества Т-лимфоцитов и Т-супрессорной функции, повышение содержания IgM и IgG и снижение — IgA; HLA Bg, DRs, DRs, DRws2, высокие титры миозитспецифических антител.
- **Исследование биоптатов** кожно-мышечного лоскута: тяжелый миозит, потеря поперечной исчерченности, фрагментация и вакуолизация мышц, круглоклеточная инфильтрация, атрофи и фиброз их. В коже — атрофия сосочков, дистрофия волосяных фолликулов и сальных желез, изменения коллагеновых волокон, периваскулярная инфильтрация

Диффузный эозинофильный фасциит

- Диффузный эозинофильный фасциит (ДЭФ) — системное заболевание соединительной ткани с преимущественным инфильтративно-фиброзным поражением фасций конечностей, сопровождающееся склеродермоподобным плотным отеком кожи, сгибательными контрактурами, эозинофилией и гипергаммаглобулинемией. Заболевание чаще развивается у мужчин преимущественно в возрасте 26-60 лет.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- **ОАК:** гиперэозинофилия (до *50%), возрастание СОЭ.*
- **БАК:** повышение уровня <Х2- и г-глобулинов, фибрина, серомукоида, сиаловых кислот, появление СРП.
- **ИИ** крови: повышение содержания IgG, IgM, повышение уровня ЦИК, у '/з больных — повышение титров! РФ и АНФ.
- **Биопсия кожно-мышечного лоскута:** утолщение и отек фасции, клеточная инфильтрация ее мононуклеарами, эозинофилами, помутнение глубоких слоев фасции, плотный фиброз. При иммунофлюоресцентном изучении биоптата — отложение IgG и С3-компонента комплемента в глубокой фасции

Синдром Шарпа

- Синдром Шарпа (смешанное соединительнотканное заболевание) — клинико-иммунологический синдром системного поражения соединительной ткани, проявляющийся сочетанием отдельны клинических признаков системной склеродермии, полимиозита, системной красной волчанки и присутствием в крови больных антител к рибонуклеопротеину (В. А. Насонова, 1989) Описан Sharp в 1972 г

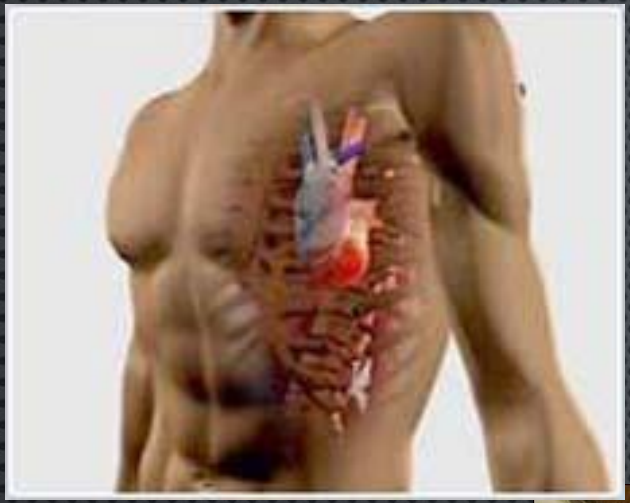
www.medscape.com

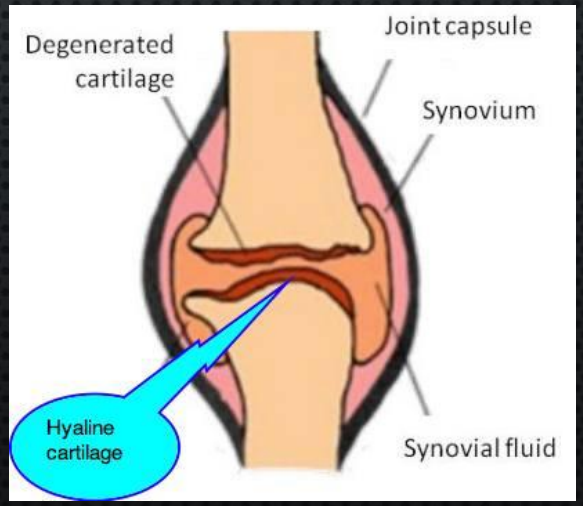
ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- **ОАК:** признаки анемии, лейкопения, повышение СОЭ.
- **БАК:** повышение уровня 02- и г-глобулинов, фибрина, сиаловых кислот, серомукоида, АсАТ, КФК, альдолазы, появление СРП.
- **ИИ** крови: обнаруживаются LE-клетки, РФ, антитела крибонуклеопротеину, ДНК.
- **В биоптатах мышц** — картина миозита, некрозов мышц.

РЕВМАТИЗМ

- Ревматизм (ревматическая лихорадка) — токсико-иммунологическое системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц в связи с острой инфекцией, вызванной β-гемолитическим стрептококком группы А, преимущественно в возрасте 7-15 лет.




Degenerated cartilage
Joint capsule
Synovium
Hyaline cartilage
Synovial fluid

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- **ОАК:** увеличение СОЭ, лейкоцитоз, сдвиг лейкоцитарной формулы влево.
- **БАК:** повышение уровня а.2- *и г-глобулинов, серомукоида,* гаптоглобина, фибрина, аспарагиновой трансаминазы.
- **ОА мочи:** нормальный или небольшая протеинурия, микрогематурия.
- **ИИ крови:** снижено количество Т-лимфоцитов, снижена функция Т-супрессоров, повышен уровень иммуноглобулинов и титров антистрептококковых антител, появляются ЦИК и СРП.

Ревматоидный артрит

- Ревматоидный артрит (РА) — хроническое аутоиммунное системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением суставов по типу эрозивно-деструктивного прогрессирующего полиартрита. Заболевание поражает 0.5-1% населения. Во всем мире РА страдают около 58 млн. человек.

Связка
Хрящ
Синовиальная оболочка
Эрозия хряща
Ослабление связки
Воспаление синовиальной оболочки
Здоровый сустав
Поврежденный сустав

Лабораторные данные

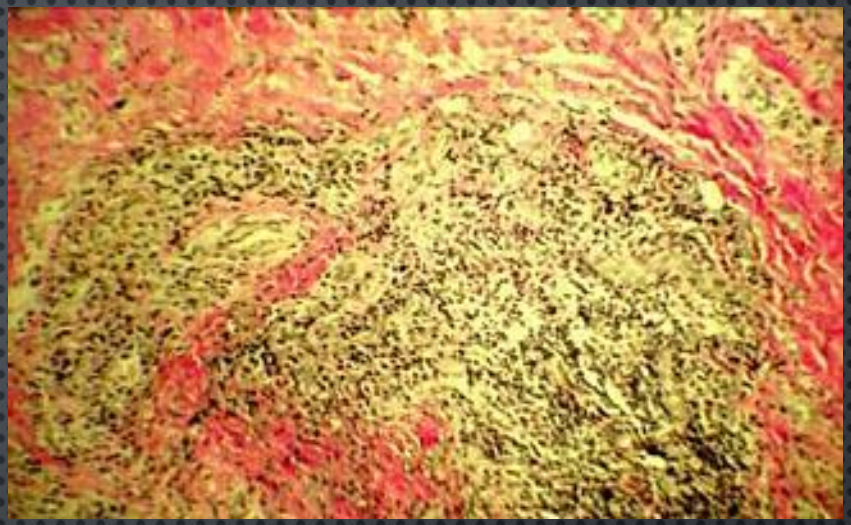
- **ОАК:** признаки умеренной нормохромной анемии (уровень гемоглобина в крови не ниже 90 г/л), при высокой активности и большой длительности заболевания анемия более выражена (возможно снижение до 35-40 г/л). Количество лейкоцитов и величина СОЭ зависят от степени активности процесса. При длительном течении РА возможна лейкопения. Лейкоцитарная формула изменяется при тяжелых формах РА с васкулитом,перикардитом, легочным фиброзом, ревматоидным нодулезом, при синдроме Стилла у взрослых (при этих вариантах наблюдается сдвиг влево), а также при синдроме Фелти (лейкопения, нейтропения). Наиболее важный и закономерно изменяющийся показатель — повышение СОЭ.

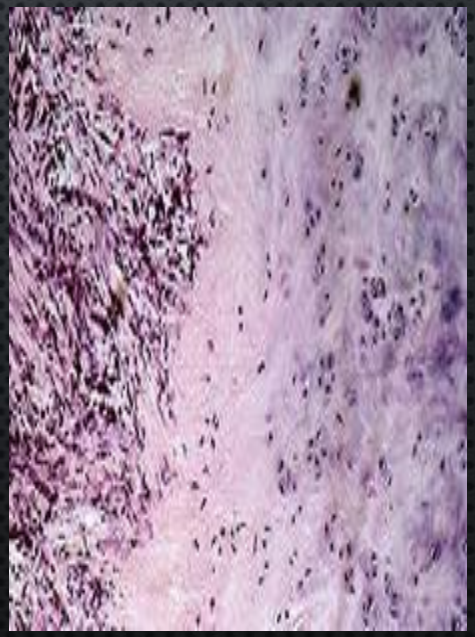
- **Биохимические исследования** неспецифичны и используются для установления степени активности воспалительного процесса. Выявляются диспротеинемия — уменьшение уровня альбуминов и увеличение глобулинов, прежде всего аї- и ст2-, а также г-глобулинов, повышение содержания фибриногена, серомукоида, гаптоглобина, сиаловых кислот в зависимости от активности процесса. Н. М. Фильчагин считает характерным для РА снижение содержания в крови гликозаминогликанбелковых комплексов (тест с делагилом или резохином). Повышение С-реактивного белка отмечается в активной фазе болезни у 77% больных. Он вырабатывается гепатоцитами под влиянием интерлейкина-6, синтез которого индуцируется интерлейкином-1, фактором некроза опухолей.

- **ИИ крови:**
- наличие РФ. Определяется с помощью реакции Волера — Роуза, латекс-теста, дерматоловой пробы. Реакция Волера — Роуза основана на способности сыворотки больного РА вызывать агглютинацию сенсибилизированных бараньих эритроцитов, считается положительной с титра 1 : 32. Латекс-тест и дерматоловая проба заключаются в способности РФ склеивать нагруженные человеческим глобулином частицы латекса и дерматола. Положительны, начиная с титра 1 : 20. Исследовать РФ рекомендуется параллельно в двух реакциях; в раннем периоде РА (до 6 мес) РФ не определяется;
- часто снижение количества Т-лимфоцитов, Т-супрессорной функции, дисиммуноглобулинемия;
- характерно повышение уровня криоглобулинов; криоглобулинемия обнаруживается у 30-50% больных, обычно при висцеропатиях, синдроме Фелти, васкулите;

Рецидивирующий полихондрит

- Рецидивирующий полихондрит— рецидивирующее заболевание соединительной ткани, характеризующееся деструктивно-воспалительным поражением хрящей любой локализации, преимущественно ушных раковин, носа, трахеи, суставов. Заболевание редкое, встречается у мужчин и женщин, преимущественно в возрасте 40-60 лет.





ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- **ОАК:** анемия, возрастание СОЭ.
- **БАК:** повышение уровня ст2- и г-глобулинов, серомукоида,сиаловых кислот, фибрина.,
- Возможно выявление РФ в крови.

Ревматическая полимиалгия

- Ревматическая полимиалгия — воспалительное заболевание опорно-двигательного аппарата, развивающиеся в возрасте не моложе 50 лет, характеризующиеся сильными болями в мышцах шеи, плечевого и тазового пояса, ограничением движений, значительным повышением лабораторных показателей воспаления и наступлением ремиссии при лечении небольшими дозами глюкокортикоидов.

ЛАБОРАТОРНЫЕ ДАННЫЕ

- **ОАК:** значительное увеличение СОЭ (до 60 мм/ч и более),признаки умеренной нормохромной или гипохромной анемии.
- **БАК:** повышение уровня *аї- и г-глобулинов, сиаловых кислот,* фибрина, серомукоида.
- **Исследование крови на РФ и LE-клетки** — результат отрицательный.
- **Биопсия мышц**, рентгенография суставов патологии не выявляют.

© http://cardcollector.wordpress.com