

**ОБЩАЯ
ПРОПЕДЕВТИКА
ДИФФУЗНЫХ
ЗАБОЛЕВАНИЙ
СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ
ТКАНИ**

Соединительная ткань

- Представляет собой единую систему, вне зависимости от локализации и специализации
- Состоит из клеточных элементов и межклеточного матрикса

Наиболее важные клетки соединительной ткани:



Фибробласты



Хондробласты



Остеобласты



Синовиоциты






Тучные клетки (лаброциты)

Межклеточный матрикс:

- Коллагеновые волокна (опорная и обменная функция)
- Ретикулярные волокна
- Эластические волокна
- Основное вещество (состоит из протеогликанов)





ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

1. Опорная

-  Скелет
-  Наружные покровы – кожа
-  Интерстиций (каркас) всех органов и тканей


ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

2. Механическая функция

-  Прочность коллагеновых волокон
-  Концентрация
-  Плотность упаковки
-  Архитектоника (обеспечение устойчивости к напряжению)







ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

3. Трофическая (метаболизм)

-  Клеточные элементы
-  Протеогликаны

ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

4. Защитная (барьерная)

-  Кожные покровы
-  Серозные оболочки
-  Капсулы внутренних органов
-  Макрофаги
-  Лимфоциты
-  Плазмоциты

ФУНКЦИИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

5. Репаративная (восстановительная) функция – ликвидация дефектов ткани при:



Травмах






Воспалении



Нарушении циркуляции

ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

■ ОБЩИЕ ХАРАКТЕРНЫЕ ЧЕРТЫ

-  Системность воспаления различных органов и систем
-  Развитие аутоиммунных и иммунокомплексных процессов
-  Избыточное фиброобразование в результате патологического процесса

ДИФФУЗНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

- На данный момент ученым известно более 200 заболеваний, при которых страдает соединительная ткань. А так как она разбросана по всему организму, то и симптомы обычно возникают не в каком-то одном органе, а сразу в нескольких — то есть, носят системный характер. Именно поэтому заболевания соединительной ткани называют системными. Иногда используют синоним — «диффузные».

Диффузные заболевания соединительной ткани, которые встречаются наиболее часто:

- ревматоидный артрит,
- системная красная волчанка,
- системная склеродермия,
- дерматомиозит,
- Узелковый периартериит
- и др.

Системные болезни соединительной ткани достаточно разнообразны, и каждое заболевание имеет свои индивидуальные особенности.

Но все они имеют общие черты:

1. Они возникают в результате нарушения работы иммунитета. Иммунные клетки перестают различать «своих» и «чужих», и начинают атаковать собственную соединительную ткань организма.

ЕДИНЫЙ ПАТОГЕНЕЗ

- Иммунорегуляторный дисбаланс
- Угнетение супрессорной активности
- Увеличение хелперной активности Т-лимфоцитов
- Активация В-лимфоцитов
- Гиперпродукция аутоантител

Общность патогенеза системных заболеваний соединительной ткани — нарушение иммунного гомеостаза:



неконтролируемый
синтез аутоантител



образования иммунных
комплексов АТ-АГ

развитие тяжелой воспалительной реакции

Активность аутоантител реализуется через комплементзависимый цитолиз



Комплексы Ат-Аг циркулируют в крови и фиксируются в тканях



2. Эти заболевания протекают хронически. Вслед за очередным обострением наступает период улучшения состояния, а после него — снова обострение.

3. Обострение возникает в результате действия некоторых общих факторов. Чаще всего заболевание провоцируют инфекции, пребывание под солнечными лучами или в солярии, введение вакцин, травмы, вибрация.

4. Полиорганность поражения.

Системные заболевания поражают различные органы, системы и ткани организма: суставы, кожу, мышцы, почки, сердце, лёгкие, плевра, брюшина, сосуды, и др.

5. Неспецифические жалобы. Больные в дебюте заболевания могут обратиться к доктору с жалобами на выраженную слабость, боли в мышцах, суставах, длительную лихорадку, распространенную кожную сыпь. То есть без специального обследования по этим жалобам трудно заподозрить какое-то одно конкретное заболевание.

Системные заболевания соединительной ткани



Особенности, выявляемые при осмотре

Характерная деформация суставов при РА

Профилактика в ревматологии



Ограничение объема движений в суставах (активных, пассивных)

Профилактика в ревматологии



Бабочка на крыльях носа и скулах (СКВ)



Уплотнение кожи и синдром Рейно при СКД



Лицо пациентки, страдающей склеродермией

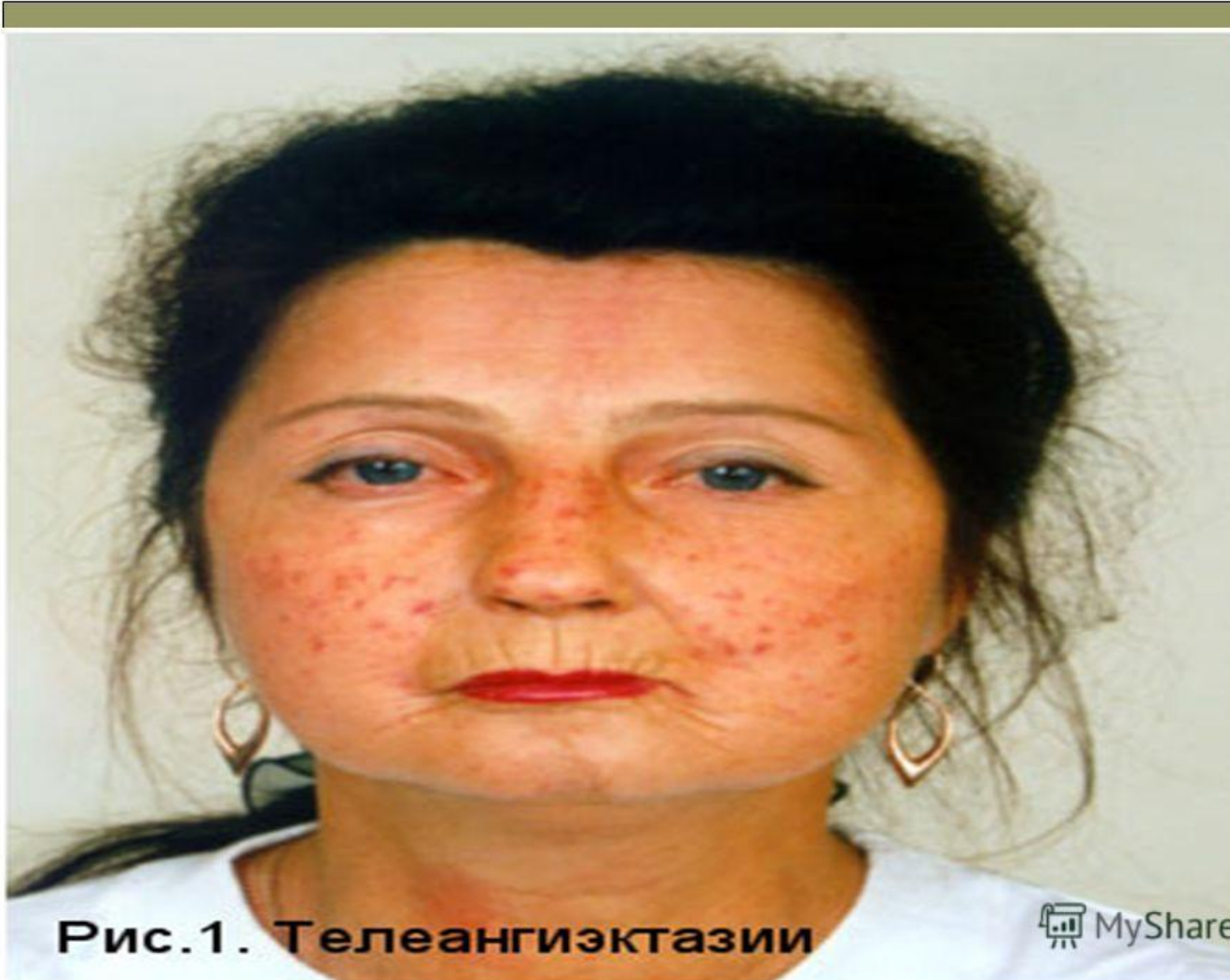


Рис.1. Телеангиэктазии

Лицо пациента, страдающего дерматомиозитом



Изменения кожи при дерматомиозите



6. Схожая лабораторная картина.

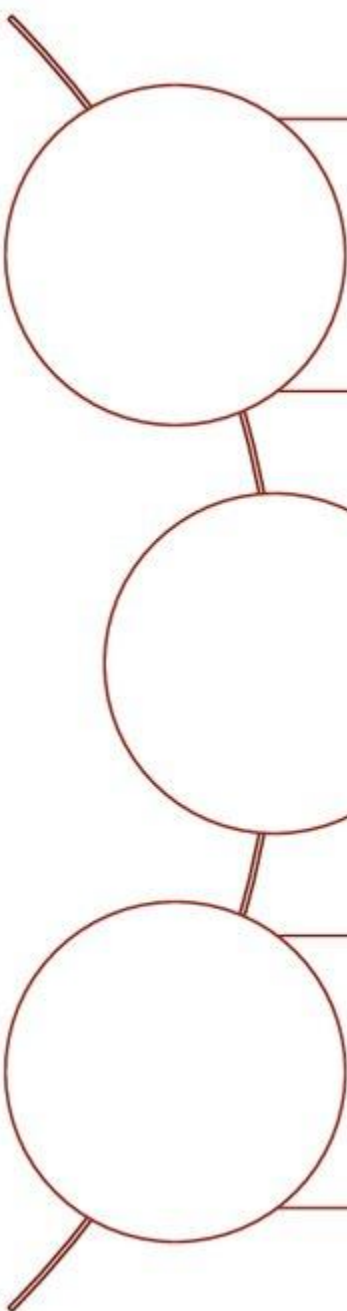
В общем анализе крови чаще всего высокий уровень СОЭ и числа лейкоцитов. В биохимическом анализе отмечается повышение уровня С реактивного белка, фибриногена, циркулирующих иммунных комплексов, положительный ревматоидный фактор и др.

Диагностика аутоиммунных заболеваний соединительной ткани

Для диагностики аутоиммунных заболеваний соединительной ткани используют определение антител к гистонам, нуклеосомам, ядрам и различным цитоплазматическим компонентам клеток.

Антиядерные антитела (АЯА) являются диагностическими иммунологическими маркерами болезней соединительной ткани.

В нормальной популяции частота положительной реакции на АЯА составляет примерно 2—4%. АЯА обнаруживаются при ряде заболеваний, наиболее часто — при смешанных заболеваниях соединительной ткани (в 99% случаев), СКВ (93%), синдроме Шегрена (60%), РА (40%).



Для лабораторной диагностики АИЗ, прогнозирования и контроля терапии используют определение в крови аутоантител (АА) против компонентов собственной ткани.

В ряде случаев АА непосредственно участвуют в патогенезе заболевания, но в большинстве случаев они лишь указывают на наличие АИЗ, не всегда являясь достаточным основанием для установления диагноза.

При оценке клинического значения выявления АА следует учитывать их титр и динамику его изменения.

- **В настоящее время используют определение следующих АА:**

ревматоидный
фактор (**РФ**)

С-реактивный белок
(**СРБ**)

антистрептолизин-О
(**АСЛ-О**)

antinuclearные
антитела (**АНА**)

antinuclearный
фактор (**АНФ**)

антитела к нативной
ДНК (**н-ДНК**)

антитела к
денатурированной
ДНК (**д-ДНК**)

антикардиальные
антитела (**АКА**)

антифосфолипидные
антитела (**АФА**)

антитела к коллагену
(**АК**)

РЕВМАТОИДНЫЙ ФАКТОР

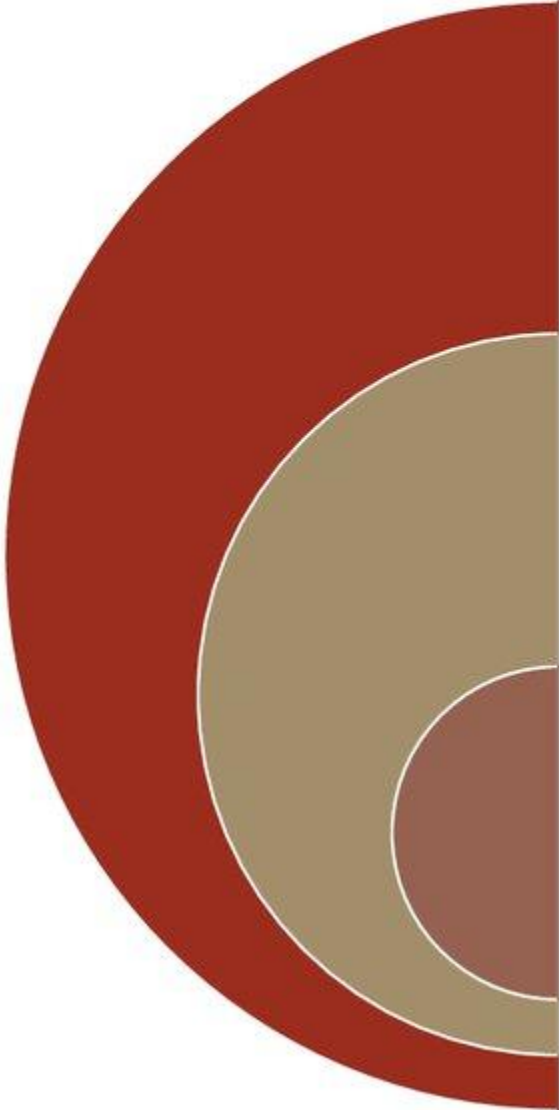
Определение РФ в периферической крови человека методом ИФА используется для обследования пациентов с подозрением на ревматоидный артрит для мониторинга и контроля эффективности проводимых лечебных мероприятий.

Установлено, что высокий уровень РФ коррелирует с более тяжелым течением ревматоидного артрита и наличием системных (внесуставных) проявлений.

Учитывая воспалительный характер ревматоидного артрита, для мониторинга заболевания и эффективности терапии помимо определения РФ целесообразно количественное определение СРБ.

РФ может обнаруживаться в крови человека при хронических гепатитах В и С, различных вирусных инфекциях, некоторых видах лимфом, системной красной волчанке; склеродермии, саркоидозах.

АНТИТЕЛА К НАТИВНОЙ ДНК



Антитела к н-ДНК специфичны для системной красной волчанки (СКВ) и могут обнаруживаться приблизительно у 60% больных с СКВ.

Антитела к н-ДНК являются высокоспецифическим маркером СКВ, что позволяет широко их использовать в диагностике этого заболевания.

Выявление антител к н-ДНК и гипокомплементемии представляют собой независимые диагностические тесты, позволяющие выявить категорию больных с высоким риском развития волчаночного гломерулонефрита.

АНТИНУКЛЕАРНЫЙ ФАКТОР

Клиническое значение: АНФ – совокупность антител, реагирующих с различными антигенами клеточного ядра (ДНК, нуклеогистоном, рибосомами, нуклеолами и др.). Диагностическую информативность имеют концентрации и тип АНФ.

В норме АНФ отсутствует.

Низкие титры. Трактовка результатов: неспецифический признак при различных инфекционных воспалительных заболеваниях. Низкие титры АНФ часто определяются при разнообразной патологии и у здоровых доноров.

Высокие титры. Трактовка результатов: системная красная волчанка, хронический активный гепатит, ревматоидный артрит, другие системные васкулиты.

Нарастание титра АНФ при динамическом исследовании сыворотки пациента может служить ранним признаком обострения процесса (до появления клинических симптомов) и диктовать необходимость изменения лечебной тактики.

СРБ

СРБ неспецифичен для какого-либо определенного заболевания, но характерен для острого воспалительного процесса и может служить признаком активности. Повышение уровня СРБ происходит не только при инфекциях, но и воспалительных, аутоиммунных и аллергических заболеваниях, инфаркте миокарда, травмах, ожогах, хирургических операциях, злокачественных новообразованиях, отторжении трансплантата.

Уровень СРБ свидетельствует о тяжести и остроте состояния, а также о прогнозе заболевания. Уровень СРБ существенно не возрастает при вирусной и спирохетной инфекции. Последовательное определение уровней СРБ может быть использовано для наблюдения за эффективностью antimicrobial лечения.

В отличие от широко использовавшегося теста скорости оседания эритроцитов (СОЭ), как неспецифического показателя остроты процесс, СРБ является более лабильным и, следовательно, более удобным показателем для клинического мониторинга. Кроме того, уровень СРБ в отличие от СОЭ, не зависит от пола, времени суток, количества и морфологии эритроцитов, белкового состава плазмы.

7. Похожая лечебная тактика. Многие заболевания из группы системных болезней лечатся одними и теми же группами препаратов, такими как глюкокортикостероиды, цитостатики и др.