

A black and white photograph of a seated statue of a man with a full beard and mustache, wearing a military-style uniform with a high collar and several medals on his chest. He is sitting in a wooden chair, looking slightly to the right.

Саратовский государственный медицинский
университет им. В.И. Разумовского

Диффузные болезни соединительной ткани

Кафедра дерматовенерологии
и косметологии

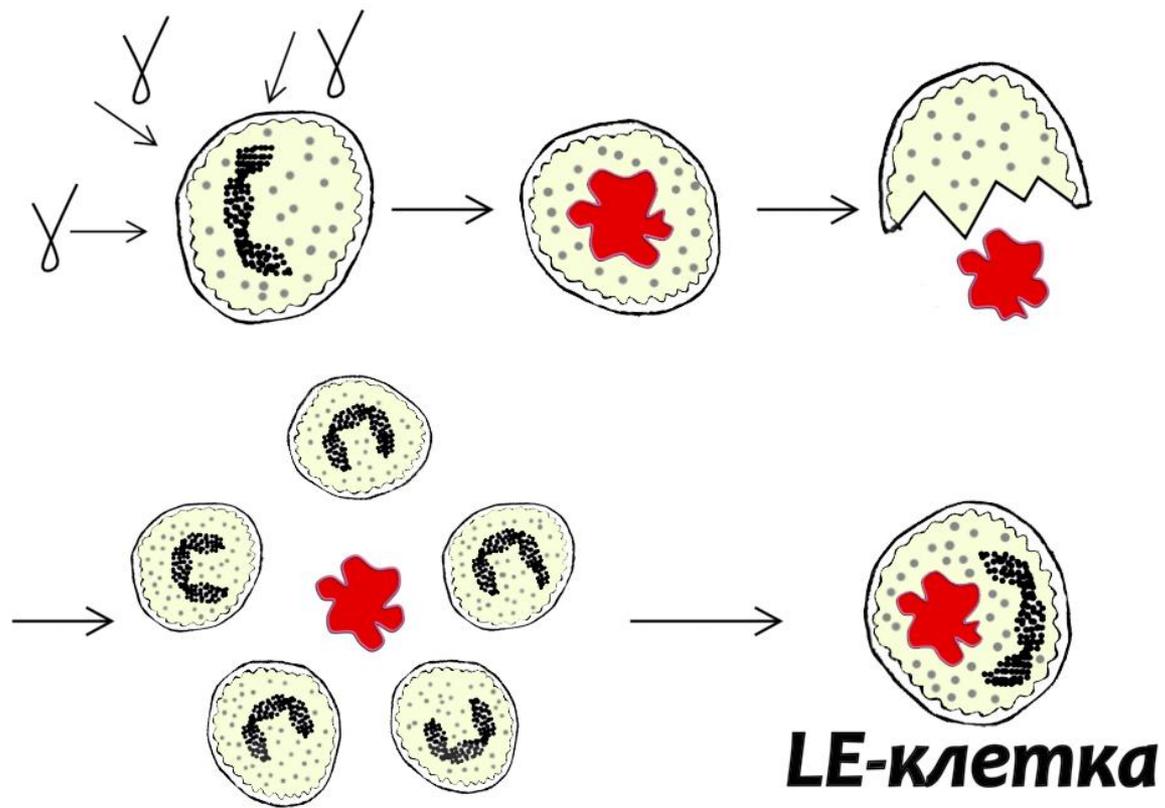


- ДБСТ относятся к аутоиммунным заболеваниям
- Аутоиммунные процессы провоцируются различными медикаментозными факторами (вакцины, сыворотки),
- инфекционными факторами (очаги фокальной инфекции),
- УФО, радиация, переохлаждение, синдром адаптации, травма, стресс
- Заболевание генетически фиксировано наследственной предрасположенностью доминантному типу с неравномерно проявляемостью



- Под влиянием совокупности неблагоприятных факторов в крови больных повышается количество белков гамма-глобулинов или «антиядерных факторов», которые разрушающе воздействуют на ядро лейкоцита
- ядро теряет четкость, изменяется качественно и превращается в инородное тело для клетки
- клетка его выбрасывает и это измененное ядро начинает свободно циркулировать в крови
- Это «волчаночное тельце».
- Фагоциты собираются вокруг «волчаночного тельца», образуя симптом розетки, затем один из фагоцитов поглощает ядро погибшего собрата.
- Так образуется LE-клетка





- Если ядра разрушаются в значительном количестве, то в крови больных образуется избыток нуклеиновых кислот, они являются для организма аутоантигенами, в ответ – вырабатываются аутоантитела, они встречаются в соединительной ткани где и возникает воспаление.



Красная волчанка (эритематоз, болезнь бабочки)



Классификация

- Острая системная красная волчанка – гектическая температура, резкое ухудшение состояния, поражение внутренних органов, боли в суставах, лейкопения, высокое СОЭ, гипергаммаглобулинемия, LE-клетки
- Подострая красная волчанка (развивается из хронической формы) – боли в суставах, субфебрильная температура, высыпания на коже, гипергаммаглобулинемия, LE-клетки
- Хроническая красная волчанка – высыпания на коже, рецидив сменяется ремиссией, (LE-клетки в 3-7% - как угроза трансформации в СЭЗ)



Разновидности хронической красной волчанки:

- Дискоидная форма
- Диссеминированная форма
- Центробежная эритема
- Глубокая узловая форма Ирганга-Капоши



Дискоидная форма

- Преимущественная локализация лицо-
(переносица, губы, щеки, ушные
раковины), волосистая часть головы,
грудь



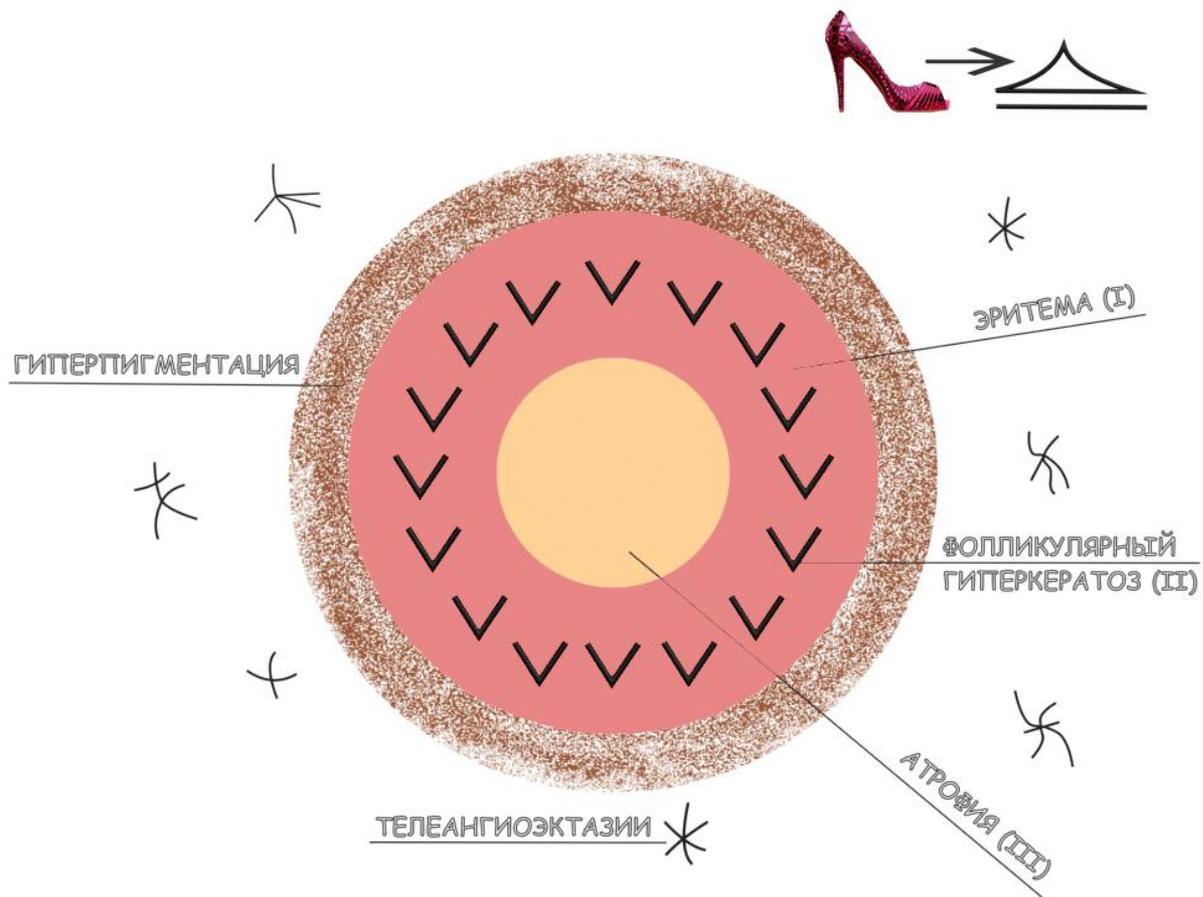
Стадии ДКВ

- Эритематозная стадия
- Инфильтративно-гиперкератотическая стадия
- Рубцово-атрофическая стадия
- телеангиэктазии, гиперпигментация по периферии очага



Дискоидная красная волчанка

1. Появляется розовато-красное пятно, которое вскоре превращается в инфильтрированную бляшку.
2. На поверхности эритемы появляются роговые, серебристо-серые, плотные чешуйки-фолликулярный гиперкератоз.
3. При удалении чешуек на их нижней поверхности нередко обнаруживаются шипики «симптом дамского каблучка»
4. Болезненность при снятии чешуек с поверхности очага - положительный симптом Бенъе-Мещерского.
5. В центре очага формируется атрофический рубец - гладкий, белый за ним – фолликулярный гиперкератоз и по периферии видны зоны телеангиэктазии, гиперпигментации или депигментации





Симптом «дамского каблучка»





Дискоидная красная волчанка

МСМХ



ММХХ

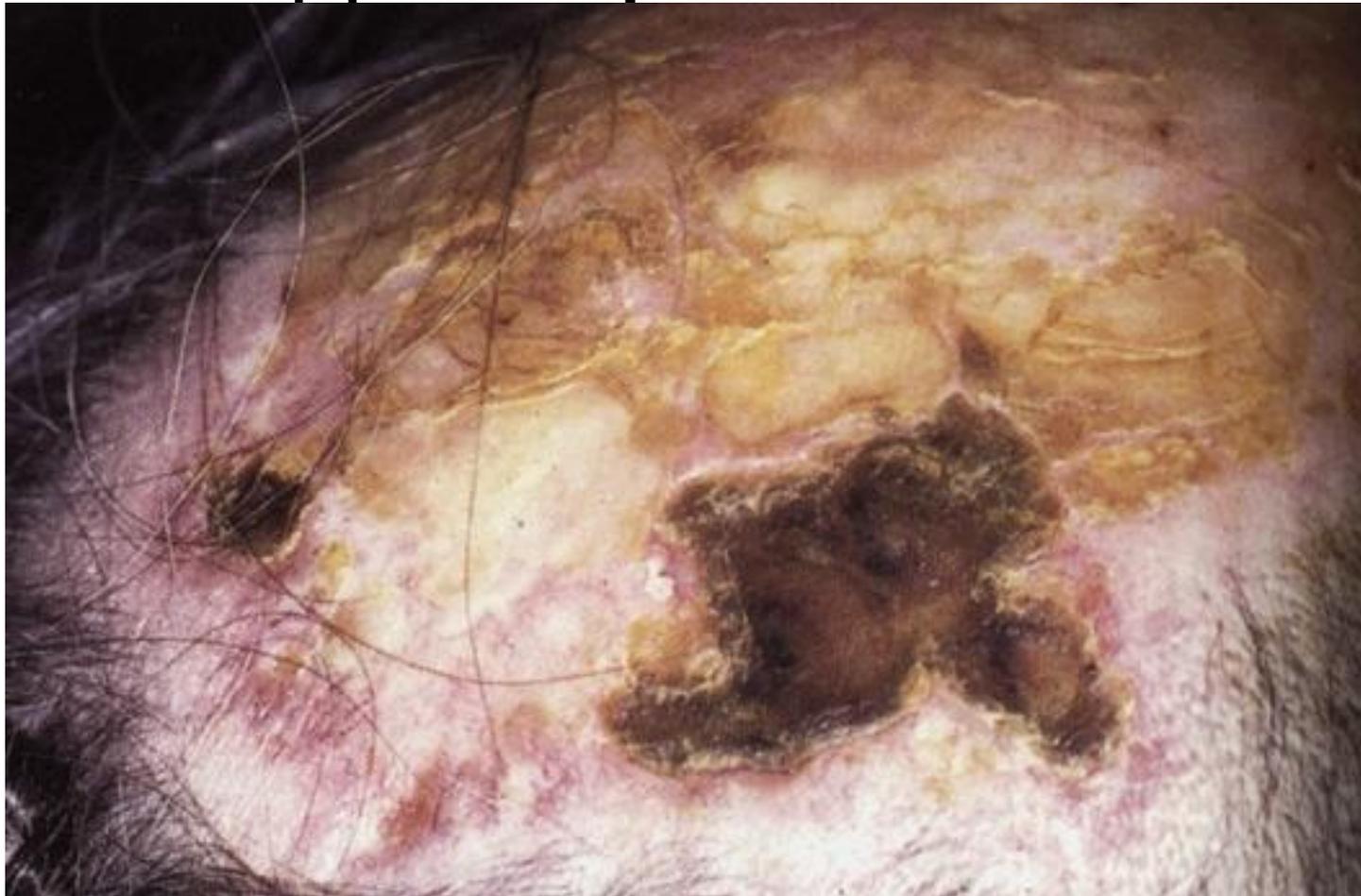
Дискоидная красная волчанка



Дискоидная красная волчанка



Дискоидная красная волчанка



МСМІХ



ММХІХ



Красная волчанка
волосистой части
ГОЛОВЫ

Дискоидная красная волчанка



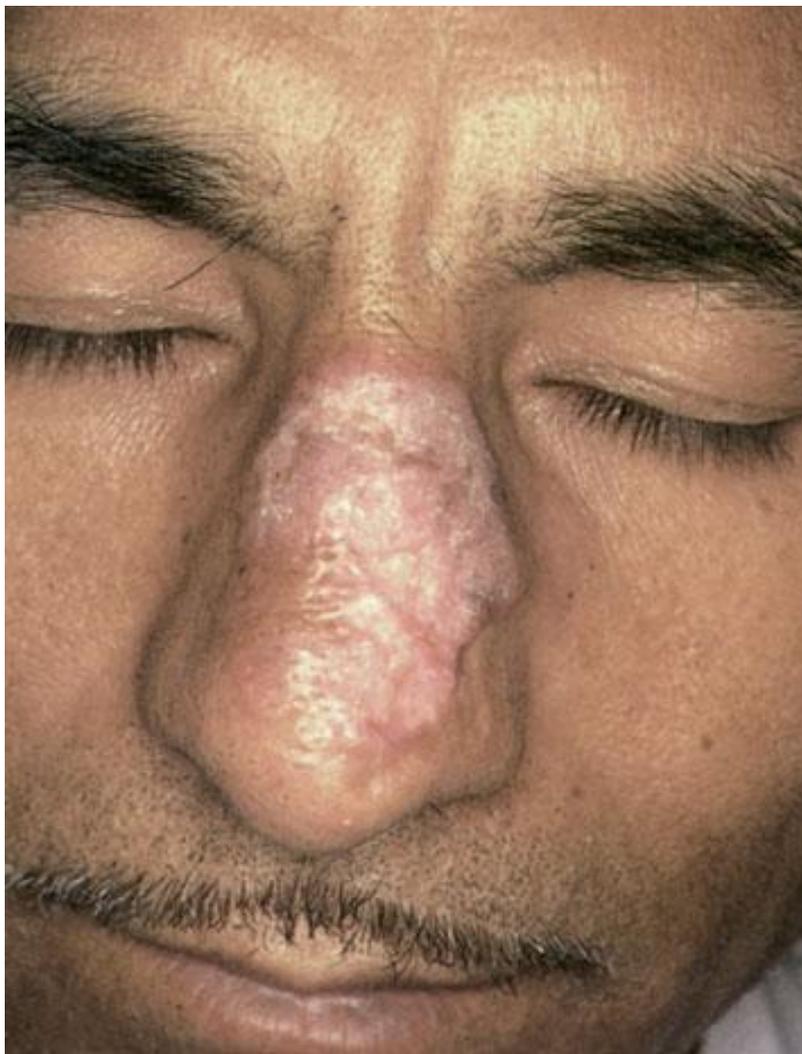
МСМХ



ММХХ

Дискоидная красная волчанка





Дискоидная красная
волчанка

Дискоидная красная волчанка

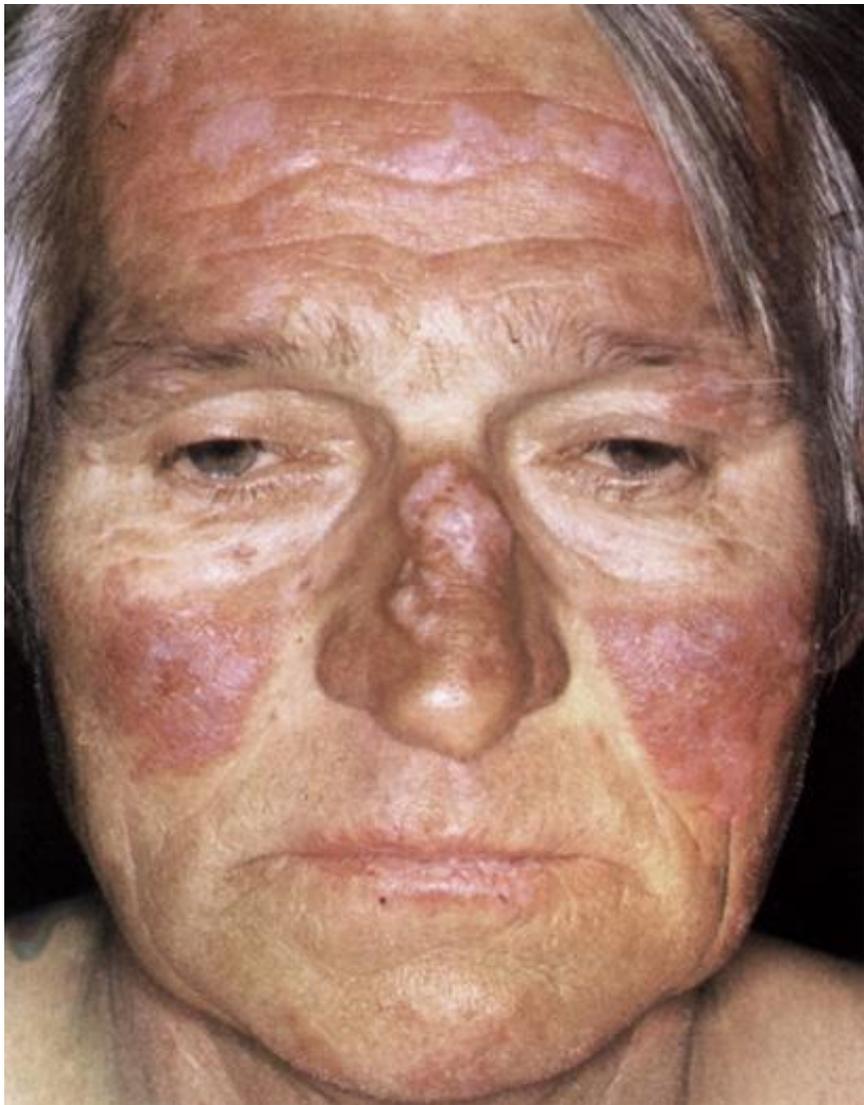


© V. Попов

МСМІХ



ММХІХ



Дискоидная красная
волчанка

Дискоидная красная волчанка



Красная волчанка,

ГИПОПИГМЕНТАЦИЯ



МСМІХ



ММХІХ

Диссиминированная форма

- Множество мелких эритемато-сквамозных очагов на открытых участках кожного покрова
- Наряду с четко очерченными элементами присутствуют пятна неправильной формы, с расплывчатыми границами, синюшно-красного или бурого цвета
- Возможно повышение температуры, боли в суставах, слабость
- При распространенной форме ДКВ возрастает вероятность трансформации в СКВ



Диссеминированная красная волчанка



Гипертрофическая форма красной волчанки



Гипертрофическая форма красной волчанки



Обострение красной волчанки под действием солнечных лучей





Глубокая красная
волчанка

Центробежная эритема

- Является поверхностным вариантом кожной формы КВ и отличается отсутствием или малой выраженностью фолликулярного гиперкератоза и рубцовой атрофии.
- Эритематозные пятна мало инфильтрированы
- Характерны небольшое шелушение, точечные геморрагии, четкие границы, симметричность, рецидивирующий характер.
- Очаги обычно локализуются в средней зоне лица, напоминая бабочку.
- Эта форма встречается у 3% ДКВ и 75% СКВ
- Разрешается часто бесследно, нередко без лечения (может перейти в подострую и острую формы)





Центробежная эритема

Патогистология КВ

- Гиперкератоз с роговыми пробками в устьях волосяных фолликулов
- Атрофия базального слоя
- Вакуольная дегенерация базального слоя
- Отек дермы и очаговый лимфоцитарный инфильтрат около придатков кожи и сосудов
- Базальная дегенерация коллагена



Глубокая узловая форма

- Встречается редко
- Проявляется одним или несколькими узловатостями в подкожной жировой клетчатке. (лоб, щеки, плечи)
- Кожа над узлами нормальной окраски или синюшно-красного цвета.
- Как правило, одновременно обнаруживаются типичные очаги ДКВ
- Узлы глубоко расположены, безболезненные, резко отграничены, от одного до нескольких сантиметров в диаметре
- После регрессирования очагов остаются глубокие атрофические изменения, возможна кальцификация



Системная красная волчанка

- Развивается спонтанно, либо при обострении хронической формы под влиянием стресса, инфекции, УФО и т.п.
- У женщин 20-40 лет чаще
- Повышается температура, боли в суставах
- Полиморфные кожные высыпания развиваются бурно, в первую очередь на лице, в.ч. головы, туловище.
- Вначале это шелушащиеся, сливающиеся эритематозные очаги, на этом фоне возникают уртикарии, пузыри, пустулы. Могут симулировать любой дерматоз



- Поражаются внутренние органы: (эндокардит, миокардит, флебиты, синдром Рейно, интерстициальная пневмония.
- Увеличиваются печень и селезенка. Неблагоприятный прогностический признак – волчаночный нефрит.
- Больные жалуются на повышенную утомляемость, общую слабость, депрессию, раздражительность, бессоницу, анорексию, тошноту, повышенную потливость
- В крови: LE-клетки, лейко-, лимфо-, тромбопения, гипергаммаглобулинемия, высокое СОЕ, гектическая температура



Подострая красная волчанка



Системная красная волчанка





Системная красная
волчанка

Системная красная волчанка



МСМХХ



ММХХХ

Цели лечения

- Недопущение перехода ограниченного процесса в системный
- Достижение клинической ремиссии
- Продление жизни и работоспособности
- Повышение качества жизни



- Базисными препаратами для лечения ДКВ являются хинолиновые препараты (под контролем офтальмолога, анализов крови, мочи, функции печени)
- Гидроксихлорохин по 0,2 2 раза в сутки 5-дневными циклами с 2-х дневными перерывами до стойкого клинического улучшения (3-4 месяца)
- Хлорохин по 0,25 2 раза в сутки 5-дневными циклами с 2-х дневными перерывами до стойкого клинического улучшения (3-4 месяца)
- Антиоксиданты:
- Альфа-токоферол по 0,05 в сутки 4-6 недель
- Бета-каротин по 0.01 в сутки 4-6 недель
- При тяжелой форме ДКВ – системные кортикостероиды
- Преднизолон по 15-40 мг/сутки до клинического эффекта, постепенное снижение дозы до поддерживающей 5-10 мг/сутки
- Дексаметазон по 2-5 мг/сутки до клинического улучшения. С постепенным снижением до поддерживающей дозы 0,5-1,0 мг.
- Возможно назначение ароматических ретиноидов (ацитретин по 1 мг/кг)



Наружное лечение

- Топические кортикостероиды умеренной и высокой активности
- Флуметазон, триамфиналон, алклометазон, мометазона фуорат, бетаметазон, флутиказон – 3 раза в сутки (4-5 недель)
- При выраженных инфильтрации и гиперкератозе – кортикостероидные мази с салициловой кислотой
- В качестве альтернативы топическим стероидам – 1% крем пимекролимус
- При небольшой площади очагов применяется обкалывание 5% р-ром хлорохина 1-2 раза в неделю
- При мощных гиперкератотических наслоениях – криотерапия или аргоновый лазер



Профилактика

- Охранительный режим: избегать пребывания на открытых участках в солнечный, морозный, ветреный день
- Фотозащитные крема с высокой степенью защиты SPF не менее 50), наносить на открытые участки за 30 минут до выхода на улицу
- Ношение рациональной одежды в солнечную погоду: длинные рукава, шейные платки, шляпа, зонт, очки
- Информировать больных о лекарственных препаратах, усиливающих воздействие солнечных лучей: антибиотики тетрациклинового ряда, сульфаниламиды, диуретики, нестероидные противовоспалительные, бета-адреноблокаторы, кордарон, гидралазин, изониазид, эстрогены и контрацептивы на их основе
- Противорецидивное лечение в весенне-летний период: хлорохин по 1 таб в сут, альфа-токоферол по 1 капс, бета-каротин по 1 капс в сутки

•Склеродермия



- Склеродермия – хроническое заболевание соединительной ткани, характеризующееся воспалительно-склеротическими изменениями кожи и подлежащих тканей (при системной форме – с вовлечение в патологический процесс внутренних органов



Предрасполагающие факторы

- Избыточная инсоляция
- Переохлаждение
- Стресс
- Травма
- Оперативное вмешательство
- Прием лекарств, прививки, вакцинация
- Наличие контакта с растворителями
- Использование силиконовых протезов
- Наследственная предрасположенность



Классификация

- ***Ограниченная склеродермия:***
 - Бляшечная,
 - Линейная
 - Поверхностная «сиреневая» форма Гужеро-Дюпера
 - Болезнь белых пятен
- ***Диффузная склеродермия:***
 - Генерализованная
 - Системная



В развитии склеродермии различают три стадии:

- 1. Отек
- 2. Уплотнение
- 3. Атрофия кожи



Ограниченная, бляшечная склеродермия

1. Размером с ладонь.
2. Процесс распространяется на подкожную клетчатку.
3. Хорошо выражена лиловая кайма.
4. Не имеет склонности к распространению.
5. Заканчивается атрофией кожи с нарушением пигментации.



Бляшечная форма

- В начале возникают единичные или множественные очаги эритемы розово-красного цвета и отека кожи с неясными границами. Пятна постепенно увеличиваются в размерах за счет периферического роста и могут достигать величины ладони взрослого человека (период эритемы и отека).
- Через несколько недель консистенция центральной части уплотняется и бледнеет, приобретая оттенок «старой слоновой кости». Однако по периферии пораженного участка сохраняется зона эритемы (в виде сиреневого или лилового ободка).



- По мере распространения зоны роста на здоровые участки кожи происходит увеличение очага. Распространение индурации (до деревянистой плотности) возможно глубоко в дерму и даже гиподерму.
- Кожа в очаге блестит, рисунок сглажен, волосы здесь выпадают, пото- и салоотделение отсутствуют, поверхностная чувствительность снижена.
- Стабилизация процесса сопровождается исчезновением краевой зоны эритемы при сохранении индурации
- Затем – регресс: разрешается уплотнение, нарастают явления атрофии, со временем кожа истончается, приобретает вид пергамента, теряя эластичность, появляется гиперпигментация, телеангиоэктазии

Линейная склеродермия

- Очаги располагаются вдоль конечностей по ходу нервно-сосудистых пучков
- По типу «удара саблей»



Болезнь белых пятен

1. Чаще на верхней половине туловища.
2. Мелкие, слегка уплотненные белые пятна.
3. Могут сливаться, образуя более крупные очаги полициклических очертаний.
4. Нередко по периферии узкая лиловая каемка.
5. Атрофия кожи развивается постепенно, в течение многих месяцев.
6. Иногда сочетается с бляшечной формой.



Поверхностная «сиреневая» форма Гужеро-Дюпера

- На коже туловища и конечностей возникают слегка отечные розовато-сиреневые очаги, на месте которых в дальнейшем формируется поверхностная атрофия синюшно-буроватого цвета с просвечивающимися сосудами. Потовые и сальные железы, пушковые волосы сохранены. Индурация не выявляется.

Диффузная склеродермия

1. Менее доброкачественное течение.
2. Процесс распространяется на значительные участки кожного покрова.
3. Склеротический процесс распространяется на мышцы, суставы, кости.
4. Процесс может распространяться на слизистые оболочки полости рта, гортани, глотки, влагалища.
5. Длится годами и приводит к инвалидизации



Диффузная склеродермия

- Хроническое системное заболевание с прогрессирующим течением.
- Начинается в детском возрасте
- Чаще у женщин
- Вначале поражаются лицо и кисти, затем кожа туловища и конечностей
- Появляются эдематозные очаги, которые постепенно увеличиваются и затвердевают
- По мере прогрессирования кожа фиксируется к подлежащим тканям, цвет ее становится желтоватый.
- Телеангиоэктазии, дисхромия



- Напряженность и ригидность кожного покрова с ограничением подвижности мимических мышц – маскообразное лицо, заостренный нос-клюв птицы, ротовое отверстие сужается
- Невралгия, парестезия, бессоница, слабость, чувство стягивания кожи, боли в мышцах и суставах
- Пальцы кистей и стоп заостряются, истончаются, движения ограничены, приобретают согнутое положение
- Обнаруживаются системные поражения висцеральных органов: стенозы, миокардиодистрофии, пневмосклероз, нефросклероз





Очаговая
склеродермия



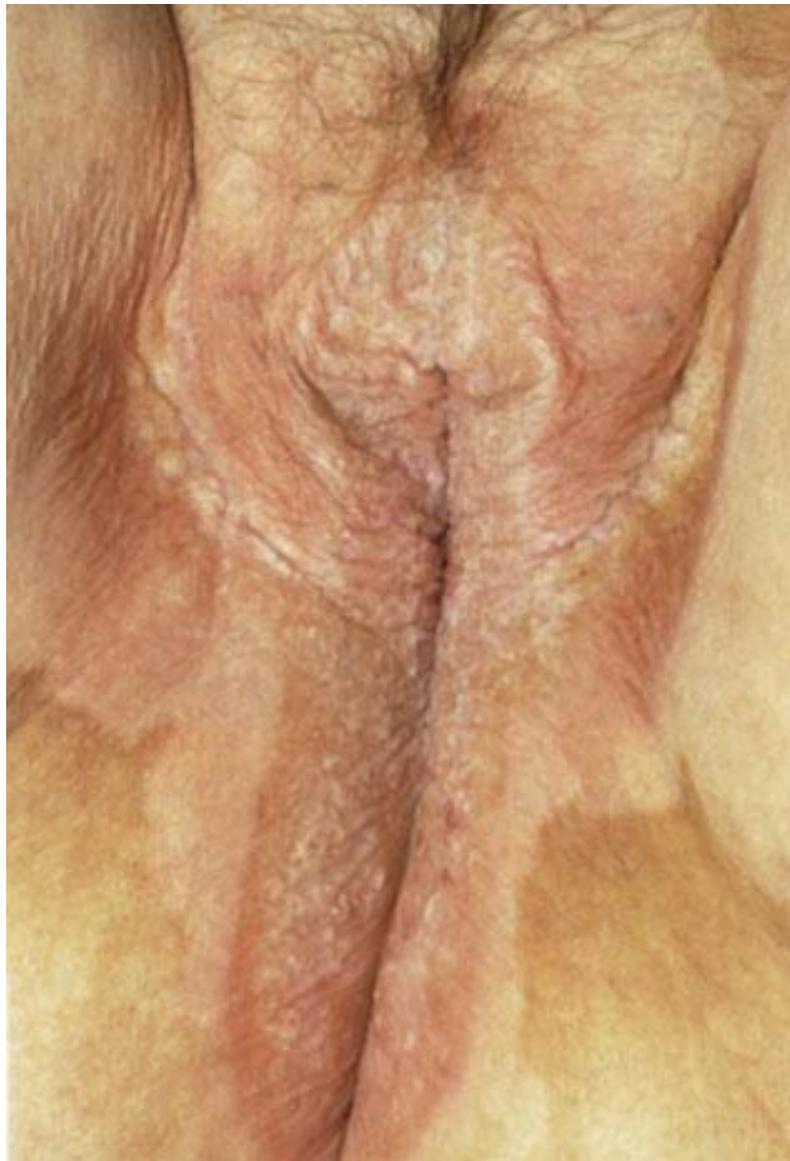
Очаговая
склеродермия



Диффузная
склеродермия



Папулы и телеангиэктазии
при системной склеродермии



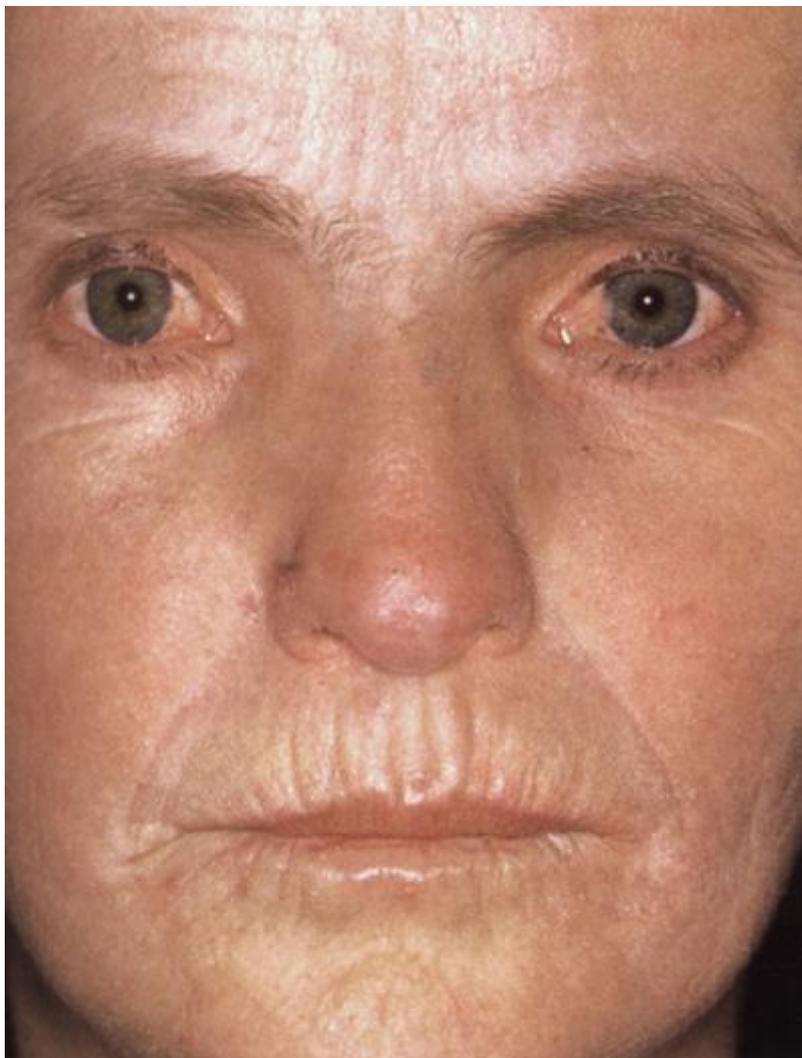
Склероз и
атрофия
вульвы

- Склеродермия,
атрофия кожи
(«удар саблей»)



Диссеминированная генерализованная склеродермия





Прогрессирующая
системная
склеродермия



Высыпания на коже лица
при системной склеродермии

МСМХ



ММХХ

Прогрессирующая системная склеродермия с контрактурой пальцев





Мутиляции пальцев
при системной склеродермии

Лечение

- Бензилпенициллина натриевая соль в/м по 1 млн ед 2 раза в сутки, на курс 15-40 млн ед. 3-5 курсов с интервалом 2-4 месяца
- Гиалуронидаза в/м по 32-64 ед в сутки на курс 15-20. 3-5 курсов с интервалом 2-4 месяца (лидаза, коллалазин)
- хлорохин по 250 мг 1-2 раза в сутки 3-4 месяца
- нифедипин, андеколин, папаверин, но-шпа
- альфа-токоферола ацетат 50-200 мг 2 раза в сутки 20-40 дней
- Актовегин 2-5мл в/м 10-25 курс
- Детралекс по 1 таб 2 раза в сутки 1 месяц
- Преднизолон по 20-40 мг в сутки 3-12 недель



Наружное лечение

- Гормональные мази – аппликации или окклюзионные повязки 2-12 недель 1 раз в сутки
- Диметилсульфоксид – аппликации 25-75% водного раствора
- Гепариновая мазь 2-3 раза в сутки 3-4 недели
- Актовегиновая или солкосериловая 5% мазь 2-3 раза в сутки 1-2 месяца



Физиотерапевтическое лечение

- ПУВА-терапия с применением фотосенсибилизаторов внутрь (бергаптен, метоксален)
- ПУВА-терапия с наружным применением фотосенсибилизаторов (бергаптен 0,3% спиртовой раствор)
- УФА-1 терапия с длиной волны 340-400нм
- Узкополосная фотохимиотерапия
- Фонофорез с лидазой, 1%гидрокортизоновой мазью
- Ультразвуковая терапия
- Гелий-неоновый лазер
- Криомассаж

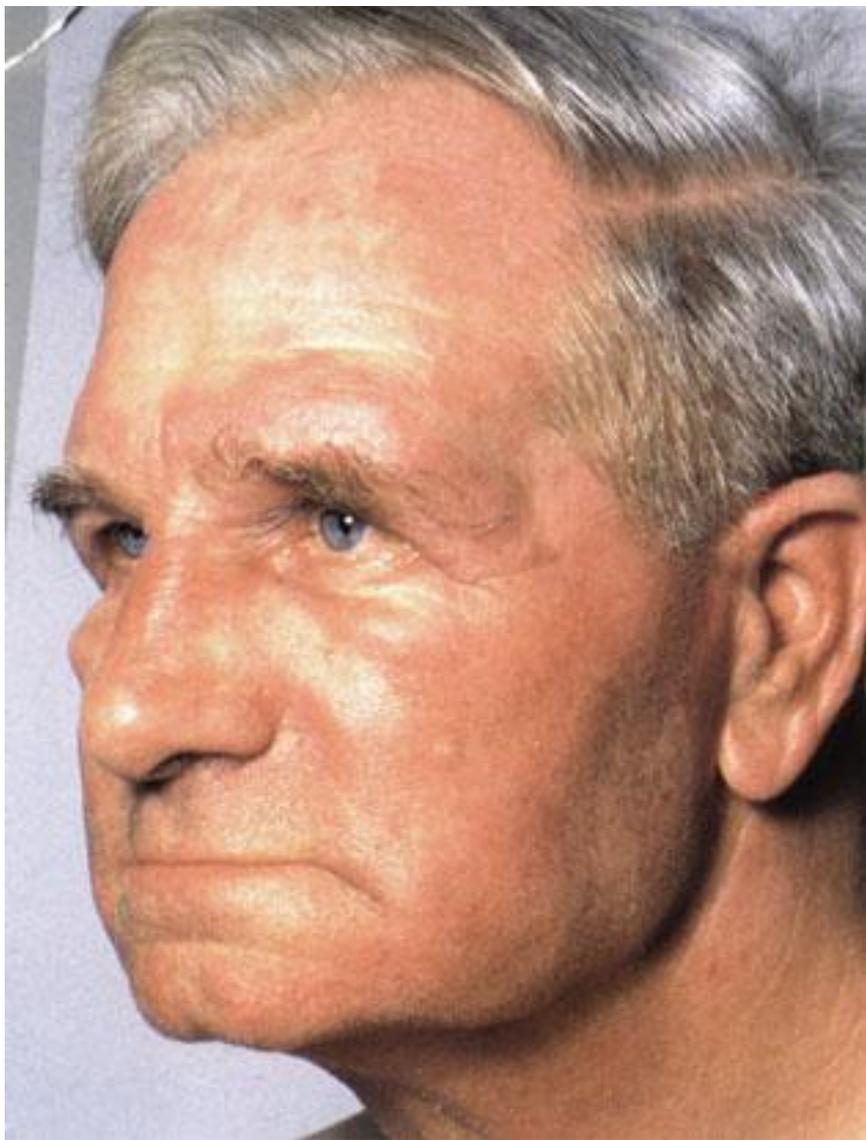


- Дерматомиозит



Дерматомиозит кисти



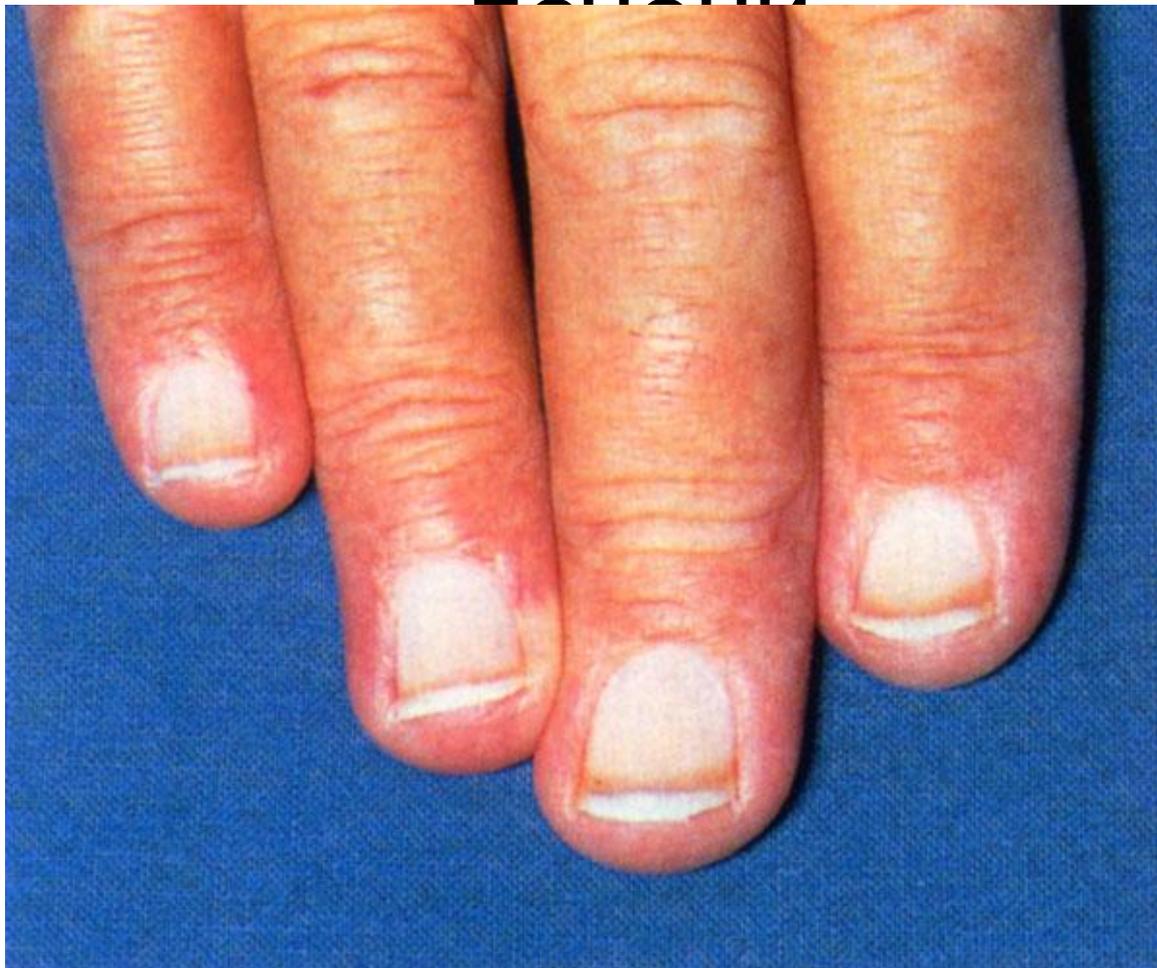


Дерматомиозит
лица

- Кожные проявления при различной патологии органов и систем



Белые ногти при патологии





Диабетические
высыпания
на голени

Диабетическая гангрена



- Диабетическая
- язва



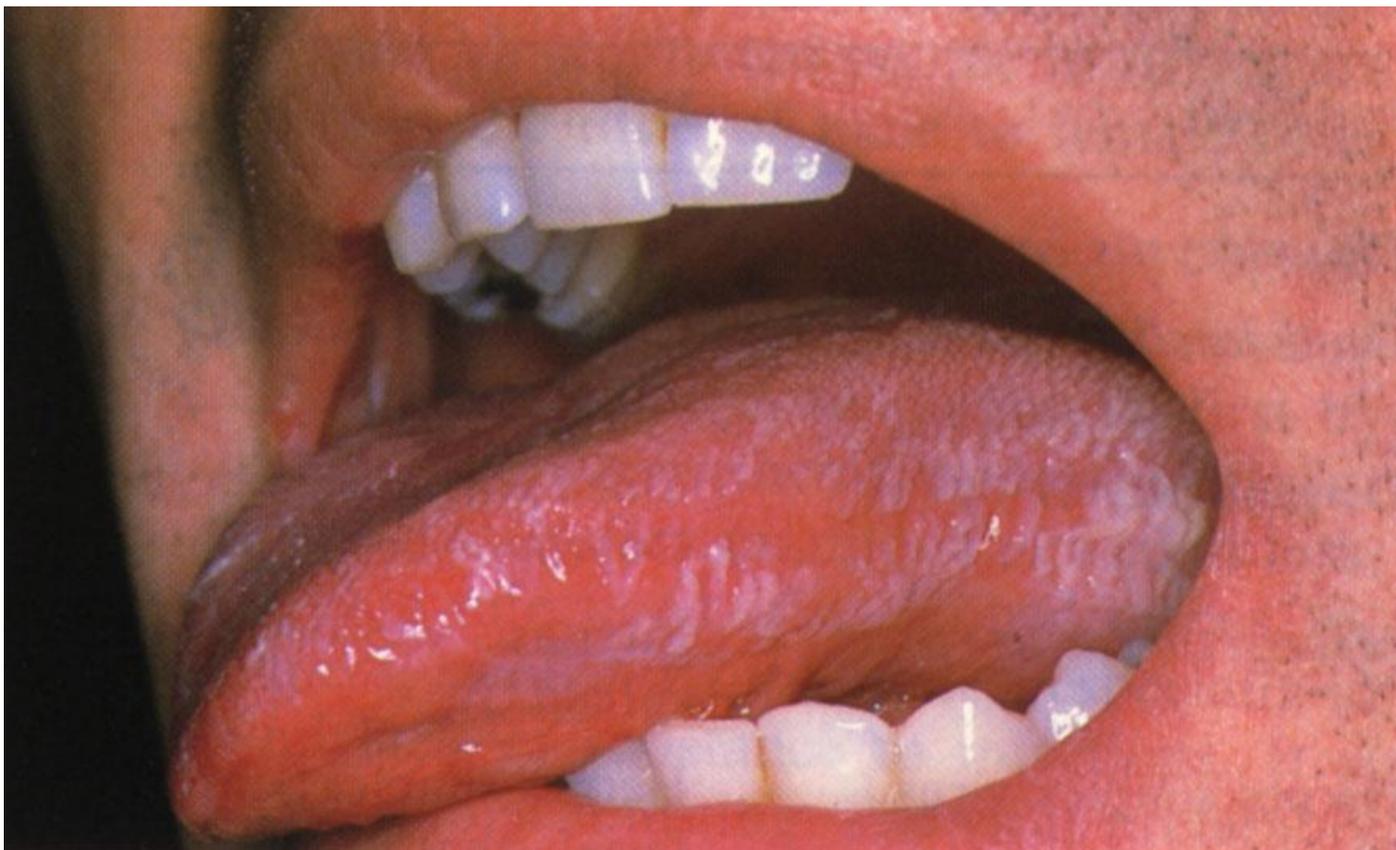
Диабетические ксантомы



Звездчатые ангиомы при патологии печени



Лейкоплакия у больного ВИЧ



Линейное натяжение кожи при местном применении кортикостероидов





Липоидный некробиоз
у больного сахарным диабетом

Липоидный некробиоз



- Некротическая
- мигрирующая
- эритема



Эритема при ревматизме



МСМХ



ММХХ

Саркома Капоши на нёбе у больного СПИДом





Саркома Капоши на половом
члене у больного СПИДом



Саркома Капоши
у
больного
СПИДом

Саркома Капоши на лице у больного СПИДом



МСМХ



ММХХ

Амилоидоз



Атеросклеротическая гангрена



Ревматоидные узлы



Благодарю за внимание!

