

Лекция № 14

Тема 1.16. Ревматические болезни.



Цель и задачи дисциплины

Цель изучения дисциплины «Проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля» - формирование важных профессиональных навыков обследования больного с применением клинических и наиболее распространенных инструментально-лабораторных методов исследования; выявление симптомов и синдромов как основ клинического мышления, характеризующих морфологические изменения органов и функциональные нарушения отдельных систем в целом.

Задачи дисциплины:

- приобретение студентами знаний основных клинических симптомов и синдромов заболеваний внутренних органов и механизмов их возникновения;
- обучение студентов методам непосредственного исследования больного (расспроса, осмотра, пальпации, перкуссии, аускультации), обеспечивающими формирование профессиональных навыков обследования больного;
- обучение студентов важнейшим методам лабораторной и инструментальной диагностики заболеваний внутренних органов;
- формирование представлений об основных принципах диагностического процесса
- обучение студентов оформлению медицинской документации (истории болезни)

Цель и задачи темы лекции



Цель лекции: обучить студентов методике обследования пациентов с системными заболеваниями соединительной ткани, ознакомить с их клиническими проявлениями, наиболее важными для диагностики лабораторно-инструментальными методами и принципами лечения.

Задачи темы лекции:

1. Ознакомить студентов:

- с этиологией, патогенезом, диагностикой, принципами лечения и профилактики системной красной волчанки;
- этиологией, патогенезом, диагностикой, принципами лечения и профилактики системного склероза;
- этиологией, патогенезом, диагностикой, принципами лечения и профилактики дерматомиозита;
- этиологией, патогенезом, диагностикой, принципами лечения и профилактики антифосфолипидного синдрома.

2. Научить студентов:

- правильно интерпретировать полученные данные физикального обследования;
- оценивать результаты инструментальных методов исследования.



План рабочего процесса на лекции время работы 90 минут

1. Контроль посещаемости , убираем телефоны и всё внимание на лектора - 2 минуты
2. Цели и задачи дисциплины «Проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля» - 1 минута
3. План темы лекции – 1 минута
4. Изучение темы лекции - 75 минут
5. Вопросы по пройденной теме лекции - 4 минуты
6. Подготовить телефоны. Проверка знаний– 5 минут
7. Домашние задание – 1 минута
8. Список литературы – 1 минута





Перечень вопросов, которые будут рассмотрены в рамках лекционного занятия

1. Проверка знаний по предыдущей теме
2. Этиология, патогенез, диагностика, принципы лечения и профилактики системной красной волчанки;
3. Этиология, патогенез, диагностика, принципы лечения и профилактики системного склероза;
4. Этиология, патогенез, диагностика, принципы лечения и профилактики дерматомиозита;
5. Домашние задание
6. Список литературы



Проверка знаний

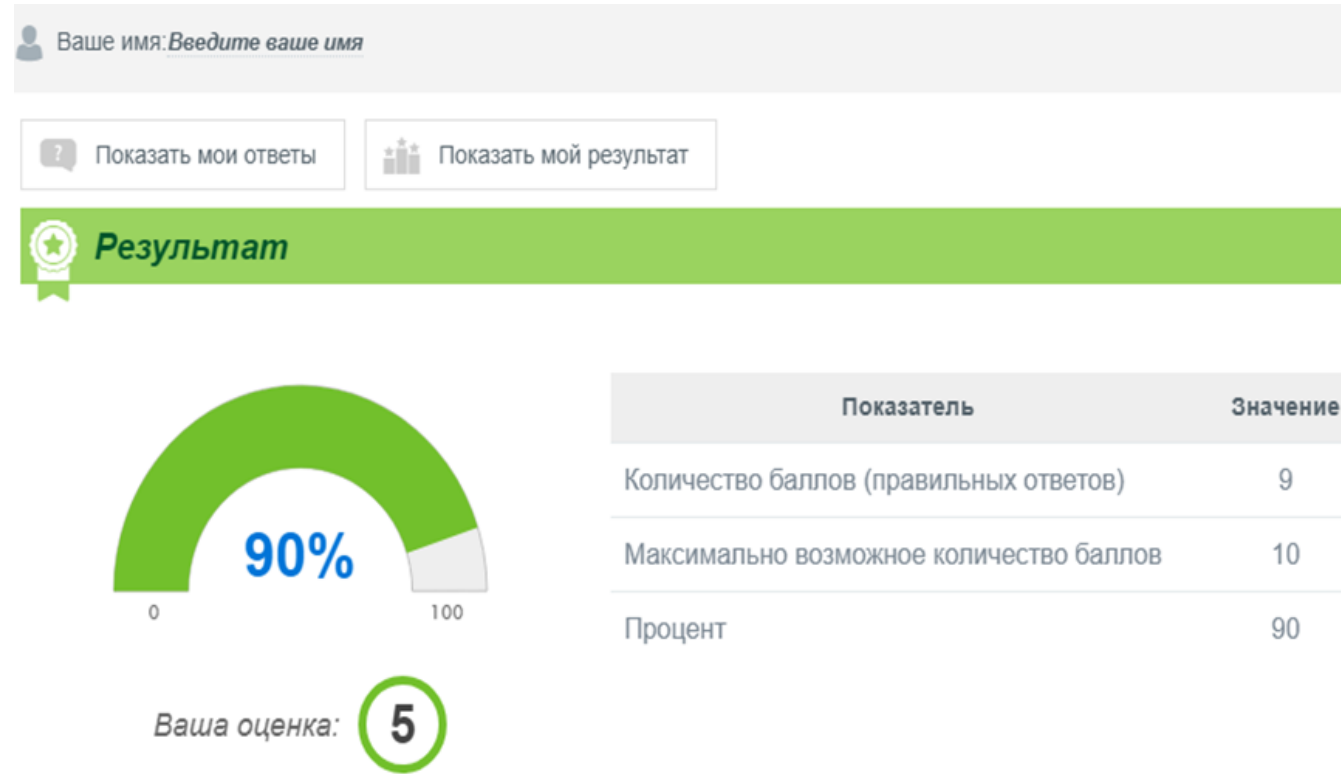
Подготовьте телефоны, направьте на q-код, переходите на задания





Показать результат и ответы

- 4. ГЕМАРТРОЗЫ
- 5. ПОСТГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ
- 9. ЖЕЛЕЗОДЕФИЦИТНОЙ
- 10. ГЕМАТОКРИТ
- 11. ТРЕЩИНЫ
- 13. ТРОМБОЦИТОЗА
- 14. БЛЕДНОСТЬ
- 15. АНИЗАЦИТОЗ
- 1. ГАСТРОМУКОПРОТЕИН
- 2. КРОВОПОТЕРЯ
- 3. СЕЛЕЗЕНКИ
- 6. ЖЕЛЕЗА
- 7. МЯСЕ
- 8. РУБОМИЦИН
- 12. ЖАЖДА





Диффузные заболевания соединительной ткани





Классификация ДЗСТ

- Системная красная волчанка (СКВ)
 - Идиопатическая
 - Лекарственный волчаночный синдром (прокаинамид, гидралазин, изониазид, метилдопа)
- Системная склеродермия (ССД)
 - Идиопатическая
 - Индуцированная (химическая или лекарственная)
- Дерматомиозит (полимиозит)
 - Идиопатический
 - Паранеопластический
- Синдром Шегрена («сухой» синдром)
 - Первичный (болезнь Шегрена)
 - Вторичный (в сочетании с другими ревматическими заболеваниями)
- Перекрестный синдром (синдром Шарпа) – смешанное заболевание соединительной ткани
- Антифосфолипидный синдром (АФС)

Системная красная волчанка (СКВ)



– системное аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией органоспецифических аутоантител к различным компонентам клеточного ядра с развитием иммуновоспалительного повреждения тканей и внутренних органов.

Провоцирующие факторы



- Аллергические реакции на лекарства
- Вакцины
- Сыворотки
- Фотосенсибилизация
- Беременность, роды
- Аборты
- Бактериальная и вирусная инфекция



Этиология НЕИЗВЕСТНА !

Возможно!!! Пусковая роль РНК-содержащих и медленных вирусов (ретровирусов):

1. образование антител к ДНК и РНК - содержащим вирусам,
2. присутствие парамиксовирусных цитоплазматических включений,
3. присутствие тубулоретикулярных структур в эпителии и внутри лимфоцитов,
4. включения типа С-онкорновируса в биоптате почек и кожи.



Патогенез (аутоиммунное заболевание)





Клиническая картина



Клиническая картина



Поражение нервной системы

1. васкулопатия - 65%,
2. тромбозы и истинные васкулиты - 15%,
3. инфаркты и геморрагии,
4. антительное и иммунокомплексное поражение

Клинические проявления:

1. головная боль,
2. психические расстройства
3. поражение черепных и периферических нервов,
4. судорожные припадки,
5. зрительные нарушения,
6. преходящие нарушения мозгового кровообращения.





Поражение слизистых



Безболезненные изъязвления в полости рта и носоглотке,
эритематозные пятна



Поражение суставов

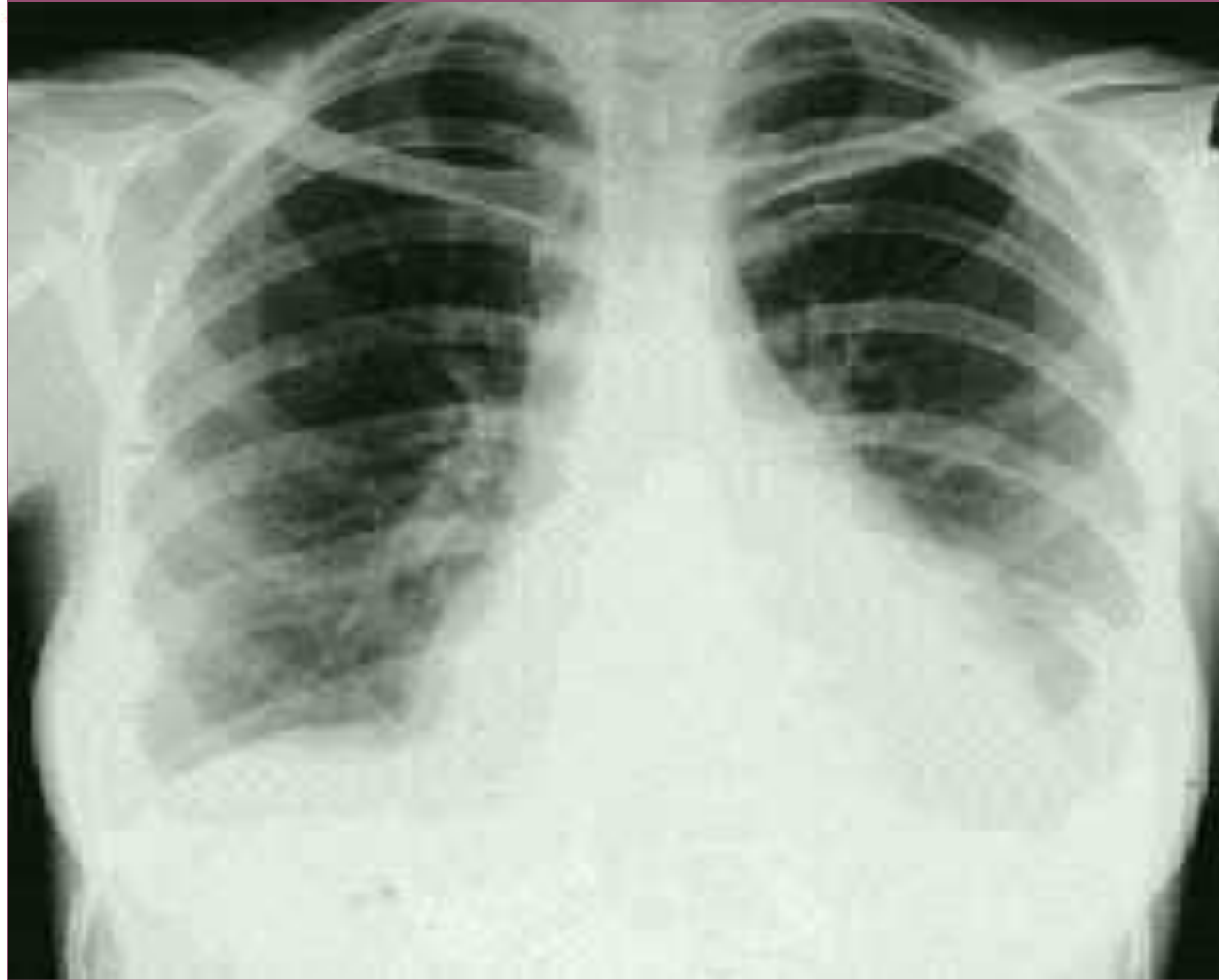


Ульнарная девиация кисти

Деформация пальцев по типу «шеи лебедя»

Кафедра внутренних болезней | дисциплина проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля

Перикардит





Диагностические критерии СКВ при осмотре

1. **Сыпь на скулах:** фиксированная эритема, с тенденцией к распространению на носогубную зону.
2. **Дискоидная сыпь:** эритематозные приподнимающиеся бляшки с прилипающими кожными чешуйками и фолликулярными пробками, на старых очагах возможны атрофические рубцы.
3. **Фотосенсибилизация:** кожная сыпь, возникающая в результате реакции на солнечный свет.
4. **Язвы в ротовой полости:** изъязвления полости рта или носоглотки, обычно безболезненные.
5. **Артрит:** неэрозивный артрит, поражающий 2 или более периферических сустава, проявляющийся болезненностью, отеком и выпотом.



Диагностические критерии СКВ при сборе анамнеза и объективном осмотре

6. Серозит:

- плеврит (плевральные боли и/или шум трения плевры, и/или плевральный выпот),
- перикардит (шум трения перикарда при аускультации и/или признаки перикардита при эхокардиографии).

7. Поражение почек:

- персистирующая протеинурия не менее 0,5 г/сутки
- и/или цилиндрурия (эритроцитарная, зернистая или смешанная).





Диагностические критерии СКВ (ACR, 1997)

8. Поражение ЦНС:

- судороги,
- психоз (в отсутствие приема ЛС или метаболических нарушений).

9. Гематологические нарушения:

- гемолитическая анемия с ретикулоцитозом,
- лейкопения $< 4,0 \times 10^9 / \text{л}$ (зарегистрированная 2 и более раза),
- тромбоцитопения $< 100 \times 10^9 / \text{л}$ (при отсутствии приема лекарственных препаратов).



Диагностические критерии СКВ (ACR, 1997)

10. Иммунологические нарушения:

- α-ДНК,
- α-SM,
- антитела к фосфолипидам,
- положительный тест на волчаночный антикоагулянт,
- стойкая ложно-положительная реакция Вассермана (не менее 6 месяцев) при лабораторно подтвержденном отсутствии сифилиса.

11. Повышение титров АНФ (при отсутствии лекарств, вызывающих волчаночноподобный синдром).



Для подтверждения диагноза требуется не менее 4 из 11 критериев ACR, 1997 г.



Классификация СКВ



Варианты течения:

- острое (внезапное начало с полисиндромности)
- подострое (постепенная генерализация)
- хроническое (малосиндромность в течение многих лет)

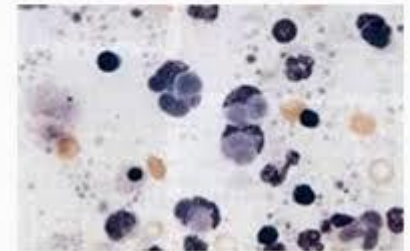
Степени активности:

- III - высокая ($t \geq 38$, $Hb < 100$, $COЭ \geq 45$)
- II - умеренная ($t < 38$, Hb 100-110, $COЭ$ 30-40)
- I - минимальная (t норма, $Hb \geq 120$, $COЭ$ 16-20)

Лабораторная диагностика СКВ

- ОАК – панцитопения, $\uparrow$ СОЭ
- ОАМ – протеинурия, цилиндрурия, микрогематурия
- LE-клетки или клетки красной волчанки -(50-80% случаев)
- Антинуклеарные антитела (АНА) (95% случаев)
- АТ к нативной (двуспиральной) ДНК (50% случаев)
- Гипергаммаглобулинемия
- Антитела к фосфолипидам - $\uparrow$ риск тромбозов

Волчаночные LE-клетки



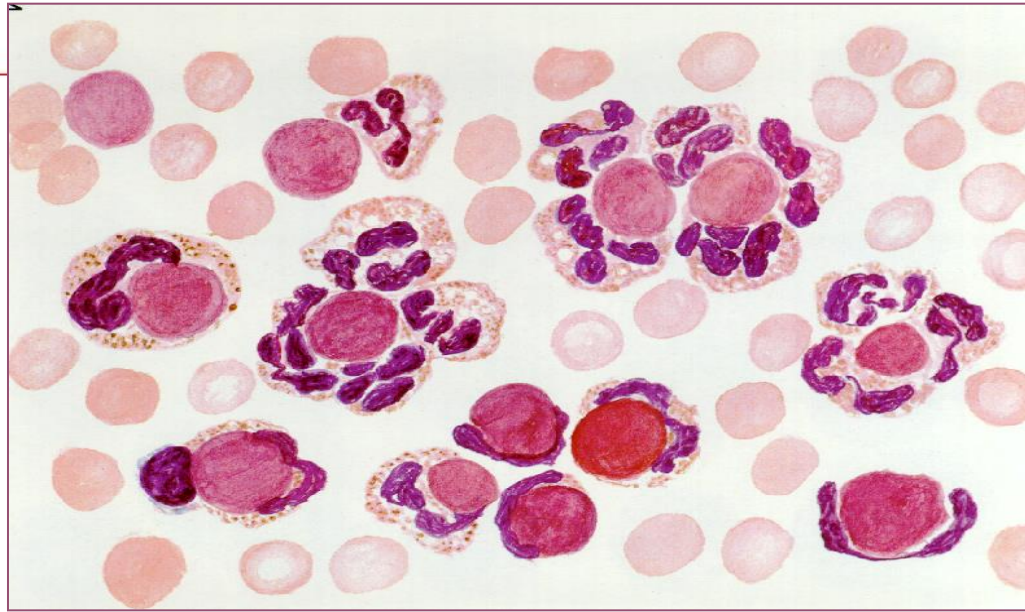
LE-клетки в крови в норме отсутствуют.



Обнаружение LE-клеток — специфический признак системной красной волчанки (СКВ)



LE - клетки

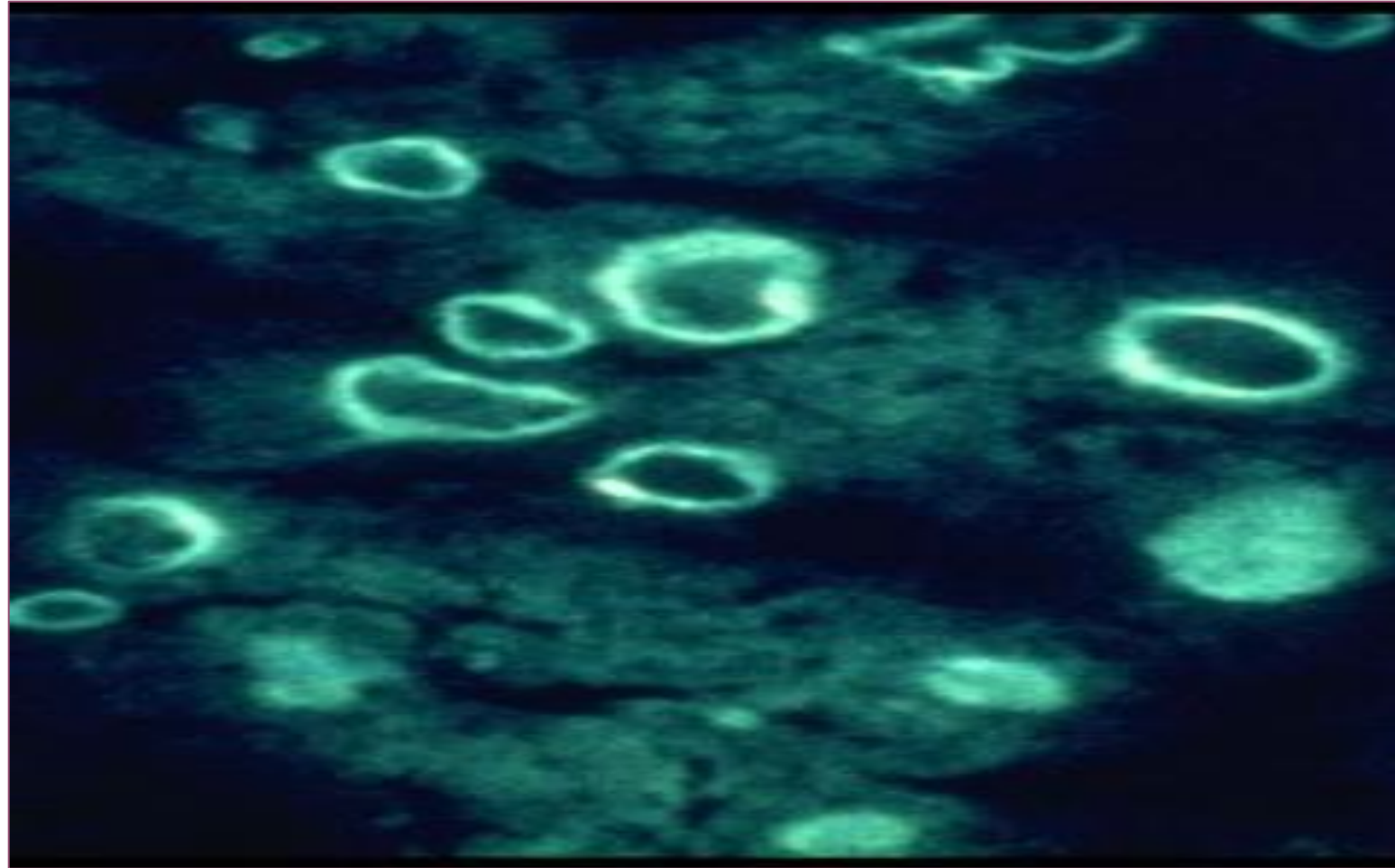


Зрелые нейтрофилы, цитоплазма которых практически целиком заполнена фагоцитированным ядром погибшего лейкоцита. Собственное ядро смещено к периферии.
Диагностически значимо не менее 5 LE-клеток на 1000 лейкоцитов.

Феномен «розетки» - свободно лежащие разрушенные ядра лейкоцитов (гематоксилиновые, волчаночные тельца), иногда окруженные лейкоцитами.



Антинуклеарные антитела (АНА)



Причины смерти при СКВ

- Инфекции (пневмонии, сепсис) на фоне иммуносупрессивной терапии
- Волчаночный нефрит, почечная недостаточность и ее осложнения
- Поражение сердечно-сосудистой системы (люпус-миокардит с СН)
- Поражение ЦНС





Диагноз (M23)

Основное заболевание: M23.1 системная красная волчанка, подострое течение, активность III степени, поражение почек (гломерулонефрит с нефротическим синдромом), поражением кожи и слизистых («бабочка», эрозивный стоматит), суставов (мигрирующий артрит), серозит (плеврит)

Осложнения: ХБП С3а (СКФ 55 мл/мин/1,73 м² СКДЕРІ) ХСН 2 а (3 функциональный класс) ДН III ст.



Лечение пациентов с СКВ должно проводиться



врачами-ревматологами (в виде исключения врач общей практики, **НО** при консультативной поддержке врача-ревматолога) **с привлечение специалистов других медицинских специальностей** (нефрологи, дерматологи, гематологи, кардиологи, невропатологи, психиатры и др.) и основываться на тесном взаимодействии врача и пациента



Принципы лечения

- Глюкокортикостероиды
- Цитостатические иммунодепрессанты
- Аминохинолиновые препараты



Системная склеродермия



Определение

прогрессирующее полисиндромное заболевание,
в основе которого лежит поражение соединительной
ткани с преобладанием фиброза и сосудов по типу
облитерирующего эндартериолита с
распространенными вазоспастическими нарушениями



Этиология НЕИЗВЕСТНА!



Вирусная и наследственная теории в сочетании с
провоцирующими факторами

- **Химические факторы** (алиментарные, промышленные, медикаментозные)
- **Инфекция** (вирусы)
- **Внешнесредовые** (охлаждение, вибрация, травма)
- **Эндогенные** (нейроэндокринные сдвиги, стресс, беременность климакс)



Патогенез



- **Нарушения фиброобразования** увеличение биосинтеза коллагена, генерализованный фиброз
- **Иммунные изменения** АТ к различным компонентам соединительной ткани (коллаген, ламинил), антинуклеарные АТ
- **Нарушения микроциркуляции** облитерирующий эндартериолит, интимальная пролиферация гладкомышечных клеток, нарушение реологических свойств, микротромбозы





Диагностика. При объективном осмотре !

C- кальциноз

R-синдром Рейно

E- эзофагит

S-склеродактилия

T-телеангиэктазии

CREST



Склеротическое поражение кожи



Преимущественно лицо и кисти

Стадии

1. **Плотный отек** - «сосискообразные» пальцы, симметричный, болезненный
2. **Индурация** – кожа плотная - маскообразность лица (без мимики, складки и морщины разглаживаются), пигментация чередуется с депигментацией, телеангиэктазии на лице и груди
3. **Атрофия** – кожа натянута - «птичий клюв», «кисетный рот», сгибательные контрактуры, склеродактилия, укорочение концевых фаланг (остеолиз), трофические нарушения (изъязвления кожи, облысение, деформация ногтей), «живые мощи» (кахексия и мумификация)

Поражение лица при ССД



Кафедра внутренних болезней | дисциплина проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля

Кисетообразные складки вокруг рта



Склеродактилия, сгибательные контрактуры пальцев



Синдром Рейно



Вазоспастические обратимые симметричные реакции кистей и стоп, губ, языка, висцеральных органов (легких, сердца, почек) при охлаждении и/или стрессе

1. Стадия побледнения (белый)
2. Цианотическая стадия (синий)
3. Стадия гиперемии (красный)
4. Некротическая стадия (необратима)



При болезни Рейно нет поражения внутренних органов

Синдром Рейно



Кафедра внутренних болезней | дисциплина проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля

Суставной синдром



- Полиартралгии
- Полиартрит с развитием контрактур (ревматоидоподобный, но с преобладание фиброзных изменений и отсутствием выраженной деструкции суставов). Контрактуры связаны с вовлечением периартикулярных тканей



Поражение костно-мышечной системы



- Кальциноз мягких тканей
 - пальцы рук и периартикулярно
 - белые очаги просвечиваются через кожу или выявляются при рентгенографии
- Миозит интерстициальный или полимиозит с развитием атрофии мышечных волокон
 - мышечные боли и мышечная слабость



Остеолизис и кальциноз дистальных фаланг



Кафедра внутренних болезней | дисциплина проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля

Дополнительные признаки



- Снижение массы более, чем на 10 кг
- Увеличение СОЭ более 20 мм/час
- гипергаммаглобулинемия свыше 23%
- АТ к ДНК
- Наличие ревматоидного фактора (40-50%)
- Наличие анти-Scleroderma-70 (специфические АНА)
- Капилляроскопические признаки ССД (широкопольная микроскопия ногтевого ложа) – расширение и извитость капиллярных петель, уменьшение числа капилляров, геморрагии



Диагностические критерии (ARA)



- **Большой критерий**

- проксимальная склеродермия (склеродермическое поражение кожи проксимальнее пястнофаланговых или плюснефаланговых суставов)

- **Малые критерии**

- склеродактилия
- язвочки или рубчики ногтевых фаланг
- двусторонний базальный пневмофиброз

Диагноз: «большой» + 2 «малых» критерия



Клинические формы ССД



Очаговая (лимитированная) склеродермия

(поражение кожи без вовлечения внутренних органов)

- Кольцевидная – воспалительные бляшки на коже туловища
- Линейная – полосы уплотнения кожи на конечностях по типу «удара саблей»

Системная склеродермия

- Диффузная (генерализованный фиброз кожи + висцеральные поражения)
- Лимитированная (CREST синдром – кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазии)
- Перекрестная (ССД и РА; ССД и ДМ/ПМ)
- Висцеральная (поражение внутренних органов)
- Ювенильная (выражен суставной синдром)





Степень активности СС

- 1 степень активности:** функциональные склеротические, дистрофические изменения различных органов без значительных изменений лабораторных тестов
- 2 степень активности:** фиброзные изменения различной локализации с преобладанием пролиферативных изменений (индурация кожи, полиартрит, фибринозный плеврит, кардиосклероз, эзофагит) с лабораторными изменениями.
- 3 степень активности:** лихорадка + поражение органов + лабораторные изменения



Принципы терапии ССД



- Антифиброзные средства
- Сосудистые препараты
- Локальная терапия



ПОЛИМИОЗИТ

хроническое воспалительное заболевание с преимущественным поражением скелетной мускулатуры.



Полимйозит – отсутствие поражения кожи (30%)
Дерматомиозит- с поражением кожи

Классификация

- Идиопатический ДМ/ПМ
- ПМ/ДМ в сочетании со злокачественной опухолью (20-30%)
- Вторичный ДМ/ПМ (инфекция – вирусы, риккетсии, токсоплазма, трихинеллез, цистицеркоз; лекарственные средства - пенициламин и токсины)



Этиология

- Вирусы (пикарновirus, Коксаки)
- Генетические факторы (HLA D8, DR3)
- Избыточные физические нагрузки



Патогенез

- Дисбаланс клеточного иммунитета (появление аутоАТ)
- Появление миозит-специфических антител (4 группы)
- Цитокины (ИЛ-2, ИЛ-1 α)





Поражение мышц

- Симметричная слабость проксимальных мышц конечностей и мышц, участвующих в сгибании шеи
- Поражение мышц глотки, пищевода, гортани – дисфония, нарушение глотания, приступ кашля
- Редко – поражение дистальных групп мышц
- Межреберные мышцы и диафрагма – нарушение вентиляции легких, пневмонии
- Болезненность мышц при пальпации, отечность с последующей атрофией





Поражение кожи

- «Гелиотропная» эритема - периорбитальный отек и эритема с лиловым оттенком в виде очков
- Папулы Готтрона (эритематозные шелушащиеся пятна над разгибательной поверхностью ПФ и ПМФ суставов пальцев рук)
- Покраснение и шелушение кожи ладоней («рука механика» или «рука машиниста»)
- Трещины на коже подушечек пальцев («рука мастера»)
- Истонченность, ломкость ногтей
- Чередование очагов пигментации и депигментации
- Околоногтевая эритема, кутикулярная гипертрофия



Кафедра внутренних болезней | дисциплина проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля



Кафедра внутренних болезней | диагностика, назначения и
проведения лечения заболеваний терапевтического профиля

диагностики, назначения и



Кафедра внутренних болезней | дисциплина проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля





КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- **Дыхательная система** - интерстициальное поражение легких (5-10%), аспирационная пневмония, фиброзирующий альвеолит, слабость дыхательных мышц, легочная гипертензия
- **Сердце:** миокардит и нарушения ритма и проводимости
- **Система органов пищеварения** (10-30%): нарушение моторики пищевода, перфорация кишечника
- **Сосуды:** сетчатое ливедо, феномен Рейно (20-40%), изъязвления кожи
- **Почки** – редко - гломерулонефрит

Диагностические критерии (ARA)



- Типичные высыпания на коже
- Мышечная слабость проксимальных мышц конечностей
- Повышение активности мышечных ферментов (КФК, миоглобина, АсТ и АлТ, ЛДГ, альдолаза)
- Результаты неврологических исследований (ЭМГ – снижение амплитуды бионапряжений пораженных мышц)
- Биопсия мышц - воспалительная инфильтрация в сочетании с некрозом мышечных волокон и их регенерацией

Дополнительные

- Кальциноз
- Дисфагия

Диагноз ДМ: 3 основных + сыпь

Диагноз ПМ: 4 основных без сыпи



Лабораторная диагностика

- Повышение активности мышечных ферментов (КФК, миоглобин)
- Повышение СОЭ (у 50% больных)
- Антинуклеарные антитела (50-80%)
- Антитела к синтетазе (анти-Jo-1)
- Анти-SRP-антитела (антисинтазные ЦП АТ)
- Анти-Mi-антитела- антиядерные (сочетаются с классическим ДМ)



Миозит
специфич.
АТ



Принципы терапии



- Глюкокортикостероиды
- Цитостатики
- Экстракорпоральные методы (плазмаферез)
- Активная реабилитация (упражнения на укрепление мышц)





Заключительная часть лекции

Приобретение теоритических знаний основных клинических симптомов и синдромов заболеваний, методы диагностики, оценка полученных результатов обследования по теме лекции.



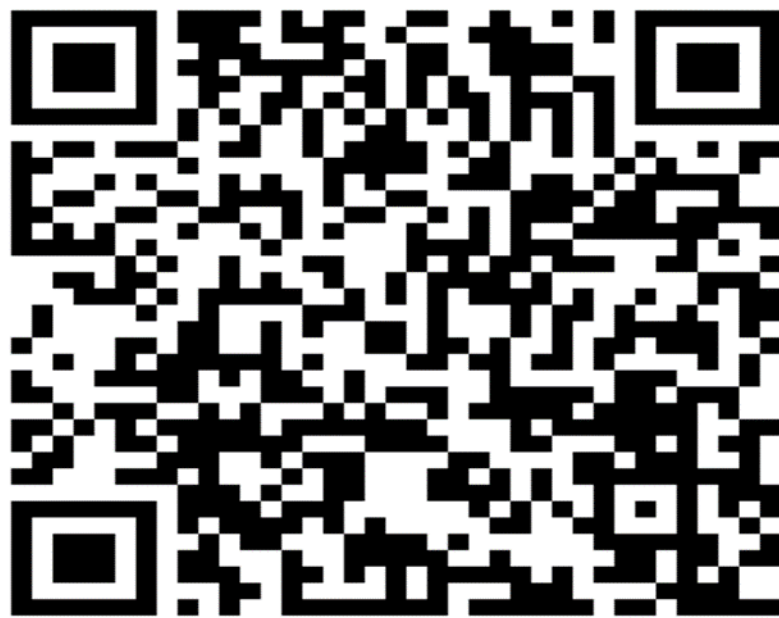


Вопросы по пройденной теме лекции



Проверка знаний

Подготовьте телефоны, направьте на q-код, переходите на задания





Домашнее задание

- Изучить литературу по данной теме
- Повторить конспект лекции





Список литературы

Основная литература:

- 1. Пропедевтика внутренних болезней. Гребенев А. Л., 6-е изд. М., 2015.
- 2. Пропедевтика внутренних болезней. Мухин Н.А., Моисеев В.С., изд. дом ГЕОТАР-МЕД. М., 2017.

Дополнительная литература:

1. Пропедевтика внутренних болезней вопросы, ситуационные задачи, ответы. Учебное пособие. Ростов-на-Дону. «Феникс». 2023.



Спасибо за внимание!



Кафедра внутренних болезней | дисциплина проведение медицинского обследования с целью диагностики, назначения и проведения лечения заболеваний терапевтического профиля