Занятие 4 Дифференциальная диагностика и лечение заболеваний соединительной ткани. Системная склеродермия. Дерматомиозит.

Рекомендации по теме занятия Клинические рекомендации по заболеваниям соединительной ткани (<http://www.rheumatolog.ru/experts/klinicheskie-rekomendacii>)

Задание №1

Ответить на тесты

1. ЧТО ЯВЛЯЕТСЯ НЕТИПИЧНЫМ ДЛЯ СКЛЕРОДЕРМИИ?:

1) Интерстициальная пневмония;

2) Синдром мальабсорбции;

3) Плевральный выпот;

4) Синдром Рейно;

5) Аритмии сердца.

2. КАКИМИ СРЕДСТВАМИ ПОДАВЛЯЕТСЯ КОЛЛАГЕНООБРАЗОВАНИЕ ПРИ ССД?:

1) Делагил;

2) Азатиоприн;

3) Преднизолон;

4) Пеницилламин;

5) Трентал

3. ПРИ СКЛЕРОДЕРМИИ НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ПОВРЕЖДАЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ ОТДЕЛЫ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА::

1) Пищевод;

2) Желудок;

3) 12-перстная кишка;

4) Тонкая кишка;

5) Толстая кишка

4. В КАКОМ ВОЗРАСТЕ ЧАЩЕ ВЫЯВЛЯЕТСЯ ССД?:

1) 10-20 лет;

2) 30-50 лет;

3) 50-70 лет;

4) 40-60 лет;

5) 15-20 лет

5. КАКИЕ НАРУШЕНИЯ НЕ ЯВЛЯЮТСЯ ОСНОВНЫМИ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИМИ МЕХАНИЗМЫ ССД?:

1) Фиброзобразования;

2) Иммунного статуса;

3) Микроциркуляции;

4) Нарушение кроветворения;

5) Нарушение мочеобразования

6. ПРИ СКЛЕРОДЕРМИИ НАИБОЛЕЕ ЧАСТНОГО НЕ ПОВРЕЖДАЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ ОТД. ЖКТ?:

1) Пищевод;

2) Желудок;

3) ДПК;

4) Тонкий и толстый кишечник;

5) Печень;

7. ЧТО ОТНОСИТСЯ К ОСНОВНЫМИ ДИАГНОСТИЧЕСКИМ ССД?:

1) Склеродермическое поражение кожи, ЖКТ, синдром Рейно, наличие специфических антинуклеарных антител;

2) Синдром Рейно;

3) Телеангиэктазии;

4) Наличие специфических антинуклеарных антител;

5) Гепатомегалия

8. ОСНОВНЫЕ ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЕ ССД?:

1) Острое, хроническое, подострое;

2) Хроническое;

3) Подострое;

4) Доброкачественное;

5) Злокачественное

9. ОСТЕОЛИЗ НОГТЕВЫХ ФАЛАНГ КИСТЕЙ ЯВЛЯЕТСЯ РАННИМ СИМПТОМОМ:

1) Саркоидоза;

2) Костно-суставного туберкулеза;

3) Склеродермии;

4) Подагрической артропатии;

5) Ревматоидного артрита

Задание №2

Дать развернутые ответы на вопросы:

1. Типы течения системной склеродермии (ССД) и характеристика степеней активности ССД.
2. Какие поражения кожи характерны для ССД?
3. Поражение сердца и легких при ССД?
4. Назовите диагностические критерия дерматомиозита.

Задание №3

Задача.

Женщина 44 лет, программист, поступила в терапевтическое отделение с жалобами на нарастающую общую слабость, боль, ограничение движений и онемение, преимущественно пальцев, в обеих кистях, незначительный сухой кашель, сердцебиение при физической нагрузке, снижение аппетита, сухость во рту, затруднение жевания и глотания. Считает себя больной с 32 лет: после сильного переохлаждения впервые стала отмечать онемение пальцев обеих рук при мытье их холодной водой, постепенно продолжительность онемения увеличивалась, оно стало возникать при незначительном понижении температуры воздуха. Одновременно появилась повышенная потливость обеих ладоней. Постепенно в течение 6 месяцев присоединилась общая слабость, снижение аппетита, в связи с чем больная обратилась в поликлинику по месту жительства. Было сделано исследование общего анализа крови, рентгенография органов грудной клетки, ФГДС, однако причина астенизации не была выявлена. Онемение пальцев рук сохранялось, постепенно появились ограничение подвижности пальцев и боли в ногтевых фалангах кистей. При повторном осмотре через год был выставлен диагноз ревматоидного артрита, и больной назначили Преднизолон по 20 мг/сут, с помощью которого боли были купированы, но онемение кистей рук сохранялось, и больная самостоятельно прекратила принимать Преднизолон. В 42 года после инсоляции больная стала отмечать затруднение глотания, присоединение сухого кашля и сердцебиения при ходьбе. В последние 6 месяцев резко усилились боли в ногтевых фалангах при попытке работы на клавиатуре компьютера.

При осмотре: внешний вид больной представлен на рисунке **ссылка** [https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=content&id=161212](https://krasgmu.ru/index.php?page%5bcommon%5d=content&id=161212). Кожные покровы равномерно гиперпигментированы. Кожа кистей и пальцев рук холодная, уплотнена, равномерно утолщена, не берѐтся в складку, морщины над межфаланговыми суставами отсутствуют. Ногтевые фаланги всех пальцев укорочены. Мышцы плечевого и тазового пояса атрофичны, предплечий – уплотнены, ригидны. Объѐм пассивных и активных движений в межфаланговых суставах резко снижен. Дыхание поверхностное, 24 в минуту. Выявлено уменьшение экскурсии легких и симметричное ослабление везикулярного дыхания в нижних отделах. АД - 110/70 мм рт. ст. Тоны сердца неритмичные, 88 в минуту, единичные экстрасистолы; I тон над верхушкой и основанием мечевидного отростка ослаблен. Живот мягкий, безболезненный как при поверхностной, так и при глубокой пальпации.

Лабораторно.

Общий анализ крови: эритроциты - 3,1×1012/л, гемоглобин - 95 г/л, цветовой показатель - 0,85; лейкоциты - 15,3×109/л; эозинофилы – 2%, палочкоядерные нейтрофилы– 8%, сегментоядерные нейтрофилы – 72%, лимфоциты – 17%, моноциты – 1%; СОЭ - 27 мм/ч.

Биохимический анализ крови: общий белок - 75 г/л; альбумины - 40%, глобулины - 60%, 1 - 3,8%, 2 – 12%; – 12%; – 32,2%; фибриноген – 6,6 г/л; СРБ (++).

Повторные исследования LE клеток в крови отрицательны.

ЭКГ: ссылка [https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=content&id=161212](https://krasgmu.ru/index.php?page%5bcommon%5d=content&id=161212)

[https://krasgmu.ru/index.php?page[common]=content&id=161212](https://krasgmu.ru/index.php?page%5bcommon%5d=content&id=161212)

Рентгенография органов грудной клетки: «сотовое» лѐгкое, явления пневмосклероза, преимущественно в нижних отделах.

Рентгенография кистей: остеолиз дистальных фаланг, эпифизарный остеопороз.

**Вопросы:**

1. Выделите основные синдромы и расшифруйте их.
2. Предположите и обоснуйте наиболее вероятный диагноз.
3. Составьте и обоснуйте план дополнительного обследования пациента.
4. Проведите дифференциальный диагноз.
5. Определите тактику лечения данного пациента. Обоснуйте свой выбор.Прогноз заболевания у данной пациентки.

**Эталоны ответа к задаче№ 257**

Системная склеродермия, хроническое течение, активность II, лимитированная кожная форма с синдромом Рейно, склеродактилией, дисфагией, легочным фиброзом, ДН I, легочным сердцем с экстрасистолией.

Диагноз выставлен на основании выделенных синдромов:

синдромы Рейно, склеродермии, суставной, дисфагии, дыхательной недостаточности, анемический, иммунных нарушений.

Пациенту рекомендовано (для подтверждения и уточнения диагноза): широкопольная капилляроскопия ногтевого ложа, иммунограмма, R-графия пищевода с

контрастированием, биопсия кожи, ЭхоКГ, СМ ЭКГ, ФВД, ФГДС, глазное дно, антитела к ДНК,

АНФ, атицентромерные антитела, анти Scl 70.

Лечение сосудистых осложнений: антагонисты кальция (Амлодипин), Пентоксифиллин, Лозартан 25-100 мг/сут;

для заживления дигитальных язв - препараты Простагландина Е, Силденафил (Виагра); подавление прогрессирования фиброза: D-пеницилламин 250-500 мг/сут;

если подтверждается интерстициальное поражение легких, то комбинированная терапия Преднизолон + Циклофосфамид;

учитывая поражение пищевода, необходимо дробное питание, последний прием пищи не позже 18 часов, при выраженной дисфагии - Метоклопрамид 10 мг 3-4 р/сут, при наличии рефлюкс- эзофагита - Омепразол 20 мг/сут.

Санаторно-курортное лечение противопоказано. Вне активности заболевания массаж, ЛФК.

Прогноз неблагоприятный, связан с висцеральными поражениями. Больной нетрудоспособен, требуется определение группы инвалидности (II).