Министерство здравоохранения Республики Беларусь

Витебский государственный медицинский университет

Кафедра стоматологии детского возраста и челюстно-лицевой хирургии

Реферат на тему

Болезнь Шегрена

Зав.кафедрой: Кабанова А.А.

Преподаватель: Погоцкий А.К.

Подготовила: студентка 4курса

лечебного факультета Татарчук Т.Ю.

Витебск, 2012г.

1. Болезнь Шегрена

Болезнь Шегрена (синдром Шегрена, сухой синдром) - хроническое воспалительное аутоиммунное заболевание, характеризующееся постепенным разрушением слюнных и слезных желез лимфоцитами и плазматическими клетками.

Заболевание относится к группе диффузных болезней соединительной ткани. Наряду с болезнью Шегрена как самостоятельным заболеванием (первичный синдром Шегрена) существует и вторичный синдром Шегрена, который сопутствует многим аутоиммунным заболеваниям (ревматоидному артриту, системной красной волчанке, системной склеродермии, хроническому активному гепатиту, билиарному циррозу печени, аутоиммуному тиреоидиту и другим заболеваниям).

Болеют преимущественно женщины в возрасте 20 - 50 лет.

. Этиология и патогенез

Этиология болезни Шегрена не установлена. В развитии заболевания придают значение генетическим, иммунологическим, гормональным, инфекционным (вирусным) факторам.

Патогенез. Под действием этих факторов уменьшается выработка слюны и слез - развиваются ксеростомия, ксерофтальмия и сухой кератоконъюнктивит. В процесс часто вовлекаются железы носовой полости глотки, трахеобронхиального тракта, влагалища. Помимо суставного синдрома, может наблюдаться поражение мышц, почек, легких, щитовидной железы, сосудов, центральной и периферической нервной системы.

Постепенно секреторная ткань атрофируется, замещаясь жировыми инфильтратами.

В патогенезе заболевания большую роль придают эндокринным нарушениям в организме, способствующим развитию аутоиммунных процессов.

. Классификация

. По характеру течения: подострое, хроническое.. По стадии развития: начальная, выраженная, поздняя.. По степени активности: I - минимальная, II - умеренная, III - высокая.

. Клинико-морфологическая и функциональная характеристика поражений

слюнных желез и полости рта: паротит (рецидивирующий), увеличение слюнных желез, ксеростомия I, II, III степени, стоматит;

слезных желез и глаз: ксерофтальмия I, II, III ст., сухой кератоконъюнктивит;

ретикулоэндотелиальной системы: регионарная (генерализованная) лимфаденопатия, гепатомегалия, спленомегалия, псевдолимфома, лимфома;

суставов: артралгии, неэрозивный артрит, миалгии, миозит;

серозных оболочек: полисерозит (плеврит, перикардит), сухой выпотной;

сосудов: синдром Рейно, васкулит, рецидивирующие гипергаммаглобулинемическая и криоглобулинемическая пурпура;

легких: интерстициальная пневмония, альвеолярный легочный фиброз;

почек: канальцевый ацидоз, иммунокомплексный нефрит, диффузный нефрит;

желудочно-кишечного тракта: гипотония пищевода, атрофический гастрит с секреторной недостаточностью, панкреатит;

нервной системы: полинейропатия, полиневрит, невриты тройничного и лицевого нервов, церебральный васкулит.

. Клиническая картина

Основными клиническими признаками являются сухость слизистой оболочки полости рта и глаз, увеличение околоушных желез и поражение суставов.

Сухость слизистой оболочки полости рта (ксеростомия) сопровождается затруднением глотания пищи (необходимость запивать любую пищу, особенно сухую, водой), жжением, болезненностью, охриплостью голоса. Губы и язык становятся гладкими, сухими и болезненными, могут появиться медленно заживающие трещины.

Часто обнаруживают увеличение околоушных слюнных желез.

Ксерофтальмия наблюдается почти у всех больных и приводит к появлению ощущения песка в глазах и повышенной утомляемости глаз. Почти всегда развивается сухой кератоконъюнктивит с покраснением и зудом век, фотофобией, снижением остроты зрения.

Сухость влагалища может приводить к развитию атрофического вагинита.

Выраженность суставного синдрома может быть различной -от артралгии до тяжелого полиартрита. Поражение суставов характеризуется болью, ограничением движений, тугоподвижностью и признаками воспаления - припухлостью, эритемой кожи, повышением кожной температуры над пораженными суставами. Эрозивно-деструктивные поражения суставов, анкилозы и контрактуры наблюдаются крайне редко. Вовлекаются преимущественно мелкие суставы кистей и стоп, лучезапястные, коленные, реже - локтевые, плечевые, тазобедренные, голеностопные. Артриты обычно симметричные и множественные.

У 25 % больных наблюдается синдром Рейно. Встречаются также лимфаденопатия, спленомегалия, миозит, периферическая невропатия, васкулиты кожи, пурпура, поражение легких, почек (патология канальцев вплоть до развития канальцевого ацидоза или нефрогенного несахарного диабета).

Поражение желудочно-кишечного тракта также связано со снижением функции экзокринных желез и внежелезистых системных проявлений. При этом развивается атрофический гастрит с секреторной недостаточностью, панкреатит.

. Диагностика

Лабораторно у больных выявляют анемию, лейкопению, тромбоцитопению, СОЭ увеличена. Часто встречается гипергаммаглобулинемия, увеличение уровня IgG, IgM и IgA, выявляется ревматоидный фактор, антитела к ДНК.

Ранними рентгенологическими признаками поражения суставов являются атрофия субхондральной пограничной пластинки, размытая структура кости эпифиза, эпифизарный остеопороз, уплотнение и утолщение мягких периартикулярных тканей, что связано с экссудативно-пролиферативными изменениями. При наличии выпота в суставную полость контуры сустава становятся нечеткими. Эрозия на суставных поверхностях встречается редко.

Хронический вариант болезни Шегрена диагностируется у 40 % больных. Он чаще встречается в старших возрастных группах, протекает на фоне незначительных лабораторных сдвигов с небольшой выраженностью внежелезистых проявлений.

Подострый вариант чаще встречается в молодом возрасте. Кроме поражений экзокринных желез, он характеризуется отчетливыми внежелезистыми проявлениями.

Степень активности заболевания определяют по выраженности и характеру клинических проявлений и изменениями лабораторных показателей.

Диагностические критерии болезни Шегрена.. Сухой кератоконъюнктивит.. Паренхиматозный паротит.. Лабораторные признаки системного аутоиммунного забо левания.

Диагноз определенной болезни Шегрена может быть поставлен при наличии первых двух критериев (I, II) и исключении системной красной волчанки, ревматоидного артрита, системной склеродермии и аутоиммунных гепатобилиарных заболеваний.

Диагноз вероятной болезни Шегрена может быть поставлен при наличии III критерия.

. Дифференциальная диагностика

Диагностика основывается в первую очередь на наличии ксерофтальмии и ксеростомии. Дифференциальный диагноз наиболее сложен с ревматоидным артритом, протекающим нередко с сухим синдромом. В отличие от ревматоидного артрита, артрит при болезни Шегрена вялотекущий, редко наблюдаются эрозии, подвывихи, контрактуры и анкилоз. При ревматоидном артрите поражение суставов обычно предшествует появлению сухого синдрома, в то время как артриты при болезни Шегрена возникают одновременно с сухим синдромом.

Синдром Шегрена может наблюдаться при аутоиммунном тиреоидите, пернициозной анемии, лекарственной болезни.

Дифференциальный диагноз с гастроэнтерологическими заболеваниями заключается в том, что при болезнях желудка (гастрит, язвенная болезнь), панкреатитах нет синдрома Шегрена. А гастрит при болезни Шегрена сочетается с сухим конъюнктивитом, сухим стоматитом.

аутоиммунный болезнь паренхиматозный паротит

8. Лечение

Лечение начинают с нестероидных противовоспалительных препаратов бруфена, вольтарена, напросина.

При стойком полиартрите, лихорадке, наличии системных проявлений показаны глюкокортикоиды (в умеренных дозах), иногда в сочетании с цитостатиками.

Лечение болезни Шегрена должно быть комплексным, направленным как на подавление иммунных нарушений в организме, так и на клинически манифестируемые поражения отдельных органов и систем. Ведущая роль в лечении принадлежит врачу-ревматологу, который осуществляет комплексную терапию совместно со стоматологом и окулистом.

В период обострения заболевания рекомендуется ограничение речевых нагрузок из-за ксеростомии и ношение очков с затемненными стеклами для уменьшения светобоязни.

Назначается физиологически полноценная диета с достаточным количеством витаминов. Рекомендуется 5-6-разовое питание.

В рацион включают продукты, обладающие слюногонным эффектом (лимон, фрукты, пряности, хрен, горчицу).

Основу медикаментозной терапии составляют кортикостероидные гормоны и цитостатики (или аминохинолиновые препараты).

В начальной стадии заболевания при отсутствии внежелезистых проявлений назначают делагил (0,25 г в сутки) и 3-5 внутримышечных инъекций кенолога по 40 мг 1 раз в 7-10 дней. Делагил больные принимают длительно, годами.

В случае подострого течения заболевания и высокой активности процесса показано назначение преднизолона внутрь в суточной дозе 15-30 мг в течение 1-2 месяцев с последующим снижением дозы препарата до полной его отмены. Если клинические проявления болезни купировать не удалось или сохраняется активность патологического процесса, поддерживающие дозы преднизолона в дозе 5-10 мг в сутки или его аналогов оставляют на длительный срок.

При наличии тяжелых системных проявлений болезни Шегрена (полинейропатия, миозит, васкулит, пурпура, гломерулонефрит и др.) используют пульс-терапию высокими дозами метилпреднизолона и циклофосфана. После окончания пульс-терапии больному назначают умеренные дозы преднизолона - 20-30 мг в сутки.

Лицам с выраженными иммунологическими нарушениями без отчетливых системных проявлений показано проведение плазмафереза. Комбинация пульс-терапии и плазмафереза - наиболее эффективный метод лечения подострой болезни Шегрена с максимальной активностью процесса.

Частое рецидивирование заболевания, недостаточная эффективность кортикостероидной терапии, прогрессирующий характер патологического процесса служат показанием для назначения больному цитостатической терапии. Применяют азатиоприн - 150-200 мг в сутки или хлорбутин - 4-6 мг в сутки. Цитостатики назначают на 3-4 месяца в этой дозировке, а затем переходят на длительный прием поддерживающих доз (азатиоприн по 50-100 мг или хлорбутин по 2-4 мг).

С целью увеличения саливации и лакримации, а также протективного влияния на экзокринные железы в начальной и выраженной стадиях болезни Шегрена хороший эффект дает внутривенное капельное введение ингибиторов протеаз (контрикал по 20 000-30 000 ЕД в физрастворе ежедневно, 4-5 вливаний на курс).

Показаны курсы витаминов А, Е, С в повышенной дозировке, анаболических стероидов.

Большое значение имеет местная терапия стоматологических и офтальмологических проявлений болезни Шегрена.

В результате уменьшения количества слюны и ее защитных свойств проявления ксеростомии у большинства больных усугубляются сопутствующим кандидозом полости рта. Для борьбы с кандидозом применяют орошение полости рта 2%-ным раствором двууглекислой соды, смазывание нистатиновой мазью, назначают нистатин по 50 000 ЕД 4-6 раз в день в течение 7-12 дней.

Таблетки противогрибковых антибиотиков не глотают, а рассасывают во рту. При возникновении герпетического поражения слизистой оболочки применяют оксолиновую и метилурациловую мази.

При отсутствии признаков паротита для усиления секреции слюнных желез используют подкожные инъекции галантамина (0,5%-ный раствор - 1,0 мл), курс лечения - до 30 инъекций. Для усиления эпителизации слизистой оболочки полости рта и красной каймы губ при возникновении эрозий и трещин применяют масло шиповника или облепихи, солкосериловую мазь.

Для лечения паренхиматозного паротита можно использовать компрессы из 30%-ного раствора димексида. Их накладывают ежедневно на область околоушных и подчелюстных слюнных желез на 30-40 мин.

Существенное значение имеет также своевременное лечение кариозных зубов и протезирование полости рта.

Местная терапия офтальмологических проявлений болезни Шегрена направлена на преодоление гиполакримии, улучшение регенерации эпителия роговицы и конъюнктивы, профилактику вторичной инфекции.

В качестве искусственных слез используют 0,5%-ный раствор метилцеллюлозы. Его закапывают 3-12 раз в день в зависимости от тяжести поражений. Для борьбы с инфекцией используют растворы альбуцида, левомицетина, фурацилина. Улучшают регенерацию растворы цитраля с рибофловином, тиаминовая и метилурациловая мази. В случаях выраженных проявлений кератоконъюнктивита в течение нескольких дней назначают капли с кортикостероидными гормонами.

Сухость слизистой оболочки носа можно уменьшить, закладывая турунды, смоченные в изотоническом растворе хлорида натрия или растительном масле. При сухости трахеи и бронхов рекомендуется длительный прием бромгексина (8-12 мг 2-3 раза в день в течение 2-3 месяцев). При болезни Шегрена противопоказаны атропинсодержащие и антигистаминные препараты, способные уменьшить секреторную функцию экзокринных желез.

Из физиотерапевтических методов при болезни Шегрена назначают фонофорез гидрокортизона на область пораженных суставов или околоушные слюнные железы при паротите. Показаны электрофорез галантамина и контрикала на область околоушных слюнных желез, иглорефлексотерапия. Рекомендуется массаж слюнных желез, особенно при наличии у больного паротита, что заметно улучшает саливацию.

Санаторно-курортное лечение при болезни Шегрена не разработано. Необходима санация хронических очагов инфекции (хронический тонзиллит, синусит, кариес, стоматит). Рекомендуется избегать переохлаждений, простудных заболеваний, нервно-психического перенапряжения.

Заболевание обычно протекает доброкачественно и сопровождается лишь неприятными ощущениями, связанными с сухостью. Иногда развивается тяжелое поражение глаз (язвы роговицы, слепота), рецидивирующие инфекции верхних дыхательных путей.

Список литературы

1. Васильев В.И., Симонова М.В., Сафонова Т.Н. Критерии диагноза болезни и синдрома Шегрена. В кн. Избранные лекции по клинической ревматологии. Насонова В.А., Бунчук Н.В. (ред.), Москва, Медгиз, 2001: 112-132.

. Васильев В.И., Пробатова Н.А., Тупицин Н.Н. и соавт. MALT-лимфомы при болезни Шегрена. Тер.архив 2006; 1: 45-49.

. Васильев В.И. Болезнь Шегрена: клинико-лабораторные, иммуноморфологические проявления и прогноз. Дисс.док.мед.наук. Москва, 2007: 1-343.

. Васильев В.И., Пробатова Н.А., Тупицын Н.Н. и соавт. Лимфопролиферативные заболевания при болезни Шегрена. Онкогематология. 2007; 3: 16-26.

. Сафонова Т.Н. Лечение сухого кератоконъюнктивита при синдроме и болезни Шегрена. Дис.канд.мед.наук.Москва,1993.

. Симонова М.В. Болезнь и синдром Шегрена: клиника, диагностика, лечение поражения слюнных желез и полости рта. Дис. канд. мед. наук. Москва, 1982.

. Ромачева И.Ф., Юдин Л.А., Афанасьев В.В., Мороз А.Н. Заболевания и повреждения слюнных желез. Москва.Медицина.1987:1-237.