**Азербайджанский Медицинский Университет**

**Кафедра Дерматовенерологии**

**Практическое занятие № 12**

**Красная волчанка. Склеродермия. Дерматомиозит.**

*Эпидемиология. Этиопатогенез. Клинические и патоморфологические проявления. Диагностика. Дифференциальная диагностика. Лечение и профилактика.*

**ВОПРОСЫ/ОТВЕТЫ ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ УРОВНЯ САМОПОДГОТОВКИ СТУДЕНТОВ**

1.Дайте определение красной волчанки (КВ).

МКБ -10: L93 Красная волчанка-хроническое аутоиммунное заболевание из группы коллагенозов,протекающее с поражением кожи,нередко внутренних органов и с выраженной фоточувствительностью.

2.Перечислите синонимы красной волчанки.

Эритематоз,рубцующийся эритематоз.

3.Укажите, в каком возрасте и у какого пола чаще встречается красная волчанка.

У женщин, в возрасте 20-40 лет.

4.Укажите, какие экзогенные факторы способствуют обострению красной волчанки.

Инсоляция, стресс, антибиотики, сульфаниламиды, вакцины, сыворотки и др.

5.Укажите, какие эндогенные факторы способствуют обострению красной волчанки.

Хронические инфекционные очаги, интеркуррентные заболевания.

6.Назовите основной фактор в этиопатогенезе красной волчанки.

Аутоиммунные процессы.

7.Укажите разновидности кожной формы красной волчанки.

Дискоидная красная волчанка.

Диссеминированная красная волчанка.

Центробежная эритема Биетта.

Глубокая красная волчанка Капоши-Ирганга.

8.Укажите типичные места локализации красной волчанки.

Лицо(нос, щеки, лоб), ушная раковина, красная кайма губ, волосистая часть головы, кисти, реже-туловище, конечности, слизистая оболочка рта.

9.Перечислите стадии течения красной волчанки.

● эритематозная

● инфильтративно-гиперкератотическая

● атрофическая

10.Опишите симптом "дамского каблучка"/"канцелярской кнопки" при красной волчанке.

При поскабливании поверхности бляшек при КВ на внутренней поверхности отторгнувшихся чешуек обнаруживаются остроконечные щипики.

11.Опишите симптом Бенье-Мещерского при красной волчанке.

При удалении чешуек с поверхности бляшек при КВ отмечается болезненность.

12.Охарактеризуйте поражение ногтей при красной волчанке.

Ногти теряют блеск, становятся ломкими, утолщаются, приобретают желтоватый или грязно-серый цвет. Рост ногтей приостанавливается, процесс может закончиться мутиляцией ногтей.

13.Укажите разновидность кожной формы красной волчанки, при которой большая вероятность трансформации в системную красную волчанку.

Диссеминированная красная волчанка.

14.Укажите характерную форму и типичные места локализации очагов при дискоидной красной волчанке и центробежной эритеме Биетта.

Локализация - в средней зоне лица, в форме бабочки.

15.Укажите типичные места локализации при глубокой красной волчанке Капоши-Ирганга.

Лоб,щеки,плечи.

16.Перечислите редко встречающиеся кожные формы красной волчанки.

Папилломатозная. Опухолевидная.Гиперкератотическая.Дисхромическая.

17.Укажите патоморфологические изменения при красной волчанке.

В эпидермисе-гиперкератоз, фолликулярный кератоз, атрофия мальпигиевого слоя, вакуольная дегенерация базальных клеток. В дерме-отек, базофильная дегенерация коллагена, очаговый, преимущественно лимфоцитарный, инфильтрат.

18.При какой форме красной волчанки LE-тест позитивный с большей частотой.

Системная красная волчанка.

19.При каких заболеваниях, наряду с красной волчанкой, в крови обнаруживаются ANA (Anti Nuclear Antibody/Антинуклеарные Антитела) к цельному ядру клетки и к ядерным компонентам.

Ревматические и инфекционные болезни.

20.Опишите тест "волчаночной полосы" при красной волчанке.

Выявление фиксированных антител к базальной мембране методом прямой (биоптат) и непрямой (сыворотка крови) РИФ.

21.Отметьте, с какими заболеваниями дифференцируют красную волчанку.

Розацеа, псориаз, туберкулезная волчанка, дерматомиозит, поверхностные дерматомикозы.

22. Перечислите характерные клинические тесты туберкулезной волчанки, не встречающиеся при красной волчанке.

Симптом "зонда","яблочного желе".

23.Укажите,при какой форме красной волчанки встречается эндокардит Либмана-Сакса.

Системная красная волчанка.

24.Укажите, какое поражение сердца чаще всего встречается при системной красной волчанке.

Перикардит.

25.Укажите, какие органы чаще поражаются при системной красной волчанке, связанной с медикаментозной непереносимостью.

Легкие и суставы.

26.Укажите препараты, которые применяют при системной терапии красной волчанки.

● хинолиновые препараты

● кортикостероидные гормоны

● антиоксиданты

● витамины.

27.Укажите препараты топического действия,которые применяют при лечении красной волчанки.

Топические кортикостероиды, фотосенсибилизирующие средства.

28.Укажите системные препараты, которые используют при лечении системной красной волчанки.

Кортикостероидные гормоны ,хинолиновые препараты.

29.Дайте определение склеродермии.

МКБ-10: L94 Склеродермия-хроническое заболевание кожи из группы коллагенозов с фиброзносклеротическими изменениями и, нередко, с полиорганными проявлениями(легкие,желудочно-кишечный тракт,сердечно-сосудистая система,почки,опорно-двигательный аппарат).

30.Укажите этиопатогенез склеродермии.

Этиология неизвестна. Ведущим моментом является аутоиммунный механизм. Различные экзогенные (травма, переохлаждение, вакцины, сыворотки, стресс, инсоляция, радиация) и эндогенные (нейроэндокринные, обменные, генетические нарушения, острые и хронические инфекционные заболевания) факторы могут служить пусковым механизмом в возникновении болезни.

31.Перечислите формы ограниченной склеродермии.

● Бляшечная

● Линейная

● Склероатрофический лихен Цумбуша

● Идиопатическая атрофодермия Пазини-Пьерини

● Прогрессирующая гемиатрофия лица Парри-Ромберга

32.Укажите формы системной склеродермии.

● Акросклеротическая

● Диффузная

33.Перечислите стадии развития склеродермии.

● эритематозно-отечная

● уплотнения

● атрофическая

34.Отметьте, с какими заболеваниями дифференцируют склеродермию.

Витилиго, алопеция.

35.Укажите патоморфологические изменения при склеродермии.

Атрофия эпидермиса , эпидермальные отростки сглажены.Дерма утолщена,отмечается гомогенизация коллагеновых волокон.Мелкие сосуды склерозированы,сальные,потовые железы и волосяные фолликулы атрофированы или отсутствуют.

36.Укажите комбинацию системных препаратов,которую назначают при начальной стадии ограниченной склеродермии.

● Антибиотики пенициллинового ряда

● Ферментные препараты (лидаза,лонгидаза)

● Ангиопротекторы

37.Дайте определение дерматомиозита.

МКБ-10:L94.4 Дерматомиозит-системное прогрессирующее аутоиммунное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением поперечнополосатой и гладкой мускулатуры, нарушением двигательной функции и типичными очагами на коже.

38.Укажите этиопатогенез дерматомиозита.

Этиология неизвестна. Ведущим моментом является аутоиммунный механизм, который запускается под воздействием различных экзогенных (стресс, переохлаждение, инсоляция) и эндогенных(инфекционные и злокачественные заболевания, метаболические нарушения, нейроэндокринные дисфункции, лекарственная аллергия)факторов.

39.Укажите проявления миопатии у больных дерматомиозитом.

Поражение проксимальных мышц конечностей+прогрессирующая мышечная слабость+симметричность поражения.

40.Дайте определение идиопатического дерматомиозита.

Идиопатический дерматомиозит - спонтанно развившийся дерматомиозит.

41.Дайте определение амиопатического дерматомиозита.

Амиопатический дерматомиозит сопровождается кожными проявлениями без проявлений миопатии.

42.Перечислите кожные проявления при дерматомиозите.

● "дерматомиозитные очки"

● "симптом декольте"

● "симптом шали"

● симптом Готтрона

● симптом "руки механика"

● другие проявления (пойкилодермия,липоатрофия,эритродермия и др.)

43.Перечислите лабораторные тесты,информативные для дерматомиозита.

● в крови - повышение активности креатинкиназы,трансаминаз

● в моче - альбуминурия,креатинурия

44.Опишите патоморфологические изменения при дерматомиозите.

Эпидермис атрофичен.Дерма отечная,коллагеновые волокна гомогенезированы,отмечается дегенерация мышечных волокон.

45.Отметьте, с какими заболеваниями дифференцируют дерматомиозит.

Красная волчанка, розацеа, фотодерматоз.

46.Укажите системные препараты, которые используют при лечении дерматомиозита.

Иммуносупрессивные препараты, антибиотики, НПВС, антигистаминные, кортикостероидные и аминохинолиновые препараты.

47.Укажите разницу между прямой и непрямой реакцией иммунофлюоресценции (РИФ).

В прямой РИФ используется биоптат, в непрямой-сыворотка больного и тест-система.

48.Дайте определение склередемы.

МКБ-10:L 94 Склередема (Scleredema)- заболевание соединительной ткани, характеризующееся отеком и выраженным уплотнением пораженных тканей. Выделяют склередему взрослых Бушке и склередему новорожденных.

49.Дайте определение склеремы новорожденных.

МКБ-10:L 94 Склерема новорожденных (Sclerema neonatorum)-заболевание соединительной ткани и подкожно-жировой клетчатки, характеризующееся отеком, бледностью и напряженностью пораженных участков кожного покрова.