

Склеродермия.



- Склеродермия – это заболевание, характеризующееся системным прогрессирующим поражением соединительной ткани, с преобладанием фиброзно-склеротических и сосудистых изменений по типу облитерирующего эндартериита с распространенными вазоспастическими расстройствами.

Эпидемиология

- Она встречается у детей более чем в 10 раз чаще СКВ.
- Девочки болеют чаще мальчиков более чем в 3 раза.
- В детском возрасте доминирует очаговая склеродермия.
- Заболевание может возникать в любом возрасте, даже у новорожденных, начинаясь обычно исподволь, без каких-либо субъективных ощущений и нарушения общего состояния. В связи с тенденцией растущего организма к распространенной патологии, к выраженным экссудативным и сосудистым реакциям у детей это заболевание часто обнаруживает склонность к прогрессирующему течению, обширному поражению, хотя в ранние сроки может проявляться единичными очагами. В последнее десятилетие встречаемость этой патологии у детей возросла.

Этиология

Изучена недостаточно.

Возможные предрасполагающие факторы:

- функциональные расстройства нервной и эндокринной системы.
- Наследственная предрасположенность.
- Возможна инфекционная или вирусная природа.
- Может развиваться после введения сывороток, вакцин, лекарств, после физических и психических травм, охлаждений, ожогов.
- иммунные и метаболические расстройства.
- Гормональные расстройства (менопауза, роды, удаление яичников)

Патогенез

- 1) Активация иммунокомпетентных клеток (Т-лимфоцитов, макрофагов), которые мигрируют в первичный очаг повреждения дермы (отек, индурация), выделяют лимфокины и монокины (пролиферация фибробластов).. Незрелый коллаген обладает антигенной активностью, возникают аутоиммунные реакции.
- 2) Нарушение функции фибробластов: ускорение биосинтеза коллагена, формирование аномальных коллагеновых волокон
- 3) Поражение мелких сосудов: облитерация мелких артерий, артериол, капилляров, нарушение микроциркуляции, нарушение строения и функции поражённой ткани. Возникновение фиброза, затем склероза.
- 4) Аутоиммунные сдвиги: образование аутоантител к коллагену, ядрам клеток, эндотелию сосудов, мышцам.



Классификация склеродермий

1) Очаговая склеродермия

- 1. Бляшечная
- 2. Линейная

2) Системная склеродермия

- 1. Акросклеротический вариант (CREST-синдром)
- 2. Диффузная прогрессирующая

3) Генерализованная форма

Очаговая склеродермия

Клиника

Выделяют 3 формы бляшечной склеродермии:

- 1. Ограниченная
- 2. Распространённая
- 3. Полосовидная (линейная)

Для **ограниченной формы** характерно образование сначала одного или нескольких сиреневых пятен различной величины с чёткими границами, без субъективных ощущений. Постепенно, в течение месяца происходит уплотнение (склерозирование) пятна в центре с образованием бляшки. По периферии уплотнения не наблюдается, сохраняется лиловый венчик. Очаг может постепенно расти, меняя свой цвет на желтоватый (цвет слоновой кости). Пока существует венчик заболевание находится в прогрессирующей стадии. Со временем (месяцы и годы) очаг разрешается, формируется участок атрофии. Таким образом, заболевание в своем течении проходит 3 стадии:

- пятно
- бляшка
- атрофия.

Локализация процесса - любая (кроме головы).







- **Полосовидная (линейная) склеродермия** наблюдается чаще у детей. Процесс представлен одним очагом, распространяющимся линейно с волосистой части головы на лоб и спинку носа, напоминая рубец от удара саблей («склеродермия типа удара саблей»)

- **Мелкоочаговая склеродермия** («болезнь белых пятен»)

Заболевание наблюдается у женщин, преимущественно на коже лопаточной и подлопаточной областей спины, на коже груди, гениталий. У мужчин процесс чаще локализуется на коже крайней плоти.

Отличительной особенностью является очень короткий период пятна и бляшки и быстрое возникновение атрофии в виде небольших участков белого цвета (белые пятна).





<http://dermis.net>

Акротелангиотический вариант системной склеродермии (CREST-синдром)

- Начинается чаще с поражения кожи пальцев рук.
- Начальные проявления напоминают симптомы болезни Рейно: больные жалуются на похолодание пальцев, чувство покалывания и ползания мурашек, кожа приобретает цианотичный оттенок. Иногда пальцы белеют и становятся нечувствительными.
- Постепенно возникает плотный отёк и склерозирование кожи, она становится плотной как дерево, гладкой, блестящей, тесно спаянной с подлежащими тканями. Цвет меняется на желтовато-белый, пальцы неподвижны, слегка согнуты. Постепенно процесс распространяется в проксимальном направлении и доходит до плеча. Обычно через 2-3 года в процесс вовлекается кожа лица. Она уплотняется, приобретает восковидный цвет, лицо становится маскообразным.
- Прогрессируя крайне медленно, процесс в дальнейшем или останавливается и идет на разрешение, или может принять характер диффузной склеродермии. Возможно поражение внутренних органов (чаще пищевода в виде его сужения)
- Часто в склерозированной коже отмечаются отложения солей кальция, появление телеангиэктозий
- CREST-синдром (что обозначает характерные клинические проявления: С - кальциноз, R - феномен Рейно, E - esophagus - поражение пищевода, S - склеродактилия, T - телеангиэктазии)



In scleroderma, the abnormal build-up of fibrous tissue in the skin can cause the skin to tighten so severely that the fingers curl and lose their mobility



ADAM.



Системная склеродермия

- Системная склеродермия характеризуется острым началом.
- сразу вызывает лихорадочное состояние.
- Больной ощущает мышечную боль и общую слабость.
- Эта форма появляется под воздействием ряда внешних факторов, к которым можно отнести стрессы, травмы и переохлаждение. С
- войственно поражение многих внутренних органов и тканей
- диффузная склеродермия, отличающаяся большой редкостью – она встречается лишь в 5 случаях из 100. Ее основное отличие заключается в воздействии на внутренние органы. При этом велика вероятность летального исхода.

Диффузная склеродермия

Выделяют синдромы.

1. Кожный синдром (акросклероз, кальцификация тканей, склеродактилия, диффузно-генерализованный склероз кожи, синдром Рейно и др.).
 2. некожный синдром (сердечно-легочной, неврологический, костно-мышечный и др.).
- Появлению высыпаний предшествуют продромальные явления: общее недомогание, боли в суставах, повышение температуры, слабость. Поражение кожи начинается с конечностей и лица (акросклероз. В заключительной стадии склеротический процесс распространяется на подкожную жировую клетчатку и мышцы. Движения затрудняются. Отсутствует мимика лица (маскообразное лицо). Поражаются слизистые рта, пищевода, ротовое отверстие суживается. Пальцы кистей становятся тонкими и находятся в полусогнутом состоянии, покрыты истонченной кожей, плотно прилегающей к костям. Могут развиваться изъязвления на кистях и стопах. Кожа на суставах уплотнена, натянута, движения затруднены. Отмечаются фиброзные изменения мышц, развивающиеся первично или после склеродермических изменений кожи.
 - Гистологическая картина как при ограниченной склеродермии, но фиброзно-дегенеративные изменения в коллагеновых волокнах и сосудах выражены более резко. Часто в патологический процесс вовлекаются пищевод, легкие, сердце, реже почки, желудочно-кишечный тракт, кости, причем нередко одновременно несколько органов. Может развиваться двусторонняя катаракта, (в молодом возрасте). Иногда до кожных поражений носа могут возникать телеангиэктазии и ангиомы, сопровождающиеся носовыми кровотечениями.



Диагностика

Более чем у 70% больных склеродермией обнаруживают циркулирующие в крови аутоантитела. В крови и тканях выявляют повышенное содержание CD4⁺-лимфоцитов и высокие уровни IL-2 и IL-2-рецепторов. Установлена корреляция между активностью Т-хелперов и активностью склеродермического процесса.

- Все дети, болеющие ОС, подлежат инструментальному обследованию в целях ранней диагностики висцеральной патологии, выявления признаков системности заболевания. А учитывая возможность латентного течения ССД, особенно в ранние сроки ее возникновения, оценку состояния внутренних органов с помощью инструментальных методов у детей с ОС следует проводить не реже 1 раза в 3 года.

У 173 детей, клинико-инструментально обследованных, в 63% случаев заболевание начиналось с поражения кожи (кожный синдром). (25,1%) из 203 детей, больных ОС, выявила висцеральные изменения, т.е. признаки системного процесса. Среди них – поражения сердца (склеродермическое сердце – нарушение атриовентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости, синусовая тахикардия, аритмия, смещение интервала S – T), легких (усиление бронхолегочного рисунка, диффузный или очаговый пневмосклероз, кисты в легких – "ячеистое" легкое, утолщение междолевой плевры), желудочно-кишечного тракта (гастрит, колит, атония пищевода и желудка, нарушения ритма, эвакуации), почек (снижение эффективного почечного плазмотока, протеинурия).

- 1) Объективное обследование больного (дерматолог, терапевт, невропатолог, офтальмолог и т.д. в зависимости от клинических проявлений).
- 2) Лабораторное исследование (характерно повышение СОЭ, С-реактивного белка, уровня глобулинов и др.)
- 3) Рентгенологическое обследование пищевода (сужение), органов грудной клетки (диффузный пневмосклероз), почек (нефросклероз)
- 4) Эхокардиография, ЭКГ (выявление диффузных изменений в миокарде)
- 5) Исследование сосудистых рефлексов на кистях
- 6) Обнаружение аутоантител в крови (антиядерные антитела, ревматоидные антитела, антитела против цитоплазматической РНК, антитела против коллагена).

Дифференциальная диагностика

- СКВ и Ревматоидный артрит .
- синдром Вернера
- склеродермия Бушке
- трофическая форма красного плоского лишая
- Витилиго (депигментация)
- наследственные геморрагические телеангиэктазии
- диффузный эозинофильный фасциит,
- Узловатый полиартерит: минимальное уплотнение, сетчатоподобные фиолетовые очаги
- Псевдосклеродермия: после инъекций витамина К, блеомицина, пентазоцина и других лекарств.
- Атрофодермия идиопатическая прогрессирующая (болезнь Пьерини-Пазини): доброкачественная атрофия без склероза.

Синдром Вернера

- при синдроме Вернера (наследственной общей кожной атрофии) у больных определяется тонкая напряженная кожа, заостренность носа, застывшая мимика, множественные телеангиэктазии, ограничение подвижности суставов с изъязвлением кожи над костными выступами.
- в отличие от ССД, при данном заболевании отмечается снижение интеллекта, карликовый рост, инсулинзависимый диабет. В то же время отсутствуют висцериты, типичные для ССД. Болезнь обычно встречается в более раннем возрасте и у нескольких членов семьи (аутосомно-рецессивное наследование).

Склеродермия Бушке

- отмечается уплотнение и фиброз кожи спины, живота и поясничной области. Могут поражаться кости запястья, тазовые кости.
- В отличие от ССД, как правило, не наблюдается висцеритов и синдрома Рейно.

диффузный эозинофильный фасциит,

- уплотнением кожи и подкожных тканей.
- Первые симптомы — боль, отек и болезненность конечностей, нарастающее уплотнение, особенно в области предплечий и голеней
- Изменения кожи рук и стоп, сгибательный тендосиновит часто ведут к контрактурам пальцев
- Поражение кожи нередко сопровождается умеренной лихорадкой, недомоганием, артралгиями, миалгиями, мышечной слабостью. Вслед за ранней отечной фазой вскоре развивается прогрессирующее уплотнение кожи и подкожных тканей. Кожа теряет эластичность, часто имеет морщинистый вид и кажется плотно соединенной с подлежащими тканями
- В отличие от склеродермии при эозинофильном фасциите редко поражаются пальцы рук и ног, редко встречается синдром Рейно, кожа часто морщинистая, на ощупь теплая (при склеродермии гладкая холодная). Поражение пищевода и других органов также наблюдается редко.

Атрофодермия идиопатическая прогрессирующая (болезнь Пьерини-Пазини)

- поверхностная крупнопятнистая атрофия кожи с гиперпигментацией.
- преимущественно на коже туловища, особенно вдоль позвоночника, на спине и других участках туловища, имеются немногочисленные крупные поверхностные, слегка западающие очаги атрофии с просвечивающими сосудами, округлых или овальных очертаний, коричневатого или ливидно-красного цвета.
- Кожа вокруг очага поражения не изменена. Уплотнение в основании бляшек почти полностью отсутствует. У большинства больных лиловый венчик по периферии очагов отсутствует

Лечение

- Пенициллин рекомендуется вводить в прогрессирующей стадии заболевания по 1 млн ЕД/сут в 2 – 3 инъекциях, на курс до 15 млн ЕД 2 – 3 курсами с интервалом между ними 1,5 – 2 мес. Реже применяют полусинтетические пенициллины (ампициллин, оксациллин). ингибирует образование нерастворимого коллагена.
- Из ферментных препаратов широко применяют лидазу и ронидазу, содержащие гиалуронидазу. Лечебный эффект связан со свойствами препаратов улучшать микроциркуляцию в тканях и способствовать разрешению склероза в очагах. На курс 15 – 20 инъекций. Лидазу вводят внутримышечно по 1 мл с 32 – 64 УЕ в 1 мл 0,5% раствора новокаина. Лечебный эффект повышается при сочетании парентерального введения препарата с электрофоретическим. Курсы повторяют через 1,5 – 2 мес при наличии дерматосклероза.
Ронидазу применяют наружно, нанося ее порошок (0,5 – 1,0 г) на смоченную физиологическим раствором салфетку. Накладывают салфетку на очаг поражения, фиксируя бинтом в течение полусуток. Курс аппликаций продолжают 2 – 3 нед.

- электрофорез с 0,5% раствором сульфата цинка. Процедуры проводят через день по 7 – 20 мин, на курс 10 – 12 сеансов.
- Биостимуляторы (спленин, стекловидное тело, алоэ), активируя процессы метаболизма в соединительной ткани, способствуют регенерации тканей и повышению реактивности организма. Спленин вводят по 1 – 2 мл внутримышечно, стекловидное тело – по 1 – 2 мл подкожно, алоэ – по 1 – 2 мл подкожно, на курс 15 – 20 инъекций.
- Пирогенные препараты повышают резистентность организма, стимулируют Т-клеточное звено иммунитета. Из этих препаратов чаще используют пирогенал. Применяют его обычно через 2 дня на третий внутримышечно, начиная с 10 – 15 МПД. Дозу в зависимости от температурной реакции повышают на 5 – 10 МПД. Курс состоит из 10 – 15 инъекций.

- Иммунокорректирующий эффект оказывают иммуномодуляторы, в частности тактивин и тимоптин. Под их влиянием наступает нормализация ряда иммунных показателей и коллагенообразования. Тактивин вводят ежедневно под кожу по 1 мл 0,01% раствора в течение 1 – 2 нед, 2 – 3 раза в год. Тимоптин назначается подкожно каждый 4-й день в течение 3 нед (из расчета 2 мкг на 1 кг массы тела).
- Ангиопротекторы, улучшая периферическое кровообращение и трофические процессы в очагах поражения, способствуют разрешению склеротических изменений кожи. Из этой группы используют: пентоксифиллин (по 0,05 – 0,1 г 2 – 3 раза в день), ксантинола никотинат (по 1/2 – 1 таблетке 2 раза в день), никошпан (по 1/2 – 1 таблетке 2 – 3 раза в день), апрессин (по 0,005 – 0,015 г 2 – 3 раза в день). Один из этих препаратов принимают курсом продолжительностью 3 – 4 нед.
- Наружно применяют препараты, улучшающие обменные процессы в коже и стимулирующие регенерацию: солкосерил (желе и мазь), 2% гель троксевазина, мазь вулнузан, актовегин (5% мазь, желе), 5% пармидиновую мазь. Применяют одно из этих средств 2 раза в день, втирая в очаги поражения. Можно через каждую неделю чередовать эти препараты, продолжительность локальных аппликаций составляет 1 – 1,5 мес..

Прогноз

- При ограниченных формах благоприятный.
- При прогрессирующих менее благоприятный.

Спасибо за внимание.