

Министерство здравоохранения Республики Казахстан
Государственный Университет города Семей, Павлодарский филиал

СРС

Тема: Клиника, диагностика, лечение системной склеродермии и геморрагических диатезов у женщин фертильного возраста.
Тактика ведения во время беременности

Выполнила: Туражанова С 619гр

Проверила: Мадина Булатовна

Системная склеродермия

- ▶ Прогрессирующее заболевание с изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно.
- ▶ В основе лежит поражение соединительной ткани (фиброза) и сосудов (облитерирующий эндартериолит).



Рис.3 Феномен Рейно

Классификация

- ▶ Диффузная склеродермия (генерализованное поражение кожи + висцеральные поражения: сердца, легких, пищеварительного тракта и почек).
- ▶ Лимитированная склеродермия -повреждение кожи преимущественно на кистях и лице или CREST- синдром (кальциноз, с-м Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазии)
- ▶ Overlap или перекрестный синдром – сочетание ССД и дерматомиозита

Клиническая картина

- ▶ Поражение кожи.
Маскообразность лица, склеродактилия. Выраженные трофические нарушения (изъязвления, гнойники, деформация ногтей, облысение), гиперпигментация кожных покровов, телеангиэктазии на лице и груди.
- ▶ Синдром Рейно



Клиническая картина

- ▶ Суставной синдром проявляется полиартралгиями с преобладанием экссудативно-пролиферативных (ревматоидоподобный артрит) или фиброзно-индуративных изменений с развитием контрактур.
- ▶ Поражение скелетных мышц. Возможны 2 варианта:
 1. Фиброзный миозит с развитием соединительной ткани и атрофией мышечных волокон.
 2. Полимиозит с дегенеративно-некротическими изменениями мышечных волокон и последующим склерозом.

Клиническая картина

- ▶ Поражение костей – остеолиз, чаще ногтевых фаланг. Клинически – укорочение пальцев рук и ног.
- ▶ Кальциноз мягких тканей – преимущественно в области пальцев рук и периартикулярно (с-м Тибьержа – Вейссенбаха)
- ▶ Поражение ЖКТ – чаще пищевода и кишечника. Эзофагит, сужение нижней трети, диффузное расширение пищевода, ригидность стенок.

Клиническая картина

- ▶ Поражение легких - диффузный пневмофиброз и фиброзирующий альвеолит с преимущественным поражением базальных отделов. При выраженном пневмофиброзе развиваются бронхоэктазы, эмфизема, перифокальные пневмонии.
- ▶ Поражение сердца - связано с поражением мелких сосудов (развитие зон ишемии).
- ▶ Поражение почек - в 60-70% острая нефропатия с развитием ХПН, вследствие поражения сосудов почек.



Лабораторные показатели ССД

- ▶ При остром течении заболевания определяются специфические антинуклеарные антитела к антигену Scleroderma-70.
- ▶ При лимитированной форме определяются антитела к центромерам.
- ▶ Воспалительная активность – СРБ, фибриноген, серомукоид, Альфа2 глобулины, оксипролин (нарушение метаболизма коллагена).
- ▶ Антитела к ДНК или АНФ, РФ.

Лечение

- ▶ ГКС - при подостром и остром течении длительно, при хр. - курсами по 1-2 месяца.

преднизолон 20-30 мг/день

- ▶ Иммунодепрессанты - при выраженной активности. Азатиоприн или циклофосфамид 100-200 мг/день, метотрексат 5-10 мг/день.
- ▶ Ферментные препараты - замедляют фиброобразование - лидаза по 64 УЕ (в 1мл 0,5% р-ра новокаина) п,к или в,м через день N14 с повторными курсами.
- ▶ НПВС при болях
- ▶ Блокаторы кальциевых каналов (нифедипин) для лечения с-ма Рейно.
- ▶ Дезогреганты - трентал 200-600 мг/сут.
- ▶ Ингибиторы АПФ

Системная склеродермия и Беременность

- ▶ Системная склеродермия (ССД) и беременность взаимно негативно влияют на течение друг друга. При развитии беременности резко ускоряется переход в терминальную стадию склеродермии — хроническую почечную недостаточность.

Смерть женщины наступает вскоре после родов — в 80 % случаев. У 30 % женщин течение склеродермии значительно утяжеляется, но у 20 % беременность может привести к стабилизации и даже улучшению состояния.

- ▶ Если беременность наступила на фоне обострения, ее необходимо прервать. Обострение наступает, как правило, после родов и аборт и характеризуется проявлениями почечно-печеночной и сердечно-легочной недостаточности.

Среди детей матерей, страдающих системной склеродермией, высокий уровень перинатальной смертности.

В период беременности необходимо назначение преднизолона в дозе 20 мг в сутки в течение 1,5 месяца с последующим снижением дозы до 5—10 мг в сутки. Показаны витамины группы В, С, А и Е. Можно назначать лидазу внутримышечно, внутрикожно или путем электрофореза. Обязательны строгое соблюдение режима, диета, лечебная физкультура, мелкая ручная работа.

Геморрагические диатезы

Это заболевания обусловленные патологиями со стороны системы гемостаза, проявляющиеся повышенной кровоточивостью.

Болезнь Верльгофа

Описана Верльгофом в XVIII веке как наследственный геморрагический диатез)

- ▶ Тромбоцитопения менее $150 \times 10^9/\text{л}$
- ▶ Периодические носовые, десневые, маточные (менструации) кровотечения)
- ▶ Синячки, петехиальная сыпь

Болезнь Верльгофа

Осложнения:

- ▶ Угроза прерывания беременности
- ▶ Гестоз
- ▶ Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты
- ▶ Слабость родовой деятельности, асфиксия новорожденного

Болезнь Верльгофа

- ▶ Лечение: глюкокортикостероиды в течение всей беременности, в родах и послеродовом периоде с постепенной отменой
- ▶ Выбор метода родоразрешения: *per vias naturalis*
- ▶ 3 период родов вести как «УК»
- ▶ При неэффективности консервативной терапии - спленэктомия

Болезнь Виллебрандта

- ▶ Наследуется по аутосомно-доминантному принципу
- ▶ Частота: 1 на 10-20 тыс. родов
- ▶ Течение болезни во время беременности улучшается - с конца II триместра, активность ф. VIII возрастает, что обусловлено поступлением фактора от плода.

Болезнь Виллебрандта

Диагностика:

- ▶ Анамнез: петехиальная сыпь, синячковость, маточные кровотечения
- ▶ Отсутствие или снижение активности ф. Виллибрандта
- ▶ Снижение активности ф. VIII
- ▶ Удлинение АЧТВ, АВР
- ▶ Удлинение времени кровотечения
- ▶ Отсутствие ристоцитин-зависимой агрегации ТЦ

Болезнь Виллебрандта

Осложнения:

- ▶ Угроза выкидыш (I триместр)
- ▶ Гестоз
- ▶ Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты
- ▶ Кровотечение в позднем послеродовом (6-10 дни) и послеоперационном периоде (6-13 дни)

Болезнь Виллебрандта

Лечение: Заместительная терапия:

▶ Подготовка к родам:

1. Криопреципитат по 600-1000 ЕД ежедневно, в течение 3-5 дней до родов
2. Дексаметазон, преднизолон 7-10 дней

▶ В родах, во время операции кесарево сечение:

1. Криопреципитат
2. свежемороженая плазма

▶ Местно: ϵ -аминокапроновая кислота для стабилизации тромбов

Болезнь Виллебрандта

Противопоказаны:

АСПИРИН, ТЭОНИКОЛ, ТЭОФИЛЛИН, КУРАНТИЛ,
НЕСТЕРОИДНЫЕ ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ
ПРЕПАРАТЫ, АНАЛЬГЕТИКИ, РЕОПОЛИГЛЮКИН,
НИЗКОМОЛЕКУЛЯРНЫЕ ДЕКСТРАНЫ

Тромбастения Гланцмана

- ▶ Наследственное рецессивно-аутоимунное заболевание
- ▶ Тромбоциты морфологически не изменены, количество - норма, но не выполняют свою функцию (отсутствует агрегация с коллагеном, тромбином, АДФ, адреналином),
- ▶ отсутствует ретракция сгустка,
- ▶ Удлинено время кровотечения

Тромбастения Гланцмана

Клиника:

- ▶ Петехиальная сыпь
- ▶ Упорные маточные кровотечения
- ▶ Анемия
- ▶ Кровоизлияния в мозг, сетчатку глаза

Болезнь Бернара-Сулье

- ▶ «Болезнь гигантских тромбоцитов»
- ▶ Тромбоциты неправильной формы
- ▶ Удлинение времени кровотечения

Приобретенные тромбоцитопатии:

- ▶ Снижение эстрогенов
- ▶ Прием лекарственных препаратов:
НПВС, курантил, трентал, папаверин,
эуфиллин, аминазин,
аминотриптиллин

Тромбоцитопатии:

- ▶ Лечение: заместительная терапия (тромбомасса)
- ▶ Противопоказаны: курантил, но-шпа, папаверин, компламин, антикоагулянты.
- ▶ Все новорожденные должны быть обследованы на наследственную патологию, «Д» учет у гематолога в течение 1 года.