

С.Ж.АСФЕНДИЯРОВ АТЫНДАҒЫ  
ҚАЗАҚ ҰЛТТЫҚ МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ



КАЗАХСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ С.Д.АСФЕНДИЯРОВА

Модуль Ревматологии

# \* Системная склеродермия

Подготовила: Мирсадыкова Х

4 курс ОМ 62-01гр.

Проверила: Машкунова О.В.

Алматы, 2016г.

- \*1 Классификация
- \*2 Этиология
- \*3 Диагностика
- \*4 Клиника
- \*5 Лечение
- \*6 Прогноз
- \*7 Источник



\* **План**

- \* Системная склеродермия - это заболевание, затрагивающее различные органы, в основе которого лежит изменение соединительной ткани с преобладанием фиброза и поражение кровеносных сосудов по типу облитерирующего эндартериита.
- \* Частота встречаемости системной склеродермии составляет приблизительно 12 случаев на 1млн населения. Женщины болеют в семь раз чаще, чем мужчины. Заболевание наиболее распространено в возрастной группе 30-50 лет.
- \* Классификация
  - \* По международной классификации болезней МКБ-10, системная склеродермия имеет две под-формы:
    - \* Диффузная
    - \* Лимитированная (CREST-синдром)

## \* Причины системной склеродермии

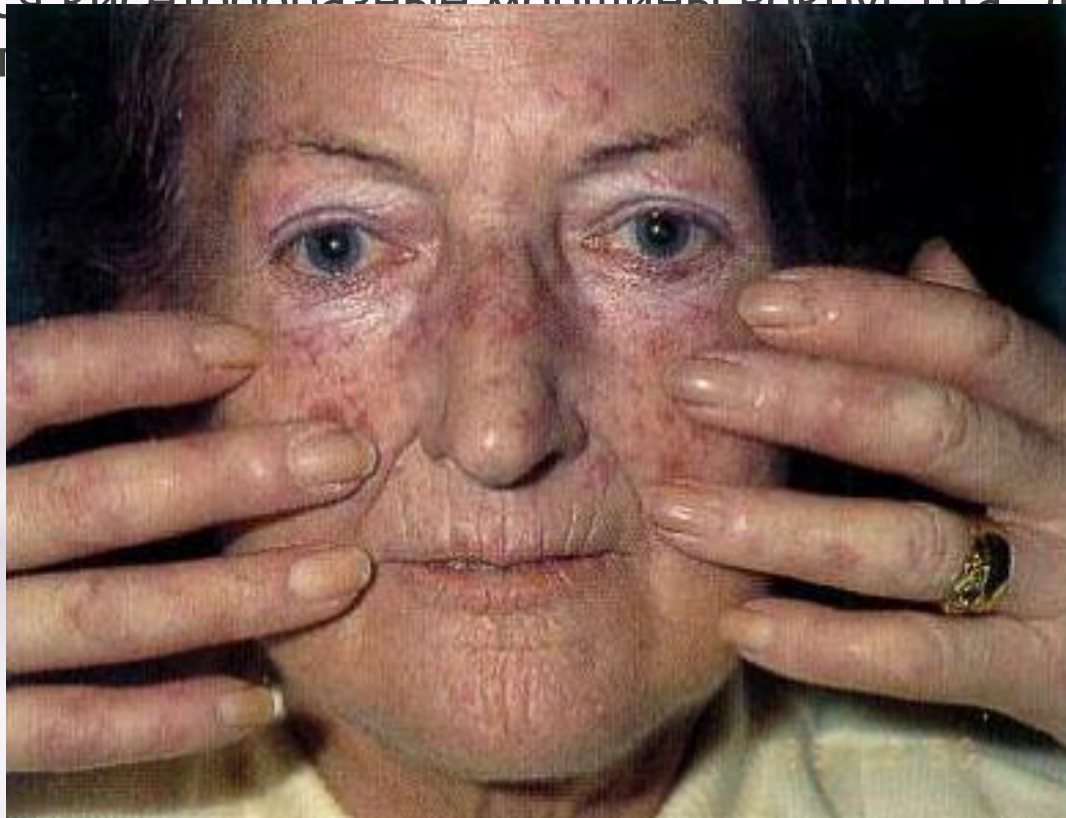
- \* Часто заболеванию предшествуют такие факторы, как инфекции, переохлаждение, стрессы, удаление зуба, тонзилэктомия, гормональные изменения в организме женщины (беременность, аборт, климакс), контакт с токсическими химическими веществами, вакцинация.
- \* Точная причина возникновения заболевания не установлена. В настоящее время одной из основных является теория генетической предрасположенности. Установлены семейные случаи заболевания. Кроме того, у родственников заболевшего выявляется более высокая частота развития других ревматических болезней (ревматоидный артрит, системная красная волчанка) по сравнению с общей популяцией. В пользу теории о вирусном воздействии говорит выявление изменений иммунитета, связанные с деятельностью вирусов (особенно ретровирусов и герпес-вирусов). Но конкретный штамп вируса, вызывающий системную склеродермию, пока не найден.
- \* Развитие воспаления мелких сосудов приводит к разрастанию вокруг них коллагена и фиброзной ткани, а также специфическое изменение их стенок — утолщение, потеря ими эластичности, возможно даже полное закрытие просвета мелких сосудов. Эти изменения, в свою очередь, приводят к нарушению кровоснабжения всех органов и тканей, вовлеченных в патологический процесс. Недостаточное кровоснабжение тканей приводит к их истончению (например, слизистых пищевода и желудка), или, напротив, утолщению (стенок альвеол в легких), нарушению их основных функций (всасывания в желудочно-кишечном тракте, выведение углекислоты легкими, сокращение мышечных волокон).

\* **Этиология**

- \* Изменение сосудов кистей рук приводит к развитию синдрома Рейно — резкого сосудистого спазма с похолоданием и болью в пальцах. Еще одним специфическим поражением являются суставные изменения при склеродермии. Проявляются они воспалением с довольно быстрым нарушением подвижности суставов и формированием, так называемых, контрактур, то есть необратимой тугоподвижности из-за разрастания фиброзной ткани в суставе и потери эластичности ее капсулы.
- \* Из внутренних органов при склеродермии наиболее часто поражаются почки, лёгкие, сердце. Изменения в них приводят к снижению всех функций органа. Например, при поражении почек это проявляется нарастанием почечной недостаточности. В результате развивается общая интоксикация организма в сочетании с потерей белка и ионов.
- \* Большинство изменений при склеродермии — например, мышечные и костные боли, — могут напоминать проявления ревматизма или ревматоидного артрита. Дифференциальная диагностика с этими заболеваниями проводится на основании рентгенологического исследования и иммунных тестов.

 **Клиника**

\* Поражение кожи является самым характерным признаком системной склеродермии и встречается у большинства пациентов. Первоначально поражается кожа лица и кистей рук. В типичных случаях склеродермические изменения проходят стадии уплотнения кожи за счет отека, затем происходит индурация (уплотнение кожи вследствие фиброза) и частичная атрофия тканей. При этом кожа на лице становится плотной и неподвижной, за счет её натяжения формируются кистеобразные морщины вокруг рта, лицо приобретает



\* Склеродактилия также является характерным признаком заболевания. При этом формируется уплотнение кожи кистей с развитием деформации пальцев («сосискообразные» пальцы).



*Склеродактилия*

- \* Наряду с уплотнением кожи также выявляются трофические нарушения в виде изъязвлений, нагноений, деформации ногтевых пластинок и появление очагов облысения.
- \* **Сосудистые нарушения** являются самым частым начальным признаком заболевания. Наиболее распространенными являются вазоспастические кризы (синдром Рейно). При этом под действием холода, волнения или при отсутствии внешних причин возникает сужение мелких сосудов, как правило, кистей рук. Это сопровождается онемением, побледнением или даже посинением кончиков пальцев. При прогрессировании заболевания за счет ишемии тканей на кончиках пальцев образуются длительно незаживающие язвы («крысиные укусы»). В тяжелых случаях развивается некроз последних фаланг пальцев.





\* Поражение суставов проявляется болями в них, утренней скованностью, тенденцией к сгибательным деформациям за счет уплотнения и атрофии тканей вокруг сустава. При ощупывании пораженных суставов над ними возможно определения шума трения сухожилий. Для системной склеродермии характерно уплотнение мышц, а также их атрофия. Заболевание костей проявляется остеолизом (разрушением) костей пальцев с укорочением фаланги.



\* *Остеолиз дистальных фаланг пальцев*

- \* Наиболее уязвимыми органами пищеварительной системы при системной склеродемии являются **пищевод и кишечник**. В пищеводе за счет уплотнения его стенки формируется склеротическая деформация с нарушением нормального пассажа пищи. Пациенты предъявляют жалобы на ощущение кома за грудиной, тошноту, изжогу, позывы на рвоту. При значительной деформации может потребоваться хирургическая операция для расширения просвета пищевода. Кишечник поражается реже, но симптомы его заболевания значительно снижают качество жизни пациентов. В клинической картине преобладают боли, диарея, снижение массы тела. Для поражения толстой кишки характерны запоры.
- \* **Поражение легких** в настоящее время выходит на первый план среди причин смертности больных с системной склеродермией. Характерны два типа поражения легких: интерстициальное заболевание - фиброзирующий альвеолит и диффузный пневмосклероз, а также легочная гипертензия. Внешние проявления интерстициального поражения неспецифичны и включают в себя одышку, сухой кашель, общую слабость, быструю утомляемость. Легочная гипертензия проявляется прогрессирующей одышкой, формированием застоя крови в легких и сердечной недостаточностью. Нередко тромбоз легочных сосудов и острая правожелудочковая недостаточность становится причиной смерти больных.

- \* Для склеродермии характерно поражение всех слоев сердца. При фиброзе миокарда сердце увеличивается в размерах, формируется застой крови в полостях с развитием сердечной недостаточности. Очень часто из-за нарушения иннервации увеличенного сердца у пациентов возникают аритмии. Аритмии являются главной причиной внезапной смерти у больных склеродермией. При склерозе клапанов сердца формируются пороки по типу стенотических. А при фиброзе перикарда развивается адгезивный перикардит.
- \* В основе поражения почек лежит склероз мелких кровеносных сосудов с развитием ишемии и гибели клеток почек. При прогрессирующем варианте склеродермии часто развивается почечный криз, для которого характерно внезапное начало, быстрое развитие почечной недостаточности и злокачественной гипертонии. Для хронического варианта склеродермии свойственно умеренно выраженное изменение почек, которое долгое время остается бессимптомным.

- \* Диагноз системной склеродермии является достоверным при наличии одного «большого» или двух «малых» критериев (Американская коллегия ревматологов).
- \* • «Большой» критерий:
  - проксимальная склеродермия: симметричное утолщение кожи в области пальцев, с распространением проксимально от пястно-фаланговых и плюснефаланговых суставов. Изменения кожи могут наблюдаться на лице, шеи, грудной клетке, животе.
- \* • «Малые» критерии:
  - Склеродактилия: перечисленные выше кожные изменения, ограниченные пальцами.
  - Дигитальные рубчики-участки западения кожи на дистальных фалангах пальцев или потеря вещества подушечек пальцев.
  - двусторонний базальный пневмофиброз; сетчатые или линейно-узловые тени, наиболее выраженные в нижних отделах легких при стандартном рентгенологическом обследовании; могут быть проявления по типу «сотового легкого».

\* **Диагностика**

Основные признаки	Дополнительные признаки
<i>Периферические</i>	
Склеродермическое поражение кожи Синдром Рейно Суставно-мышечный синдром Остеолиз Кальциноз	Гиперпигментация кожи Телеангиэктазии Трофические нарушения Полиартралгии Полимиалгии, полимиозит
<i>Висцеральные</i>	
Базальный пневмофиброз Крупноочаговый кардиосклероз Склеродермическое поражение пищеварительного канала Острая склеродермическая нефропатия	Лимфаденопатия Полисерозит Хроническая нефропатия Полиневрит, поражение <b>ЦНС</b>
<i>Лабораторные</i>	
Специфические антинуклеарные ан- титела (анти-СКЛ-70 и антицентро- мерные антитела)	Увеличение СОЭ (более 20 мм/ч) Гиперпротеинемия (более 80 г/л) Гипергаммаглобулинемия (более 23%) Антитела к ДНК или антинуклеарный фактор Ревматоидный фактор

\* Диагностические признаки  
 системной склеродермии (Н.Г.  
 Гусева, 1975)

- \* Больным склеродермией рекомендуется соблюдать определенный режим: избегать психоэмоциональных потрясений, длительного воздействия холода и вибрации. Необходимо носить одежду, сохраняющую тепло, для уменьшения частоты возникновения и выраженности приступов вазоспазма. Рекомендуется бросить курить, отказаться от кофеинсодержащих напитков, а также от препаратов, вызывающих сужение сосудов: симпатомиметики (эфедрин), бета-адреноблокаторы (метопролол).
- \* Основными направлениями лечения при склеродермии являются:
  - \* • сосудистая терапия для лечения синдрома Рейно с признаками ишемии тканей, легочной гипертензии и нефрогенной гипертонии. Применяются ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (эналаприл), блокаторы кальциевых каналов (верапамил) и простагландин E. Кроме того, для профилактики образования тромбов применяют антиагреганты (курантил).
  - \* • противовоспалительные препараты целесообразно назначать уже на ранних стадиях развития заболевания. Рекомендованы нестероидные противовоспалительные препараты (ибупрофен), гормональные препараты (преднизолон) и цитостатики (циклофосфан) по определенной схеме.
  - \* • Для подавления избыточного фиброобразования применяются пеницилламин.
- \* Хирургическое лечение системной склеродермии заключается в устранении дефектов кожи путем пластической операции, а также устранение сужения пищевода, ампутации отмерших участков пальцев.

 **Лечение**

- \* При быстро прогрессирующей форме склеродермии прогноз неблагоприятный, заболевание заканчивается летальным исходом через 1-2 года после манифестации даже при своевременном начале лечения.
- \* При хронической форме при своевременном и комплексном лечении пятилетняя выживаемость составляет до 70%.
- \* [Системная склеродермия. Лечение системной склеродермии.mp4](#)

## \* Осложнения и прогноз

\*[http://www.vitaminov.net/rus-catalog\\_zabolevaniy-705308802-0-1201.html](http://www.vitaminov.net/rus-catalog_zabolevaniy-705308802-0-1201.html)

\*<http://www.stormed.ru/diseases/rhe/ssd.php>

\*[https://youtube/lo9kF7\\_uMTM](https://youtube/lo9kF7_uMTM)

\*<http://www.medicalj.ru/diseases/cardiology/952-sistemnaya-sklerodermiya> Врач терапевт  
Сироткина Е.В.

\* **ИСТОЧНИКИ**