

# СКЛЕРОДЕРМИЯ

Выполнил: студент 4 курса МПФ 9 группы  
Стародубцев Н.С.

- **Склеродермия (Sclerodermia)** – заболевание соединительной ткани аутоиммунного генеза, характеризующееся поражением соединительной ткани кожи, сосудов и внутренних органов (пищевода, легких, опорно-двигательного аппарата, желудочно-кишечного тракта, сердца, почек), с преобладанием фиброзно-склеротических и сосудистых изменений.

# Этиология:

- Этиология заболевания неизвестна.
- К предрасполагающим и провоцирующим факторам могут быть отнесены переохлаждение, острые или хронические инфекции, травмы, стрессы, сенсбилизация, эндокринные дисфункции (гипоэстрогения, гипокортицизм).
- Возможно, заболевание имеет генетическую предрасположенность.

# Патогенез:

- В основе развития заболевания лежат аутоиммунные реакции.
- 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 приводят к нарушению кровоснабжения всех органов и тканей, вовлеченных в патологический процесс.
- Недостаточное кровоснабжение тканей приводит к их истончению (слизистых пищевода и желудка), или утолщению (стенок альвеол в легких), нарушению их основных функций (всасывания в желудочно-кишечном тракте, выведение углекислоты легкими, сокращение мышечных волокон).

- Интенсивной выработке фибробластами незрелого коллагена способствуют нейромышечная дисфункция, дефекты иммунной системы, подтверждаемые наличием ауто-антител (антинуклеарных, антицентромерных к РНК, ДНК и др.), иммунных комплексов, формирующегося иммунодефицита с признаками клеточно-опосредованной гиперчувствительности.
- Показано участие гистамина и серотонина в формировании отека и микроциркуляторных расстройств, влияние повышенного содержания в дерме кислых мукополисахаридов на склероз соединительной ткани, роль наследственных факторов, о чем свидетельствуют семейные случаи, ассоциация заболевания с антигенами HLA-системы .

- Теории патогенеза склеродермии: нейроэндокринная, аутоиммунная, инфекционная, сосудистая, травматическая.
- В настоящее время склеродермию рассматривают в качестве мультифакторного заболевания из группы коллагенозов с полигенным наследованием.

# Классификация:

- Различают
  - 1) ограниченную склеродермию (бляшечную, линейную)
  - 2) атрофодермию Пазини-Пьерини
  - 3) болезнь белых пятен
  - 4) системную склеродермию.

# Гистологическая картина:

- На ранних стадиях процесса в дерме наблюдаются отек коллагеновых волокон, воспалительная реакция с периваскулярным или диффузным инфильтратом, состоящим в основном из лимфоцитов с примесью плазмоцитов, гистиоцитов и небольшого количества эозинофилов.
- В стадии склероза воспалительные явления исчезают, а пучки коллагеновых волокон становятся гомогенизированными и гиалинизированными.

# Бляшечная склеродермия

- Наиболее частая форма ограниченной склеродермии.
- Характеризуется наличием единичных или множественных очагов различных размеров (1—15 см и более), овальных, округлых или неправильных очертаний, располагающихся на туловище и конечностях.
- В своем развитии очаг проходит **3 стадии**: эритемы, уплотнения и атрофии.
- Стадия эритемы мало заметна для больного, так как субъективные ощущения отсутствуют, эритема слабо воспалительная синюшно-розового цвета («сиреневое пятно»).
- Затем в центральной зоне появляется поверхностное уплотнение, которое приобретает восковидно-белый цвет (типа слоновой кости), по периферии которого виден узкий сиреневатый ободок, наличие которого свидетельствует о сохраняющейся активности процесса.
- На поверхности отдельных очагов могут быть пузыри, иногда с геморрагическим содержимым. Возникновение пузырей связывают с нарушением углеводного обмена.
- При регрессировании очага остается атрофия, гиперпигментация.



Врач-дерматолог



# Линейная форма

- Она обычно возникает в детском возрасте, главным образом у девочек.
- Очаги могут располагаться на конечностях, вызывая атрофию глубоких тканей, включая мышцы и кости, ограничивая движения, если полоса склероза захватывает суставы; на половом члене в виде кольца в заголовочной борозде; на волосистой части головы, часто с переходом на кожу лба, носа, сопровождаясь выраженной атрофией не только кожи, но и подлежащих тканей, что придает им сходство с рубцом после удара саблей.



# Болезнь белых пятен

- Каплевидный вариант ограниченной склеродермии, однако это не является общепризнанным.
- Характеризуется мелкими атрофическими очагами поражения белесоватого цвета с тонкой складчато-атрофированной кожей, окруженной узким эритематозным венчиком. Мелкие очаги группируются, образуя поля поражения до 10 см в диаметре и более.



# Атрофодермия идиопатическая

## Пазини—Пьерини

- Проявляется несколькими очагами поражения, располагающимися в основном на туловище, без или с незначительным уплотнением, розовато-синюшного цвета, сменяющегося затем буроватым оттенком и едва заметной поверхностной атрофией.



## склеродермия

- Проявляется поражением всего кожного покрова, который становится отечным, плотным, малоподвижным, восковидным, или в виде акросклероза с наиболее значительными изменениями кожи лица и дистальных отделов конечностей, главным образом верхних.
- Процесс имеет **3 стадии** – отека, склероза и атрофии.
- Отек начинается и более выражен на туловище, откуда он затем распространяется на другие участки тела.
- Постепенно развивается уплотнение. Лицо становится амимичным, напоминает маску, вокруг рта формируются кистеобразные складки. Язык высовывается с трудом из-за склероза уздечки. Возникают затруднения при проглатывании пищи (сужения пищевода). Такого рода поражение может локализоваться на половых органах, в крупных кожных складках, на туловище. Уплотненная кожа над суставами затрудняет движение пальцев (склеродактия), легко травмируется, что может приводить к трудно заживающим язвам.

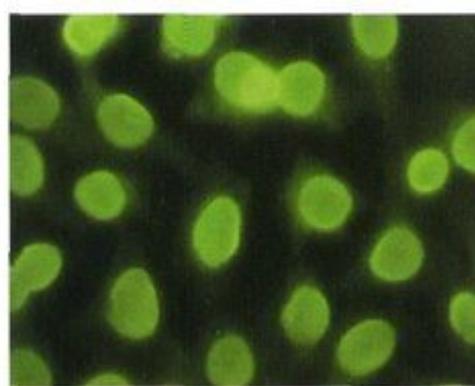
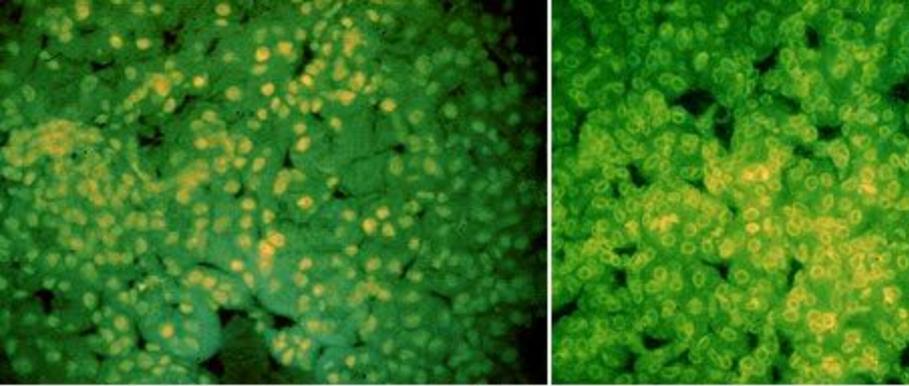
- Стадия отека и уплотнения сменяется атрофией кожи, мышц.
- Следствием атрофических изменений кожи может быть пойкилодермия (с телеангиэктазиями, перемежающимися участками гипер- и депигментации и атрофии), выпадение волос. У значительной части больных (до 25%) наблюдается отложение солей кальция в коже и подкожной клетчатке (синдром Тибьержа—Вейссенбаха), феномен Рейно.
- **Синдром Тибьержа—Вейссенбаха** характеризуется появлением плотных единичных или множественных опухолевидных образований кожи, преимущественно на внутренней поверхности конечностей.
- Феномен Рейно - это значительно выраженная реакция мелких кровеносных сосудов кончиков пальцев на воздействие холода или психоэмоциональное потрясение.



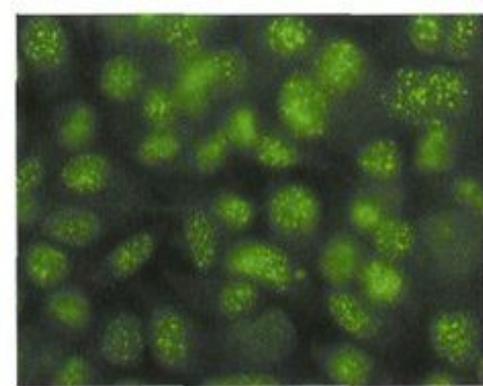


# Диагностика

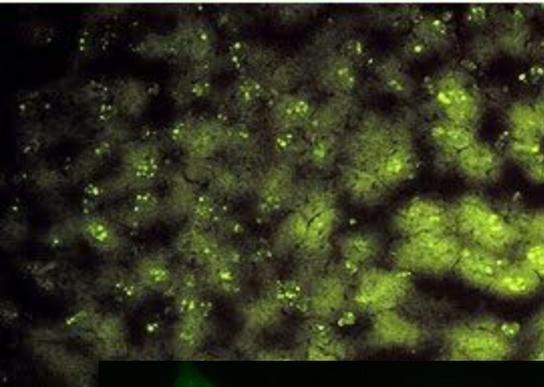
- Диагноз ставится на основании клинической картины.
- Из лабораторных методов при ограниченной склеродермии наибольшее значение имеет гистологическое исследование, при диффузной, кроме того, – обнаружение антинуклеарных и антицентромерных антител, нуклеолярный тип свечения при реакции иммунофлюоресценции.
- Прогноз зависит от стадии и формы заболевания. Он наименее благоприятен при системной склеродермии, особенно при генерализованной форме, сопровождающейся поражением многих внутренних органов, что нередко приводит к летальному исходу. При ограниченной склеродермии прогноз в большинстве случаев хороший.



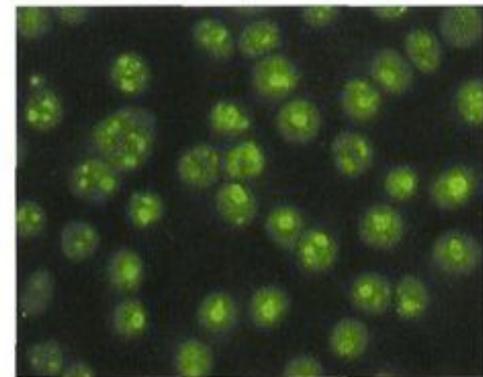
Гомогенный тип свечения



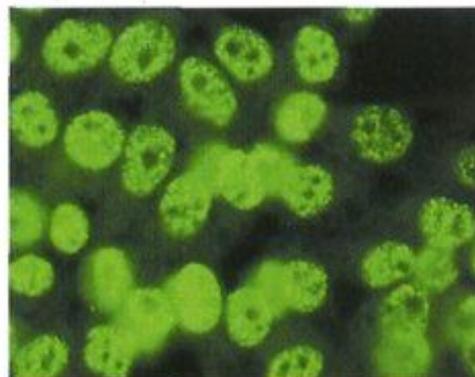
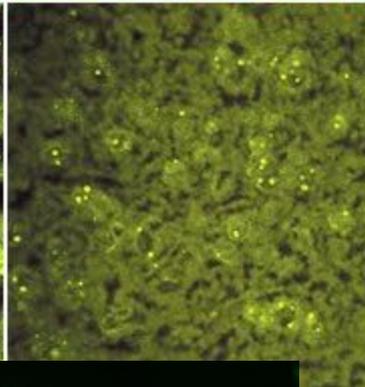
Центромерный тип свечения



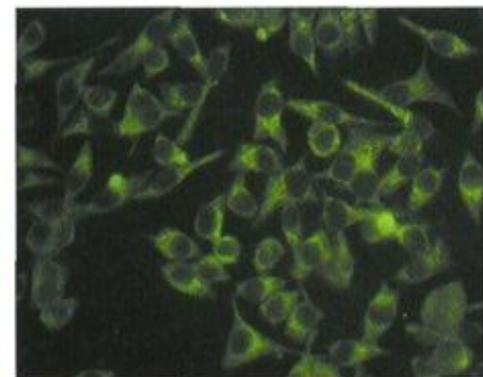
Периферический тип свечения



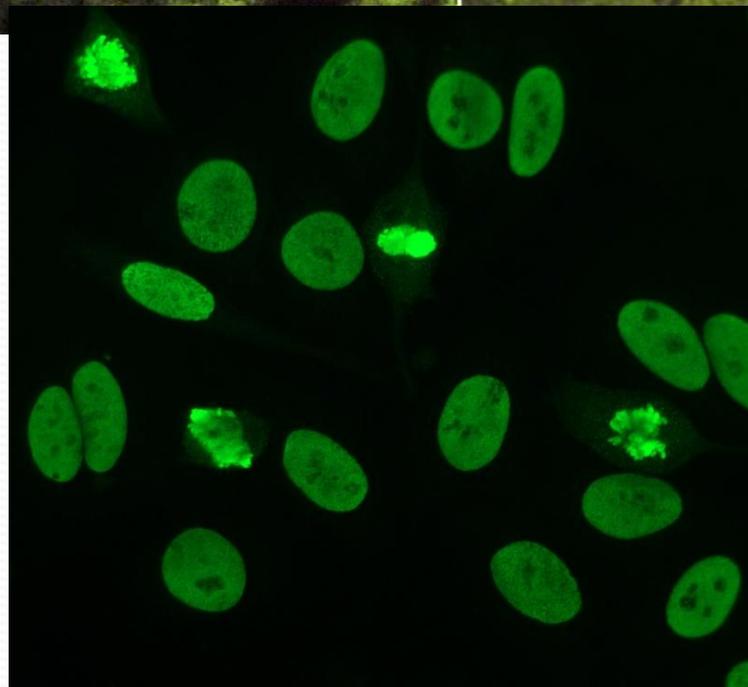
Ядрышковый тип свечения



Гранулярный тип свечения



Цитоплазматический тип свечения (Jo-1)



**Рисунок 7. Типы иммунофлуоресценции АНА на клеточной линии HEp-2**

- 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, шее, грудной клетке, животе.

### **«Малые» критерии:**

- 1) Склеродактилия: перечисленные выше кожные изменения, ограниченные пальцами.
- 2) Дигитальные рубчики — участки западения кожи на дистальных фалангах пальцев или потеря вещества подушечек пальцев.
- 3) 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».

# Лечение

- пенициллин
- лидазу
- антигистаминные и антисеротониновые препараты (диазолин, перитол)
- препараты улучшающие микроциркуляцию и тканевый обмен (теоникол, пентоксифиллин, циннаризин).
- ангиопротекторы, которые восстанавливает нарушенную микроциркуляцию (продектин, пармидин)
- Витамины группы А и Е
- Используют также нестероидные противовоспалительные препараты и цитостатики.
- Антифиброзное лечение становится необходимым при диффузной склеродермии. Основной препарат данной группы – D-пеницилламин (купренил, артамин), подавляющий разрастание фиброза.

- Сосудистая терапия необходима для устранения проявлений синдрома Рейно, расширения сосудов и улучшения текучести крови. Репутацию наиболее эффективных сосудорасширяющих препаратов получили блокаторы кальциевых каналов – верапамил, амлодипин, нифедипин и др. При поражении почек их применение показано вместе с ангибиторами АПФ, которые снижают кровяное давление и способствует улучшению работы почек.
- Эффективность сосудорасширяющих препаратов увеличивается при комбинации ее с препаратами, улучшающих текучесть крови – антиагрегентами, а также антикоагулянтами.

- Так же могут использовать фермент калликреин, который отщепляет от присутствующего в плазме кининогена биологически активные кинины - брадикинин и каллидин, которые оказывают расслабляющее действие на гладкую мускулатуру периферических кровеносных сосудов, что способствует улучшению кровоснабжения органов и тканей (препарат Андекалин).
- При поражении пищевода врач непременно назначает дробное питание и препараты, которые лечат нарушение глотания – прокинетиками.

- Лечение системной склеродермии сопровождается применением лечебной гимнастики, массажа, местной терапии (аппликации с диметилсульфоксидом, который можно сочетать с сосудистыми и противовоспалительными препаратами)
- Больным с хронической ССД показано санаторно-курортное лечение.
- Возможно применение бальнеотерапии, грязелечения, физиотерапии и т.д. При преимущественном поражении кожи хорошо помогают сероводородные и углекислые ванны, при преимущественном поражении опорно-двигательного аппарата – радоновые. В случае появления фиброзных контрактур применяется пелоидотерапия (грязелечение).
- Лечение локальной (очаговой) склеродермии предполагает, помимо тепловых процедур и других вышеописанных терапий, также массаж и лечебную гимнастику.