

Системная склеродермия

- А. Системная склеродермия (ССД) – аутоиммунное заболевание соединительной ткани, обусловленное нарушениями микроциркуляции, фиброзом кожи и внутренних органов.
- Б. Склеродермическая группа болезней:
 - 1. Очаговая ССД
 - 2. Диффузный эозинофильный фасциит
 - 3. Склеродерма Бушке
 - 4. Мультифокальный фиброз
 - 5. Индуцированные формы склеродермии
 - 6. Псевдосклеродермические синдромы

- **В зависимости от распространённости поражения кожи и основного симптомокомплекса выделяют клинические формы (LeRoy E., 1988; Black C., 1995):**
- **1. Диффузная форма:**
- **генерализованное поражение кожи в течение 1 года;**
- **синдром Рейно одновременно или после поражения кожи;**
- **раннее развитие висцеральной патологии;**
- **редукция капилляров ногтевого ложа с формированием аваскулярных участков;**
- **выявление антител к топоизомеразе-1 (Scl-70).**

- **2. Лимитированная форма:**
- **Длительный период изолированного синдрома Рейно;**
- **Поражение кожи ограничено областью лица и кистей/стоп;**
- **Позднее развитие висцеральной патологии (CREST-синдром);**
- **Выявление антицитромерных антител;**
- **Расширение капилляров ногтевого ложа без выраженных аваскулярных участков.**

- **3. Склеродермия без склеродермы:**
- **Нет уплотнения кожи;**
- **Феномен Рейно;**
- **Признаки лёгочного фиброза, острой склеродермической почки, поражения сердца и ЖКТ;**
- **Выявление антинуклеарных антител (Scl-70, АСА, нуклеолярных).**

- **4. Перекрёстные формы (overlap-syndroms):**
- **Характерно сочетание клинических признаков ССД и одного или нескольких системных заболеваний соединительной ткани.**

- **5. Ювенильная склеродермия:**
- **Начало болезни до 16 лет;**
- **Поражение кожи нередко по типу очаговой или линейной (гемиформа) склеродермии;**
- **Склонность к образованию контрактур;**
- **Возможны аномалии развития конечностей;**
- **Умеренная висцеральная патология, чаще выявляемая при инструментальном исследовании.**

- **6. Пресклеродермия:**
- **Изолированный синдром Рейно в сочетании с капилляроскопическими изменениями или**
- **Иммунологические нарушения, характерные для ССД.**

Варианты течения и стадии развития ССД

(Гусева Н.Г., 1975).

- 1.Варианты течения:**
- А. Острое, быстро прогрессирующее течение – диффузная форма;**
- Б. Подострое, умеренно прогрессирующее течение:**
- Преобладают клинические и лабораторные признаки иммунного воспаления (плотный отёк кожи, артрит, миозит);**
- Нередко overlap-синдромы.**
- В. Хроническое, медленно прогрессирующее течение:**
- Преобладает сосудистая патология;**
- В начале заболевания – многолетний синдром Рейно с постепенным развитием умеренных кожных изменений (лимитированная форма)**
- Нарастанием сосудистых ишемических расстройств и висцеральной патологии (ЖКТ, лёгочная гипертензия).**

Стадии ССД.

- 1 стадия – начальная, когда выявляются 1-3 локализации болезни;**
- 2 стадия – генерализации, отражающая системный, полисиндромный характер процесса;**
- 3 стадия – поздняя (терминальная): недостаточность одного или более органов (сердца, легких, почек).**

Клинические проявления ССД.

1. Конституциональные симптомы:

- слабость, утомляемость, потеря веса, субфебрильная лихорадка и др.**

2. Поражение сосудов:

- феномен Рейно – симметричный пароксизмальный спазм артериол и артериовенозных шунтов, индуцированный холодом или стрессом, с последовательным изменением окраски кожи пальцев (побеление, цианоз, покраснение) и онемением пальцев и болью.**
- Телангиэктазии – расширенные капилляры и венулы на пальцах кистей, ладонях и лице, на губах – относятся к поздним признакам болезни.**

- **3. Поражение кожи.**

- **уплотнение кожи (склеродерма) – всегда начинается с пальцев кистей (склеродактилия). При ССД отмечается стадийность поражения кожи: отек, индурация, атрофия.**
- **симптом «кисета» - уменьшение ротовой апертуры, истончение красной каймы губ с радиальными складками вокруг рта.**
- **дигитальные язвы – на дистальных фалангах пальцев кистей (болезненные, рецидивирующие, топидные к лечению). Характерный признак ССД.**
- **язвенные поражения кожи – в местах механического воздействия (коленные, локтевые суставы; лодыжки, пятки).**

- **3. Поражение кожи.**

- **сухая гангрена – некроз кожи и подкожных мягких тканей дистальных фаланг (реже и средних фаланг) с демаркацией и самоампутацией;**
- **Гиперпигментация: ограниченная или диффузная с участками гипо- или депигментации («соль с перцем»);**
- **Дигитальные рубчики.**
- **Исчезновение волосяного покрова.**