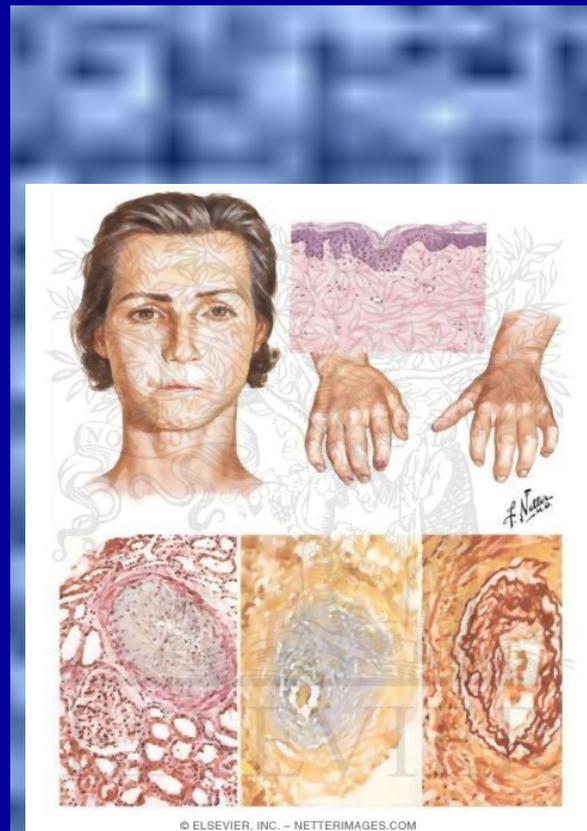


СРС

на тему: Системная
склеродермия

Системная склеродермия (ССД) -

прогрессирующее заболевание с характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов (легких, сердца, пищеварительного тракта, почек) и распространенными васоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно, в основе которых лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза сосудов по типу облитерирующего эндартериита



Этиология ССД

- Этиология ССД неизвестна
- Провоцирующие факторы:
 - охлаждение,
 - травма,
 - инфекция,
 - вакцинация,
 - ТОНЗИЛЭКТОМИЯ,
 - стресс,
 - контакт с кремниевой пылью и химическими веществами,
 - семейно-генетическая предрасположенность



Патогенез ССД

- Гиперреактивность фибробластов и гладкомышечных клеток сосудистой стенки
- Нарушение метаболизма коллагена I и III типов с избыточным его образованием
- Проявление хронической реакции «трансплантат против хозяина» (риск ССД у женщин увеличивается при попадании во время беременности фетальных клеток)
- Нарушение микроциркуляции, синдром Рейно.
Стенки сосудов уплотняются, возникают фиброз, некроз сосудистой стенки, тромбозы. Сужение просвета мелких сосудов вплоть до облитерации. Увеличение вязкости крови, гиперкоагуляция и угнетение фибринолиза, агрегация форменных элементов.

Классификация ССД

Характер течения	Острое, подострое, хроническое
Клинические формы	Диффузная, лимитированная, перекрестные синдромы
Стадия развития	Начальная (I), генерализованная (II), терминальная (III)
Степень активности	0, I, II, III
Поражение кожи и сосудов	Плотные отеки, индурация, атрофия, гиперпигментация, телеангиэктазии, синдром Рейно, изъязвления
Поражение опорно-двигательного аппарата	Полиартрит (экссудативный, фиброзно-индуративный), контрактуры, полимиозит, кальциноз, остеолиз

Классификация ССД

Поражение сердца	Интерстициальный миокардит, кардиосклероз, порок сердца (чаще недостаточность МК), перикардит
Поражение легких	Фиброзирующий альвеолит, двусторонний базальный пневмосклероз, адгезивный плеврит
Поражение ЖКТ	Эзофагит, дуоденит, колит, синдром нарушенного всасывания
Поражение почек	Острая нефропатия (склеродермический почечный криз), хроническая нефропатия
Поражение нервной и эндокринной систем	Неврит тройничного нерва, полиневропатии, гипотиреоз

Клинические формы ССД

- Пресклеродермия – синдром Рейно+изменения капилляров ногтевого ложа+ ишемия пальцев+иммунные нарушения
- Диффузная кожная форма
- Лимитированная кожная форма
- Склеродермия без склеродермы
- Перекрестный синдром



Варианты течения ССД

- **Острое течение** – неделя, месяцы (быстрое развитие фиброза кожи, подлежащих тканей, внутренних органов наряду с сосудистой патологией, нередко с поражением почек)
- **Подострое течение** – 1-2 года (поражение кожи, суставов, внутренних органов при слабой выраженности вазомоторных нарушений)
- **Хроническое течение** (проявления по типу синдрома Рейно с постепенным развитием поражения кожи, внутренних органов, остеолиз, контрактуры)

Активность ССД

- **I степень** - минимальная активность (при хроническом течении, при положительной динамике клинических проявлений подострого течения ССД на фоне лечения)
- **II степень** – умеренная активность (при подостром и обострении хронического течения)
- **III степень** – максимальная (при остром и подостром течении)

Клиническая картина ССД

Отличается большой полиморфностью и полисиндромностью, отражая системный характер заболевания и варьируя от маломанифестных, относительно благоприятных форм до генерализованных, быстро прогрессирующих и фатальных

Поражение кожи при ССД

Наблюдается у подавляющего большинства больных ССД

Стадии поражения кожи:

1. Плотный отек
2. Индурация
3. Атрофия

Преимущественная локализация:

на лице и кистях – маскообразность, склеродактилия, имеются выраженные трофические нарушения (изъязвления, гнойники, деформация ногтей, облысение), гиперпигментация кожи, чередующаяся с участками депигментации, подчеркнутый сосудистый рисунок и телеангиоэктазии преимущественно на лице и груди, у отдельных больных – очаговое поражение кожи

Клинические проявления ССД

В дальнейшем ногтевые пластинки могут рассасываться. Волосы истончаются, возможна алопеция.

У некоторых больных наблюдается одновременное поражение слизистых оболочек:

- хронический конъюнктивит
- атрофический или субатрофический ринит
- стоматит
- фарингит

и желез:

- синдром Шегрена

Клинические проявления ССД

Специфический признак ССД – кальцинаты в подкожной клетчатке пальцев кистей (синдром Тибьержа-Вейссенбаха).

Возможен кальциноз надгортанника, голосовых складок, перикарда, миокарда, клапанного аппарата сердца, капсулы печени и селезенки.

Синдром Рейно (СР)

- Наиболее частое, нередко первоначальное и генерализованное поражение при ССД
- Симметричный пароксизмальный вазоспазм, проявляющийся постепенным изменением цвета кожи пальцев, стоп (побледнение, цианоз, покраснение) и сопровождающийся ощущением напряжения и болезненности. Нередко чувство онемения и побеления отмечается и в области губ, части лица, кончика языка.
- СР лежит в основе мигренеобразных головных болей
- Наблюдается и висцеральная локализация вазоспастических нарушений (легких, сердце, почках)



© LORNE CAMPBELL / GUZELIAN



Поражение скелетных мышц при ССД

1. **Фиброзирующий интерстициальный миозит** с разрастанием соединительной ткани и атрофией собственно мышечных волокон. В выраженных случаях характеризуется мышечной слабостью; мышцы плотные, регидные; развиваются мышечно-сухожильные контрактуры.
2. **Истинный миозит** с дегенеративно-некротическими изменениями в мышечных волокнах и последующим их склерозом и атрофией.

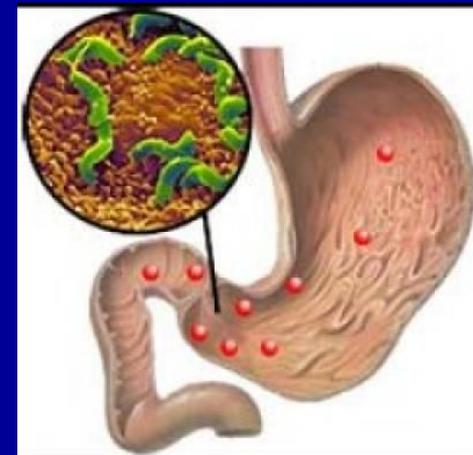
Характерна резкая мышечная слабость с нарушениями движений.

Поражение костей при ССД

- **Остеолиз**, чаще ногтевых фаланг, обусловлен сосудисто-трофическими нарушениями, но не исключены и изменения в собственно коллагеновой матрице кости
Клинически проявляется в виде укорочения и деформации пальцев рук и ног
- **Остеопороз** – чаще эпифизарный.
- Редко появляются **деструктивные изменения в суставах**

Поражение пищеварительного тракта при ССД

- Поражения желудка – боли, нарушение всасывания железа, иногда геморрагии
- Поражение кишечника – явления склеродермического дуоденита, синдром нарушения всасывания (спру-подобный синдром). Поражается тонкая кишка. При поражении толстой кишки отмечаются упорные запоры, иногда с явлениями частичной, рецидивирующей непроходимости, метеоризмом, болями. Могут быть инфаркты в нисходящей части толстой кишки. Язвы, участки ишемического некроза и перфорации, в основе которых лежат сосудистые изменения.



Поражение пищеварительного тракта при ССД

- Поражение поджелудочной железы – фиброз с недостаточностью экскреторной функции
 - Поражение печени – может наблюдаться гепатомегалия и гепатолиенальный синдром. Но чаще печень не увеличена, функция ее не нарушена.
- Нередко ССД сочетается с первичным билиарным циррозом

Поражение органов дыхания при ССД

- Отмечается у 70% больных
- Характеризуется развитием фиброзирующего альвеолита или интерстициального пневмосклероза с преимущественной локализацией в базальных отделах легких, а также наличием спаечного процесса и утолщением плевры
- Клинические признаки пневмосклероза в начальной стадии незначительны или отсутствуют, а функциональные нарушения и рентгенологические признаки уже имеются
- У части больных при хроническом течении ССД, в том числе без выраженных признаков пневмосклероза, выявляется легочная гипертензия, что обусловлено сосудистой патологией
- При выраженном пневмосклерозе развиваются бронхоэктазы, эмфизема, перифокальные пневмонии
- На фоне склеродермического пневмосклероза встречаются тяжелые легочные осложнения, как разрыв субплевральных кист и пневмоторакс, абсцедирование, развитие рака легких



Поражение сердца при ССД

- Поражение миокарда является ведущим висцеральным признаком склеродермии как по частоте (до 90%), так и по значимости; это основная причина смерти больных ССД
- В основе кардиальной патологии – процессы фиброзирования и поражение мелких сосудов, нарушение микроциркуляции (при интактности основных коронарных артерий), которые ведут к развитию зон ишемии и некоронарогенного кардиосклероза
- Нередко отмечаются увеличение сердца, нарушения ритма, проводимости, снижение сократительной функции миокарда, иногда – зоны адинамии на ЭхоКГ и инфарктоподобные изменения на ЭКГ

Поражение почек при ССД

- Выявляется у 1/3 больных и варьирует от острых фатальных до хронических субклинически протекающих форм
- **Острая нефропатия (истинная склеродермическая почка)** – бурное развитие почечной недостаточности вследствие генерализованного поражения сосудов почек с возникновением кортикальных некрозов

Клинические проявления:

- внезапно появляется и нарастает протеинурия
- изменения в осадке мочи – эритроцитурия, лейкоцитурия
- олигурия, нередко в сочетании с артериальной гипертензией, ретино- и энцефалопатией.

Поражение почек при ССД

- Хроническая нефропатия – более частая патология при ССД, протекает субклинически (преимущественно функциональные нарушения) или с умеренной лабораторной и клинической симптоматикой гломерулонефрита

Морфологически выявляются:

- сосудистая патология
- поражения клубочков
- умеренные изменения канальцев и стромы



Поражение нервной системы при ССД

Связано с сосудистыми нарушениями или первичным поражением периферических нервов

- Pti mal
- Полиневритический синдром
- Невропатия тройничного или других черепно-мозговых нервов

Поражение эндокринной системы

- Щитовидная железа – признаки гипер- или гипофункции
- Надпочечники – нарушение функции коры надпочечников
- Поджелудочная железа – сахарный диабет
- Половые железы

Общие симптомы

Значительная потеря массы тела наблюдается в период генерализации или быстрого прогрессирования процесса. Лихорадочная реакция мало выражена

CREST- синдром

- C – Calcinosis (кальциноз)
- R – Reynaud phenomenon (феномен Рейно)
- E - Esophageal dysmotility (нарушение моторики пищевода)
- S – Sclerodactyly (склеродактилия)
- T – Telangiectasias (телеангиэктазии)

Неполные синдромы – **REST, CRST**

Лабораторная диагностика

Общий анализ крови – изменения неспецифичны: гипохромная анемия, умеренное повышение СОЭ, лейкоцитоз или лейкопения

Биохимический анализ крови: гиперпротеинемия, гипоальбуминемия, гипергаммаглобулинемия, повышение уровня трансаминаз

Общий анализ мочи – микрогематурия, протеинурия, цилиндрурия, лейкоцитурия

Иммунологические исследования:

- Ревматоидный фактор – выявляют главным образом у больных с синдромом Шегрена
- Антинуклеарный фактор (АНФ) – выявляют в 80% случаев
- АТ к двуспиральной ДНК обнаруживают редко
- Анти-Scl-70 – характеризует острое течение заболевания, чаще выявляют при диффузных формах ССД (20%)
- Антицентромерные антитела – при лимитированной форме

Инструментальные методы исследования ССД

- *Рентгенологическое исследование – остеолиз дистальных фаланг пальцев кистей, кальциноз в подкожной клетчатке, сужение суставных щелей, периартикулярный остеопороз. При исследовании ЖКТ – замедление пассажа бария, дилатация и атония желудка и кишечника. Признаки интерстициального фиброза в нижних отделах легких. Картина «сотового легкого»*
- *Капилляроскопия ногтевого ложа – неравномерно расширенные, запустевшие капиллярные петли, аваскулярные поля*
- *ЭКГ, ЭхоКГ – для уточнения особенностей поражения сердца и диагностики легочной гипертензии*
- *Исследование функции легких, КТ, бронхоальвеолярный лаваж (при подозрении на альвеолит)*
- *Морфологическое исследование биоптатов кожи, синовиальной оболочки и мышц*

Диагностические критерии

«Большие» критерии

Проксимальная склеродерма: симметричное утолщение, уплотнение, индурация кожи пальцев и проксимально от пястно-фаланговых и плюснефаланговых суставов. Изменения могут затрагивать лицо, шею, туловище (грудная клетка, живот)

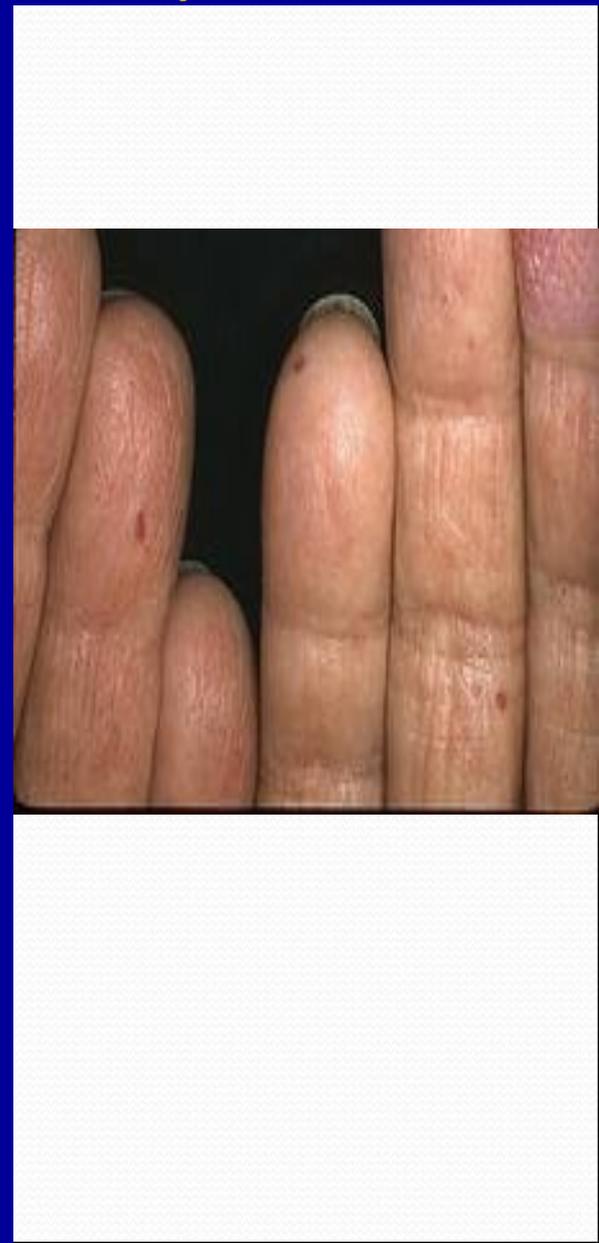


Диагностические критерии

(Американская ревматологическая ассоциация)

«Малые» критерии:

1. Склеродактилия: перечисленные выше кожные изменения, ограниченные вовлечением пальцев
2. Рубцы на кончиках пальцев или потеря вещества подушечек пальцев
3. Двусторонний базальный легочный фиброз: двусторонние сетчатые или линейно-нодулярные тени, наиболее выраженные в базальных участках легких при стандартном рентгенологическом исследовании; могут быть проявления по типу «сотового легкого». Эти изменения не должны быть связаны с первичным поражением легких



Диагностические критерии

Диагноз ССД достоверен при наличии у больного главного критерия, либо по крайней мере 2-х малых критериев



Лечение ССД

- Глюкокортикоиды – при остром и подостром течении и активности II и III степени преднизолон назначают по 20-30 мг/с, при полимиозите – 50-60 мг/с. Доза зависит от активности, максимальная – при подостром течении. При уменьшении активности дозу снижают до поддерживающей 7,5-10 мг/с.

ГК показаны в начальной стадии и скорее противопоказаны в III стадии.

- Антифиброзные средства

D-пеницилламин (артамин, купренил, металкаптаза, троловал) – стартовая доза 250-300 мг, максимальная 1000 мг. При наступлении эффекта (через 6-12 мес.) дозу снижают до поддерживающей (250-300 мг). Лечение в течение 2-5 лет.

Осложнения – аллергическая сыпь, лихорадка, диспепсия, лейко- и тромбоцитопения, маточные и носовые кровотечения, миастения, судороги, выпадение волос, головокружение.

Лечение ССД

Диуцифон – 0,1-0,2 г 3 раза в сут. или по 4,0 мл 5% В/М

Мадекассол – применяют при остром и хроническом течении по 10 мг 3 раза, более эффективен в виде мазей при ишемических язвочках на пальцах

Колхицин – 0,6 мг 2 раза в сут.

Рекомбинантный гамма-интерферон

Лидаза и ронидаза



Лечение ССД

- Сосудистые препараты

Ретардные формы нифедипина - 30-80 мг/сут

Кетансерин (селективный блокатор 5-HT₂-серотониновых рецепторов) – 80-120 мг/сут²

Вазапростан (препарат из группы ПГЕ₁)

Вазобрал – 1-2 таб. или по 2-4 мл 2 раза в сут.

- Антиагреганты:

Дипиридамол – 300-400 мг/сут

Тиклопидин – 500 мг/сут

- Антикоагулянты прямого и непрямого действия

- Альфа-адреноблокаторы:

Празозин – 1-2 мг 1-4 разв в сут.



Лечение ССД

- **Физиотерапевтическое лечение**

Лазерная терапия, ультразвук, тепловые процедуры (парафин, озокерит), бальнеотерапия

- **Экстракорпоральная гемокоррекция (при неэффективности предшествующей медикаментозной терапии, наличие осложнений от проводимой лекарственной терапии)**

гемосорбция

плазмаферез

Список использованной литературы

- Хаитов Р.М. Иммунология: учебник для студентов медицинских вузов. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011.
- Микробиология, вирусология и иммунология: в 2 т.: учебник / ред. В.В. Зверев, М.Н. Бойченко. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
- Основы клинической иммунологии / Пер. с англ. Под ред. Э. Чепель. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. – 416 с.
- Ярилин, А.А. Иммунология: учебник. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010.
- Практические аспекты диагностики и лечения иммунных нарушений: рук. для врачей / В.А. Козлов [и др.]. – Новосибирск: Наука, 2009.
- Электронная библиотека КрасГМУ
- Ресурсы Интернет