Склеродермия.

Конспект лекции для студентов лечебного факультета.
Кафедра дерматовенерологии СПбГМА

Склеродермия - полисиндромное заболевание, проявляющееся прогрессирующим фиброзом кожи, внутренних органов и сосудистой патологией.


Склеродермия

Патогенез склеродермии.

1. Нарушение функции фибробластов: ускорение биосинтеза коллагена, формирование аномальных коллагеновых волокон

2. Поражение мелких сосудов: облитерация мелких артерий, артериол, капилляров, нарушение микроциркуляции, нарушение строения и функции пораженной ткани.

3. Аутоиммунные сдвиги: образование аутоантител к коллагену, ядрам клеток, эндотелию сосудов, мышцам.

Заболевание чаще возникает у женщин.

Провоцирующими факторами являются:

• Гормональные расстройства (менопауза, роды, удаление яичников)

• Фокальная инфекция

• УФО, переохлаждение, механическая травма

• Вакцины, сыворотки, некоторые лекарства.

Классификация склеродермии.

1) Очаговая склеродермия

1. Бляшечная

2. Мелкоочаговая

2) Системная склеродермия

1. Акросклеротический вариант (CREST-синдром)

2. Диффузная прогрессирующая

Клиническая характеристика кожных форм.

К кожным формам относится очаговая склеродермия (бляшечная и мелкоочаговая)

Бляшечная склеродермия.

Выделяют 3 формы бляшечной склеродермии:

1. Ограниченная

2. Распространенная

3. Полосовидная (линейная)

Для ***ограниченной формы*** характерно образование сначала одного или нескольких сиреневых пятен различной величины с четкими фаницами без субъективных ощущений. Постепенно, в течение месяца происходит уплотнение (склерозирование) пятна в центре с образованием бляшки. По периферии уплотнения не наблюдается, сохраняется лиловый венчик. Очаг может постепенно расти, меняя свой цвет на желтоватый (цвет слоновой кости). Пока существует венчик заболевание находится в прогрессирующей стадии. Со временем (месяцы и годы) очаг разрешается, формируется участок атрофии. Таким образом, заболевание в своем течении проходит 3 стадии: 1) пятно 2) бляшка 3) атрофия. Локализация процесса - любая (кроме головы).

Полосовидная (линейная) склеродермия наблюдается чаще у детей. Процесс, как правило, представлен одним очагом, распространяющимся линейно с волосистой части головы на лоб и спинку носа, напоминая рубец от удара саблей («склеродермия типа удара саблей»)

Мелкоочаговая склеродермия («болезнь белых пятен.)

Заболевание наблюдается у женщин, преимущественно на коже лопаточной и подлопаточной областей спины, на коже груди, гениталий. У мужчин процесс чаще локализуется на коже крайней плоти.

Отличительной особенностью является очень короткий период пятна и бляшки и быстрое возникновение атрофии в виде небольших участков белого цвета (белые пятна).

Акросклеротический вариант системной склеродермии (CREST-синдром).

Клиника.

Акросклеротический вариант системной склеродермии начинается обычно исподволь, чаще всего с поражения кожи пальцев рук. Начальные проявления напоминают симптомы болезни Рейно: больные жалуются на похолодание пальцев, чувство покалывания и ползания мурашек, кожа приобретает цианотичный оттенок. Иногда пальцы белеют и становятся нечувствительными.

Постепенно возникает плотный отек и склерозирование кожи, она становится плотной как дерево, гладкой, блестящей, тесно спаянной с подлежащими тканями. Цвет меняется на

желтовато-белый, пальцы неподвижны, слегка согнуты. Постепенно процесс распространяется в проксимальном направлении и доходит до плеча. Обычно через 2-3 года в процесс вовлекается кожа лица. Она уплотняется, приобретает восковидный цвет, лицо становится маскообразным.

Прогрессируя крайне медленно, процесс в дальнейшем или останавливается и идет на разрешение, или может принять характер диффузной склеродермии. Возможно поражение внутренних органов (чаще пищевода в виде его сужения)

Часто в склерозированной коже отмечаются отложения солей кальция, появление телеангиэктазии.

Учитывая описанные выше клинические проявления, акросклеротический вариант склеродермии также обозначается как CREST-синдром (что обозначает характерные клинические проявления: C - кальциноз, R - феномен Рейно, E - esophagus - поражение пищевода, S - склеродактилия, T - телеангиэктазии)

Диагностика.

1) Объективное обследование больного (дерматолог, терапевт, невропатолог, офтальмолог)

2) Лабораторное исследование (характерно повышение СОЭ, С-реактивного белка, уровня глобулинов и др.)

3) Рентгенологическое обследование пищевода (сужение), органов грудной клетки (диффузный пневмосклероз), почек (нефроскпероз)

4) Эхокардиография, ЭКГ (выявление диффузных изменений в миокарде)

5) Исследование сосудистых рефлексов на кистях

6) Обнаружение аутоантител в крови (антиядерные антитела, ревматоидные антитела, антитела против цитоплазматической РНК, антитела против коллагена).

Лечение.

При акросклеротическом варианте склеродермии используют D-пенициламин в высоких дозах в течение нескольких лет. Препарат применяется в связи с его способностью подавлять избыточное фиброобразование и оказывать противовоспалительное действие на соединительную ткань дермы. Препарат используют вместе с витамином Вб. Недостатком является большое количество побочных эффектов.

Также применяется унитиол, витамины А, Е, С, Д, вазоактивные препараты, физиотерапевтические процедуры (ультразвук, диадинамические токи, электро- и фонофорез с лидазой), массаж, лечебную гимнастику.

В стадии уплотнения показаны ферментные препараты (лидаза).