

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет

имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Институт последипломного образования

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф.
В.И.Прохоренкова

Зав.Кафедрой:

д.м.н., проф. Карачева Юлия Викторовна

Реферат

Очаговая склеродермия

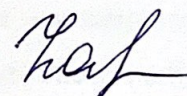
Выполнила:

Ординатор 2 года обучения

Тамашкова Ангелина Евгеньевна

Проверила:

д.м.н., проф. Карачева Юлия Викторовна



Красноярск 2019

Оглавление

Введение	1
Причины	2
Патогенез	2
Классификация	3
Симптомы	3
Осложнения	5
Диагностика	5
Лечение	6
Профилактика и прогноз	7
Литература	8

Введение

Очаговая (локализованная, ограниченная) склеродермия – хроническое аутоиммунное заболевание из группы диффузных болезней соединительной ткани. Патология встречается повсеместно, распространенность составляет от 0,3 до 3 случаев на 100 000 человек. Чаще страдают женщины европеоидной расы. Возраст манифестации очаговой склеродермии зависит от формы. Бляшечная склеродермия чаще встречается у взрослых (30-40 лет), линейная - у детей от 2 до 14 лет, склероатрофический лишай – у женщин старше 50 лет. При локализованной форме, в отличие от системной, поражение внутренних органов в большинстве случаев либо минимально, либо отсутствует. Имеется ассоциация склеродермии с патологиями щитовидной железы (тиреоидитом Хашимото, болезнью де Кервена).

Причины

Точная причина заболевания неизвестна. Предполагается этиологическая роль бактерии *Borrelia burgdorferi*, вызывающей лайм-боррелиоз, однако убедительных данных за эту теорию на сегодняшний день нет. В развитии склеродермии важную роль играет наследственная предрасположенность. Были выявлены более частые случаи очаговой склеродермии среди близких родственников. При проведении генетических исследований обнаружена взаимосвязь между определенными генами гистосовместимости (HLA – DR1, DR4) и локализованной формой заболевания. Провоцирующими факторами, способствующими возникновению склеродермии, являются переохлаждения, травмы, постоянные вибрационные воздействия на кожу, прием лекарственных препаратов (блеомицина). Триггерными эффектами также обладают различные химические соединения (хлорвинил, кремний, нефтепродукты, силиций, эпоксидная смола, пестициды, органические растворители).

Патогенез

Выделяют три основных патогенетических механизма склеродермии – фиброз (разрастание соединительной ткани), аутоиммунное повреждение и сосудистые нарушения. Иммунная аутоагрессия заключается в выработке лимфоцитами антител к соединительной ткани и ее компонентам. Также лимфоциты синтезируют интерлейкины, которые стимулируют пролиферацию фибробластов, гладкомышечных клеток и образование коллагена. Разрастающаяся при этом соединительная ткань замещает нормально функционирующую ткань. В результате повреждения эндотелия сосудов антителами и пролиферирующими гладкомышечными клетками снижается уровень простаглицина (вещества, обладающего антиагрегантными и вазодилатирующими свойствами). Это приводит к спазму микрососудов, повышению адгезии и агрегации форменных элементов крови, внутрисосудистой коагуляции и микротромбозу.

Классификация

Очаговая склеродермия подразделяется на множество форм. Наиболее распространенными являются бляшечная и линейная. У ряда пациентов могут наблюдаться одновременно несколько вариантов заболевания. Существует целый ряд классификаций, но наиболее оптимальной и широко используемой считается классификация клиники Мэйо, включающей следующие разновидности очаговой склеродермии:

- **Бляшечная.** Данная форма в свою очередь подразделяется на поверхностную (морфеа) и узловатую (келоидоподобную). Характерны типичные участки уплотнения кожи с атрофией и нарушением пигментации.
- **Линейная.** К ней относятся полосовидная, саблевидная формы, а также прогрессирующая гемиатрофия лица Парри-Ромберга. Очаги располагаются в виде линий по ходу сосудисто-нервного пучка.
- **Генерализованная (многоочаговая).** Проявляется сочетанием бляшечного и линейного вариантов. Очаги распространены по всему телу.
- **Буллезная.** При данной разновидности на коже возникают пузыри с жидкостным содержимым, оставляющие после себя эрозии.
- **Пансклеротическая инвалидизирующая.** Наиболее неблагоприятная форма очаговой склеродермии. Характеризуется тяжелым, прогрессирующим течением, плохо поддается лечению. Поражаются все слои кожи и ткани, лежащие под ней. Развиваются грубые контрактуры суставов и длительно незаживающие язвы на коже.
- **Склероатрофический …… лихен …… Цумбуша** (болезнь …… белых пятен). Характерно образование пятен белого цвета, сопровождающихся нестерпимым зудом. Преимущественная локализация пятен – половые органы.

Симптомы

Для клинической картины типично образование на коже очагов, которые проходят три последовательных стадий развития – отек, индурацию

(уплотнение) и атрофию. В начале заболевания на коже конечностей, шеи или туловища появляются пятна сиреневого или лилового цвета, имеющие нечеткие края. Размер пятен может сильно варьировать – от просыаного зерна до размеров ладони и больше. На этом этапе пациент не испытывает каких-либо неприятных ощущений или боли. Затем пятна начинают отекать, кожа в центре очага уплотняется, становится блестящей, приобретает цвет слоновой кости. Пациент начинает ощущать зуд, покалывания, стянутость кожи, болезненность. Далее наступает стадия атрофии. Кожа в очагах истончается, прекращается рост волос, нарушается потоотделение, возникает стойкая дисхромия (гипер- или депигментация) и телеангиэктазии. Иногда развивается атрофодермия (участки западения кожи).

При линейной склеродермии очаги расположены по ходу нервов и сосудов. В случае локализации на коже лица очаги по внешнему виду напоминают рубец от удара саблей (саблевидная форма). Прогрессирующая гемиатрофия представляет собой глубокий процесс с поражением всех тканей половины лица - кожи, подкожной клетчатки, мышц и костей лицевого скелета, что приводит к выраженной деформации лица, обезображивающей внешний вид пациента. Также происходит атрофия половины языка и снижение вкусовой чувствительности.

Из внекожных признаков очаговой склеродермии стоит отметить офтальмологические и неврологические проявления при гемиатрофии Парри-Ромберга. Они включают выпадение ресниц и бровей на стороне поражения, западение глазного яблока из-за атрофии глазных мышц и орбитальной клетчатки, нейропаралитический кератит, головокружения, когнитивные нарушения, мигренозные головные боли; эпилептические припадки. Также возможно развитие феномена Рейно. Симптомы синдрома Рейно следующие – стадийное изменение окраски кожи пальцев рук вследствие вазоспазма и последующей гиперемии (бледность, цианоз, покраснение), сопровождающееся онемением, болью и покалыванием в пальцах рук.

Остальные экстрадермальные проявления, характерные для системной склеродермии, встречаются крайне редко.

Осложнения

Наиболее распространенная проблема рассматриваемого заболевания – косметические дефекты. Серьезные осложнения, представляющие угрозу для жизни больного, возникают редко. К ним относятся нарушение мозгового кровообращения при гемипарезах лица, ишемия и гангрена пальцев рук при феномене Рейно, выраженные контрактуры суставов, инвалидизирующие пациента. Через несколько лет после дебюта болезни могут развиваться тяжелые поражения внутренних органов – фиброз легких, легочная гипертензия, фиброз миокарда, перикардит, стриктуры пищевода, острая нефропатия, почечная недостаточность.

Диагностика

Пациентов с очаговой склеродермией курируют врачи ревматологи и дерматологи. При постановке диагноза учитывается клиническая картина, семейный анамнез. Все методы диагностики направлены в первую очередь на определение степени вовлечения внутренних органов и исключение системной склеродермии. С этой целью применяются следующие исследования:

- **Лабораторные.** В анализах крови выявляются эозинофилия, повышение уровня ревматоидного фактора, гаммаглобулинов, высокие титры антицентромерных антител и антинуклеарного фактора (АНФ). Наличие антител к топоизомеразе (анти-Scl 70) свидетельствует в пользу системного процесса. При развитии «склеродермической почки» в моче появляются белок и эритроциты.
- **Инструментальные.** При капилляроскопии наблюдается дилатация капилляров без участков некроза. По данным ФЭГДС могут встречаться признаки эзофагита, стриктуры пищевода. При фиброзе

миокарда на ЭКГ иногда обнаруживаются нарушения ритма сердца, на ЭхоКГ – зоны гипокинеза, выпот в перикардальную полость. На рентгенографии или компьютерной томографии легких отмечаются интерстициальные изменения.

• **Гистологическое исследование биоптата кожи.** Заключительный этап, позволяющий достоверно поставить диагноз. Проводится при сомнительных результатах предыдущих исследований. Характерны следующие признаки - инфильтрация лимфоцитами, плазмócитами и эозинофилами в ретикулярном слое дермы, утолщенные коллагеновые пучки, набухание и склероз сосудистой стенки, атрофия эпидермиса, сальных и потовых желез.

Очаговую склеродермию дифференцируют с другими формами склеродермии (системной, склеродермой Бушке), дерматологическими заболеваниями (саркоидозом кожи, липонекробиозом, склеродермоподобной формы поздней кожной порфирии, базально-клеточным раком), поражением мягких тканей (панникулитом, липодерматосклерозом, эозинофильным фасциитом). В дифференциальной диагностике принимают участие онкологи, гематологи.

Лечение

Этиотропной терапии не существует. Метод лечения и вид лекарственного средства необходимо подбирать с учетом формы заболевания, тяжести течения и локализации очагов. При линейной и бляшечной формах используются топические глюкокортикостероиды высокой и сверхвысокой активности (бетаметазон, триамцинолон), синтетические аналоги витамина Д. При выраженной индурации кожи эффективны аппликации с диметилсульфоксидом. В случае поражений внутренних органов с целью уменьшения фиброобразования назначаются пеницилламин и инъекции гиалуронидазы.

При неглубоких процессах хорошим терапевтическим действием обладает ПУВА-терапия, которая включает облучение кожи ультрафиолетовыми волнами длинного спектра с одновременным пероральным или наружным применением фотосенсибилизаторов. Тяжелое поражение кожи служит показанием к применению иммунодепрессантов (метотрексата, такролимуса, микофенолата), синдром Рейно - блокаторов кальциевых каналов (нифедипина) и препаратов, улучшающих микроциркуляцию (пентоксифиллина, ксантинола никотината). При склероатрофическом лихене проводится низкоинтенсивная лазеротерапия. В случае развития контрактур суставов, значительно затрудняющих движения, или грубых деформаций скелета и косметических дефектов лица требуется хирургическая операция.

Профилактика и прогноз

В подавляющем большинстве случаев очаговая склеродермия имеет доброкачественное течение. Правильно подобранная терапия позволяет добиться регресса симптомов. Иногда наступают спонтанные ремиссии заболевания. Неблагоприятные исходы возникают при тяжелых формах (прогрессирующей гемиатрофии лица, пансклеротической инвалидизирующей склеродермии), а также поражении внутренних органов. Эффективных методов профилактики не разработано. Рекомендуются избегать или максимально ограничить контакт кожи с химическими соединениями (кремнием, силицием, хлорвинилом, нефтепродуктами, органическими растворителями, пестицидами, эпоксидной смолой).

Литература

1. *Ревматология: Клинические рекомендации/ под ред. Насонова Е.Л. – 2010.*
2. *Ревматические заболевания/ Под ред. Дж.Х. Клиппела, Дж.Х. Стоуна, Л.Дж. Крофффорд, П.Х. Уайт – 2012.*
3. *Диффузные болезни соединительной ткани: руководство для врачей/ под ред. проф. Мазурова В.И. –2009.*
4. *Кожные болезни: диагностика и лечение/ Томас П. Хэбиф – 2016.*