



Системная склеродермия

Системная склеродермия

- Прогрессирующее заболевание с изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно.
- В основе лежит поражение соединительной ткани (фиброза) и сосудов (облитерирующий эндартериолит).

Морфологическая картина

- В ранней стадии – клеточная инфильтрация, более выраженная вокруг мелких сосудов и в глубоких слоях дермы.
 - В дальнейшем инфильтрация исчезает, нарастает дермальный коллаген, утолщение коллагеновых волокон. Эпидермис истончается, придатки кожи атрофичны и окружены фиброзной тканью, отмечается гиалиноз и фиброз артериол.
1. Плотный отек
 2. Индурация
 3. Атрофия

Классификация

- Диффузная склеродермия (генерализованное поражение кожи + висцеральные поражения: сердца, легких, пищеварительного тракта и почек).
- Лимитированная склеродермия - повреждение кожи преимущественно на кистях и лице или CREST- синдром (кальциноз, с-м Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазии)
- Overlap или перекрестный синдром – сочетание ССД и дерматомиозита

Клиническая картина

- Поражение кожи. Маскообразность лица, склеродактилия. Выраженные трофические нарушения (изъязвления, гнойники, деформация ногтей, облысение), гиперпигментация кожных покровов, телеангиэктазии на лице и груди.
- Синдром Рейно

Клиническая картина

- Суставной синдром проявляется полиартралгиями с преобладанием экссудативно-пролиферативных (ревматоидоподобный артрит) или фиброзно-индуративных изменений с развитием контрактур.
- Поражение скелетных мышц. Возможны 2 варианта:
 1. Фиброзный миозит с развитием соединительной ткани и атрофией мышечных волокон.
 2. Полимиозит с дегенеративно-некротическими изменениями мышечных волокон и последующим склерозом.

Клиническая картина

- Поражение костей – остеолиз, чаще ногтевых фаланг. Клинически – укорочение пальцев рук и ног.
- Кальциноз мягких тканей – преимущественно в области пальцев рук и периартикулярно (с-м Тибьержа – Вейссенбаха)
- Поражение ЖКТ – чаще пищевода и кишечника. Эзофагит, сужение нижней трети, диффузное расширение пищевода, ригидность стенок.

Клиническая картина

- Поражение легких – диффузный пневмофиброз и фиброзирующий альвеолит с преимущественным поражением базальных отделов. При выраженном пневмофиброзе развиваются бронхоэктазы, эмфизема, перифокальные пневмонии.
- Поражение сердца – связано с поражением мелких сосудов (развитие зон ишемии).
- Поражение почек – в 60-70% острая нефропатия с развитием ХПН, вследствие поражения сосудов почек.

Лабораторные показатели ССД

- При остром течении заболевания определяются специфические антинуклеарные антитела к антигену Sclerodermal-70.
- При лимитированной форме определяются антитела к центромерам.
- Воспалительная активность – СРБ, фибриноген, серомукоид, Альфа2 глобулины, оксипролин (нарушение метаболизма коллагена).
- Антитела к ДНК или АНФ, РФ.

Лечение

Антифиброзные средства:

1. Пеницилламин (купренил) – подавляет избыточное фиброобразование и аутоиммунное воспаление, активизирует коллагеназу, вследствие чего происходит распад коллагена. 250 – 500 – 750 – 1000мг/день с последующим снижением до поддерживающей дозы 250-300 мг/день – до 2 - 5 лет.
2. Медекасол - ингибирует синтез коллагена - по 30 мг/сутки при хр. и подостр. течении в таблетках и в виде мази.
3. Унитиол – 5% р-р по 5-10 мл – 20-25 дней.
4. Диуцифон –умеренное антифиброзное действие - 0,1-0,2 г 3 раза в день при хр.течении

Лечение

- ГКС – при подостром и остром течении длительно, при хр. - курсами по 1-2 месяца.

преднизолон 20-30 мг/день

- Иммунодепрессанты – при выраженной активности. Азатиоприн или циклофосфамид 100-200 мг/день, метотрексат 5-10 мг/день.
- Ферментные препараты - замедляют фиброобразование - лидаза по 64 УЕ (в 1мл 0,5% р-ра новокаина) п,к или в, м через день N14 с повторными курсами.
- НПВС при болях
- Блокаторы кальциевых каналов (нифедипин) для лечения с-ма Рейно.
- Дезогреганты – трентал 200-600 мг/сут.
- Ингибиторы АПФ

Дерматомиозит

- Диффузное прогрессирующее воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением поперечно-полосатой и гладкой мускулатуры с нарушением двигательной функции, кожи в виде эритемы и отека, с частым поражением органов

Этиология, патогенез

- Предполагается роль вирусной инфекции и генетических факторов.
- Хр.вирусная инфекция персистирует в мышца и вызывает вторичный иммунный ответ с развитием полимиозита. Имеет место антигенная мимикрия (сходство антигенной структуры вирусов и мышц), которая обуславливает появление перекрестных ат к мышцам с образованием иммунных комплексов.

Классификация

- По течению: острое, подострое, хроническое.
- Периоды: продромальный (от нескольких дней до месяца), манифестный (с кожным, мышечным синдромами), дистрофический (терминальный).
- По степени активности : I, II, III.

Клиническая картина

- Начало - постепенное. Прогрессирующая слабость в проксимальных мышцах рук и ног, м.б. Кожная сыпь, синдром Рейно, полиартралгии.
- Поражение мышц - выраженная слабость проксимальных отделов мышц рук и ног, при поражении мышц глотки, пищевода - нарушение речи, глотания, поперхивание. Мышцы отечные и болезненные при пальпации, при длительном течении - атрофия.

Клиническая картина

- Поражение кожи: эритематозно- пятнистая сыпь в области верхних век (периорбитальный отек и эритема в виде «очков»), покраснение и шелушение кожи ладоней, околоногтевая эритема, пойкилодерматомиозит(чередование очагов пигментации и депигментации со множеством телеангиэктазий, синдром Готтрона (эритематозные шелушащиеся пятна в области проксимальных межфаланговых суставов рук).
- Кальциноз - кальцификаты располагаются подкожно, вблизи пораженных мышц, в пораженных мышцах.

Клиническая картина

- Суставной синдром - недеформирующий артрит мелких суставов.
- Поражение сердца - миокардит, миокардиофиброз.
- Поражение легких - пневмонии вследствие аспирации, реже - фиброзирующий альвеолит.
- Поражение ЖКТ - дисфагия, у 30% - гепатомегалия.
- Поражение почек - редко - гломерулонефрит, очень редко - нефротический синдром.

Специфические для дерматомиозита антитела (4 группы).

- Ат к аминокилсинтетазам тРНК (связывают аминокислоты с тРНК).
- Ат, реагирующие с частицами сигнального распознавания (обеспечивают перенос белковых молекул к эндоплазматической сети).
- Ат к Mi-2 (белково-ядерный комплекс с неизвестной функцией).
- Ат, связывающиеся с фактором i-a (обеспечивает перенос аминокил-тРНК к рибосомам и цитоплазматическим субстанциям с неизвестной функцией)

Особенности детского дерматомиозита

- Распространенный васкулит (микронекрозы в области ногтевого ложа, изъязвления и некрозы кожи, кишечника, поражение сосудов сетчатки)
- частое развитие подкожного кальциноза.
- Отсутствие сочетаний с опухолевым процессом.
- Редкое сочетание с другими диффузными болезнями соединительной ткани.

Лечение

- ГКС При остром течении 80-120 мг/сутки, при подостром - 60 мг, при хроническом - 30-40 мг -2-3 месяца. При тяжелом течении - пульс терапия.
- Иммунодепрессанты -азатиоприн 2,5 мг/кг/сутки, метотрексат 0,75 мг/кг 1 раз в неделю 2-6 месяцев, затем дозу снижают до поддерживающей (до 1 года).
- НПВС - при болевом, суставном синдромах.
- Лечение кальциноза. Ретаболил 1 мл 5% р-ра в/м 1 раз в 2 недели, рибоксин 2т.х3 раза - до 2-х месяцев.