



Кафедра факультетской терапии им. акад.
А.И. Нестерова

Системная склеродермия

Подготовил: студент 1.4.11 А группы
Канищев И.С.

Системная склеродермия



Аутоиммунное заболевание соединительной ткани, основные клинические проявления которого связаны с распространенным ишемическим повреждением вследствие облитерирующей микроангиопатии, фиброзом кожи и внутренних органов, а также поражением опорно-двигательной системы

Распространенность ССД



- Распространенность ССД в различных странах составляет 240-290 случаев на 1 млн. населения.
- Женщины болеют в 3-7 раз чаще, чем мужчины.
- Начало заболевания возможно в любом возрасте, однако чаще 30-60 лет.

Клинические формы ССД

Варианты течения ССД



- острое, быстро прогрессирующее течение – развитие в течение первых двух лет от начала заболевания генерализованного фиброза кожи (диффузная форма) и внутренних органов (сердца, легких, почек);
- подострое, умеренно прогрессирующее течение – преобладают клинические и лабораторные признаки иммунного воспаления (плотный отек кожи, артрит, миозит), возможны перекрестные синдромы;
- хроническое, медленно прогрессирующее течение – преобладает сосудистая патология, в начале заболевания длительно наблюдается синдром Рейно, затем постепенно развивается поражение кожи и внутренних органов (пищеварительного тракта, легочная гипертензия – ЛГ).

Стадии ССД



- I, начальная – выявляют от 1 до 3 локализаций болезни;
- II, стадия генерализации, отражающая системный характер процесса;
- III, поздняя (терминальная) – недостаточность одного или нескольких органов (сердца, легких, почек).

Этиология

Многофакторный генез заболевания, обусловленный взаимодействием неблагоприятных экзо и эндогенных факторов с генетической предрасположенностью к заболеванию:

- Наряду с ролью **инфекции** (в том числе вирусной), охлаждения, вибрации, травм, стресса и эндокринных расстройств, особое внимание обращается на **триггерное воздействие химических агентов** (промышленных, бытовых, алиментарных) и отдельных лекарственных средств.
- Определены некоторые **генетические механизмы предрасположенности к ССД**, которые стали активно изучаться после выявления случаев семейной агрегации заболевания. Подтверждены наличие хромосомной нестабильности у больных ССД и связь с заболеванием определенных аллелей системы гистосовместимости (HLA): A9, B8, B35, DR1, DR3, DR5, DR11, DR52 и C4A.



Патогенез

Центральные звенья патогенеза ССД:

- **Избыточный фиброз** (В дерме накапливаются CD4+ Тлимфоциты и фибробласты, которые избыточно синтезируют коллаген типов I и III. Активированные тучные клетки синтезируют трансформирующий фактор роста β и гистамин, что стимулирует пролиферацию фибробластов и образование компонентов межклеточного матрикса)
- **Нарушения микроциркуляции** (в эндотелии сосудов наблюдаются пролиферация гладкомышечных клеток, мукоидное набухание интимы, сужение просвета сосудов, микротромбозы, что со временем приводит к ишемии тканей)
- **Нарушения иммунной системы** (дисбаланс клеточного и гуморального иммунитета, приводящий к активации синтеза интерлейкинов 1, 4 и 6, специфических антинуклеарных антител (к эндотелию и соединительной ткани))



