

СКЛЕРОДЕРМИЯ

Нигаметзянова Дарина Фоатовна

ординатор, Башкирский государственный медицинский университет, РФ г. Уфа

Мустафина Гульгена Раисовна

научный руководитель, доц., Башкирский государственный медицинский университет, РФ г. Уфа

Введение

Склеродермия — это хроническое аутоиммунное заболевание, которое характеризуется уплотнением и фиброзом кожи и внутренних органов. Основным признаком является избыточное накопление коллагена, что приводит к нарушению структуры и функции тканей. Несмотря на то, что заболевание может поражать людей любого возраста, чаще всего оно развивается у женщин в возрасте от 30 до 50 лет.

Классификация склеродермии

Склеродермия делится на две основные формы: локализованную и системную.

Локализованная склеродермия (морфея):

Поражает только кожу, подкожные ткани, иногда мышцы и кости.

Чаще встречается у детей и молодых людей.

Формы локализованной склеродермии:

Пятнистая морфея — на коже появляются участки плотной, утолщённой кожи.

Полосовидная морфея — поражение в виде полос, чаще вдоль конечностей или лица.

Генерализованная морфея — многочисленные и обширные очаги уплотнений по всему телу.

Системная склеродермия: Вовлекает не только кожу, но и внутренние органы (легкие, почки, сердце, пищевод и др.).

Имеет две основные формы:

Ограниченная системная склеродермия — поражаются кожа лица, кистей, иногда рук и ног. Может быть ассоциирована с синдромом CREST (Кальциноз, синдром Рейно, поражение пищевода, склеродактилия, телеангиэктазии).

Диффузная системная склеродермия — характеризуется быстрым прогрессированием и поражением более обширных участков кожи и внутренних органов.

Этиология и патогенез

Точная причина развития склеродермии до конца не установлена, однако предполагается, что

она развивается в результате нарушения работы иммунной системы. Генетические, экологические и инфекционные факторы могут играть роль в ее развитии.

Основные патогенетические механизмы включают:

Аутоиммунная активация: иммунная система начинает атаковать собственные ткани.

Сосудистые изменения: эндотелий сосудов повреждается, что ведет к сужению просвета и снижению кровоснабжения. Фиброз: активация фибробластов приводит к избыточной продукции коллагена, что вызывает утолщение и уплотнение тканей.

Клиническая картина

Клинические проявления склеродермии зависят от формы заболевания.

Кожные изменения: плотные, блестящие участки кожи, которые теряют эластичность и могут вызывать ограничение движений. Характерен феномен "лицевой маски" — лицо становится гладким, без выраженных мимических морщин.

Синдром Рейно: эпизодическое нарушение кровообращения в пальцах рук и ног, часто провоцируется холодом или стрессом, сопровождается побледнением, синюшностью и болью.

Поражение внутренних органов:

Легкие: интерстициальный фиброз, легочная гипертензия.

Пищевод: нарушение глотания, рефлюкс.

Сердце: фиброз миокарда, аритмии.

Почки: возможен склеродермический почечный криз — быстро прогрессирующая почечная недостаточность и тяжелая артериальная гипертензия.

Диагностика

Диагностика склеродермии основывается на клинических данных, результатах лабораторных исследований и инструментальных методах.

Лабораторные исследования:

Повышение уровней аутоантител, таких как антинуклеарные антитела (АНА), антитела к топоизомеразе I (Scl-70) и антицентромерные антитела.

Капилляроскопия ногтевого ложа: используется для оценки микроциркуляции и сосудистых изменений.

Инструментальные методы:

Рентген грудной клетки, компьютерная томография — для выявления легочного фиброза.

Эхокардиография — для оценки сердечной функции.

Эзофагоскопия или манометрия пищевода — для оценки его функции.

Лечение

Лечение склеродермии направлено на замедление прогрессирования заболевания, улучшение качества жизни и уменьшение симптомов. Комплексный подход включает медикаментозное лечение, физиотерапию и коррекцию образа жизни.

Медикаментозная терапия:

Иммунодепрессанты (метотрексат, микофенолата мофетил) для снижения аутоиммунной активности.

Глюкокортикостероиды — назначаются при тяжелом воспалительном процессе, хотя их использование при склеродермии ограничено из-за риска осложнений, таких как почечный криз.

Антифибротические препараты (например, нинтеданиб) для замедления развития легочного фиброза.

Вазодилататоры (например, блокаторы кальциевых каналов) для лечения синдрома Рейно.

Ингибиторы АПФ — для контроля артериальной гипертензии и предотвращения почечных осложнений.

Физиотерапия и реабилитация:

Лечебная физкультура для поддержания подвижности суставов.

Массаж и тепловые процедуры для улучшения кровообращения.

Коррекция образа жизни:

Избегание воздействия холода и стрессов для предотвращения приступов синдрома Рейно. Рациональная диета и режим питания при нарушении функции пищевода.

Заключение

Склеродермия — это сложное аутоиммунное заболевание, требующее своевременной диагностики и комплексного лечения. Несмотря на то, что заболевание остается неизлечимым, современная медицина предлагает множество методов, которые могут существенно улучшить прогноз и качество жизни пациентов.

Список литературы:

1. Varga, J., Trojanowska, M., & Kuwana, M. (2012). Scleroderma: From Pathogenesis to Comprehensive Management. Springer
2. Wigley, F. M., & Hummers, L. K. (2013). Scleroderma: Clinical Spectrum and Management. Oxford University Press.
3. Denton, C. P., & Black, C. M. (2009). Systemic Sclerosis. Oxford University Press.
4. Jimenez, S. A., & Derk, C. T. (2005). Scleroderma: Etiology, Pathogenesis, and Therapeutic Approaches. Humana Press.
5. Gabrielli, A., Avvedimento, E. V., & Krieg, T. (2009). Scleroderma: From Pathogenesis to Therapy. Springer.
6. Liu, X., & Tschumperlin, D. J. (2010). Mechanobiology in Health and disease