

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Хузина Айгуль Олеговна

студент, ФГБОУ ВО Башкирский государственный медицинский университет, РФ, г. Уфа

Ограниченная склеродермия (син.: бляшечная склеродермия, локализованная склеродермия) – хронический дерматоз из группы болезней соединительной ткани.[1] Заболевание представляет собой системное прогрессирующее поражение соединительной ткани с преобладанием фиброзно-склеротических и сосудистых изменений по типу облитерирующего эндартериита с распространенными вазоспастическими расстройствами.[1]

Благодаря достижениям отечественной и зарубежной науки в последние годы произошли существенные сдвиги в понимании этиологии и патогенеза склеродермии, что привело к совершенствованию диагностики и лечения этого дерматоза. Многочисленными исследованиями было подтверждено, что в основе развития заболевания лежат аутоиммунные нарушения. Более широко стал применяться метод ПУВА-терапии в лечении тяжелых и распространенных форм дерматоза, что дало возможность повысить эффективность проводимой терапии.[2] Данным заболеванием чаще болеют лица женского пола, например, девочки болеют чаще мальчиков более чем в 3 раза, а женщины в возрасте 40- 55 лет составляют 75% больных склеродермией.[2]

Ограниченная склеродермия может возникать в любом возрасте, даже у новорожденных. В связи с тенденцией растущего организма к распространению патологии, к выраженным сосудистым реакциям у детей это заболевание часто имеет склонность к обширному поражению, хотя в ранние сроки может проявляться единичными очагами.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

Этиология локализованной склеродермии не известна.[3] В патогенезе заболевания основную роль отводят аутоиммунным нарушениям, повышенному синтезу и отложению в коже и подкожной клетчатке коллагена и других компонентов соединительной ткани, микроциркуляторным расстройствам. Заболеваемость локализованной склеродермией составляет 2,7 случаев на 100000 населения, распространенность – 2 на 1000 населения. В Российской Федерации распространенность локализованной склеродермии в 2009 г. составила 16140 случаев: взрослых больных зарегистрировано 13885, подростков 15-17 лет – 690, детей в возрасте 14 лет и младше – 1565. Заболевание встречается у представителей любой расы, чаще у женщин, чем у мужчин (2,6:1). [3] Термин «склеродермия» получен из греческих слов «skleros» (твердый или отвердение) и «derma» (кожа). Гиппократ (Hippocrates) сначала описал это состояние как утолщенную кожу. Carlo Curzio в 1752 году предложил первое подробное описание склеродермии у пациента с твердой кожей. В 1836 году Giovambattista Fantonetti применил термин «склеродермия» относительно пациента, чтобы описать болезнь с темно-подобной кожей, у которого наблюдалась потеря совместного диапазона движения из-за натяжения кожи. P. Klemperer, A. Pollack, G. Baehr в 1942 году сформулировали концепцию коллагеновых болезней. Robert H. Goetz в 1945 году сначала подробно описал понятие склеродермии как системного заболевания и затем ввел термин

«прогрессивный системный склероз», чтобы подчеркнуть системную и часто прогрессирующую природу болезни. Склеродермия – заболевание, характеризующееся чрезмерным фиброзом, который может носить системный характер или локализоваться только в коже. Когда фиброз ограничен только кожей и подкожной клетчаткой, такой процесс классифицируют как ограниченную склеродермию. Системная склеродермия относится к

полисистемным нарушениям и поражает кожу, кровеносные сосуды и внутренние органы. Это заболевание характеризуется иммунологическими нарушениями, повреждением сосудов и увеличением накопления экстрацеллюлярных белков матрикса в коже. Хотя этиология склеродермии полностью не выяснена, возрастает количество доводов в пользу того, что гиперпродукция экстрацеллюлярного матрикса активированными фибробластами является результатом комплекса взаимодействий эндотелиальных клеток, лимфоцитов, макрофагов, фибробластов через множество медиаторов, таких как цитокины, хемокины и факторы роста. Так же, вероятно, существует генетическая предрасположенность к этому заболеванию, предполагается роль апоптоза (Yamamoto, 2009). Многие исследования иллюстрируют единство клеточного и гуморального механизмов иммунопатологии у больных склеродермией. Клеточное звено патологического иммунного процесса рассматривается на примере нескольких функциональных подтипов Т-лимфоцитов с учётом антигенов кластера дифференцировки. Гуморальное звено патоиммунного процесса находится в сфере сильной зависимости от активности лимфоцитов CD4+ И CD8+, регулирующих антигенспецифические реакции В-лимфоцитов.[3]

На сегодняшний день, согласно данным научной литературы, можно выделить следующие основные этиологические факторы:[1]

- инфекции (75%); переохлаждения; инсоляция;
- травмы (53%); стрессы;
- медикаменты;
- вакцины и сыворотки (3%).

Таким образом, склеродермия – это заболевание имеющее широкое распространение и сложный патогенез, который требует дальнейшего изучения.

Список литературы:

1. Клиническая дерматовенерология: в 2 т./ под ред. Ю.К.Скрипкина,
1. Ю.С.Бутова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009 – Т.I. – 720с.
2. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни. /Справочник. – М.:
3. Медицина, 1997.-352 с.
4. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С. Избранная дерматология. – Пермь, 2000, 699 с.