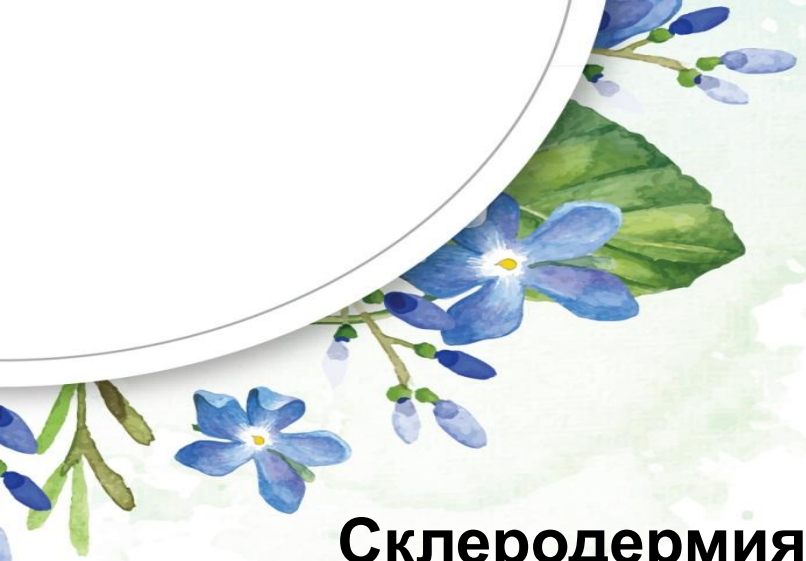


СКЛЕРОДЕРМИЯ

Выполнила: Якупова Г.Р.

гр. 2602



Склеродермия – это аутоиммунное заболевание, характеризующееся фиброзными изменениями в коже и внутренних органах, системными нарушениями микроциркуляции.

- Занимает 2-е место по частоте встречаемости среди диффузных заболеваний соединительной ткани у детей.
- девочки болеют в 3-4 раза чаще мальчиков.
- пик диагностики приходится на подростковый возраст.

Очаговая склеродермия

- При бляшечной форме на ранних стадиях – желтовато-розовые эритематозные бляшки, которые эволюционируют в твердые, восковидные или желто-белые очаговые поражения, иногда с фиолетовым ободком. Располагаются чаще на конечностях и туловище



Очаговая склеродермия



- В начальной фазе линейной склеродермии кожные изменения аналогичны, однако быстро появляется линейная конфигурация, которая выглядит как широкая полоса, часто располагаясь вдоль СНП. Часто располагается на лбу и волосистой части головы – «удар саблей».
- При линейной форме в процесс вовлекаются кожа и все лежащие под ней ткани (клетчатка, мышцы, фасции, кости). Это приводит к большим деформациям.
- Поражение лица и головы может сопровождаться увеитом и эпилептическими припадками.
- Кроме того, могут быть артриты с утренней скованностью, ограничением движений. У некоторых больных может быть синдром Рейно.



Системная склеродермия

Диффузная склеродермия

- генерализованное поражение кожи конечностей, лица и туловища, синдром Рейно;
- раннее развитие висцеральной патологии (интерстициальное поражение легких, поражение ЖКТ, миокарда, почек);
- редукция капилляров ногтевого ложа с формированием аваскулярных участков;
- антитела к топоизомеразе-1 (АТ Scl-70).

Лимитированная склеродермия

- длительный период изолированного синдрома Рейно;
- повреждение кожи преимущественно на лице, кистях и стопах;
- CREST-синдром: кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиэктазии;
- выявление антицентромерных антител;
- расширение капилляров ногтевого ложа без выраженных аваскулярных участков



Системная склеродермия

Перекрестные формы - сочетание системной склеродермии с одним или несколькими диффузными заболеваниями соединительной ткани (дерматомиозит, ревматоидный артрит, системная красная волчанка).

Ювенильная склеродермия

- Начало болезни в возрасте до 16 лет.
- Поражение кожи по типу очагового или линейного (гемиформа).
- Склонность к образованию контрактур.
- Умеренная висцеральная патология (выявляется при инструментальном обследовании).

Пресклеродермия

Изолированный синдром Рейно в сочетании с капилляроскопическими изменениями или иммунологическими нарушениями.

Клиническая картина поражения сосудов

• Синдром Рейно

Часто является первым проявлением заболевания, развиваясь за многие месяцы и даже годы до поражения органов. Вызывается и усиливается холодом, эмоциональным стрессом. Проявляется последовательным изменением окраски кожи (побеление – цианоз – покраснение), онемением и болью. У детей процесс может протекать стерто.



Клиническая картина поражения сосудов

- **Телеангиэктазии**

Телангиэктазии — сгруппированные в пучок расширенные капилляры и венулы с характерной локализацией на кистях, лице; в зоне декольте и на других участках, представляют собой поздний признак болезни, их число со временем увеличивается





Клиническая картина поражения кожи

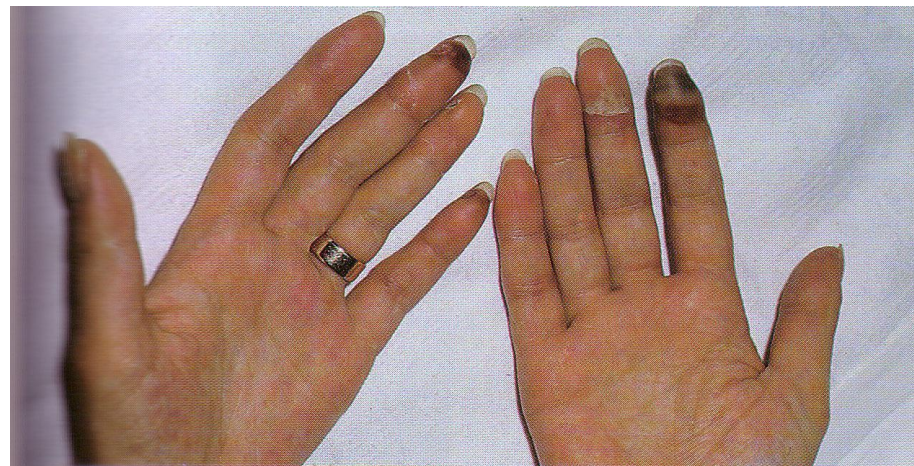
- У детей кожный синдром может быть представлен очаговым или линейным поражением, гемиформами. Типична стадийность поражения – отек, индурация, атрофия. У одного больного можно увидеть разные стадии кожного синдрома.
- **На стадии отека** появляется плотный отек кожи и подлежащих тканей. Кожа может приобретать лилово-розовую окраску; возможно развитие диффузной гиперпигментации кожи без ее уплотнения.
- **На стадии индурации** (склероза) плотность кожи увеличивается, а эластичность уменьшается; кожа цианотично-бурого цвет за счет гипер- и диспигментации, утолщается настолько, что ее невозможно собрать в складку. Формируются сгибательные контрактуры
- **На стадии атрофии** кожа истончается, появляется характерный блеск, развивается диспигментация (элементы как гипер-, так и депигментации). Вследствие атрофии волосяных фолликулов, потовых и сальных желез кожа становится шершавой, сухой, исчезает волосяной покров. Развивается атрофия подкожной жировой клетчатки, мышц

Клиническая картина поражения кожи

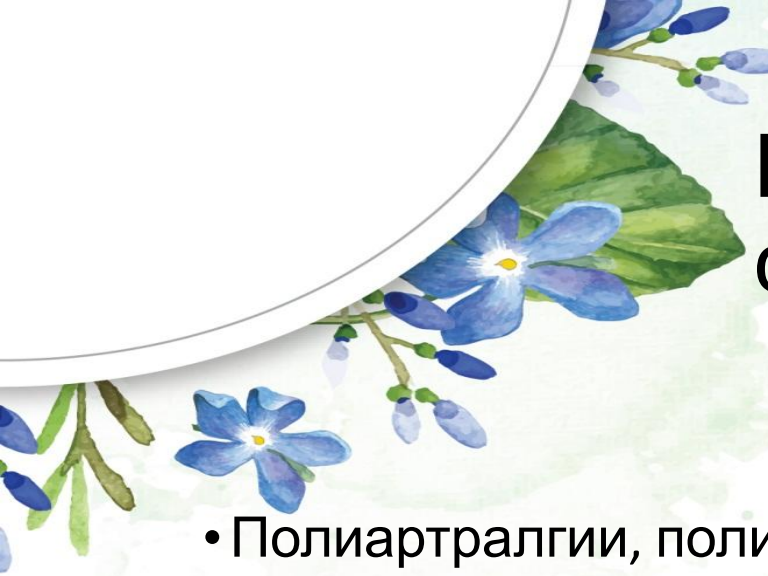
- **Симптом «кисета»** — уменьшение ротовой апертуры, истончение красной каймы губ, вокруг рта формируются радиальные складки.
- **Дигитальные язвы** — развиваются на дистальных фалангах пальцев кистей.
- **Дигитальные рубчики** — точечные участки атрофии кожи в области дистальных фаланг.
- **Язвенное поражение** кожи появляется на участках, подвергающихся механическому воздействию (над коленными, локтевыми суставами, в области лодыжек, пяток).



Клиническая картина поражения кожи



- **Сухая гангрена** — некроз кожи и подкожных мягких тканей, начинается с дистальных фаланг пальцев, может распространиться на средние фаланги с последующей демаркацией и самоампутацией.
- **Кальцинаты** — небольших размеров подкожные и внутрикожные отложения солей кальция, обычно располагаются на пальцах, в местах механического воздействия. Кальцинаты могут вскрываться с выделением творожистой массы и образованием длительно незаживающих язв.



Клиническая картина поражения суставов и костей

- Полиартралгии, полиартрит с выраженным синовитом, теносиновит. С течением болезни экссудативный компонент воспаления уменьшается. При хроническом течении преобладают склерозирующие теносиновиты и поражение других периартикулярных тканей: развивается атрофия мышц, формируются склеродактилия, сгибательные контрактуры как мелких, так и крупных суставов.
- Акроостеолиз — резорбция концевых отделов дистальных фаланг кистей вследствие длительной ишемии; проявляется укорочением и деформацией пальцев.
- Сгибательные контрактуры крупных суставов, суставов кистей как следствие локального уплотнения кожи с вовлечением сухожилий и их оболочек.




Клиническая картина поражения ЖКТ

- **Гипотония пищевода** наблюдается у 75–90% больных. Проявляется изжогой, дисфагией.
- **Стриктура пищевода** — сужение просвета нижней трети пищевода.
- **Эрозии и язвы пищевода** (следствие ГЭР) диагностируется у 30% больных ЮССД.
- **Гипотония желудка** – чувство быстрого насыщения, отрыжка, рвота.
- **Желудочное кровотечение** — редкое осложнение, которое может проявиться при множественных телангиэктазиях слизистой оболочки желудка.
- **Синдром мальабсорбции**, усиливается при избыточном росте патогенной флоры кишечника вследствие замедления пассажа пищевых масс.
- **Гипотония толстой кишки** характеризуется развитием запора. Наблюдается недержание кала вследствие несостоятельности сфинктеров прямой кишки.

Клиническая картина поражения легких




- **Легочная артериальная гипертензия** развивается у 5–10% больных, преимущественно с лимитированной кожной формой на поздних стадиях. Проявляется одышкой, при аускультации акцент II тона на легочной артерии. Достоверный диагноз устанавливают только с помощью катетеризации правых отделов сердца (повышение давления в легочной артерии > 25 мм рт.ст. в покое).
- **Интерстициальное поражение легких.** Клинические симптомы выражены слабо и неспецифичны, становятся очевидными только при массивном поражении или на поздней стадии болезни: одышка, непродуктивный кашель, крепитация. Конечной стадией является фиброз легочной ткани. Наряду с прогрессирующей артериальной легочной гипертензией интерстициальное поражение легких определяет основные причины смерти при ССД.
- **Поражение плевры.** Развивается фиброз. При выраженных обострениях иногда может выявляться небольшое количество экссудата в плевральных полостях.



Клиническая картина поражения сердца

- Во многих случаях протекает бессимптомно и выявляется инструментально.
- Поражение миокарда (фиброзирование, сосудистые нарушения, некоронарогенный кардиосклероз) — кардиомегалия, нарушение ритма, признаки ишемии миокарда, снижение сократительной способности.
- Поражение эндокарда — возможно формирование порока.
- Перикардит протекает стерто, выражен слабо.



Клиническая картина поражения почек

- **Хроническая нефропатия** развивается у 50% больных ССД.

Она характеризуется относительно доброкачественным поражением сосудов, медленным (в течение многих лет) бессимптомным снижением СКФ и минимальными изменениями мочевого осадка. Склеродермический почечный криз развивается у 2–5% больных ССД, проявляется внезапным развитием ОПН, артериальной гипертензией, быстро принимающей злокачественный характер. Летальность составляет 40–50%.



Классификация

Варианты течения

- Острое, быстро прогрессирующее:
 - развитие генерализованного фиброза кожи;
 - поражение внутренних органов в первые 2 года от начала заболевания.
- Подострое, умеренно прогрессирующее:
 - преобладание признаков иммунного воспаления (плотный отек кожи, артрит, миозит).
- Хроническое, медленно прогрессирующее:
 - преобладание сосудистой патологии в начале болезни с постепенным развитием умеренных кожных изменений, нарастанием сосудистых ишемических расстройств, висцеральной патологии.

Стадии болезни:

- I — начальная: выявляются 1–3 локализации поражения;
- II — стадия генерализации: системный, полисиндромный характер поражения;
- III — поздняя стадия: имеется недостаточность одного или более органов (сердца, легких, почек)



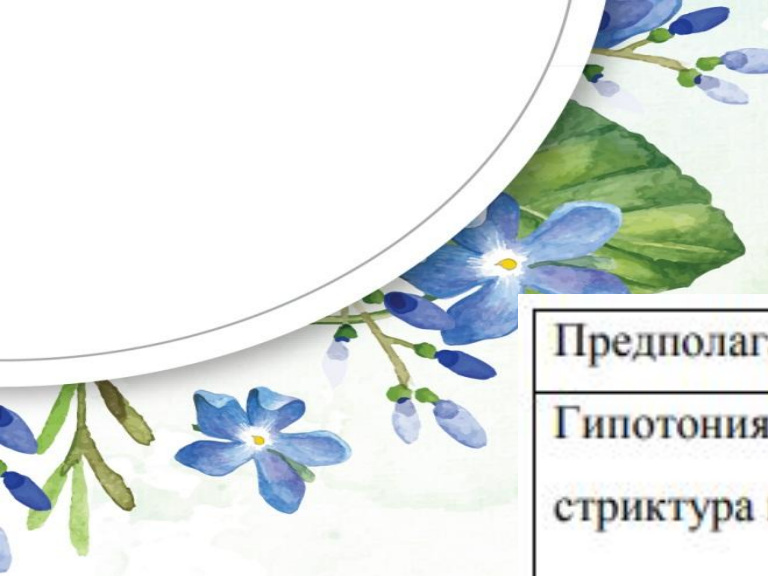
Диагностика

Лабораторные исследования


- ОАК — возможны ускорение СОЭ, эозинофилия.
- Иммунологический анализ крови — ревматоидный фактор, антинуклеарный фактор, специфические для ССД антитела (АТ Scl 70, антицентромерные антитела, антитела к РНК-полимеразе III).

Инструментальная диагностика

- Капилляроскопия:
 - агрегация клеток крови;
 - стаз;
 - замедление кровотока;
 - запустевание и уменьшение числа капилляров;
 - наличие аваскулярных полей



Предполагаемая патология	Вид исследования
Гипотония пищевода, рефлюкс-эзофагит, стриктура пищевода	Манометрия Эзофагогастродуоденоскопия Рентгенография с контрастом
Интерстициальный фиброз Легочная гипертензия	Рентгенография, компьютерная томография, функция внешнего дыхания, сцинтиграфия Эхокардиография, ЭКГ, рентгенография
Аритмии Очаговый фиброз миокарда Перикардит	Мониторирование ЭКГ ЭКГ, эхокардиография, сцинтиграфия Эхокардиография, компьютерная томография
Острая склеродермическая нефропатия	Мониторинг АД, уровень креатинина и ренина в крови, офтальмоскопия, биопсия почки

- 
- Достоверный диагноз ССД — сочетание 3 любых основных признаков или 1 из основных признаков + 3 и более вспомогательных

Основные признаки:	Дополнительные признаки
<ul style="list-style-type: none"> • Склеродермическое поражение кожи • Синдром Рейно, дигитальные язвочки/рубчики • Суставно-мышечный синдром (с контрактурой) • Остеолиз • Кальциноз • Базальный пневмофиброз • Крупноочаговый кардиосклероз • Склеродермическое поражение пищеварительного тракта • Острая склеродермическая нефропатия • Наличие специфических антинуклеарных антител (анти-Scl-70 и антицентромерные антитела) • Капилляроскопические признаки 	<ul style="list-style-type: none"> • Гиперпигментация кожи • Телеангиэктазии • Трофические нарушения • Полиартралгии • Полимиалгии, полимиозит • Полисерозит (чаще адгезивный) • Хроническая нефропатия



Дифференциальная диагностика

Дифференциальный диагноз необходимо проводить со следующими заболеваниями:

- диффузный эозинофильный фасциит,
- склередема Бушке, ограниченная склеродермия,
- паранеопластическая склеродермия,
- псевдосклеродермия, мультифокальный фиброз.

При большинстве нозологий, сопровождающихся склероподобным поражением кожи, отсутствуют феномен Рейно и поражение внутренних органов.

Наиболее часто дифференциальный диагноз ССД проводят с ограниченной склеродермией



Формулировка диагноза

- Пример №1. Системный склероз, с поражением кожи, сосудов (синдром Рейно), желудочно-кишечного тракта, хроническое, медленно прогрессирующее течение, II стадия. Осложнение: стриктуры нижней трети пищевода.
- Пример №2. Ювенильная склеродермия, с поражением кожи (гемиформа), сосудов (телеангиэктазии), суставов (полиартрит), острое, быстро прогрессирующее течение, I стадия.



Лечение

Режим

- В периоды обострения заболевания следует ограничивать двигательный режим ребенка. Полная иммобилизация способствует развитию контрактур, атрофии мышечной ткани, усугублению остеопороза.
- Физические упражнения способствуют сохранению функциональной активности суставов. Полезны езда на велосипеде, плавание, прогулки. Бег, прыжки, активные игры нежелательны.
- Рекомендуется сохранять прямую осанку при ходьбе и сидении, спать на жестком матрасе и тонкой подушке. Исключить психоэмоциональные нагрузки, пребывание на солнце.

Диета

- Употребление пищи с повышенным содержанием кальция и витамина D для профилактики остеопороза.



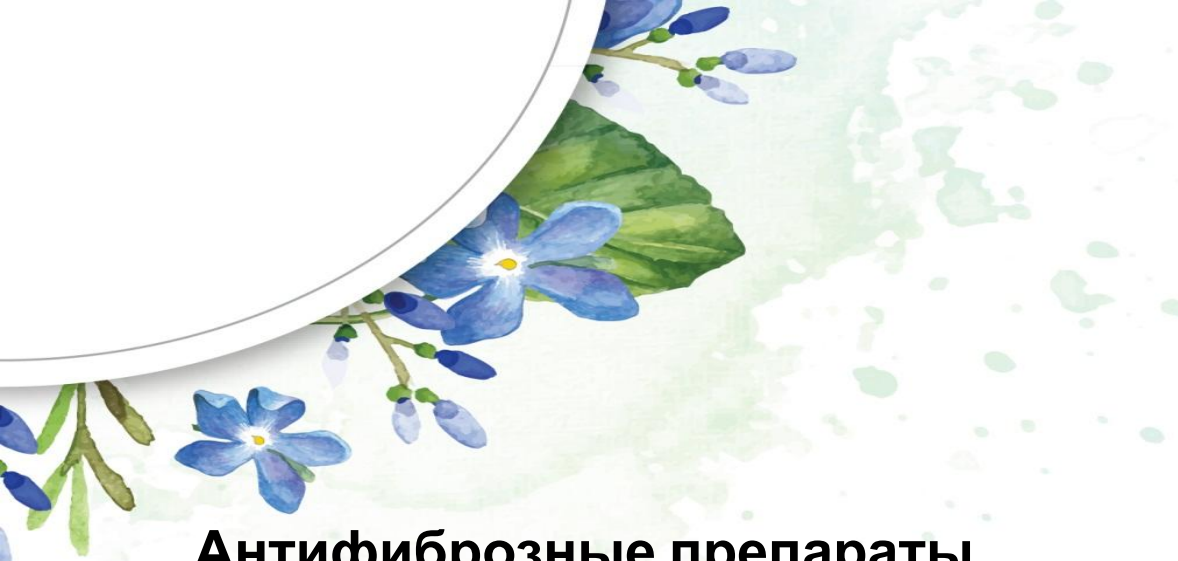
Физиотерапия

- На наиболее пораженные области (кисти, стопы и др.) – 50 - 70% раствор диметилсульфоксида (ДМСО) в виде аппликаций, возможно его сочетание с противовоспалительными и сосудистыми препаратами.
- В случае отсутствия или небольшой активности процесса применяют тепловые процедуры (парафин) и электропроцедуры (электрофорез, ионофорез с лидазой на кисти и стопы), также возможно применение ультразвука, лазерной терапии, акупунктуры.



Противовоспалительные и иммуносупрессивные препараты

- *Глюкокортикоиды* (преднизолон, метилпреднизолон) — 0,5–1 мг/кг в течение 1–2 мес, затем – постепенное снижение до поддерживающей дозы (0,2-0,3 мг/кг/сут), длительность приема составляет несколько лет.
- *Циклофосфамид* — 15 мг/кг в/в капельно 1 раз в месяц в течение 6-12 месяцев, затем – 15 мг/кг массы тела 1 раз в 2-3 месяца на протяжении 6-12 месяцев с полной отменой препарата и назначением иммунодепрессантов (Д-пеницилламин, гидрохлорохин, метотрексат и др.).



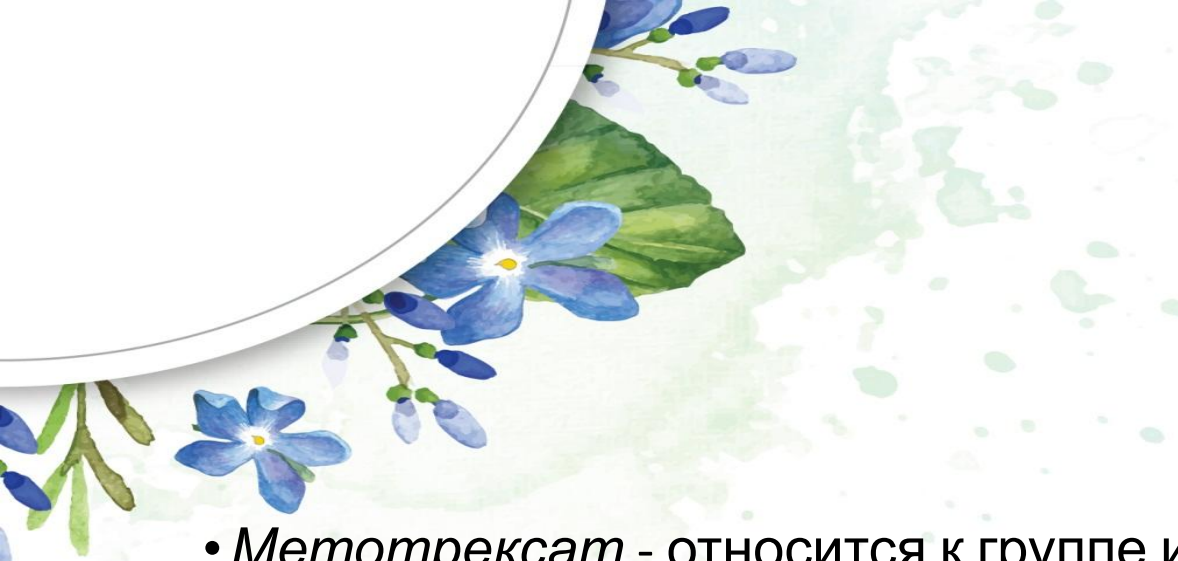
Антифиброзные препараты

- *D-пеницилламин* — лечение начинают с малой дозы (50 мг/сут) и доводят до 5–8 мг/кг массы тела в сутки и осуществляют длительно (на протяжении 2–6 лет) — до уменьшения или исчезновения фиброза.

Показания: • системная склеродермия; • глубокие и распространенные формы очаговой склеродермии; • линейная склеродермия; • перекрестные синдромы.

- *Микофенолата мофетил* – начинают с 1000 мг/сут (в два приема), увеличивая ее до 2000 мг/сут (в два приема) в случае хорошей переносимости. Не менее 6 месяцев.

Показания: ССД с интерстициальным поражением легких



- *Метотрексат* - относится к группе иммунодепрессантов. Per os в дозе 15 мг/м² поверхности тела в неделю. Длительность терапии составляет 6–18 мес.

Показания: поражение кожи, мышечный и суставной синдромы.

- *Ритуксимаб* – химерные моноклональные антитела к CD20+ В-лимфоцитам. 375 мг/м² поверхности тела в неделю, в течение 4 последовательных недель. Повторный курс проводят через 22–24 нед после первого введения препарата при сохраняющейся высокой активности болезни

Показания: прогрессирующее диффузное поражение кожи, явные клинические признаки воспалительной активности (серозит, миозит, интерстициальное поражение легких, рефрактерный синовит и/или теносиновит).



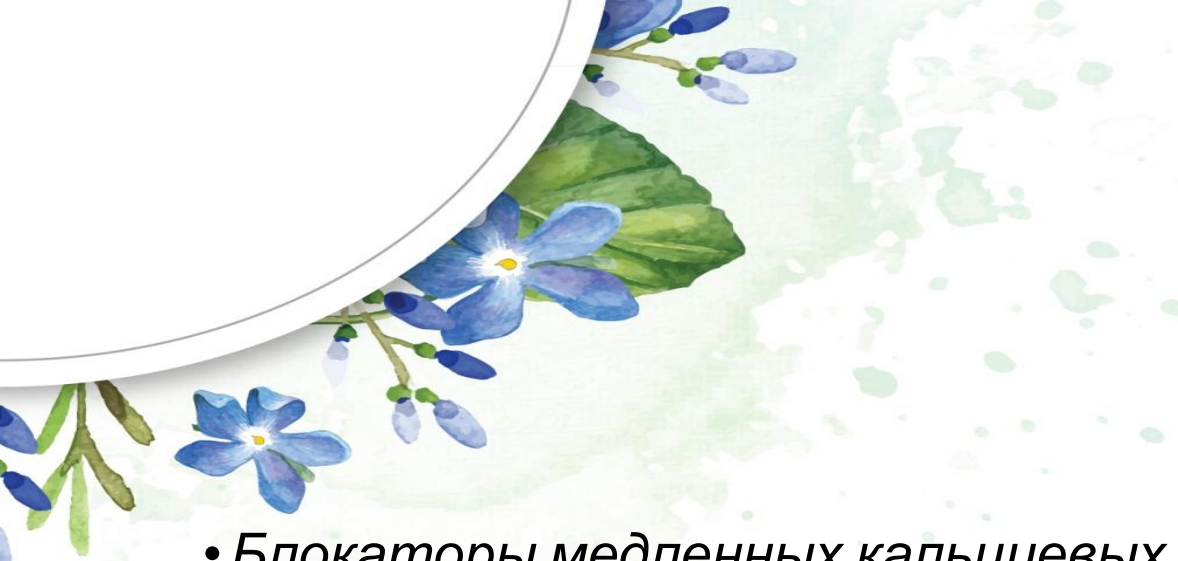
Препараты, оказывающие влияние на микроциркуляцию

- *Пентоксифиллин* – назначается в/в капельно в дозе 20 мг на год жизни в сутки, введение препарата разделяется на 2 приема. Внутривенно капельно препарат вводится в течение 12-14 дней, затем необходимо перейти на пероральный прием препарата в той же дозе. Длительность приема препарата должна быть не менее 6-12 месяцев.

Показания: системная склеродермия с высокой активностью и быстрым прогрессированием поражения внутренних органов. Синдром Рейно

- *Дипиридамол* – 5 мг/кг/сут в 2-3 приема. Длительность приема – не менее 12 мес.

Показания: • системная склеродермия; • глубокие и распространенные формы очаговой склеродермии; • линейная склеродермия; • перекрестные синдромы.



- *Блокаторы медленных кальциевых каналов.*

Нифедипин – 10-30 мг/сут в 2-3 приема, длительность терапии – не менее 6-12 мес.

Амлодипин – 5-10 мг/сут в 1-2 приема, длительность терапии – не менее 12 мес.

Показания: выраженный периферический вазоспазм при системном склерозе; синдром Рейно.

- *Актовегин* – в/в или в/м в дозе 10-20 мл/сутки в течение 14-15 суток

Показания: ■ метаболические и сосудистые нарушения головного мозга (в т.ч. при поражении мозга при СКВ, узелковом полиартериите, последствие артериальной ангиопатии, трофические нарушения).



- *Препараты простагландинов*

Показания: выраженный периферический вазоспазм при системном склерозе; синдром Рейно.

Препарат (алпростадил) вводят в 2 приема, суточная доза - 6 нг/кг/час, только через инфузомат, со скоростью не менее 50-75 мл/час, не менее 2-х часов.

Длительность терапии составляет 14 дней, затем доза препарата снижается до 3 нг/кг/час в течение 3-х дней, после чего проводится отмена препарата.

Во избежание развития нежелательных явлений (резкое снижение АД, экстрасистолия, тахи-, брадикардия) препарат вводят под контролем ЭКГ.



ВЕДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ В АМБУЛАТОРНО- ПОЛИКЛИНИЧЕСКИХ УСЛОВИЯХ

- Амбулаторно-поликлиническая помощь оказывается в детском ревматологическом кабинете.

Ведение пациента, получающего иммунодепрессанты

- Осмотр врачом-ревматологом — 1 раз в мес.
- ОАК — 1 раз в 2 нед.
- Анализ биохимических показателей (общий белок, белковые фракции, концентрация мочевины, креатинина, билирубина, калия, натрия, ионизированного кальция, трансаминаз, ЩФ) — 1 раз в 2 нед
- Анализ иммунологических показателей (концентрация Ig A, M, G; СРБ, РФ, антинуклеарного фактора [АНФ]) — 1 раз в 3 мес.
- Клинический анализ мочи — 1 раз в 2 нед.
- ЭКГ всем детям 1 раз в 3 мес.
- УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес.
- Плановая госпитализация 2 раза в год для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии.



Ведение пациента, получающего ритуксимаб в амбулаторно-поликлинических условиях

- Осмотр врачом-ревматологом — 1 раз в 14 дней.
- Клинический анализ крови — 1 раз в 14 дней
- Анализ биохимических показателей — 1 раз в 2 нед;
- Анализ иммунологических показателей (концентрация Ig A, M, G; СРБ, РФ, АНФ) — 1 раз в 3 мес.
- Клинический анализ мочи — 1 раз в 2 нед.
- ЭКГ — 1 раз в 3 мес.
- УЗИ брюшной полости, сердца, почек — 1 раз в 6 мес.
- Плановая госпитализация 2 раза в год для проведения полного обследования и при необходимости — коррекции терапии.



Ведение всех пациентов с системным склерозом

- Всем детям оформление статуса «ребенок-инвалид».
- Обучение на дому показано: — детям с системным склерозом, получающим ГИБП.
- Во время посещения школы не показаны занятия физкультурой в общей группе.
- Занятия ЛФК в стадии ремиссии болезни со специалистом, знакомым с особенностями патологии.
- Противопоказаны:
 - вакцинация;
 - введение гаммаглобулина;
 - инсоляция (пребывание на солнце);
 - смена климата;
 - переохлаждение (в том числе купание в водоемах);
 - физические и психические травмы;
 - контакты с домашними животными;
 - лечение иммуномодуляторами в случае развития острой респираторной



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!