

ФГБОУ ВО Тюменский ГМУ Минздрава России
Кафедра внутренних болезней, поликлинической терапии
и семейной медицины

CREST-синдром

Выполнила:
Студентка 440 группы
Педиатрического факультета
Кручинина А.В

- Определение CREST-синдром выступает обозначением для заболевания, известного как лимитированная разновидность склеродермии (повреждение кожи преимущественно на кистях и лице).
- на 12,5 тысяч жителей планеты регистрируется 1 случай CREST синдрома, причем, женщины подвержены заболеванию примерно в 4 раза чаще, чем мужчин.
- Как правило, болезнь проявляется у людей в возрасте 40-50 лет.

Первые пять букв, это названия болезней которыми сопровождается CREST-синдром

The limited symptoms of scleroderma are referred to as **CREST**

Calcinosis- calcium deposits in the skin



Raynaud's phenomenon-
spasm of blood vessels in
response to cold or stress



Esophageal dysfunction- acid reflux and
decrease in motility of esophagus



Sclerodactyly- thickening and tightening
of the skin on the fingers and hands



Telangiectasias- dilation of
capillaries causing red marks
on surface of skin



Этиология

- В настоящее время известно, что заболевание имеет аутоиммунную природу- аномальная реакция иммунной системы и, как следствие, производство избыточного коллагена, являются основной причиной ограниченной склеродермии

Факторы, повышающие риск развития синдрома

- Генетические факторы: наличие членов семьи с аутоиммунным заболеванием.
- Пол: чаще встречается у женщин, чем мужчин.
- Раса: Влияет на чернокожих и коренных американцев больше, чем белых.
- Факторы окружающей среды: Воздействие токсинов, таких как поливинилхлорид, бензол, диоксид кремния, трихлорэтилен, вызывают заболевание у людей, имеющих генетическую предрасположенность. переохлаждение, перегрев и механическое повреждение кожи; попадание в организм чужеродных белков при переливании крови либо вакцинации; бесконтрольное, самовольное применение тех или иных фармакологических препаратов.

Кальциноз

- Отложение кальциевых солей в дистальных отделах пальцев, около поражённых воспалением суставов и в области подкожно-жировой клетчатки
- мелкие узелки, которые появляются в толще кожи. На ощупь они плотные, болезненные, а кожа над ними имеет нормальный цвет и структуру, в них могут развиваться инфекции



КАЛЬЦИНОЗ ПРИ CREST-СИНДРОМЕ



Феномен Рейно

- Данное патологическое состояние возникает из-за спазмов кровеносных сосудов в пальцах рук и ног под влиянием холода или нервного напряжения, в результате чего подача крови прекращается. У большинства людей кожа приобретает белый цвет, а затем становится синей, холодной и онемевшей. После улучшения кровоснабжения кожа обычно краснеет, и могут ощущаться дрожь и покалывание.



Нарушение моторики пищевода

- Из-за неадекватного функционирования мышц верхнего и нижнего отделов пищевода могут возникнуть затруднения при проглатывании пищи, а также условия для обратного продвижения желудочных кислот в пищевод, что ведет к развитию изжоги, воспалению и образованию рубцов в тканях пищевода.

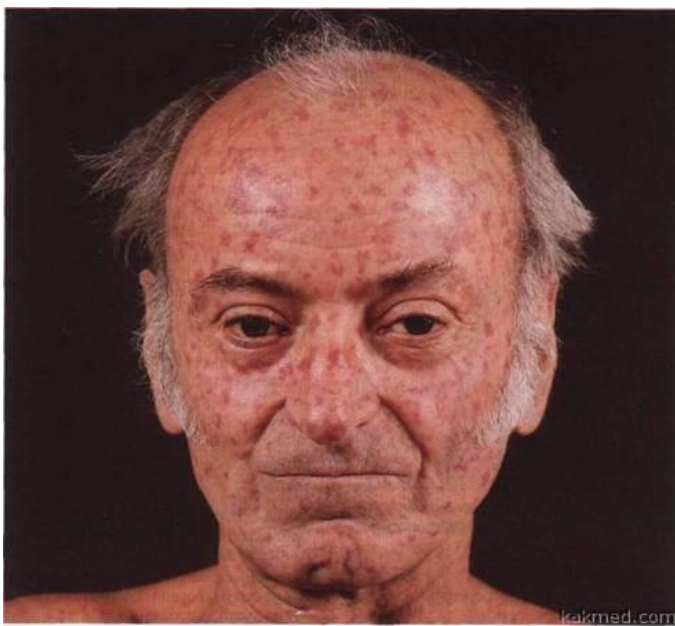
Склеродактилия

- представляет собой локальное утолщение и уплотнение кожи
- Кожа может выглядеть блестящей, будучи туго натянутой на расположенные под ней кости. Могут возникнуть трудности при сгибании пальцев или открывании рта.
- нередкое осложнение склеродермии- деформации и укорочения фаланг пальцев рук (реже ног) с разрушением дистальных фаланг (кончиков пальцев) и ногтевых пластин
- своеобразная трансформация лица, заболевание создаёт ощущения "маски" на лице ;меняется форма носа и черты



Телеангиэктазии

Локализация- на руках, губах и лице (расширение капилляров и образование «звездочек» на коже).



- При синдроме CREST часто обнаруживаются признаки фиброза легких, легочной артериальной гипертензии, разрастания фиброзной ткани в суставах, как следствие, нарушение подвижности суставов (особенно в утреннее время).
- Диагноз синдром CREST ставится в том случае, если есть признаки хотя бы трех из пяти недугов, зашифрованных в названии болезни.

Диагностика

- Маркерами -повышение антинуклеарных антител (АТ), а также антицентромерных антител
- Повышенный общий белок плазмы (за счёт фракции гамма-глобулинов) – неспецифический лабораторный признак
- увеличение содержание СРБ
- ЭФГДС, РН- метрия
- Капилляроскопия
- Рентгенологическое исследование кистей

Лечение

Симптоматический характер, обычно используют общеукрепляющие и противовоспалительные средства, с помощью которых постепенно возвращают пациенту утраченную двигательную активность

- ГКС
- Гиалуронидаза - в борьбе с возникновением уплотнений в структуре кожи
- Сосудорасширяющие препараты (нифедипин, амлодипин, фелодипин и др.)
- Ингибиторы протонной помпы, блокаторы H₂
- Физиотерапия
- Хирургическое лечение

Спасибо за внимание !

