

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Определение. Это аутоиммунное заболевание соединительной ткани с характерным поражением кожи, сосудов, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов (легкие, желудочно-кишечный тракт, почки), в основе которого лежит нарушение микроциркуляции, воспаление и генерализованный фиброз.

Этиология:

- 1). Генетические факторы: HLA B 8, 35, A9, DR 1,3,5
- 2). Инфекция: цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барр, вирус гепатита В
- 3). Стрессы
- 4). Физические факторы (вибрация, травмы, контакт с холодом)
- 5). Химические факторы (кремний, органические растворители и др.)

Патогенез:

- 1) Чрезмерное отложение коллагена и других молекул соединительной ткани в коже и внутренних органах
- 2) Поражение микроциркуляторного русла
- 3) Изменение гуморального и клеточного звеньев иммунитета

Классификация склеродермической группы болезней:

1) Системная склеродермия:

- а) диффузная
- б) лимитированная
- в) перекрестный синдром (сочетание с полимиозитом, СКВ, РА , синдромом Шегрена, АИТ, ПБЦ)

2) Ограниченная склеродермия:

- а) очаговая (бляшечная и генерализованная)
- б) линейная (типа «удара саблей», гемиформа)

3) Диффузный эозинофильный фасциит

4) Склеродерма Бушке

5) Локализованный системный мультифокальный фиброз

- б) *Индукцированная склеродермия (химическая, вибрационная, метаболическая, паранеопластическая)*

По течению:

- Острое (месяцы) – в 10%. Быстрая генерализация и поражение почек, кожи, ЖКТ, легких
- Подострое (1-2 года) – в 25%. Постепенное начало, часто перекрестный синдром

- Хроническое (годы) – в 65%. Длительно проявляется только синдромом Рейно, затем постепенно присоединяются поражения кожи и органов.

По стадиям:

I ст. – начальная

II ст. – генерализованная (полисиндромность)

III ст. – терминальная (склеротические, дистрофические, сосудисто-некротические изменения в органах и недостаточность их функций)

Клиника

1. *Общий иммуновоспалительный (конституциональный) синдром* (лихорадка, похудание, слабость)

2. *Поражение кожи:* плотный отек – индурация - атрофия

- Синдром Рейно
- Склеродактилия – симметричное отек и уплотнение кожи пальцев рук, «сосискообразные пальцы»
- Дигитальные рубчики, язвы
- Телеангиэктазии на пальцах, ладонях, лице, груди
- Гиперпигментация
- Сухая гангрена, остеолитические изменения концевых фаланг
- «Кисетный рот», «клювовидный нос», истончение кожи лба
- Кальцинаты ногтевых фаланг (могут быть также в области тыла кистей, в области голосовых связок, клапанов сердца, печени, селезенки, перикарда)

3. *Поражение опорно-двигательного аппарата* – у 90-100%

- Суставы: полиартралгии, полиартрит. Чаще суставной синдром сопровождается фиброзно-индуративными (со сгибательными контрактурами), а не экссудативными изменениями.
- Мышцы: интерстициальный фиброзирующий миозит с разрастанием соединительной ткани и атрофией мышечных волокон. Может сочетаться с фиброзирующим процессом в сухожилиях и суставах.

4. *Поражение желудочно-кишечного тракта* – у 90%

- Ротовая полость: микростомия, склеродермическая пародонтопатия, утолщение уздечки языка
- Пищевод: развитие фиброзных изменений в подслизистом слое и атрофия гладких мышц, ГЭРБ, стриктуры и язвы пищевода, ГПОД

- Желудок: отек, инфильтрация, фиброз подслизистого слоя. Изменения по типу геморрагического гастрита (телеангиэктазии слизистой оболочки), гипотония желудка
 - Тонкая кишка: боли в эпигастрии или околопупочной области. Запоры вследствие атрофии мышечного слоя или диарея за счет атрофии слизистой, синдрома мальабсорбции
 - Толстая кишка: запоры вплоть до развития непроходимости
5. Поражение легких – у 30-90%
- Фиброзирующий альвеолит («сотное легкое»)
 - Легочный васкулит (пневмонит), приводящий к легочной гипертензии
6. Поражение сердечно-сосудистой системы – у 15-30%
- Эндокард : развитие вальвулита
 - Миокард: развитие диффузного кардиосклероза с нарушениями ритма и проводимости
 - Перикард: развитие фибринозного перикардита
7. Поражение почек – у 70%. Определяет прогноз пациента
- Острая нефропатия: быстро прогрессирующая почечная недостаточность, энцефалопатия. В основе патологии - поражение интерлобулярных и малых кортикальных артериол
 - Хроническая нефропатия
8. Поражение нервной системы – редко. Полинейропатии, синдром запястного канала, ишемические инсульты.

CREST- синдром – С-кальциноз, R- Рейно, E- эзофагит, S – склеродактилия, T – телеангиэктазия.

При диффузной форме – генерализованное поражение кожи конечностей, лица, туловища, синдром Рейно появляется одновременно или после этого, ранние висцеральные поражения.

При лимитированной форме – длительный период синдрома Рейно, ограниченное поражение кожи кистей и лица, позднее развитие висцеральных поражений, выявление антицентромерных антител

Диагностика:

1. Клинический анализ крови (гипохромная анемия, СОЭ)
2. Анализ мочи (протеинурия, гематурия, гипостенурия, цилиндрурия)
3. Биохимический анализ крови (диспротеинемия, фибриноген, СРБ)
4. Иммунологическая панель:
-АНФ – антинуклеарные антитела (с крапчатым типом свечения)

- АЦА - антицентромерные Ат (при CREST-синдроме),
- Scl-70 – антитела к топоизомеразе - I,
- RnP - Ат к РНК-полимеразе
- 5. Капилляроскопия ногтевого ложа (диагностика ранних стадий, выявление расширения и редукции капилляров)
- 6.Рентгенограмма, КТ легких (базальный пневмофиброз)
- 7.ФГДС (ГЭРБ), рентген пищевода с барием
- 8. Эхо-КГ, ЭКГ

Диагностические критерии (Н.Г. Гусева, 1993г.):

Основные:

- Склеродермическое поражение кожи
- Синдром Рейно, дигитальные язвы
- Суставно-мышечные проявления с контрактурами
- Остеолиз
- Кальциноз
- Базальный пневмофиброз
- Кардиосклероз с нарушением ритма и проводимости
- Склеродермическое поражение пищеварительного тракта
- Острая склеродермическая нефропатия
- Наличие специфических антител (Scl-70 и антицентромерные антитела)
- Капилляроскопические признаки (дилатация и редукция капилляров)

Дополнительные:

- Гиперпигментация кожи, телеангиоэктазии, трофические нарушения
- Артралгии, миалгии, полимиозит
- Полисерозит (чаще адгезивный)
- Полиневрит, тригеминит
- Потеря массы тела (более 10 кг)
- Увеличение СОЭ (более 20мм/час)
- Гипергаммаглобулинемия (более 23%)
- Наличие антител к ДНК или АНФ, РФ

Критерии Американской ревматологической ассоциации

Большой критерий:

Проксимальная склеродермия: симметричное утолщение и индурация кожи пальцев, распространяющиеся проксимально от пястно-фаланговых и плюснефаланговых суставов. Изменения могут затрагивать лицо, шею, грудную клетку, живот

Малые критерии:

- Склеродактилия: перечисленные в большом критерии признаки, ограниченные только пальцами;
- Дигитальные рубчики
- Двухсторонний базальный пневмофиброз

Лечение:

1. Исключение инсоляции, переохлаждений, бета-блокаторов, симпатомиметиков
2. Сосудистая терапия (антагонисты кальция, вазодилататоры, силденафил, вазопростан)
3. Антиагреганты, сулодексид
4. Противовоспалительная и иммунодепрессивная терапия (НПВП, делагил, глюкокортикоиды при остром течении 0,5-1,0 мг/кг, азатиоприн)
5. Плазмаферез
6. Антифибрзная терапия: купренил, лидаза, дауцифон