

Презентация по  
иммунологии по теме  
«Склеродермия»

Подготовил: Коржавин М. А.  
45 группа 5 курс лечебный  
факультет

# Определение

Склеродермия – аутоиммунная патология соединительной ткани в виде воспалительных изменений и склероза участков кожи и внутренних органов; сопровождается воспалением и фиброзом кожи, жировой ткани, слизистых оболочек и мышц, а также развитием изменений в ЖКТ, легких, сердце, почках (системная склеродермия).

# Этиология

Заболеванию предшествует стресс,  
травма,  
переохлаждение, эндокринные  
дисфункции,  
повреждение эндотелия сосудов  
вирусами,  
токсинами микробов, химическими  
веществами, некоторыми  
лекарственными  
средствами и некачественными

# Патогенез

Сначала в коже, вокруг сосудов и в участках более быстрого развития соединительной ткани, появляются инфильтраты из активированных Т-лимфоцитов, синтезирующих *ИЛ-1*, *ИЛ-2*, *ИЛ-6* и другие цитокины, стимулирующие пролиферацию фибробластов и продукцию коллагена 1 и 3 типов. Из тромбоцитов высвобождаются цитокины (*тромбоцитарный фактор роста* и *TGF- $\beta$* ), которые дополнительно активируют фибробласты. Активированные фибробласты продуцируют цитокины, в том числе факторы роста, превращаясь в аномально пролиферирующие клетки, синтезирующие коллаген. В фибринообразовании принимают участие *триптаза тучных клеток*, активирующая *TGF- $\beta$*  и *гистамин тучных клеток*, стимулирующий пролиферацию фибробластов.

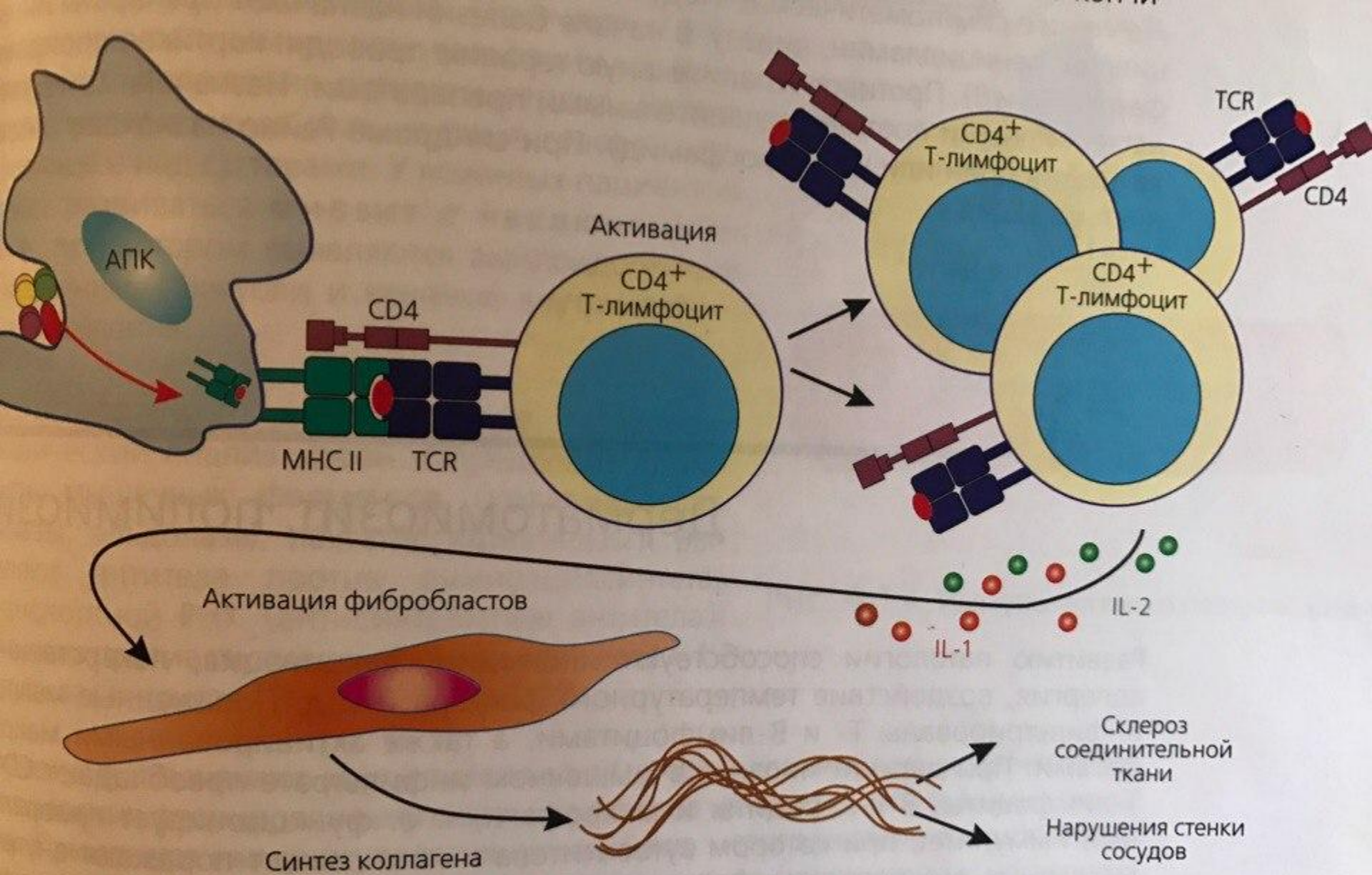


рис. 4.11. Иммунопатогенез склеродермии



# Клиника

Чаще болеют женщины. Различают **ограниченную склеродермию** (бляшечную и линейную, или полосовидную, например типа «удара саблей») и **системную склеродермию** (диффузную), при которой часто развивается синдром Рейно (последовательный симметричный вазоспазм, приводящий к изменению цвета кожи пальцев от цианоза до покраснения на фоне напряженности и болезненности в участках поражения).

Поражения кожи характеризуются развитием острого воспалительного отека, идурацией и атрофией кожи. Кожа уплотняется. Появляются сглаженность кожи лица («амимичное лицо») и конечностей, нарушения трофики, телеангиэктазии в виде «сосудистой звездочки», подкожный кальциноз кончиков пальцев, локтей и коленей.

# Клиника

Развиваются склеродермический полиартрит, тендовагинит с появлением шума трения связок и сгибательных контрактур. Возможно развитие полимиозита и атрофии мышц. Возникает микростомия: прием пищи затрудняется из-за сужения ротовой щели.

Поражается ЖКТ: дисфагия, эзофагит в результате поражения пищевода; боль в животе и метеоризм в результате поражения желудка и двенадцатиперстной кишки; понос, похудение, метеоризм и боль в животе в результате поражения тонкой кишки; запоры, кишечная непроходимость как результат поражения толстой кишки с образованием дивертикулезов. Сочетанно страдают легкие и сердечно-сосудистая система.

У больных часто поражаются сосуды почек, что может привести к склеродермическому почечному кризу со злокачественной артериальной гипертензией.

# Лабораторная диагностика

Характерно наличие *антинуклеарного фактора*. Определяют «склеродермические» антитела: антитела Scl-70 против топоизомеразы 1 ядра, характерные для диффузных форм заболевания; антитела против центромеры выявляют у 20% больных.



# Лечение

Симптоматическое. Подавляют развитие фиброза.

Применяют пенициллин, пеницилламин, лидазу. В начале болезни назначают препараты интерферона.

Противовоспалительную терапию проводят кортикостероидами, нестероидными противовоспалительными препаратами. Назначают