

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- β*), 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- β* и *гистамин тучных клеток*, стимулирующий пролиферацию фибробластов.

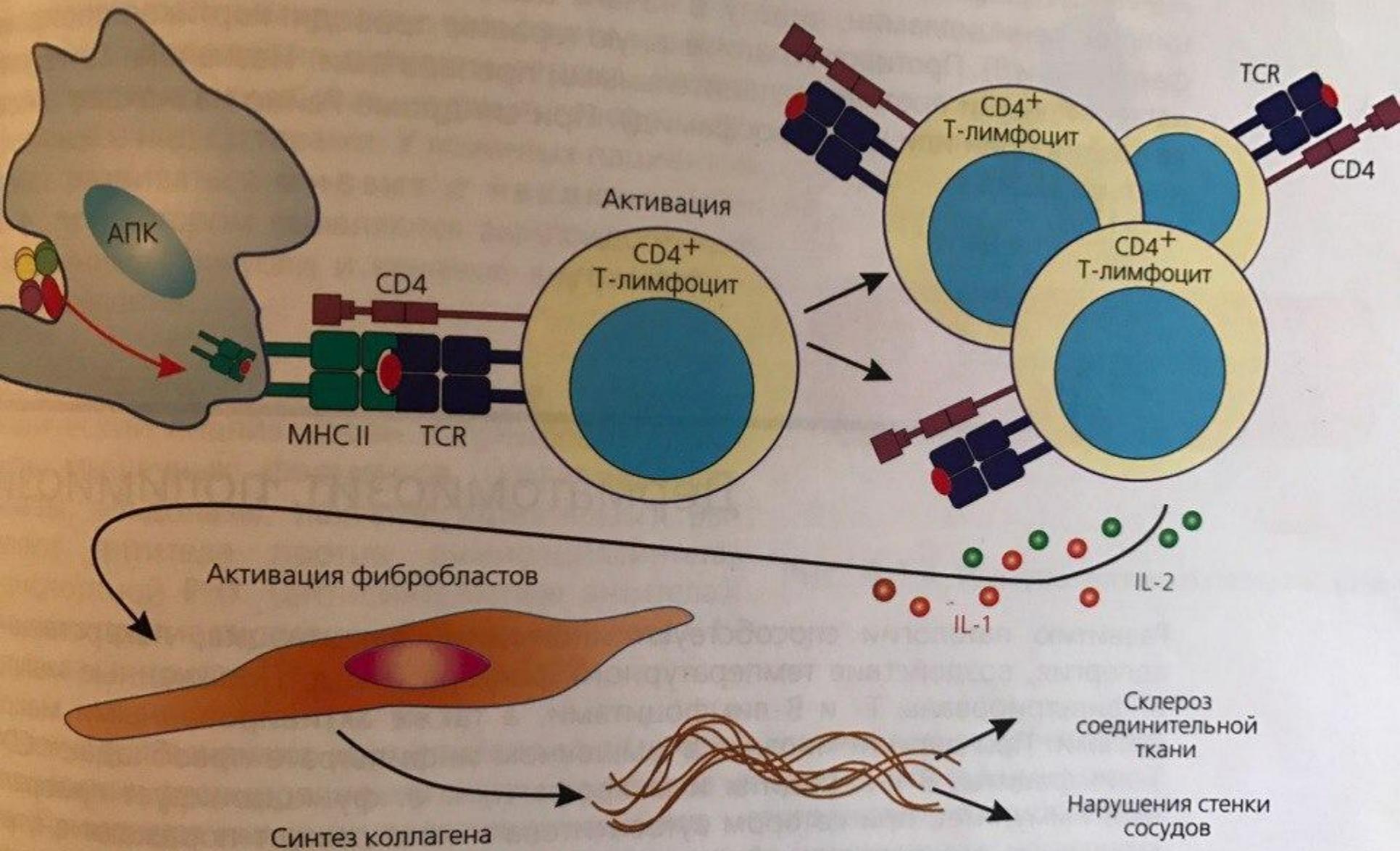


рис. 4.11. Иммунопатогенез склеродермии

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