

Государственное бюджетное образовательное учреждение
среднего профессионального образования города Москвы
«Медицинское училище № 19. Департамента здравоохранения города Москвы»

Внеаудиторная самостоятельная работа
Презентация

По дисциплине: «Сестринское дело в дерматовенерологии»
Тема: «Склеродермия»

Специальность : «Сестринское дело (160109)»
Курс IV
Семестр VII



Автор: студентка гр. 41м11
Пузанова Алёна Андреевна

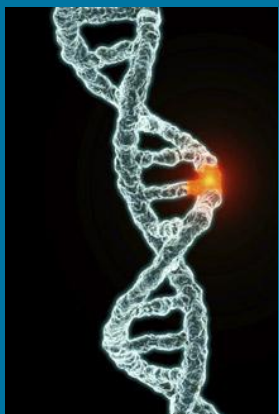
Содержание:

1. Что такое склеродермия?
2. Причины склеродермии.
3. Системные формы (диффузная, CREST-синдром).
4. Ограниченные формы (кольцевая, ограниченная, линейная).
5. Прогрессирующая склеродермия.
6. Стадии склеродермии.
7. Диагностика склеродермии.
8. Лечение склеродермии.
9. Профилактика склеродермии.

Что такое склеродермия?

- - необычная форма артрита, описанного как "отверждение кожи", поскольку это одно из основных проявлений при данном заболевании.
- - диффузное заболевание соединительной ткани, при котором в отдельных участках кожи, а иногда и во всей коже, откладывается рубцовая ткань. При распространении процесса рубцовая ткань образуется не только в коже, но и в опорно-двигательном аппарате, легких, пищеварительном тракте, сердце и почках.

Причины склеродермии



Причины заболевания неизвестны. Считается, что склеродермия развивается под влиянием некоторых внешних факторов у людей с определенными генетическими нарушениями.

К внешним факторам, способным провоцировать развитие склеродермии, относятся ретровирусы, кварцевая и каменноугольная пыль, органические растворители, винилхлорид, некоторые лекарственные средства (блеомицин и ряд других препаратов, применяемых для химиотерапии).



Есть две главные формы заболевания - системная и ограниченная.

- Системные формы склеродермии также делятся на две формы - распространенный системный склероз и ограниченный системный склероз. Системный склероз подразумевает форму склеродермы с обширным поражением кожи и также с поражением различных систем тела, таких как пищевод, суставы, кишечник, легкие, сердце и почки.

Течение болезни зависит от тяжести и/или прогрессии болезни. Она может колебаться от широко распространенного уплотнения кожи (диффузная форма) к более ограниченному поражению кожи (CREST - синдром).

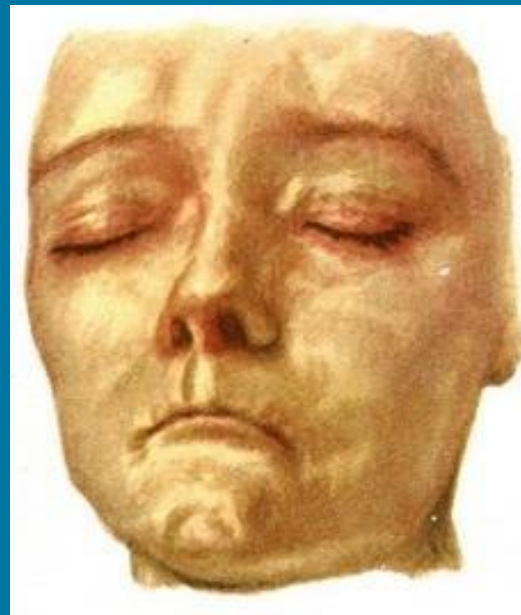
Диффузная форма склеродермы

- системный склероз и изменения кожи во многих частях тела.



Плотная, глянцевая кожа, напоминающая слоновую кость, может быть на туловище и верхних конечностях, так же и на лице, груди и нижних конечностях.

- Лицо маскообразное, амимичное, ушные раковины и нос истончены («птичий» нос), губы тонкие, затруднено открывание рта, вокруг которого формируются морщины («кисетный» рот), нарушено смыкание век, нарушается рост ресниц и бровей.





- Специфическим поражением являются суставные изменения при склеродермии. Проявляются они воспалением с довольно быстрым нарушением подвижности суставов и формированием, так называемых, контрактур, т.е. необратимой тугоподвижности из-за разрастания фиброзной ткани в суставе и потери эластичности ее капсулы.

Появляются жалобы на утреннюю скованность, умеренные преходящие боли, ощущение «хруста» в суставах. Поражаются суставы в зоне кожных проявлений.



CREST-синдром

CREST - акроним, составленный из первых букв пяти самых видных проявлений этой формы склеродермы:

- кальциноз (**Calcinosis**): скопление солей кальция под кожей;
- синдром Рейно (**Raynaud's phenomenon**): представляет собой феномен трехфазного изменения цвета кожи пальцев рук и ног, а в отдельных случаях также кончика носа, губ, кончика языка, ушной раковины. Вначале приступа появляется побеление кожи, сопровождающееся похолоданием и чувством онемения. Эта фаза сменяется фазой цианоза посинением кожи. По окончании приступа появляются покраснение с ощущением жара, «ползания мурашек», напряжением и болезненностью;
- дисфункция пищевода (**Esophageal dysfunction**): нарушение двигательной функции нижней трети пищевода;
- склеродактилия (**Sclerodactyly**): пальцы становятся худыми и малоподвижными, с крупными ногтями и утолщенными концевыми фалангами и их трудно сжать в кулак (сосискообразные пальцы);
- телангиэктазии (**Telangiectasia**): расширение капилляров и мелких сосудов кожи, напоминающих звездочку, на лице, верхней половине туловища и других участках.



Ограниченные формы склеродермы

Они включают кольцевидную склеродермию (morphea), ограниченную склеродерму, которая начинается с воспалительной стадии, сопровождаемой появлением небольшого числа округлых очагов поражения, и линейную склеродерму, которая проявляется группой уплотнений кожи, часто ограничиваемой одной областью.





- Очаги в своем развитии проходят три стадии: пятна, бляшки, атрофии. Начинается заболевание незаметно, с появления одного или нескольких сиренево-розовых округлых либо овальных пятен различной величины. Постепенно центр пятна бледнеет и начинает уплотняться. Очаг поражения постепенно превращается в очень плотную бляшку желтовато-белого цвета с гладкой блестящей поверхностью. Волосы на бляшках выпадают, рисунок сглаживается, пото- и салоотделение прекращаются. Затем постепенно пораженный участок атрофируется и западает.



В дальнейшем, для кольцевидной склеродермии обычно характерно стихание активности процесса после нескольких лет болезни, со смягчением кожи и пигментацией (окрашиванием), и с затонувшими участками кожи.

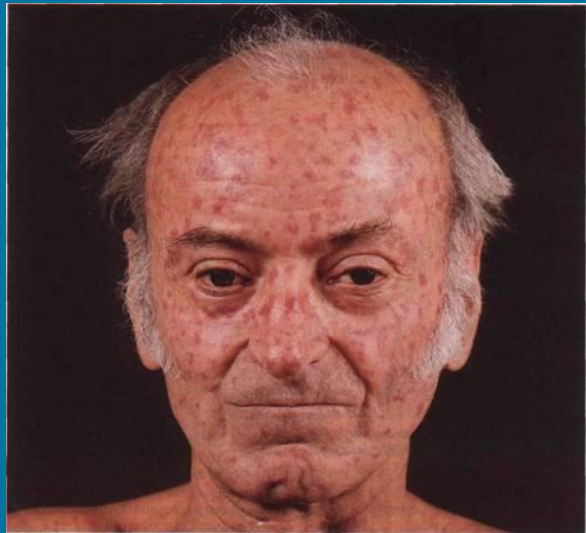
Для линейной склеродермии характерен более длительный промежуток времени для улучшения процесса, и в поврежденных участках кожи могут скапливаться отложения солей кальция.



Линейная склеродермия обычно поражает малышей.

Прогрессирующая склеродермия

Развивается вначале на верхних конечностях, пальцах рук (склеродактилия), реже на лице. В конечностях отмечается покалывание и др., такие явления могут отмечаться в течение нескольких лет. В дальнейшем пальцы истончаются, их кожа плотно прилегает к костям, как бы спаивается с ними, они кажутся сухими, с трудом сгибаются. Кожа на них приобретает буровато-тёмный или серый цвет. Постепенно процесс распространяется на предплечья, шею и т. д.



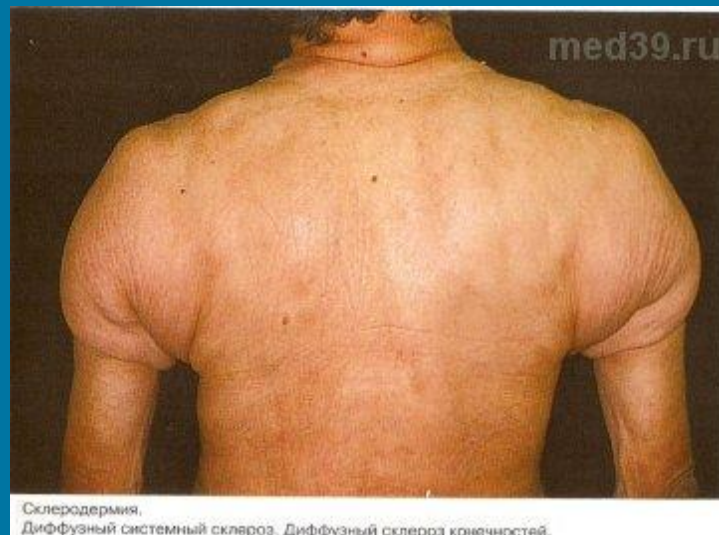
При прогрессирующем процессе ногти истончаются, иногда сходят. Склеротические изменения могут распространяться на подкожную клетчатку, мышцы, сухожилия. Лицо покрывается буровато-темными пятнами. Процесс может постепенно распространяться на всю поверхность кожи.

Стадии склеродермии

- Стадия отёка.
- Стадия склероза (уплотнения).
- Стадия атрофии.

Стадия отёка при склеродермии встречается достаточно редко.

Кожа в этой стадии заболевания может иметь цвет от нормального до ярко-красного, красного с синюшным оттенком, на вид гладкая, блестящая и напряжённая.



Склеродермия.
Диффузный системный склероз. Диффузный склероз конечностей.

Стадия отёка может быстрой перейти в стадию уплотнения или наоборот, длиться несколько недель.

Стадия уплотнения характеризуется "хрящеватой", "деревянистой" консистенцией кожи, которая становится плотной и холодной на ощупь.

Кожа с трудом берётся в складку (или не берётся совсем), не сдвигается с подлежащих тканей.

Поражённые участки приобретают грязно-серый или восково-жёлтый цвет с окружающим их характерным голубоватым венчиком, на самом очаге поражения могут располагаться небольшие буровато-жёлтые пятна.



Атрофическая стадия склеродермии протекает с истончением кожи, которая становится белой, пергаментовидной.



Подкожно-жировая клетчатка и мышцы часто атрофируются и кожные покровы прилегают непосредственно к костям.

Диагностика склеродермии

Диагностика склеродермии должна основываться на визуальных признаках характерной клинической картины, типичной для определенного вида заболевания, а также подкрепляться лабораторной диагностикой, что позволяет уточнить и подтвердить диагноз.



Главный (большой) критерий - склеродермическое поражение кожи туловища (проксимальнее пястно-фаланговых или плюснефаланговых суставов - проксимальная склеродермия).
Малые критерии - склеродактилия, рубчики на дистальных фалангах пальцев, двусторонний базальный фиброз легких.
Для установления диагноза системной склеродермии требуется наличие главного и двух малых критериев.

Лечение склеродермии

Лидаза вводится внутримышечно от 64 до 128 ЕД или в очаги поражения (при ограниченной склеродермии) при помощи электрофореза или ультразвука. На курс - 15-20 инъекций.



Рекомендовано чередование с инъекциями ангиотрофина по 1 мл внутримышечно, другими сосудорасширяющими и регулирующими микроциркуляцию средствами (но-шпа, никогипан, калликриен, андекаминг, ксатиноланикотинат).

Хороший эффект дает назначение витаминов E, B15, A, C. В некоторых случаях целесообразно использование синтетических противомаларийных препаратов (хингамина, плаквенила). Также отмечается эффект от приема гормонов щитовидной железы - тиреоидина, гормонов яичников - эстрадиола бензоата.



Прогноз при склеродермии



По результатам исследований, 5-летняя выживаемость больных склеродермией колеблется от 34 до 73% и в среднем составляет 68%.

Факторами неблагоприятного прогноза являются:

- распространенная форма;
- возраст начала болезни старше 45 лет;
- мужской пол;
- фиброз легких, легочная гипертензия, аритмия и поражение почек в первые 3 года болезни;
- анемия, высокая СОЭ, выделение белка с мочой в начале болезни.



Профилактика склеродермии

Все больные склеродермией подлежат диспансерному наблюдению. Врачебный осмотр осуществляется каждые 3–6 месяца в зависимости от течения болезни, наличия и выраженности поражений внутренних органов.



Одновременно проводятся общие и биохимические анализы крови и мочи. Рекомендуется исследование функции внешнего дыхания и ЭхоКГ.

У больных, принимающих варфарин, следует контролировать протромбиновый индекс и международное нормализованное отношение, а при лечении циклофосфаном – исследовать общие анализы крови и мочи 1 раз в 1–3 месяца.

Литература/сайт:

- <http://www.helpskin.ru>
- <http://infomed.by>
- <http://fzoz.ru>
- <http://www.medmoon.ru>
- <http://diagnos.ru>
- <http://www.blackpantera.ru>
- <http://www.printo.it>
- <http://www.nedug.ru>