

СКЛЕРОДЕРМИЯ ДЕРМАТОМИОЗИТ



**Склеродермия – диффузное
заболевание соединительной
ткани.**

**В основе заболевания лежит
поражение соединительной
ткани с преобладанием фиброза
и сосудистая патология по типу
своеобразного облитерирующего
эндартериита.**



Э т и о л о г и я заболевания неизвестна.

В патогенезе обсуждают два возможных механизма:

- 1. Иммунный**
- 2. Сосудистый**

В первом случае происходит образование антител к коллагену и вызывает циклический аутоиммунный процесс.

При сосудистой гипотезе патогенеза основную роль играют измененные эндотелиальные клетки. Оба механизма могут иметь место при данном заболевании.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Наиболее распространенным является деление склеродермии на:

- 1) системную;
- 2) очаговую.

Очаговую, в свою очередь, подразделяют на:

- а) бляшечную;
- б) линейную.

ОЧАГОВАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

При бляшечной форме на ранних стадиях наблюдают появление желтовато-розовых эритематозных бляшек, которые эволюционируют в твердые, восковидные или желто-белые (цвета слоновой кости) очаговые поражения, иногда с фиолетовым ободком. Локализация этих очагов может быть самая разнообразная, но чаще они располагаются на конечностях и туловище.



В начальной фазе линейной склеродермии характер кожных изменений аналогичный, однако быстро появляется линейная конфигурация, которая выглядит как широкая полоса, часто располагаясь вдоль сосудисто-нервного пучка любой из конечностей.

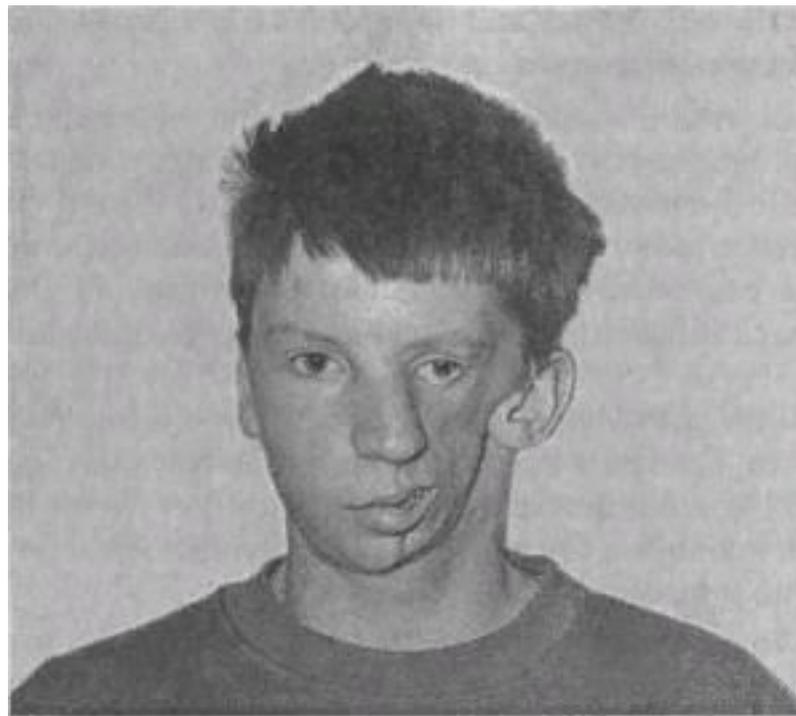
Особая локальная форма склеродермии располагается на лбу и волосистой части головы и носит название «удар саблей».



Линейная склеродермия не ограничивается поражением только кожи. В патологический процесс вовлекаются все лежащие под ней ткани (клетчатка, мышцы, фасции и даже кости), что приводит к большим деформациям.

Поражение лица и головы может сопровождаться увеитом и эпилептическими припадками.

**Гемиатрофия лица при
линейной склеродермии**



Кроме поражения кожи могут наблюдаться артриты с утренней скованностью, ограничением движений, но без выраженных воспалительных изменений, кожные проявления линейной склеродермии могут появляться позднее. У некоторых больных с очаговыми формами обнаруживают синдром Рейно.



СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

встречается у детей крайне редко. Начальным проявлением почти всегда является синдром Рейно, который может продолжаться несколько месяцев и даже лет. Могут отмечаться и другие проявления:

- **чувство онемения, парастезии конечностей, лица, туловища, особенно после переохлаждений;**
- **скованность в кистях, контрактура пальцев рук, чувство дискомфорта в суставах;**
- **«необоснованная лихорадка», первоначально субфебрильная;**
- **«беспричинная» потеря массы тела.**

Диагноз устанавливают, когда появляется диффузное утолщение кожи пальцев кистей и стоп. Этот признак практически патогномоничен для отличия системной и локальной формы склеродермии.

Постепенно развивается диффузное поражение всех кожных покровов, которое может сопровождаться появлением телеангиоэктазий и подкожных кальцификатов, особенно в пальцах и локтевых суставах. В типичных случаях раньше всего поражается кожа лица и рук, затем — шеи, груди, живота, ног. Цвет кожных покровов может меняться от бледного (алебастрового) до коричневого, бронзового.



При всех формах пигментные изменения часто чередуются с областями гипо- и гиперпигментации («соль с перцем»).

Как правило, в патологический процесс вовлекаются и внутренние органы — пищевод с развитием эзофагита, фиброз легочной ткани, поражение сердца в виде перикардита и миокардита, поражение почек с развитием злокачественной гипертензии.

Практически все формы склеродермии протекают с малой лабораторной активностью.



ДИАГНОЗ И ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

В дифференциальной диагностике склеродермию напоминают следующие заболевания :

- **склеродерма (синдром Чайна—Дола, синдром Бушке).** Одновременное развитие индуративного отека шеи, плечевого пояса, лица, реже туловища, еще реже проксимальных отделов конечностей, обратное развитие без атрофии кожи помогает поставить правильный диагноз.
- **Эозинофильный фасциит** с неотличимыми от очаговой склеродермии

изменениями кожи, быстрым присоединением диффузного фасциита со

спаиванием отечной кожи с лежащими под ней структурами отличает высокая эозинофилия, гипергаммаглобулинемия и высокая СОЭ.

ЛЕЧЕНИЕ

Очаговые формы склеродермии редко трансформируются в системную и основную терапию ограничивают местным использованием средств, улучшающих микроциркуляцию.

Может быть показано использование **гепариновой мази и димексида**. При наличии синдрома Рейно и при больших площадях поражения можно рекомендовать **антиагреганты — аспирин в дозах 10-15 мг/кг массы тела в сутки, курантил, препараты, содержащие никотиновую кислоту, блокаторы кальциевых каналов (нифедипин)**.

При прогрессировании кожного процесса могут быть использованы **глюкокортикоиды в умеренной дозе (0,5 мг на 1 кг массы тела в сутки)**, возможно применение **D-пенициллина**.

При системной склеродермии показано использование **глюкокортикоидов (0,5-1 мг /к г массы тела в сутки)**, **D-пенициллина**, в последнее время появились сообщения о хорошем эффекте **метотрексата**.

ДЕРМАТОМИОЗИТ

Это негнойное воспаление поперечнополосатой мускулатуры и наличие типичных кожных высыпаний.



При наиболее частом подостром течении наиболее характерным является появление типичных для этого заболевания изменений кожи — **лиловая окраска верхних век (*гелиотропные веки*)**, **периорбитальная эритема и отечность век и супраорбитальной области**, **сыпи над межфаланговыми, локтевыми и коленными суставами (*симптом Готтрона*)**, вертикальные ногтевые телеангиэктазии, реже наблюдаются генерализованные сыпи, иногда наиболее выраженные на груди. Для этой формы начала характерны артралгии. Постепенно развиваются поражения преимущественно проксимальных мышц, симметрично.



Родители обращают внимание на частые падения и неустойчивость ребенка, затруднения при подъеме по лестнице, невозможность самостоятельно подняться из состояния приседания..

Острое начало сопровождается высокой лихорадкой, прострацией. Характерна выраженная мышечная слабость, уплотнение мышц, их болезненность.

Иногда патологический процесс ограничивается только мышечной тканью (полимиозит), однако чаще появляются и типичные для дерматомиозита изменения кожи.

Наиболее грозным осложнением острого варианта начала является поражение мышц неба и дыхательной мускулатуры с появлением невозможности глотания и резким уменьшением объема экскурсий грудной клетки.

При всех вариантах начала в последующем возможна атрофия пораженных мышц и их кальцификация.



При остром течении отмечают признаки лабораторной активности:

- Повышение СОЭ, лейкоцитоз и др., при подостром они могут отсутствовать.
- В связи с поражением мышц в крови повышаются такие ферменты, как креатинфосфокиназа и трансаминаза.
 - В моче считают характерным изменение отношения концентрации креатина к сумме концентраций креатина и креатинина, превышающее 40%.
- При электромиографическом исследовании обнаруживают признаки миозита.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ДЕРМАТОМИОЗИТА

1. Симметричная проксимальная мышечная слабость.
2. Повышение уровня мышечных энзимов в сыворотке крови.
3. Электромиографические находки, типичные для миозита.
4. Классическая дерматомиозитная сыпь.
5. Типичные для дерматомиозита находки в мышечных биоптатах (мышечную биопсию проводят только при отсутствии 1,2 или 3 признаков).

Для постановки диагноза требуется наличие основного критерия — характерной сыпи в сочетании с любым из 3 других критериев. При дифференциальной диагностике наиболее часто приходится встречаться с транзиторными вирусными миозитами.

Реже затруднения возникают при разграничении дерматомиозита с такими заболеваниями, как миастения, мышечная дистрофия, трихинеллез и др.

ЛЕЧЕНИЕ

Препаратом выбора при дерматомиозите является **преднизолон**, его назначают из расчета **1-2 мг/кг в сутки**. Контролем его эффективности является уровень мышечных ферментов и уменьшение клинических проявлений.

При остром течении, особенно при поражении мышц неба и дыхательной мускулатуры, его доза может быть увеличена до 3-5 мг/кг в сутки и даже использована пульс-терапия.

При получении эффекта дозу снижают до поддерживающей, которую подбирают индивидуально. Отсутствие эффекта в течение 2-4 нед или поддерживающая доза выше 0,5 мг/кг в сутки служат показанием для назначения **цитостатической терапии**, из препаратов можно рекомендовать **циклофосфан** и **метотрексат**.

Для предупреждения контрактур и атрофии с самого начала назначают **лечебную физкультуру** в виде пассивных, а затем и активных движений.

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ !



ВОПРОСЫ:

- 1. Дайте определение системным заболеваниям соединительной ткани**
- 2. Склеродермия- клинические проявления**
- 3. Дерматомиозит- клинические проявления**
- 4. Лечение склеродермии**
- 5. Лечение дерматомиозита.**