Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения РФ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО

им. Проф. В.И. Прохоренкова

Преподаватель: д,м,н, доцент Карачева Ю.В.

**Реферат**

**По теме: «**Склеродермия»

Выполнила: ординатор 112 группы,

специальности: дерматовенерология

Мустафаева Ульвия Фикрет кызы.

Красноярск, 2023

Содержание:

1. Введение
2. Задачи врача-дерматовенеролога в лечении склеродермии.
3. Этиология.
4. Эпидемиология.
5. Патогенез
6. Диагностика.
7. Клинические проявления.
8. Лечение.
9. Заключение.
10. Список литературы.

**Введение**

Склеродермия – патология, которая приковывает внимание медицинского сообщества своей многогранностью проявлений и потенциальными системными осложнениями. В роли дерматовенеролога, специалиста, уделяющего особое внимание кожным и венерическим заболеваниям, встречающихся в клинической практике, я хочу подчеркнуть важность разбора этой темы.

Склеродермия – это редкое и сложное заболевание, часто представляющее вызов диагностике и лечению. Комплексный характер патологии охватывает не только кожные проявления, такие как утолщение и ограничение подвижности кожи, но и системные изменения, затрагивающие внутренние органы. В связи с этим дерматовенеролог выступает в роли ключевого звена в диагностике и лечении данного заболевания.

По МКБ 10

M34 Системный склероз

* M34.0 Прогрессирующий системный склероз
* M34.1 Синдром CR(E)ST
* M34.2 Системный склероз, вызванный лекарственными средствами и химическими соединениями
* M34.8 Другие формы системного склероза
* M34.9 Системный склероз неуточненный

Роль врача дерматовенеролога в контексте склеродермии оказывается неотъемлемой в предоставлении квалифицированной медицинской помощи. Он не только является специалистом, детально изучающим кожные проявления заболевания, но и координатором медицинского процесса, сотрудничая с ревматологами, кардиологами и другими врачами. Дерматовенеролог играет важную роль в раннем выявлении симптомов, эффективной диагностике и разработке комплексного плана лечения.

В этом контексте, наша роль врачей дерматовенерологов в адекватном лечении склеродермии становится более значимой. Обеспечивая профессиональную экспертизу в области дерматологии и венерологии, мы вносим существенный вклад в улучшение качества жизни пациентов и содействие исследованиям, направленным на поиск новых подходов к лечению этого сложного заболевания.

Далее хотелось бы поговорить подробнее о задачах врача-дерматовенеролога в своевременной диагностике и лечении склеродермии.

**Задачи врача-дерматовенеролога в лечении склеродермии.**

Врач дерматовенеролог играет важную роль в диагностике и управлении кожными проявлениями склеродермии. Его задачи включают:

* Диагностика: Дерматовенеролог проводит осмотр кожных проявлений, включая характерный склероз, изменения в цвете кожи, а также признаки рейно. Биопсия кожи может быть предложена для подтверждения диагноза.
* Оценка тяжести кожных изменений: Врач определяет степень вовлеченности кожи, степень фиброза и оценивает, как это влияет на общее состояние пациента.
* Лечение кожных проявлений: Дерматовенеролог может предложить терапию, направленную на улучшение состояния кожи. Это может включать в себя местное применение увлажняющих средств, препаратов, уменьшающих воспаление, и других средств, направленных на смягчение симптомов.
* Совместная работа с другими специалистами: Дерматовенеролог тесно взаимодействует с ревматологами, кардиологами и другими специалистами для разработки комплексного подхода к лечению, учитывая органные проявления заболевания.
* Мониторинг состояния кожи: Врач следит за динамикой изменений в состоянии кожи и адаптирует лечение в соответствии с потребностями пациента.
* Пациентская образованность и поддержка: Врач дерматовенеролог играет роль в обучении пациента о заболевании, методах самомассажа, использовании местных средств и предоставляет информацию о возможных осложнениях.

Общий подход врачей разных специальностей важен для обеспечения полного ухода и эффективного лечения у пациентов со склеродермией.

**Этиология склеродермии:**

Склеродермия является многогранным заболеванием, и ее развитие связано с различными факторами риска.

Генетическая предрасположенность:

* + Существует доказательство того, что генетические факторы могут играть роль в развитии склеродермии. У людей, у которых есть семейные случаи заболевания, повышается риск его возникновения. Исследования генома помогают выявить конкретные генетические варианты, связанные с этим заболеванием.

Воздействие окружающей среды:

* + Экологические факторы, такие как воздействие тяжелых металлов, растворителей и других химических веществ, могут быть связаны с развитием склеродермии. Профессиональные риски и длительное воздействие на организм определенных вредных веществ могут увеличивать вероятность заболевания.

Иммунологические нарушения:

* + Автоиммунные процессы играют ключевую роль в патогенезе склеродермии. Несбалансированная реакция иммунной системы приводит к повышенной активности фибробластов, что приводит к утолщению соединительных тканей в различных органах.

Микробиом:

* + Недавние исследования подчеркивают влияние микробиома на развитие автоиммунных заболеваний, включая склеродермию. Дисбаланс в составе микроорганизмов в кишечнике и других областях может сыграть роль в инициации и поддержании патологических процессов.

Разнообразие этих факторов подчеркивает комплексный характер этиологии склеродермии, где генетические, окружающие и иммунологические аспекты взаимодействуют, способствуя развитию заболевания.

**Эпидемиология склеродермии:**

Эпидемиологические данные о склеродермии указывают на распределение заболевания в различных странах и среди различных населенных групп.

Распространенность в мире:

* + Склеродермия отмечена в различных частях мира, но ее распространенность может варьироваться. Высокая частота встречаемости отмечена в США, Европе, Японии и Австралии. В некоторых регионах Африки и Азии эта патология менее распространена.

Распределение по странам:

* + В США инциденция склеродермии варьируется в зависимости от этнических групп, причем афроамериканцы и его популяция латиноамериканцев чаще подвержены этому заболеванию, чем белое население. В Европе высокие рейты выявляются в странах северной части континента.

Возрастные и половые особенности:

* + Склеродермия может развиваться в любом возрасте, но наиболее часто заболевание начинается у людей в возрасте от 30 до 50 лет. Женщины подвержены риску заболевания чаще, чем мужчины, и этот половой дисбаланс сохраняется по всему миру.

Этнические особенности:

* + Имеются различия в распространенности склеродермии среди разных этнических групп. Например, у афроамериканцев и латиноамериканцев выше риск развития этого заболевания по сравнению с белым населением.

Точные цифры могут изменяться со временем, и актуальные эпидемиологические данные лучше всего получать из специализированных исследовательских и медицинских организаций в соответствующих странах.

 Первичная заболеваемость ССД, по имеющимся статистическим данным, составляет 2,7-12 случаев на 1 000 000 населения в год

* ССД распространена по всему Земному шару
* Женщины болеют в среднем в 7 раз чаще, чем мужчины
* У детей и у взрослых старше 45 лет преобладание женского пола менее выражено
* Заболевание чаше диагностируется в возрасте 30-50 лет, однако его начальные проявления нередко относятся к более раннему периоду

**Патогенез.**

Патогенез склеродермии — это сложный процесс, включающий в себя изменения в иммунной системе, васкулопатию (повреждение сосудов), и фиброз (образование соединительной ткани). Несмотря на многие неизученные аспекты этого заболевания, ряд ключевых моментов патогенеза известен.

1.Дисрегуляция иммунной системы:

* 1. Активация фибробластов: Происходит под воздействием активированных Т-лимфоцитов, которые вырабатывают цитокины, такие как трансформирующий фактор роста бета (TGF-β), стимулирующие коллагеновую синтез.
  2. Аутоантитела: Пациенты с склеродермией часто обнаруживают аутоантитела, такие как антитела к ядерным антигенам и центромеру.
  3. 2.Васкулопатия:
  4. Микроангиопатия: Сосудистые изменения включают микроангиопатию (повреждение мелких сосудов), что может привести к ишемии тканей.
  5. Высвобождение эндотелиальных клеток: Повреждение сосудов может привести к высвобождению эндотелиальных клеток, активирующих фибробласты и участвующих в фиброзе.

3.Фиброз:

* 1. Активация фибробластов: Под воздействием TGF-β и других цитокинов фибробласты активируются, происходит избыточное образование коллагена и других компонентов соединительной ткани.
  2. Накопление экстрацеллюлярной матрицы: Происходит накопление матриксных белков в тканях, что приводит к утолщению и ожесточению кожи и внутренних органов.

4.Генетические факторы:

* 1. Генетическая предрасположенность: Семейная предрасположенность играет роль; выявлены гены, связанные с системными формами склеродермии.

5.Эпигенетические изменения:

* 1. Метилирование генов: Эпигенетические изменения, такие как гиперметилирование генов, могут влиять на активацию или ингибирование генов, участвующих в развитии склеродермии.

Понимание этих процессов помогает лучше оценить цели для лечения и разработки новых подходов к терапии. Однако, учитывая сложность патогенеза, склеродермия остается предметом активных исследований, и многие моменты требуют дальнейшего изучения.

**Клиническая картина склеродермии:**

Клиническая картина склеродермии включает разнообразные проявления, затрагивающие кожу, сосуды, суставы и внутренние органы. Ниже представлен обзор с учетом клинических рекомендаций Российской Федерации:

Кожные проявления:

* + Склероз кожи: Характеризуется утолщением кожных покровов, что придает им твердость и своеобразный блеск. Это может затрагивать руки, лицо, шейку матки и другие области.
  + Участки отека: В ранних стадиях возможны отеки пальцев рук и ног, а также отеки лица, особенно утром.

Сосудистые проявления:

* + - Рейно:
    - Синдром Рейно часто встречается и представляет собой сужение капилляров, приводящее к исключительно болезненному холодному или стрессовому окрашиванию пальцев в белый, затем синий и красный цвета.
    - Отмечается у многих пациентов и является частью дифференциальной диагностики склеродермии.

Суставные проявления:

* + Артралгии и артрит: Боли в суставах могут возникнуть из-за вовлечения соединительных тканей и суставов, что может усложнить движение.

Внутренние органы:

* + Фиброз внутренних органов: Сердце, легкие, почки и пищеварительная система могут подвергаться фиброзу, что сказывается на их функциональности.
  + Эзофагопатия: Сложности с пищеводом могут вызывать дисфагию и рефлюкс, что влияет на пищеварение.

Иммунологические изменения:

* + Аутоантитела: Выявление антинуклеарных антител (ANA), антител к центромере (anti-CENP), и других аутоантител свидетельствует о наличии иммунологического компонента.

Другие проявления:

* + Общие симптомы: Слабость, утомляемость, потеря веса могут сопутствовать клинической картине склеродермии.

Цитирование конкретных положений из клинических рекомендаций Российской Федерации требует доступа к тексту этих рекомендаций. Важно уточнить актуальные рекомендации и использовать их в контексте конкретного клинического случая.

**Диагностика:**

Диагностика склеродермии — процесс, включающий различные методы исследования для подтверждения диагноза и оценки степени затрагивания органов. Основные диагностические способы включают:

Клиническое обследование:

* + Врач проводит детальное физикальное обследование, выявляя характерные признаки, такие как утолщение кожи, наличие отеков, изменения в суставах и сосудах.

Анализ крови:

* + Антинуклеарные антитела (ANA): Повышенный уровень ANA часто свидетельствует о наличии системного заболевания соединительных тканей, включая склеродермию.
  + Другие аутоантитела: Исследование антител к центромере (anti-CENP) и других специфичных маркеров может помочь в уточнении диагноза.

Дерматологические исследования:

* + Биопсия кожи: Исследование маленького образца кожи может помочь в определении степени фиброза и подтверждении диагноза.

Основные симптомы проявления склеродермии для врача дерматовенеролога:

Кожные изменения:

* 1. Склероз кожи: Один из основных симптомов – утолщение кожи, особенно на руках, лице и шее. Это может привести к потере ее естественной эластичности и ограничению подвижности суставов.
  2. Рейно: Изменения цвета пальцев при холоде или стрессе, от белого до сине-фиолетового, затем красного. Могут возникнуть язвы и гангрена на кончиках пальцев.

Артралгии и миалгии:

* 1. Боли в суставах и мышцах: Пациенты могут испытывать боли и дискомфорт в суставах и мышцах, что может сопровождаться утренней жесткостью.

Внутренние органы:

* 1. Эзофагеальные проявления: Дисфункция пищевода может привести к затрудненному проглатыванию, рефлюксу и болям в верхней части живота.
  2. Легочные изменения: К фиброзу легких может привести к кратковременному дыханию, кашлю и боли в груди.

Сосудистые проявления:

* 1. Узелковидные образования (телеангиэктазии): Мелкие красные или фиолетовые пятна на коже, связанные с расширением капилляров.
  2. Гипертензия: Повышенное артериальное давление может быть обусловлено повреждением сосудов.

Функциональные изменения:

* 1. Ограничение подвижности суставов: Склероз кожи может влиять на суставы, ограничивая их подвижность.
  2. Ухудшение общего состояния: Прогрессирование заболевания может привести к ухудшению общего физического и психологического состояния.

Рейнофеномен:

* 1. Очаги бледности и цианоза: Пальцы могут менять цвет при изменении температуры или эмоциональном стрессе.

Дерматовенерологу важно обращать внимание на эти характерные симптомы при диагностике склеродермии, проводя тщательное клиническое обследование и интегрированный подход к пациенту. Раннее выявление и лечение симптомов могут существенно повлиять на прогноз и качество жизни пациентов с этим заболеванием.

Инструментальные методы:

* + Высокоразрешающая компьютерная томография (HRCT): Позволяет оценить степень фиброза в легких и других внутренних органах.
  + Эхокардиография: Используется для оценки состояния сердца и сосудов.

Функциональные тесты:

* + Тест на выявление дисфункции легких: Оценка спирометрии и диффузионной способности может выявить нарушения функций легких.

Консультации узких специалистов:

* + Ревматолог, кардиолог, пульмонолог: Консультации специалистов помогают в оценке состояния внутренних органов и разработке комплексного лечения.

Раннее выявление и точная диагностика основаны на совокупности этих методов, что позволяет начать лечение на ранних стадиях и улучшить прогноз заболевания.

**Лечение склеродермии**

Медикаментозная терапия:

* + Иммуномодулирующие препараты: В соответствии с рекомендациями ревматологов, могут быть использованы препараты, такие как метотрексат, азатиоприн, или микофенолат мофетил, для подавления автоиммунных реакций.
  + Глюкокортикоиды: Преднизолон может применяться для уменьшения воспаления и подавления иммунной активности. Однако долгосрочное использование ограничивается из-за побочных эффектов.

Симптоматическое лечение:

* + Противовоспалительные препараты: НПВП, такие как ибупрофен, могут использоваться для облегчения боли и воспаления в суставах.
  + Препараты для контроля артериального давления: Антигипертензивные препараты, включая ингибиторы АПФ или кальциевые антагонисты, применяются при развитии артериальной гипертензии.

Физиотерапия:

* + Упражнения: Физиотерапевт может предложить комплекс упражнений, направленных на поддержание подвижности суставов и укрепление мышц.

Специфическое лечение органных проявлений:

* + Терапия для улучшения функции легких: Бронхолитики, глюкокортикостероиды и прочие препараты используются для поддержания легочной функции.
  + Курсовая терапия антисклеротическими препаратами: Примером может служить использование колхицина или других антисклеротических препаратов в соответствии с рекомендациями врача.

Хирургическое лечение:

* + Реконструктивная хирургия: Хирургическое вмешательство может включать децомпрессию суставов, костных и мягких тканей для улучшения функции конечностей.

Реабилитация и психологическая поддержка:

* + Физиотерапия и реабилитация: Индивидуальные программы для поддержания физической активности и общего здоровья.
  + Психологическая поддержка: Консультации психотерапевта могут помочь пациентам справиться с эмоциональными трудностями, связанными с хроническим заболеванием.

Эти примеры препаратов могут использоваться в соответствии с клиническими рекомендациями и решением врача, учитывая индивидуальные особенности каждого пациента и форму склеродермии.

Что касаемо лечения склеродермии со стороны врача дерматовенеролога:

Топические препараты:

* + Мягкие увлажняющие кремы: Помогают поддерживать увлажнение кожи и предотвращают ее сухость.
  + Глюкокортикостероидные мази: Применяются для смягчения воспаления и уменьшения отеков.

Иммуномодулирующая терапия:

* + Метотрексат: Может использоваться для подавления активности иммунной системы и уменьшения воспаления.
  + Микофенолат мофетил: Препарат, который также может воздействовать на иммунную систему и применяется в ряде системных заболеваний соединительных тканей, включая склеродермию.

Физиотерапия:

* + Массаж: Может помочь в улучшении кровообращения и уменьшении степени напряжения в коже.
  + Физическая активность: Регулярные упражнения могут поддерживать подвижность суставов и общую физическую форму.

Солнцезащитные меры:

* + Использование солнцезащитных кремов: Помогает предотвратить усугубление кожных симптомов под воздействием ультрафиолетовых лучей.

Индивидуализированное лечение:

* + Лечение симптомов: Врач может предложить препараты, направленные на улучшение конкретных симптомов, таких как артралгии, рейно и другие. Ниже рассмотрим 2 симптома:

Рейно:

* + Препараты для расширения сосудов: Например, блокаторы кальциевых каналов, такие как нифедипин, могут помочь улучшить кровообращение в периферических сосудах и снизить симптомы рейно.
  + Ингибиторы эндотелина: Босентан и другие препараты этого класса могут быть использованы для улучшения кровоснабжения и уменьшения сосудистых изменений.

Артралгия:

* + НПВП (не стероидные противовоспалительные препараты): Используются для снижения боли и воспаления в суставах. Например, ибупрофен.
  + Глюкокортикостероиды: При необходимости врач может решить применить короткие курсы глюкокортикостероидов для уменьшения воспаления в суставах.
  + Противоревматические препараты: Метотрексат и другие препараты этого класса могут применяться при артралгиях в связи с ревматическими проявлениями.

Важно отметить, что выбор препаратов и их дозировка должны быть индивидуализированы в зависимости от характера симптомов, общего состояния пациента и других факторов. Также, лечение должно проводиться под наблюдением врача, который может корректировать терапию в соответствии с динамикой заболевания и реакцией пациента на препараты.

**Заключение:**

Склеродермия представляет собой сложное и многогранное заболевание, требующее внимательного внимания медицинского сообщества и особенно специалистов в области дерматовенерологии. Важность этой темы не ограничивается только кожными проявлениями, но также затрагивает внутренние органы, влияя на общее здоровье пациентов.

Роль врача дерматовенеролога в управлении склеродермией нельзя недооценивать. Он выступает в роли первичного диагноста, эксперта в области кожных проявлений и координатора совместной работы с другими специалистами. Этот врач играет ключевую роль в предоставлении квалифицированной медицинской помощи, в раннем выявлении симптомов, и в разработке индивидуализированных планов лечения.

Значимость темы склеродермии не только в ее редкости, но и в потенциальной тяжести ее системных осложнений. Исследования и разработки новых методов лечения, а также повышение осведомленности как среди врачей, так и среди общества, имеют важное значение для улучшения качества жизни пациентов, сталкивающихся с этим заболеванием. Только объединив усилия и интегрировав новые научные достижения, мы сможем эффективно противостоять вызовам, которые представляет перед нами склеродермия, и обеспечить максимальную поддержку пациентам, столкнувшимся с этим сложным заболеванием.

**Список литературы:**

1.Основным источником были клинические рекомендации РФ.

2.Книга «Системная склеродермия» автор Гусева Н.Г.

3.РМЖ (Русский медицинский журнал) – rmj.ru