Кафедра кожных болезней

ИСТОРИЯ БОЛЕЗНИ

Основное заболевание: Ограниченная склеродермия. Бляшечная форма. Стадия уплотнения

МОСКВА

ПАСПОРТНАЯ ЧАСТЬ

Ф. И. О.:

Пол: мужской

Возраст: 55 лет (27. 12. 1957)

Место жительства: г.

Профессия: работает строителем.

Дата курации: 22 октября 2012

ЖАЛОБЫ

Больной предъявляет жалобы на изменения кожи на передней поверхности левого бедра, сопровождающихся чувством стягивания. Жалобы со стороны других систем и органов отсутствуют.

ИСТРОИЯ НАСТОЯЩЕГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

ANAMNESIS MORBI

Считает себя больным с апреля 2005 г. , когда заметил, что на ограниченном участке передней поверхности левого бедра стали выпадать волосы, где позже образовалось пятно бледно - розового цвета, которое не беспокоило, но увеличивалось в размерах в течении двух месяцев достигло 5 см в диаметре. Провоцирующим фактором был стресс после развода. В конце ноября обратился в поликлинику к участковому терапевту, где его направили в КВД по месту жительства. Был поставлен диагноз - очаговая склеродермия. Прошёл амбулаторно курс лечения (пенициллин в/м, хилак - форте, мезим - форте) в течении 2-х месяцев. Динамики в развитии кожного дефекта не наблюдалось. В сентябре 2012 года больной стал обращать внимание на выпадение волос, уплотнении и отек кожи, а затем снижение чувствительности на передней поверхности левой голени выше места первого очага, а затем появились два новых пятна бледного цвета размером с монету, это стало причиной повторного обращения в КВД.

ИСТОРИЯ ЖИЗНИ

ANAMNESIS VITAE

Родился в городе Москва в 1957.

Рос и развивался в соответствии возрасту.

Трудовая деятельность - Работал строителем, профессиональные вредности работа в суровых погодных условия. Последние несколько лет не работает. Семейный анамнез - Дважды женат. Развод в 2005г. Есть дочь.

Бытовой анамнез - Проживает в квартире с женой. Имеются все удобства. Жилищно-бытовые условия хорошие. Климатические условия умеренные. В зонах экологических бедствий не пребывал.

Питание - Разнообразное, не калорийное.

Вредные привычки - Курение, токсикоманию, употребление алкоголя и наркотических веществ отрицает.

Перенесенные заболевания - В детстве перенес корь и краснуху, редкие ОРВИ.

ВИЧ - инфекцию, туберкулез, гепатиты, сахарный диабет, онкологические, венерические заболевания отрицает. Гемотрансфузии не проводились.

Эпидемиологический анамнез - Контакты с инфекционными и лихорадящими больными людьми и животными отрицает, за границу в течение ближайшего месяца не выезжал.

Аллергологический анамнез - Аллергические реакции на лекарственные средства, продукты питания отрицает.

Страховка - Имеет полис ОМС.

НАСТОЯЩЕT СОСТОЯНИЕ

STATUS PRESENS

Состояние удовлетворительное, сознание ясное ориентация в пространстве времени в норме, положение активное, выражение лица спокойное. Телосложение гиперстеническое. Питание повышенное. Рост 180, вес 110, ИМТ 34, осанка прямая, походка медленная. Температура 36,8°C. Кожные покровы бледные, сухие, тургор сохранен. Высыпаний на коже нет. Тип оволосения - мужской. Видимые слизистые розового цвета влажные, высыпания отсутствуют. Склеры обычного цвета. Подкожная жировая клетчатка развита нормально, отеки отсутствуют. Регионарные лимфатические узлы не пальпируются. Мышцы развиты умеренно, равномерно, безболезненны при пальпации. Уплотнений в мышцах нет. Форма костей и конечностей правильная, болезненности при пальпации и поколачивании нет. Суставы не изменены, функция не нарушена, объем активных и пассивных движений полный.

СИСТЕМА ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

На момент курации жалоб не предъявляет.

Осмотр: Грудная клетка гиперстеническая, деформация грудной клетки отсутствует. Обе половины грудной клетки симметричны, равномерно участвуют в акте дыхания, вспомогательные мышцы в акте дыхания не участвуют. Видимых изменений нет.

Пальпация: грудная клетка: безболезненна, эластична, голосовое дрожание на симметричных участках проводится одинаково.

Аускультация: Дыхание везикулярное проводится во все отделы. Побочные дыхательные шумы отсутствуют. Хрипы не выслушивается. Частота дыхания 17 движ. /мин

Перкуссия: сравнительной перкуссии лёгких над всеми полями ясный легочной звук.

Топографическая перкуссия

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Линия перкуссии | Нижняя граница легких | |
|  | правого | левого |
| Окологрудинная | V межреберье | Не определяется |
| Срединно-ключичная линия | VI ребро | Не определяется |
| Передняя подмышечная линия | VII ребро | VII ребро |
| Средняя подмышечная линия | VIII ребро | IX ребро |
| Задняя подмышечная линия | IX ребро | IX ребро |
| Лопаточная линия | Х ребро | Х ребро |
| Околопозвоночная линия | Остистый отросток XI грудного позвонка | Остистый отросток XI грудного позвонка |

СИСТЕМА ОРГАНОВ КРОВООБРАЩЕНИЯ

На момент курации жалоб не предъявляет.

Боли в области сердца не отмечаются. Одышка отсутствует. Нарушение сердечного ритма сердца отсутствует.

Осмотр: патологические выпячивания и видимые пульсации в области сердца отсутствует.

Пальпация: верхушечный толчок определяется в V межреберье, по средне-ключичной линии, не разлитой умеренной силы, ширина верхушечного толчка 1 см. Сердечный толчок не определяется.

Перкуссия:

Границы относительной тупости сердца.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Верхняя | Справа | Слева |
| III | Соответствует правому краю грудины | На 1 см кнутри от левой средне-ключичной линии |

Границы абсолютной тупости сердца.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Верхняя | Справа | Слева |
| IV | По левому краю грудины | На 1 см кнутри от левой средне-ключичной линии |

Поперечник относительной тупости сердца - 11,5

Ширина сосудистого пучка - 5,5

Аускультация: Сердечные тоны ясные, ритмичные. Пульс удовлетворительного наполнения и напряжения. АД 130/90 мм. рт. ст. ЧСС 74 уд/мин. Пульс 74 уд/мин.

В 1 точке аускультации (верхушечный толчок, точка выслушивания митрального клапана), первый тон громче второго. Шумов нет.

Во 2 точке аускультации(второе межреберье справа от грудины точка выслушивания клапана аорты) II тон громче I.

В 3 точке аускультации (второе межреберье слева от грудины, точка выслушивания клапана легочной артерии) II тон громче I.

В 4 точке аускультации (основание мечевидного отростка, точка выслушивания трикуспидального клапана) I тон громче II.

В точке Боткина-Эрба (дополнительная точка выслушивания клапана аорты)I и II тоны равны по громкости. Дополнительных тонов не имеется.

ИССЛЕДОВАНИЕ СОСУДОВ

На момент курации жалоб не предъявляет.

Пальпация периферических артерий и вен. Артериальный пульс определяется на височных сонных плечевых и лучевых. Пульсация сильная, симметричная. Характеристика пульса на лучевых артериях: ритм правильный, частота - 60 уд/мин, наполнение и напряжение удовлетворительное. Пульс на артериях симметричный, синхронный, дефицита пульса нет. Пульсация на артериях нижних конечностей: бедренная, подколенная, артерии тыла стопы - снижена. Шейные вены не набухшие, пульсации не отмечается. Вены брюшной стенки не расширены. Поверхностные вены нижних конечностей расширены, безболезненны.

СИСТЕМА ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

На момент курации жалоб не предъявляет.

Осмотр: Отёчность и кровоточивость дёсен отсутствует. Зубы санированы. Язык влажный, розовый. Слизистая оболочка рта и зев розовые, миндалины рыхлые без гнойных пробок и налёта, не выходят за пределы нёбных дужек, слизистая глотки розовой окраски. Акт глотания не нарушен.

Поверхностная ориентировочная пальпация: Живот обычной формы, не увеличен в объёме, симметричен, участвует в акте дыхания. Подкожная венная сеть не видна. Тонус мышц брюшной стенки напряженный. При поверхностной пальпации живота: живот мягкий, умернно болезненный в области послеоперацинного рубца. Симптом раздражения брюшины отрицательный. Дополнительные образования в брюшной полости не пальпируются.

Глубокая методическая скользящая пальпация по Образцову-Стражеско: Сигмовидная кишка пальпируется в левой подвздошной области на границе средней и наружной третей линии, соединяющей пупок с передней верней остью подвздошной кости цилиндрической формы, диаметром 2 см, эластичная, гладкая, безболезненная.

Нисходящая обочная кишка не пальпируется. Поперечная ободочная кишка пальпируется на 2-3 см нижняя желудка, плотная безболезненна. Ректальное исследование безболезненное, патологии не выявлено.

Желудок: малая кривизна и привратник не пальпируется.

Аускультации живота: перистальтика выслушивается активная. Шум трения брюшины отсутствует. Сосудистые шумы не отмечаются. Стул оформленный 1 раз в день.

Перкуссия: границы печени по Курлову

· Верхняя граница абсолютной тупости печени: по правой срединно-ключичной линии на уровне VI ребра.

· Нижняя граница абсолютной тупости печени: уровень правой реберной дуги

· На передней срединной линии: на границе передней и верхней трети расстояния от пупка до мечевидного отростка.

· По левой парастернальной линии: по левой реберной дуге, на уровне VII ребра.

Пальпация: край печени мягкий, острый, безболезненный.

Размеры печени по Курлову:

· по правой срединно-ключичной линии: 9 см

· по передней срединной линии: 9 см

· по левой реберной дуге: 7см

Желчный пузырь: не пальпируется, болезненность отсутствует. Симптом Ортнера - отрицательный

Селезенка: выпячивания в области левого подреберья отсутствуют и ограничения в дыхании нет.

Перкуссия:

· длина селезенки - 7 см.

· поперечник селезенки - 5 см.

Пальпация: селезенка не пальпируется

Аускультация: шум трения брюшины в области левого подреберья отсутствует.

Поджелудочная железа:

Пальпация: болезненности нет. Увеличения и уплотнения не отмечаются. Диспептические явления отсутствуют.

СИСТЕМА ОРГАНОВ МОЧЕВЫДЕЛЕНИЯ.

На момент курации жалоб не предъявляет.

Осмотр: изменений в поясничной и надлобковой области областях нет.

Перкуссия: симптом поколачивания по поясничной области отрицательный справа и слева.

Мочеиспускание свободное, безболезненное. Дизурия не отмечается.

Моча соломенно-желтого цвета, прозрачная примесей нет.

Пальпация: почки и мочевой пузырь не пальпируются. Болевые точки отсутствуют.

Симптом Пастернацкого отрицательный с обеих сторон.

СИСТЕМА ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ.

На момент курации жалоб не предъявляет, нарушений половых функций нет.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА.

На момент курации жалоб не предъявляет.

Осмотр: щитовидная железа не увеличена.

Пальпация: перешеек щитовидной железы не определяется.

Жалоб на нарушения роста и телосложения, мышечную слабость, чувство голода, изменения температуры тела, потливость и судороги не предъявляет.

НЕРВНАЯ СИСТЕМА И ОРГАНЫ ЧУВСТВ.

На момент курации жалоб не предъявляет.

Осмотр: больной контактный ориентирован в пространстве и времени, правильно отвечает на вопросы. Грубой органической патологии со стороны ЦНС не выявлено. В позе Ромберга устойчив. Координационные пробы выполняет удовлетворительно. Зрение, вкус, слух и обоняние сохранены. Зрачки не расширены, равномерны.

МЕСТНЫЙ СТАТУС

STATUS LOCALIS

На передней поверхности левого бедра выше коленного сустава на 5 см, находится кожно - патологический процесс в виде двух бляшек бледного цвета диаметром 3см, спаянного с подлежащими тканями и не выступающего над уровнем окружающей кожи, чувствительность снижена. На периферии бляшек имеется фиолетового цвета зона (шириной 0. 5 см) в форме кольца, постепенно переходящая в нормальную кожу. Кожа центральной части очага с трудом собирается в складку. В зоне бляшек не наблюдается волосяной покров, исчез рисунок кожи, прекратилось сало - и потоотделение, снижена чувствительность кожи, больной иногда ощущает лёгкий зуд.

План обследования.

. анализ крови на RW, ВИЧ, Hbs-АГ;

. Общий анализ мочи;

. Общий анализ крови для оценки показателей СОЭ и лейкоцитов;

. Групповая принадлежность + Rh-фактор + анти Rh-AT;

5. Биохимический анализ крови (билирубин, мочевина, остаточный азот, креатинин, общий белок); холестерин, b-липопротеиды, (для подтверждения наличия атеросклероза, который может быть причиной развития ишемической болезни сердца)

. Обзорная R-грамма грудной клетки с целью исключения хронические процессов грудной клетки.

ДАННЫЕ ЛАБОРАТОРНЫХ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Общий клинический анализ крови от 12. 11. 2012

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Результат | Рефрактерный интервал | Единицы измерения |
| Лейкоциты | 8,9 | 4,50-9,00 | 10\*9/л. |
| Эритроциты | 5,19 | 4,00-5,00 | 10\*12/л |
| Гемоглобин | 15,6 | 130,00-160,00 | г/л |
| Гематокрит | 43,9 | 40,00-48,00 | % |
| Тромбоциты | 169,00 | 150,00-380,00 | г/л |
| СОЭ | 8,00 | 2,00-10,00 | мм/ч |
| Лейкоцитарная формула |  |  |  |
| Нейтрофилы | 5,2 | 2,04-5,80 | 10\*9/л. |
| Лимфоциты | 24 | 19-37 | % |
| Моноциты | 4 | 3-11 | % |

Биохимический анализ крови от 16. 10. 2012

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Результат | Рефрактерный интервал | Ед. измерения |
| Общий белок | 72,20 | 66,00-87,00 | г/л |
| Мочевина сыв. | 3,0 | 1,70-8,30 | мм/л |
| Креатинин сыв. | 74,00 | 80,00-115,00 | мкм/л |
| Глюкоза сыв. | 4,80 | 3,90-6,40 | мм/л |
| Билирубин общий | 11,10 | 0,00-21,00 | мкм/л |
| АСТ | 18,00 | 0,00-37,00 | ед/л |
| АЛТ | 12,00 | 0,00-41,00 | ед/л |
| Амилаза | 168,00 | 28,00-100,00 | ед/л |
| Амилаза панкреатич | 20,00 | 8,00-53,00 | ед/л |
| Липаза | 19,00 | 13,00-60,00 | ед/л |

Общий анализ мочи от 16. 10. 2012

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Показатель | Результат | Рефрактерный интервал | Ед. измерения |
| Цвет | Желтый |  |  |
| Прозрачность | Не полная |  |  |
| Реакция | 5,0 | 5,0-7,0 |  |
| Лейкоциты | Не обнаружено |  |  |
| Эритроциты | Не обнаружено |  |  |
| Нитриты | Не обнаружено |  |  |
| Белок | Не обнаружено |  |  |
| Глюкоза | Не обнаружено |  |  |
| Микроскопия мочи |  |  |  |
| Эпителий плоский в поле зрения | Единичные |  |  |
| Лейкоциты в поле зрения | Единичные |  |  |

Рентгенологическое исследование:

Проведена обзораная рентгенография графия грудной клетки. Легочныей рисунок диффузно усилен, деформирован. Корни не расширены. Аорта широкая в восходящем отделе. Тень сердца расширена влево. Диафрагма обычно расположена. Синусы свободны.

ОБОСНОВАНИЕ ДИАГНОЗА

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ:

Склеродермия. Бляшечная форма. Стадия уплотнения.

На основании жалоб - на наличие пятен, причиняющих только - лишь косметическое неудобство без каких - либо отрицательных субъективных ощущений.

На основании анамнеза данного заболевания - болеет с апреля 2005 г. , когда заметил, что на ограниченном участке передней поверхности левого бедра стали выпадать волосы, где позже образовалось пятно бледно - розового цвета, которое никак не беспокоило, но увеличивалось в размерах и к ноябрю достигло 5 см в диаметре. В КВД был поставлен диагноз - очаговая склеродермия. Прошёл амбулаторно курс лечения (пенициллин в/м, хилак - форте, мезим - форте) в течении 2-х месяцев. Динамики в развитии кожного дефекта не наблюдалось. Через 7 лет больной стал обращать внимание на выпадение волос, а затем появились две новые бляшки бледного цвета диаметром 3см, что заставило больного вновь обратиться в КВД;

Дифференциальный диагноз.

Дифференциальный диагноз ОСД проводят с витилиго, краурозом, недифференцированной формой лепры, синдромом Шульмана.

В начале развития бляшечной склеродермии, когда уплотнение еще не выражено и имеется только обесцвеченное пятно, процесс может напоминать витилиго или депигментированное пятно при недифференцированной лепре. При витилиго пятна имеют более четкую границу, которая хорошо видна при наличии гиперпигментированной зоны. Поверхность пятен гладкая, без признаков атрофии и шелушения. Пятна витилиго сохраняются довольно длительно без уплотнения.

При недифференцированной лепре изменения на коже характеризуются пятнистыми высыпаниями. Последние могут быть эритематозными, различных оттенков (от розового до синюшного) и гипопигментированными. В области пятен болевая, тактильная и температурная чувствительность снижена.

Труднее дифференцировать линейную склеродермию от линейно расположенного келлоидоподобного невуса. Отличительным признаком может служить обнаружение келлоидоподобного невуса в первые месяцы жизни и его длительное существование без выраженных изменений на протяжении многих лет.

Крауроз вульвы может в известной мере напоминать склеродермию, в частности склероатрофический лихен, поскольку при этом заболевании поверхность пораженных участков сухая, блестящая, плотная. Однако при краурозе вульвы имеются интенсивный зуд и телеангиоэктазии. В дальнейшем развиваются атрофия малых и больших половых губ, лейкоплакия и, нередко, рак. Крауроз полового члена проявляется в виде хронической атрофии и сморщивания головки полового члена и внутреннего листка крайней плоти, тогда как склеротические изменения крайней плоти и головки полового члена вызывают фимоз и сужение отверстия мочеиспускательного канала. В противоположность краурозу вульвы, при поражениях полового члена зуд отсутствует и болезнь не осложняется раком.

Синдром Шульмана (син. : эозинофильный фасциит, диффузный фасциит с гипергаммаглобулинемией и эозинофилией). Под этим заболеванием понимают диффузное склеродермоподобное уплотнение кожи, утолщение мышечной фасции, инфильтрацию ее эозинофилами, лимфоцитами и плазматическими клетками. Очаги локализуются чаще на конечностях и приводят к сгибательным контрактурам. Дифференциальными признаками, характерными для синдрома Шульмана, служат отсутствие фиолетового венчика вокруг очага уплотнения и атрофии кожи, а также наличие болевого синдрома и эозинофилия в периферической крови.

При локализации очага склеродермии на лице нужно помнить о такой редкой разновидности опухоли, как склеродермоподобная форма базалиомы, при которой патогномоничный для базалиомы узелок медленно увеличивается в размерах, трансформируется в плотную, слегка возвышающуюся над поверхностью кожи бляшку цвета слоновой кости с восковидным блеском, в центральной части которой видны телеангиоэктазии. Границы очага резкие, очертания округлые или неправильные, размеры от 1 до 3 см и более. Эта форма представляет трудность для диагностики, если игнорировать имеющиеся по периферии очага узелки, патогномоничные для базалиомы.

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

Активное выявление и санация очагов инфекции: хронические синуситы, тонзиллит, кариозные зубы, инфекционные и паразитарные заболевания кишечника и желчевыводящих путей.

Полноценное питание с достаточным содержанием животных белков, растительного масла, овощей, фруктов.

Антибиотики. анамнез склеродермия бляшечный уплотнение

Пенициллин, фузидин - натрия, эритромицин, гризеофульвин.

Пенициллин способен расширять кровеносные сосуды, что необходимо, так как в процессе патогенеза склеродермии происходит спазм сосудов, приводящий наряду с другими факторами к развитию патологии кровеносных сосудов ; тормозит избыточный синтез проколлагена ; обладает противовоспалительным действием. Кроме того пенициллин во время своего распада образует один из промежуточных продуктов - пеницилламин, который является продуктом обмена соединительной ткани. Пенициллинотерапия более эффективна в стадии отёка, её хорошо сочетать с введением стекловидного тела.

Пенициллин: по 200000 - 300000 через 3 - 4 часа, в/м ; на курс от 10000000 до 30000000 ЕД.

Фузидин - натрия: по 0,5 г четыре раза в день в течение трёх дней, а потом 1-2 недели по 0,5 два раза в день.

Эритромицин: по 0. 25 г 4 раза в сутки.

Гризеофульвин: внутрь по 4 - 6 табл/сут в течение месяца.

Rp. : Benzylpenicillini - natrii 200000 ЕД. t. d. № 12

S. Растворить содержимое флакона в 2 мл 0. 5 %

раствора новокаина, вводить в мышцу

по 200000 ЕД 6 раз в сутки.

Средства, влияющие на тканевый обмен.

Ферментные препараты.

Лидаза, ронидаза.

Содержат фермент - гиалуронидазу, активность которого при склеродермии резко снижена. Вызывают распад гиалуроновой кислоты, являющейся "цементирующим" веществом соединительной ткани, до глюкозамина и глюкуроновой кислоты, уменьшая тем самым её вязкость. В конечном итоге увеличивается проницаемость тканей и облегчается движение жидкостей в межтканевых пространствах.

Лидаза: по 1 мл (содержимое флакона - 0. 1 г - 64 УЕ растворяют в 1 мл 0. 5 % раствора новокаина) подкожно или внутримышечно ежедневно или через день (20 - 30 инъекций); можно проводить несколько курсов с перерывом 3 - 4 месяца.

Ронидаза: применяют местно, в виде аппликаций - 0. 5 г порошка наносят на салфетку, увлажнённую стерильным изотоническим раствором натрия хлорида, покрывают вощённой бумагой и фиксируют на поражённом участке бинтом на период до 18 часов, в течение 2 недель ; по показаниям повторяют 2 - 3 цикла с перерывом 3 - 4 дня.

Препараты гиалуронидазы можно вводить непосредственно в очаги поражения методом электрофореза, с помощью ультразвука, а также в виде подкожных обкалываний.

Трипсин кристаллический: по 10 мг в 2 мл изотонического раствора натрия хлорида в/м ежедневно или через день (10 - 15 инъекций), одновременно электрофорез раствора трипсина на очаги поражения.

Rp. : Trypsini crystallisati 0. 005. t. d. № 6 in amp.

S. Вводить в/м по 2 ампулы, предварительно растворив в 2 мл 0. 9 % NaCl

Витамины.

В1, В2, В5, В6, В12, В15, Е, А, С, РР, аевит, дипромоний, биотин, карнитина хлорид.

Тиамин (вит. В1): входит в состав ряда ферментов и участвует в углеводном обмене, в процессах декарбоксилирования a - кетокислот и синтеза ацетил - коэнзима А. Является основной частью молекулы кокарбоксилазы, которая способствует декарбоксилированию пировиноградной кислоты (участвует в углеводном обмене). Превращение тиамина в кокарбоксилазу происходит путём его фосфорилирования. Оказывает также влияние на белковый и жировой обмен, участвует в регулировании водного обмена.

Rp. : Sol. Thiamini bromidi 3 % - 1 ml. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить по 1 мл в/м 1 раз в день.

Рибофлавин (вит. В2): при поступлении в организм взаимодействует с АТФ и образует флавинмононуклеотид и флавинаденин нуклеотид. Последние являются коферментами флавинпротеинов и участвуют в переносе водорода и регулировании окислительно - восстановительных процессов. Принимает участие в процессах углеводного, белкового и жирового обмена ; стимулирует рост и регенерацию тканей.

Rp. : Tab. Riboflavini 0. 005 № 50. S. Принимать по 1 таблетке 2 раза в день.

Кальция пантотенат (вит. В5): входит в состав коэнзима А, который играет важную роль в процессах ацетилирования и окисления. Участвует в углеводном и жировом обмене, в синтезе ацетилхолина. Находясь в коре надпочечников, стимулирует образование кортикостероидов.

Rp. : Sol. Calcii pantothenatis 20 % - 2 ml. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить в/м по 1 - 2 мл 1 раз в день.

Пиридоксин (вит. В6): поступая в организм, фосфорилируется, превращается в пиродсаль - 5 - фосфат и входит в состав ферментов, осуществляющих декарбоксилирование и переаминирование аминокислот. Активно участвует в обмене триптофана, метионина, цистеина, глютаминовой и других аминокислот. Играет также важную роль в обмене гистамина, участвует в процессах жирового обмена.

Rp. : Tab. Pyridoxini 0. 005 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 - 2 таблетки

- 3 раза в день.

Цианокобаламин (вит. В12): является фактором роста, необходим для нормального кроветворения и созревания эритроцитов ; участвует в синтезе лабильных метильных групп и в образовании холина, метионина, креатина, нуклеиновых кислот ; способствует накоплению в эритроцитах соединений, содержащих сульфгидрильные группы ; оказывает благоприятное влияние на функцию печени и нервной системы, на обмен углеводов и липидов. Активирует свёртывающую систему крови. Усиливает процессы регенерации в тканях.

Rp. : Sol. Cyanocobalamini 0. 01 % - 1 ml

D. t. d. № 10 in amp.

S. Вводить в/м по 1 мл 1 раз в 2 дня.

Кальция пангамат (вит. В15): улучшает липидный обмен, повышает усвоение кислорода тканями, повышает содержание креатинфосфата в мышцах и гликогена в мышцах и печени, устраняет явления гипоксии, прекрасно расширяет сосуды, улучшает микроциркуляцию.

Rp. : Calcii pangamatis 0. 05 obductas № 100. S. Принимать внутрь по 2 таблетки

раза в день.

Никотиновая кислота (вит. РР): является простетической группой кодегидразы I (дифосфопиридиннуклеотида - НАД) и кодегидразы II (трифосфопиридиннуклеотида - НАДФ), являющихся переносчиками водорода и осуществляющих окислительно - восстановительные процессы. Улучшает углеводный обмен. Оказывает сосудорасширяющее действие, стимулирует эритропоэз, нормализует трофику, улучшает периферическое кровообращение, обладает антиоксидантными свойствами и гипохолестеринемической активностью.

Назначают никотиновую кислоту внутрь по 0. 05 г 3 - 4раза в сутки до 20 дней или в/м 1 % раствор натрия никотината по 5 - 10 мл 1 раз в сутки (10 - 15 дней).

Rp. : Tab. Acidi nicotinici 0. 05 № 50. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

- 4 раза в сутки.

Токоферола ацетат (вит. Е): является синтетическим препаратом витамина Е; участвует в окислительно - восстановительных процессах ; активный антиоксидант, защищает от окислительных изменений различные вещества, в том числе ненасыщенные жирные кислоты, витамин С, провитамин А; тормозит обмен белков, нуклеиновых кислот, стероидов. Стимулирует тканевое дыхание, уменьшает потребность тканей в кислороде, участвует в обмене белков, жиров, углеводов, стероидных гормонов, нормализует функцию половых желёз, укрепляет сосудистую стенку, обладает капиллярорасширяющим, противовоспалительным, противотромбозным действием.

Назначают токоферола ацетат внутрь по 1 - 2 капсулы (0. 5 мл 20 % раствора) 2 - 3 раза в день или по 20 - 40 капель 5 %, 10 %, 30 %, раствора в масле 3 раза в день, а также в/м (в подогретом виде) по 1 мл 5 %, 10 %, 30 %масляного раствора 1 раз в день или через день ; на курс лечения 25 - 30 инъекций.

Аевит (масляный раствор, содержащий в 1 мл аксерофтола ацетата (вит. А) 35 мг (около 100000 МЕ) и токоферола ацетата (вит. Е)- 100 мг): токоферола ацетат усиливает действие ретинола. Назначают - по 1 капсуле (0. 2 г) 2 - 3 раза в день или по 1 мл в мышцу ; местно - добовляют в мази для фонофореза (жиры, составляющие основу должны быть свежие, так как при прогоркании их ретинол и токоферола ацетат разрушаются.

Тигазон (циклический ретиноид, синтетический аналог вит. А пролонгированного действия): стабилизирует межуточный обмен мезенхимальных клеток и коллагена. Назначают - 50 - 75 мг/сут в течение 10 - 15 дней.

Препараты, содержащие фосфор.

Кислота аденозинтрифосфорная: участвует во многих процессах обмена веществ, при взаимодействии с актомиозином распадается на АДФ и неорганический фосфат, при этом освобождается энергия. Экспериментально доказано, что под её влиянием усиливается коронарное, мозговое кровообращение, улучшается периферическое кровообращение, нормализуется трофика тканей.

Назначают в/м по 1 мл 1 % раствора ежедневно (до 30 инъекций).

Rp. : Sol. Natrii adenosintriphosphatis 1 % - 1 ml. t. d. № 30 in amp. . Вводить в/м по 1 ампуле

Гормоны коры надпочечников. Глюкокортикостероиды и их синтетические аналоги.

Преднизолон, триамцинолон, дексаметазон, урбазон.

Применяют, как правило, при системной склеродермии. Больным ограниченными формами склеродермии назначать глюкокортикостероиды нецелесообразно (А. П. Монахова, 1982 г. ). Их можно только в начальной стадии заболевания. Оказывают противовоспалительное, десенсибилизирующее и антиаллергическое действие. Обладают противошоковыми и антитоксическими свойствами. Тормозят развитие лимфоидной ткани - иммунодепрессивная активность, соединительной ткани, в том числе ретикулоэндотелия ; уменьшают количество тучных клеток,б являющихся местом образования гиалуроновой кислоты ; подавляют активность гиалуронидазы и способствуют уменьшению проницаемости капилляров. Задерживают синтез и ускоряют распад балка.

Назначают внутрь по 20 - 40 мг/сут с постепенным снижением дозы до поддерживающей (не менее 2 - 3 месяцев). Одновременно применяют калия оротат (нестероидное анаболическое вещество, является исходным продуктом для биосинтеза уридинфосфата, входящего в состав нуклеиновых кислот, которые участвуют в синтезе белковых молекул, общий стимулятор обменных процессов) внутрь по 0. 25 г 2 - 3 раза в день.

Rp. : Tab. Prednisoloni 0. 005 № 50. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

раза в день

Rp. : Tab. Kalii orotatis 0. 25 № 50

D. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

раза в день до еды

Противоядия и комплексоны.

А. Препараты, содержащие тиоловые группы. Унитиол.

Б. Комплексообразующие соединения. Пеницилламин (купренил, мелкаптил): подавляет избыточный синтез коллагена, способствует торможению склерозирующих процессов. Влияя на синтез и состав коллагена, снижает его антигенные свойства, подавляя тем самым развитие аутоаллергического процесса. Связывая свободные радикалы кислорода, ограничивает их повреждающее влияние на клеточные мембраны, что в конечном итоге обусловливает, противовоспалительный эффект, уменьшает степень фиброзирования. Подавляет участие Т - хелперов в клеточно - опосредованных реакциях, в результате чего снижается способность В - лимфоцитов к продукции иммуноглобулинов, а следовательно тормозятся аутоиммунные реакции. Его сочетание с глюкокортикоидами и препаратами меди усиливает противовоспалительный эффект.

Назначают внутрь по 0. 15 - 0. 25 г 2 - 3 раза в сутки через 2 - 2. 5 часа после еды в течение 2 - 3 месяцев.

Биогенные стимуляторы.

ФиБС, алоэ, стекловидное тело, плазмол, гумизоль, нуклеинат натрия, пилоидин, экстракт плаценты, фитин, глицерофосфат кальция, солкосерил, пирогенал, продигиозан, спленин.

Низкомолекулярные декстраны.

Полиглюкин, реополиглюкин, гемодез, реомакродекс.

Применяют при тяжело протекающих формах склеродермии. Удаляют патологические субстанции, обладающие аутоагрессивным антигенным действием, оказывают иммунокорригирующее влияние вследствие освобождения и активизации рецепторов иммунорегуляторных клеточных клонов. Уменьшают агрегацию форменных элементов крови, способствуют перемещению жидкости из тканей в кровяное русло, в связи с чем повышают суспензионные свойства крови, улучшают микроциркуляцию, уменьшают её вязкость, способствуют восстановлению кровотока в мелких капиллярах, оказывают дезинтоксикационное действие.

Назначают: в/в капельно по 200 - 400 мл 1 - 2 раза в неделю ; 5 - 8 вливаний на курс.

Сердечно - сосудистые средств.

Препараты поджелудочной железЫ.

Андекалин (очищенный экстракт поджелудочной железы свиней) ; Дилминал (препарат, содержащий калликреин (каллигеназу)).

Понижают артериальное давление, вызывают расширение периферических кровеносных сосудов.

Андекалин: назначают по 10 - 40 ЕД в/м ежедневно или через день в течение 2 - 4 недель (на курс до 1. 2 - 1. 8 г).

Дилминал: назначают по 1 - 2 драже 3 раза в сутки.

Rp. : Andecalini pro injectionibus 40 EД № 10. S. Для внутримышечных инъекций

(10 - 40 ЕД на инъекцию)

Производные пурина и пиримидина.

Ксантинола никотинат (компламин): расширяет периферические сосуды и улучшает периферическое коллатеральное кровообращение. Уменьшая периферическое сопротивление и усиливая сокращения сердца, способствует увеличению минутного объёма.

Назначают внутрь по 1 таблетке (по 0. 15 г) 3 раза в день.

Производные изохинолина.

Никошпан: комбинированный препарат, в состав которого входят но - шпа и никотиновая кислота. Сочетание этих веществ обеспечивает повышенный сосудорасширяющий эффект.

Назначают внутрь по 1 таблетке 2 - 3 раза в день после еды.

Препараты разных химических групп.

Галидор: оказывает миотропное спазмолитическое и сосудорасширяющее действие. Действует успокаивающее на ЦНС.

Назначают внутрь по 0. 1 г 3 раза в день (2 - 3 недели).

Противомалярийные средства.

Хингамин и др. : оказывает тормозящее действие на синтез нуклеиновых кислот, на активность некоторых ферментов, на иммунологические процессы.

Назначают внутрь по 0. 25 г 2 раза в день (после обеда и ужина) в первые 10 дней, затем по 0. 25 г 1 раз в день, после ужина ; всего на курс 17. 5 - 25 г.

Rp. : Tab. Chingamini 0. 25 № 100. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

раза в день

Средства, действующие на афферентную иннервацию.

Отхаркивающие средства.

Глицирам: оказывает противовоспалительное действие, связанное с умеренным стимулирующим влиянием на кору надпочечников. Может применяться с глюкокортикостероидами с целью некоторого уменьшения их дозировки.

Назначают внутрь по 0. 05 - 0. 1 г 2-4 раза в день, за 1/2 часа до еды ; курс лечения: 2 - 6 месяцев.

Rp. : Tab. Glycyrrami 0. 05 № 50. S. Принимать внутрь по 1 таблетке

раза в день за 1/2 часа до еды

Блокаторы кальциевых каналов.

Коринфар (нифедипин), фенигидин, верапамил.

Оказывают антиаритмическое, антиангинальное и гипотензивное действие. Блокируют потенциалозависимые кальциевые каналы и нарушают поступление ионов кальция внутрь клеток. Расширяют периферические артерии. Они оказались эффективными ещё и потому, что при склеродермии имеет место избыток кальция в клетках.

Коринфар - назначают по 20 - 50 мг в сутки.

Rp. : Dragee " Corinfar " № 100. S. Принимать внутрь по 2 драже

раза в день

Гемосорбция.

Плазмаферез.

Обменные переливания плазмы.

Бальнео - и физиотерапия.

Все то, что каким-либо образом расширяет кровеносные сосуды в очаге, улучшает микроциркуляцию, нагнетает кислород к тканям и т. д. Это:

Фонофорез лидазы, йодистого калия, ихтиола, гидрокортизона, аевита 10 % ихтиоловой, 5 % теониколовой мази, протеолитических ферментов в 70 % растворе димексида (для одной процедуры требуется 0. 05 г трипсина, химотрипсина или 0. 1 г химопсина).

При этом ультразвук оказывает противовоспалительное, рассасывающее, улучшающее регенеративные, трофические, обменные процессы действия, повышает адсорбционные свойства тканей, и усиливает проницаемость кожи для лекарственных веществ (направленность действия применяемого медикаментозного средства должна по возможности приближаться к терапевтическому эффекту УЗК).

Хорошие результаты дают 5 - 20 минутные аппликации перед сеансом фонофореза препаратов гиалуронидазы или 25 % раствора димексида.

Для повышения эффективности ультрафонофореза кожу перед процедурой обрабатывают этиловым спиртом (или смесью его с эфиром), увлажняют некоторое время горячей водой, затем втирают в очаг поражения мазь с лекарственным препаратом. После озвучивания на соответствующие участки тела накладывают на 5-6 часов необходимую мазь под компрессную повязку. Процедуры проводят через день или 2 раза в неделю (0 - 15 сеансов). При необходимости повторные курсы назначают через 3 - 5 месяцев.

Переменное магнитное поле низкой частоты.

Механизм его действия связывают с возникновением в тканях с разной проводимостью вихревых токов, что способствует эндогенному теплообразованию, усилению местного крово - и лимфообращения, обменных процессов, понижению чувствительности нервных окончаний, уменьшению симптомов воспаления.

Применяют аппарат "Полюс-1", являющийся источником переменного и пульсирующего магнитного поля.

Гелийнеоновое лазерное излучение.

Оказывает противовоспалительный эффект, улучшает периферическое кровообращение. Действует на кожные рецепторы, периферические нервы, вызывает активацию обменных и трофических процессов, метаболизма БАВ, стимулирует ряд защитных механизмов (фагоцитоз и др. ), расширяет (при экспозиции 5 - 8 минут) кровеносные сосуды.

Применяют слабоэнергетическое (низкоинтенсивное) излучение с длиной волны 0. 632 мкм. Используются разнообразные лазерные установки: УЛФ - 01, " Ягода ", ЛГ - 38, ЛГ - 75, ЛГ - 78 и другие, излучающие монохроматический, когерентный, поляризованный красный свет. Применяемая плотность мощности излучения составляет 1 -10 мВт/см2, начальная экспозиция облучения варьирует от 1 до 3 - 5 минут, далее повышается до 10 минут в зависимости от исходного состояния больного, степени активности процесса (при большей выраженности воспалительного процесса начальная экспозиция должна быть меньше). Курс лечения (14 - 15 ежедневных процедур) при необходимости повторяют после 6 - 7 - дневного перерыва.

Электрофорез лидазы.

Диадинамические токи Бернара.

Диатермия (местная и косвенная).

Теплолечение - аппликации парафина 40 - 45 0С, лечебных грязей, озокерита - компресс и лепёшку накладывают на 40 - 60 минут, воска.

Вызывают приток крови к тканям.

Оксигенотерапия - подкожное вдувание кислорода.

Гипербарическая оксигенация с применением барокамер по 40 - 50 минут ежедневно при давлении 1. 5 - 1. 7 атм в количестве до 20 сеансов, хорошо в сочетании с дипромонием.

Очаговое воздействие кислородом под давлением 202650 - 303997 Па (2 - 3 атм). Хорошо в сочетании с лечебными грязями и другими тепловыми процедурами.

Ванны, 38 - 39 0С, лучше лечебные:

сероводородные

йодобромные

радоновые и др.

Очаги поражения можно предварительно смазывать раствором Люголя (препараты йода внутрь не назначают).

Массаж.

Лечебная гимнастика.

Рефлексотерапия.

Наружная терапия.

Димексид

Поражённую кожу смазывают 50 % раствором (димексид растворяют в дистиллированной воде) 1 - 2 раза в сутки ежедневно (доза 10 - 15 мл и более).

Лечение прекращают при регрессе лиловой окраски, уплотнения и других проявлений (иногда проводят в течение нескольких месяцев и даже 2 - 2. 5 лет). Эффект усиливается при сочетании димексида с лидазой.

Эффективно сочетание димексида с мазями:

. 5 % гидрокортизоновой

. 5 % преднизолоновой

солкосериловой

троксевазиновой

% нафталановой

% теониколовой

бутадионовой

индометациновой

- 10 % компламиновой

гепариновой

Очаги поражения предварительно смазывают 30 % раствором димексида, после чего наносят одну из мазей, или димексид добавляют в саму мазь в концентрации 15 - 20 %.

% раствор димексида с содержанием 0. 05 % дексаметазона - даёт активное уменьшение уплотнения очагов склеродермии.

Во все наружные средства целесообразно добавлять растворы ретинола и токоферола ацетата в соотношении 1/4 - 1/5.

Мази:

актовегин - депротеинизированный гемодериват из телячьей крови с низкомолекулярными пептидами и дериватами нуклеиновых кислот ; активирует клеточный метаболизм путём увеличения транспорта и накопления глюкозы и кислорода, усиления внутриклеточной утилизации, что ускоряет метаболизм АТФ и повышает энергетические ресурсы клетки ; улучшает кровоснабжение.

солкосерил - экстракт крови крупного рогатого скота ; улучшает трофику кожи, обменные процессы, ускоряет регенерацию тканей.

" Оксикорт " - содержит окситетрациклина ацетата 1 % и гидрокортизона ацетата 1 % ; сочетает пртивомикробное действие антибиотика с противовоспалительным действием гидрокортизона

" Гиоксизон " - содержит окситетрациклина гидрохлорида 3% и гидрокортизона ацетата 1 %

Назначают при появлении на трофически изменённой коже трещин, некроза, изъязвлений.

Санаторно - курортное лечение.

Сочи, Мацеста, ПятигорсК, Серноводск, Кемери, Цхалтубо, Хадыжи, Усть - Килим и др.

ПРОГНОЗ.

Прогноз благоприятный, достоверных случаев перехода ограниченной формы склеродермии в системную не описано.

Ю. А. Галлямова

Дерматовенерология

Коллоквиум

За последнее десятилетие существенно расширились представления о системных заболеваниях соединительной ткани, среди которых второе место по частоте занимает склеродермия. Заболевание характеризуется системным прогрессирующим поражением соединительной ткани с преобладанием фиброзно-склеротических и сосудистых изменений по типу облитерирующего эндартериита с распространенными вазоспастическими расстройствами [7, 12].

Несмотря на отсутствие официальных статистических данных, можно утверждать, что больных с таким аутоиммунным заболеванием, как очаговая склеродермия, становится все больше и протекает это заболевание агрессивнее [15]. Возможно, это связано с несоблюдением норм диспансеризации и сроков лечения [11].

Дискуссии о взаимосвязи системной (ССД) и ограниченной (ОСД) склеродермии продолжаются. По мнению некоторых авторов ОСД и ССД представляет собой разновидности одного патологического процесса, что подтверждается наличием висцеропатий при ОСД, однонаправленностью метаболических сдвигов, общностью патогистологических изменений кожи при обеих формах болезни, а также случаями трансформации локализованного процесса в прогрессирующий системный склероз [3, 12, 14, 18]. Другие исследователи относят к группе "диффузных болезней соединительной ткани" лишь ССД, считая, что ОСД и ССД - два резко различающихся по клинической картине, течению и прогнозу заболевания. Однако не всегда можно провести четкую границу между очаговым и системным процессом. Клинические наблюдения показали, что поражение кожи как один из первых признаков диффузной склеродермии наблюдается в 61% случаев, а описания трансформации ограниченного процесса, в частности, склероатрофического лихена, в системную склеродермию дают основание предполагать единство этих двух форм. Как свидетельствуют результаты обследования больных ограниченной склеродермией, неблагоприятному течению заболевания с переходом в системный процесс способствуют в основном 4 фактора:

1. дебют заболевания в возрасте до 20 или после 50 лет;

2. множественная бляшечная или линейная формы заболевания;

. локализация очагов поражения с вовлечением кожи лица или областей над суставами конечностей;

. выраженность дефицита клеточного звена иммунитета, дисиммуноглобулинемии, повышение крупнодисперсных циркулирующих иммунных комплексов и антилимфоцитарных антител [2, 3, 12, 16].

ОСД, так же как и ССД, чаще болеют лица женского пола, например, девочки болеют чаще мальчиков более чем в 3 раза, а женщины в возрасте 40-55 лет составляют 75% больных склеродермией [21]. Заболевание может возникать в любом возрасте, даже у новорожденных, начинаясь обычно без каких-либо субъективных ощущений и нарушения общего состояния. В связи с тенденцией растущего организма к распространению патологии, к выраженным сосудистым реакциям у детей это заболевание часто имеет склонность к обширному поражению, хотя в ранние сроки может проявляться единичными очагами.

Патогенез склеродермии связывают главным образом с гипотезами обменных, сосудистых и иммунных нарушений. На возникновение ОСД влияют также нарушения вегетативной нервной системы и нейроэндокринные расстройства. Принято рассматривать ограниченную склеродермию как своеобразное аутоиммунное заболевание, в основе которого лежат аутоиммунные и воспалительные реакции на различные антигены. В. А. Владимирцев и соавт. (1982) считают, что повышенный уровень коллагеновых белков, являясь источником активной антигенной стимуляции, создает фон, на котором при генетической предрасположенности реализуются аутоиммунные реакции. Возникающий порочный круг взаимовлияния лимфоидных и коллагенсинтезирующих клеток ведет к прогрессированию фиброзного процесса [6]. Установленные нарушения гуморального и клеточного иммунитета у больных склеродермией чаще регистрировались у женщин. Клеточный иммунитет у женщин, в отличие от его гуморального звена, менее активен по сравнению с мужским. Снижение клеточного иммунитета, особенно его супрессорного звена, при повышении активности гуморального иммунитета приводит к тому, что у женщин гораздо чаще, чем у мужчин, развивается аутоиммунный процесс. Прослеживается связь склеродермии с беременностью и менопаузой [21]. В последние годы появились исследования об участии эстрогенов и прогестерона, а также некоторых других гормонов в реакциях синтеза коллагена и других компонентов соединительной ткани. Особое патогенетическое значение при склеродермии придают изменениям микроциркуляции, которые наиболее выражены в период менопаузы. В их основе лежат поражения преимущественно стенок мелких артерий, артериол и капилляров, пролиферация и деструкция эндотелия, гиперплазия интимы [3, 5, 12, 16, 20]. До сих пор обсуждается вопрос о роли наследственности в развитии ОСД. По данным Furst A. (2004) коренные индейцы штата Оклахома в 8 раз чаще болеют склеродермией, чем другие жители Соединенных Штатов. Также более подвержены данной болезни чернокожие люди, они чаще заболевают в детском возрасте и имеют более распространенный процесс по сравнению с белокожими. Однако исследования, проведенные тем же автором, установили, что всего 6% близнецов одновременно болеют склеродермией, и это недостаточно высокий процент заболеваемости среди близнецов, чтобы утверждать чисто генетическую этиологию болезни.

Противоречия данных литературы, вероятно, обусловлены тем, что характер и выраженность иммунологических, эндокринных и обменных сдвигов в значительной степени зависят от течения заболевания в целом и от степени поражения индивидуально [8].

До настоящего времени многие исследователи продолжают поддерживать инфекционную теорию возникновения склеродермии. Развитие склеродермии может быть связано с перенесением таких заболеваний, как грипп, ангина, скарлатина, пневмония. Отдельные авторы рассматривают распространенную склеродермию как позднее проявление боррелиоза (син. : иксодовый клещевой боррелиоз, Лайма болезнь), что подтверждается определением у некоторых больных (особенно бляшечной и склероатрофическими формами) высокого титра иммуноглобулиновых антител к боррелиям Бургдорфера и поразительно быстрым улучшением после лечения заболевания пенициллином. S. Вucher, основываясь на результатах иммунологических исследований и обнаруженных в замороженных биоптатах спирохетоподобных структур, посчитал это подтверждением спирохетной теории возникновения склеродермии [9, 18]. Проведенные наблюдения установили различные кожные проявления Лайм-боррелиоза: бляшечная форма склеродермии (98%), атрофодермия Пазини-Пьерини (80%), анетодермия и хронический атрофический акродерматит (100%) и редко - склероатрофический лихен [4, 9, 16, 18].

В противовес приведенным данным многие исследователи склонны расценивать случаи ограниченной склеродермии с большим титром антител к боррелиям и выявление спирохет - как боррелиоз, протекающий под маской ограниченной склеродермии, а склерозирование кожи - как псевдосклеротические изменения, но ни в коем случае не как проявления истинной склеродермии. По мнению Н. С. Потекаева и соавт. (2006), патогенетическая связь ОСД с болезнью Лайма, также как и атрофодермии Пазини-Перини, синдрома Перри-Ромберга лишь предполагается [17]. Для подтверждения наличия болезни Лайма у больного со склеродермическими очагами целесообразно определение специфических антител в сыворотках больных методами непрямой реакции иммунофлюоресценции (НРИФ), полимеразной цепной реакции (ПЦР), а также выявление боррелий в биоптатах кожи из очагов поражения методом серебрения [9, 18].

Несмотря на разнообразие теорий возникновения ОСД, ни одна из них не раскрывает инициальную причину и взаимодействие факторов патогенеза склеродермического процесса. Наиболее интересными представляются исследования некоторых показателей кальциевого обмена, проведенных Болотной Л. А. и соавт. (2004). Авторы на основании полученных результатов сделали вывод, что изменения кальция и магния, выявленные на всех этапах ОСД, имеют патогенетическое значение. Степень этих расстройств находится в прямой зависимости от активности, формы и длительности дерматоза. Дефект функций клеточных мембран может обуславливать накопление кальция в разных клетках больных ОСД и усиливать синтетическую активность фибробластов, сужение сосудов микроциркуляторного русла, стимуляцию лимфоцитов. Гипомагниемия, выявленная у данных больных, способствует дестабилизации клеточных мембран и может быть одной из причин накопления кальция в эритроцитах, а также обуславливать нарушение функции ряда ферментов [4].

Единой общепринятой классификации ОСД не существует, на наш взгляд, более приемлема классификация С. И. Довжанского (1979), в которой наиболее полно представлены все клинические формы ОСД:

1. Бляшечная (дискоидная):

2. а) индуративно-атрофическая;

. б) поверхностная "сиреневая";

. в) узловатая, глубокая;

. г) буллезная;

. д) генерализованная.

. Линейная:

. а) по типу "удара саблей";

. б) лентообразная, полосовидная;

. в) зостериформная.

. 3. Болезнь белых пятен.

. 4. Идиопатическая атрофодермия Пазини-Пьерини.

Избыточное фиброзообразование и нарушение микроциркуляции формируют клиническую картину заболевания, особенности его проявлений. Среди всех клинических разновидностей ОСД наиболее часто встречаемой формой является бляшечная. Для бляшечной склеродермии характерно образование небольшого числа округлых очагов поражения. Очаги в своем развитии проходят три стадии: пятна, бляшки и атрофии. Начинается заболевание незаметно с появления одного или нескольких сиренево-розовых округлых пятен различных размеров. Постепенно центр пятен бледнеет и начинает уплотняться, очаг поражения со временем превращается в очень плотную бляшку характерного желтовато-белого цвета ("слоновая кость") с гладкой, блестящей поверхностью. По периферии бляшек некоторое время сохраняется сиреневый венчик, за счет которого происходит их рост и по которому можно судить об активности процесса. Волосы на бляшках выпадают, кожный рисунок сглаживается, пото- и салоотделение прекращается; кожу на пораженном участке нельзя собрать в складку. В таком состоянии очаги могут оставаться на неопределенный срок, а затем постепенно подвергаются атрофии [2, 10, 19].

Более редкой разновидностью ограниченной склеродермии является полосовидная (линейная), наблюдаемая обычно у детей. Отличие от бляшечной склеродермии заключается только в очертаниях очагов - они имеют вид полос и располагаются обычно на конечностях и по саггитальной линии на лбу (напоминают рубец от удара саблей).

Другая разновидность склеродермии - лихен склероатрофический (склеродермия каплевидная, болезнь белых пятен, лишай белый Цумбуша). Предполагают, что он может являться атрофической формой красного плоского лишая, или крауроза; не исключается самостоятельность дерматоза. Однако часто наблюдается сочетание бляшечной склеродермии и склероатрофического лихена, что говорит о единстве этих клинических форм. Высыпания при склероатрофическом лихене представлены мелкими рассеянными или сгруппированными белесоватыми пятнами, иногда с ливидным оттенком, размерами 0,5-1,5 см, чаще локализующиеся на коже туловища и шее, а также на любом участке кожного покрова. Нередко заболевание развивается у девочек и молодых женщин в области половых органов. Встречаются распространенные формы склероатрофического лихена и атипичные варианты; буллезная и телеангиоэктатическая [2, 10, 19]. Для буллезной формы характерно образование пузырей с плотной покрышкой и серозным содержимом. Пузыри могут вскрываться, обнажая эрозии, или ссыхаться в плотную серозную корку. Пузыри свидетельствуют о прогрессировании атрофического процесса, и если на их месте впоследствии образуются эрозии и язвы, процесс трудно поддается терапии. При телеангиоэктатической форме на участках белесоватой атрофии кожи образуются телеангиоэктазии [12].

Склероатрофический лихен вульвы (САЛВ) считается редким заболеванием, однако у детей заболевание встречается не столь редко, как это следует из данных зарубежной литературы. Большинство детей (70%) заболевает в возрасте до 10-11 лет, т. е. до начала пубертатного периода. САЛВ считается заболеванием с неизвестной этиологией и патогенезом, некоторые авторы отмечают участие гормонального фактора в его патогенезе. В частности, Е. А. Бурова (1989) указывает на ведущую роль дисгормональных нарушений в системе гипофиз - надпочечники - яичники. Клиническая картина САЛВ представлена образованием небольших склероатрофических очагов беловато-сероватого цвета, иногда с перламутровым оттенком, блеском, точечными углублениями, фолликулярным кератозом, сиреневым краем. Атрофические изменения наиболее выражены при локализации в области вульвы. Для девочек с САЛВ в связи с низким уровнем эстрогенов характерны более поздние сроки полового созревания, менструальная дисфункция [2, 5, 10, 19].

Атрофодермия Пазини-Пьерини характеризуется немногочисленными пятнами, которые располагаются преимущественно на спине и имеют, как правило, большие размеры (до 10 см и более) и часто неправильные очертания. Заболевание является как бы переходной формой между бляшечной склеродермией и атрофией кожи. Эта разновидность обычно наблюдается у молодых женщин. Высыпания - в виде синевато-фиолетовых пятен с гладким, слегка западающим центром, но без феномена проваливания пальца или грыжевидного выпячивания. Иногда вокруг пятна видно сиреневое кольцо. Характерным признаком этой формы ОСД является длительное отсутствие уплотнения в начале заболевания. В ряде случаев отчетливо выражена пигментация. Одновременно с клиническими проявлениями атрофодермии Пазини-Пьерини могут наблюдаться типичные проявления ОСД [2, 10, 19]. Хотя высказывается мнение, что атрофодермия является самостоятельным заболеванием, все же, по-видимому, правильнее рассматривать ее как клиническую разновидность ОСД, тем более что в ряде случаев атрофия и гиперпигментация предшествуют развитию склероза, который все же появляется на бляшках атрофодермии лишь через несколько лет. Отличие идиопатической атрофодермии от бляшечной склеродермии состоит в том, что при атрофодермии поражается главным образом кожа туловища, а не лица и конечностей, а сам процесс развивается длительно (в течение нескольких лет), очаги поражения представляют собой бляшки почти без уплотнения, синевато-коричневого цвета без лилового кольца по периферии. Полного регресса атрофодермии не наблюдается, в то время как очаг бляшечной склеродермии может исчезнуть полностью (при вовремя начатом лечении) или после него остается легкая атрофия или стойкая пигментация [2, 10, 19].

Одним из редких проявлений склеродермии является гемиатрофия лица Парри-Ромберга - заболевание, характеризующееся прогрессирующей атрофией только одной половины лица, проявляющееся дистрофическими изменениями кожи и подкожной клетчатки, в меньшей степени - мышц и лицевого скелета. Общее состояние больных, как правило, остается удовлетворительным, главной жалобой является косметический дефект в области лица. По данным литературы, среди больных преобладают женщины. В большинстве наблюдений заболевание развивается в возрасте от 3 до 17 лет. Одинаково часто отмечается левосторонняя и правосторонняя локализация процесса. Как правило, заболевание имеет длительное, хроническое течение. Активная стадия длится в основном до 20 лет, в некоторых наблюдениях - до 40 лет. Первыми признаками заболевания являются локальные изменения кожи лица, которая вскоре приобретает желтоватый или синюшный оттенок. Постепенно развивается уплотнение кожи в очагах. В дальнейшем в местах уплотнения кожа атрофируется; с течением времени атрофические изменения прогрессируют с вовлечением в процесс подкожной жировой клетчатки и мышц лица. Наиболее выраженными и частыми признаками поражения кожи являются резкое ее истончение, морщинистость, гиперпигментация диффузного или очагового характера. В атрофированных участках кожи отсутствует рост волос. У больных страдает не только кожа, но и подлежащие мягкие ткани, что, как правило, приводит к грубейшей деформации лица в виде значительной асимметрии его правой и левой половины, наиболее выраженной при дебюте заболевания в раннем детском возрасте. Костные структуры тоже поражаются, если гемиатрофия возникает до окончания их роста. У части больных наблюдается атрофия половины языка. Имеются клинические наблюдения развития прогрессирующей гемиатрофии лица как проявление терминальной стадии у больных с агрессивным течением полосовидной склеродермии на лице. В литературе приводятся данные о результатах обследования больных склеродермией, у 16,7% из которых в последующем развилась лицевая гемиатрофия. Такие случаи дают основание предполагать, что гемиатрофия Ромберга является неблагоприятным вариантом течения ОСД [1].

Диагностика ограниченной склеродермии может представлять определенные трудности, особенно в начальной стадии заболевания. Дифференциальный диагноз ОСД проводят с витилиго, краурозом, недифференцированной формой лепры, синдромом Шульмана.

В начале развития бляшечной склеродермии, когда уплотнение еще не выражено и имеется только обесцвеченное пятно, процесс может напоминать витилиго или депигментированное пятно при недифференцированной лепре. При витилиго пятна имеют более четкую границу, которая хорошо видна при наличии гиперпигментированной зоны. Поверхность пятен гладкая, без признаков атрофии и шелушения. Пятна витилиго сохраняются довольно длительно без уплотнения.

При недифференцированной лепре изменения на коже характеризуются пятнистыми высыпаниями. Последние могут быть эритематозными, различных оттенков (от розового до синюшного) и гипопигментированными. В области пятен болевая, тактильная и температурная чувствительность снижена.

Труднее дифференцировать линейную склеродермию от линейно расположенного келлоидоподобного невуса. Отличительным признаком может служить обнаружение келлоидоподобного невуса в первые месяцы жизни и его длительное существование без выраженных изменений на протяжении многих лет.

Крауроз вульвы может в известной мере напоминать склеродермию, в частности склероатрофический лихен, поскольку при этом заболевании поверхность пораженных участков сухая, блестящая, плотная. Однако при краурозе вульвы имеются интенсивный зуд и телеангиоэктазии. В дальнейшем развиваются атрофия малых и больших половых губ, лейкоплакия и, нередко, рак. Крауроз полового члена проявляется в виде хронической атрофии и сморщивания головки полового члена и внутреннего листка крайней плоти, тогда как склеротические изменения крайней плоти и головки полового члена вызывают фимоз и сужение отверстия мочеиспускательного канала. В противоположность краурозу вульвы, при поражениях полового члена зуд отсутствует и болезнь не осложняется раком.

Синдром Шульмана (син. : эозинофильный фасциит, диффузный фасциит с гипергаммаглобулинемией и эозинофилией). Под этим заболеванием понимают диффузное склеродермоподобное уплотнение кожи, утолщение мышечной фасции, инфильтрацию ее эозинофилами, лимфоцитами и плазматическими клетками. Очаги локализуются чаще на конечностях и приводят к сгибательным контрактурам. Дифференциальными признаками, характерными для синдрома Шульмана, служат отсутствие фиолетового венчика вокруг очага уплотнения и атрофии кожи, а также наличие болевого синдрома и эозинофилия в периферической крови.

При локализации очага склеродермии на лице нужно помнить о такой редкой разновидности опухоли, как склеродермоподобная форма базалиомы, при которой патогномоничный для базалиомы узелок медленно увеличивается в размерах, трансформируется в плотную, слегка возвышающуюся над поверхностью кожи бляшку цвета слоновой кости с восковидным блеском, в центральной части которой видны телеангиоэктазии. Границы очага резкие, очертания округлые или неправильные, размеры от 1 до 3 см и более. Эта форма представляет трудность для диагностики, если игнорировать имеющиеся по периферии очага узелки, патогномоничные для базалиомы.

*Лечение.* Терапия ОСД должна быть многокурсовой и многокомпонентной. При активном процессе количество курсов должно быть не менее 6, с интервалом 1-2 месяца; если процесс стабилизировался, интервал между курсовым лечением увеличивается до 4 месяцев; при остаточных клинических проявлениях и в целях профилактики проводится терапия 2-3 раза в год препаратами, улучшающими микроциркуляцию.

При активном процессе в лечение ОСД следует включать следующие группы препаратов:

1. Антибиотики пенициллинового ряда - рекомендуемый курс 15-20 млн ЕД. При непереносимости пенициллина, его можно заменить фузидовой кислотой, оксациллином, ампициллином, амоксициллином, которые необходимо назначать под прикрытием антигистаминных препаратов. Первые 3 курса лечения обязательно должны включать антибиотики.

2. Важным препаратом в терапии заболевания является Лидаза, содержащая гиалуронидазу, которая расщепляет гиалуроновую кислоту, являющуюся цементом соединительной ткани. Кроме того, Лидаза увеличивает проницаемость тканей и облегчает движение жидкости в межтканевых пространствах. Лидазу можно заменить алоэ или экстрактом плаценты, Коллализином, Актиногиалом, Лонгидазой.

. Сосудистые средства. В первую очередь - это препараты никотиновой кислоты, обладающие сосудорасширяющим действием, улучшающие углеводный обмен, обладающие гипохолестеринэмической активностью (снижают триглицериды и липопротеинемиды). Ксантинол никотинат (Теоникол, Компламин) - является сочетанием теофиллина и никотиновой кислоты, расширяет периферические сосуды, улучшает мозговое кровообращение, уменьшает агрегацию тромбоцитов. Важно знать, что ксантинол никотинат не рекомендуется назначать в первом триместре беременности, при язве желудка; его также нельзя сочетать с гипотензивными средствами. Также препаратами выбора являются Трентал, Милдронат. При выборе лечебного препарата не следует забывать о фитопрепаратах, улучшающих микроциркуляцию.

. Получен определенный терапевтический эффект от инъекций Мадекассола (препарат из цинтеллы азиатской) в течение 2-4 недель применения, Мадекассол оказывает менее выраженное антифиброзное, но положительное сосудистое действие. Экспериментальными исследованиями установлено подавление биосинтеза коллагена и компонентов основного вещества соединительной ткани, замедление фиброзообразования под влиянием препарата. Наиболее эффективен Мадекассол у больных с распространенной ОСД, при которой показано одновременное назначение препарата в таблетках и в виде мази. Также из фитопрепаратов рекомендуется Пиаскледин, Эскузан, Берберин по 1 таб. 3 раза в день в течение 1-2 мес.

. Антагонисты ионов кальция. Препараты этой группы обладают специфической способностью тормозить проникновение ионов кальция в миофибриллы и понижать этим активность миофибриллярной АТФазы. Они вызывают расслабление мышечных волокон и уменьшают сопротивление в коронарных и периферических сосудах. Антагонисты ионов кальция улучшают коронарный кровоток и снабжение сердца кислородом, расширяют периферические сосуды и вызывают некоторое понижение системного артериального давления. К препаратам этой группы относятся нифедипин (Коринфар, Фенигидин, Кальцигард ретард), верапамил. Болотная Л. А. (2004) доказала на примере циннаризина (Стугерон) клиническую эффективность антогонистов кальция в лечении ОСД. К "естественным физиологическим блокаторам кальция" также относятся препараты, содержащие магний (Магне В6) [3].

При склероатрофическом лихене к лечению рекомендуется присоединять Ретинол пальмитат 100 000 ЕД в сутки, а местно мази "Солкосерил", "Актовегин", кремы с витамином Е, F.

При единичных очагах поражения можно ограничиться назначением витамина В12 в свечах и фонофореза с Лидазой, Ронидазой, трипсином, хемотрипсином (№ 7-10). Местное лечение ОСД должно состоять из аппликаций наружных средств и физиотерапии. В топической терапии ОСД обычно используются следующие мази: Гепариновая, Гепароид, Троксовазиновая, Бутадионовая, Теониколовая. Препаратами выбора топической терапии являются Димексид, Унитиол, Ронидаза, трипсин, химотрипсин, Лидаза, которые могут применяться в виде аппликаций или вводиться в очаги поражения с помощью электро- и фонофореза. Ронидазу применяют наружно, нанося ее порошок (0,5-1,0 г) на смоченную физиологическим раствором салфетку. Накладывают салфетку на очаг поражения, фиксируя бинтом в течение полусуток. Курс аппликаций продолжают 2-3 нед. Рекомендуется назначать ультрафонофорез Купренила и Гидрокортизона на очаги поражения. При ОСД применяют также магнитотерапию, вакуум-декомпрессию, низкоинтенсивную лазеротерапию. В конце курса терапии можно присоединить массаж очагов поражения. При спаде активности процесса - сероводородные и родоновые ванны.

Современные тенденции к уменьшению объема лекарственной терапии способствуют внедрению препаратов, сочетающих в себе несколько терапевтических эффектов. Таким многофакторным действием на организм обладают системные полиэнзимы, представляющие собой стабильную смесь энзимов растительного и животного происхождения, рутина. Обоснованием использования в лечении ОСД "Вобэнзима" (в таблетках и в виде мази) явилось его действие на метаболизм коллагена, способность подавлять образование и расщеплять патологические иммунные комплексы, повышать цитотоксическую активность макрофагов, улучшать микроциркуляцию за счет влияния на тромбоциты и реологические свойства крови, поддерживать нормальное функционирование эндогенных энзимов. Стартовая доза 5 таб. 3 раза в день на фоне основной терапии, далее по показаниям: 3-4 таб. 3 раза в день.

В последние годы широкое применение при лечении различной патологии получила гипербарическая оксигенация (ГБО), способствующая более интенсивному обогащению тканей кислородом, который при повышенном давлении может оказывать также противомикробное действие, особенно в отношении анаэробных микроорганизмов. ГБО увеличивает метаболическую активность митохондрий и их способность к регенерации, нормализует окисление липидов, повышает уровень утилизации кислорода тканями в связи с активацией аэробных процессов в очагах поражения, улучшает микроциркуляцию. На целесообразность использования ГБО при склеродермии указывают ряд авторов [3, 13].

Многие авторы рекомендуют плазмозамещающие препараты декстрана (Декстран, Реомакродекс) [3, 10, 16]. Однако, на наш взгляд, к такой терапии следует прибегать при распространенных, быстропрогрессирующих формах ОСД.

Нами не отмечено значительного эффекта от лечения гормонами, анаболиками и препаратами хинолинового ряда.

В заключение хочется подчеркнуть, что к лечению больных ОСД нужно подходить индивидуально в зависимости от стадии процесса, распространенности, наличия сопутствующих заболеваний. Необходимо объяснить больному целесообразность длительной терапии, тщательного обследования и профилактического лечения.