

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Донецкий государственный медицинский
университет имени М. Горького»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
Кафедра дерматовенерологии

Склеродермия по типу «удара саблей» В ЭСТЕТИЧЕСКИ ЗНАЧИМОЙ ЗОНЕ

зав. кафедрой, доцент К.В. Романенко
профессор В.Н. Романенко
студентка 6 курса Куркурина К.Д.
24 мая 2024 г. Донецк

Локализованная склеродермия является хроническим аутоиммунным заболеванием, для которого характерен склероз кожи. В зарубежной практике предпочитают название «морфеа», так как термин «локализованная склеродермия» приводит к путанице с системной склеродермией, при которой необходимы дополнительные дорогостоящие обследования, и повышает уровень тревожности у пациентов.

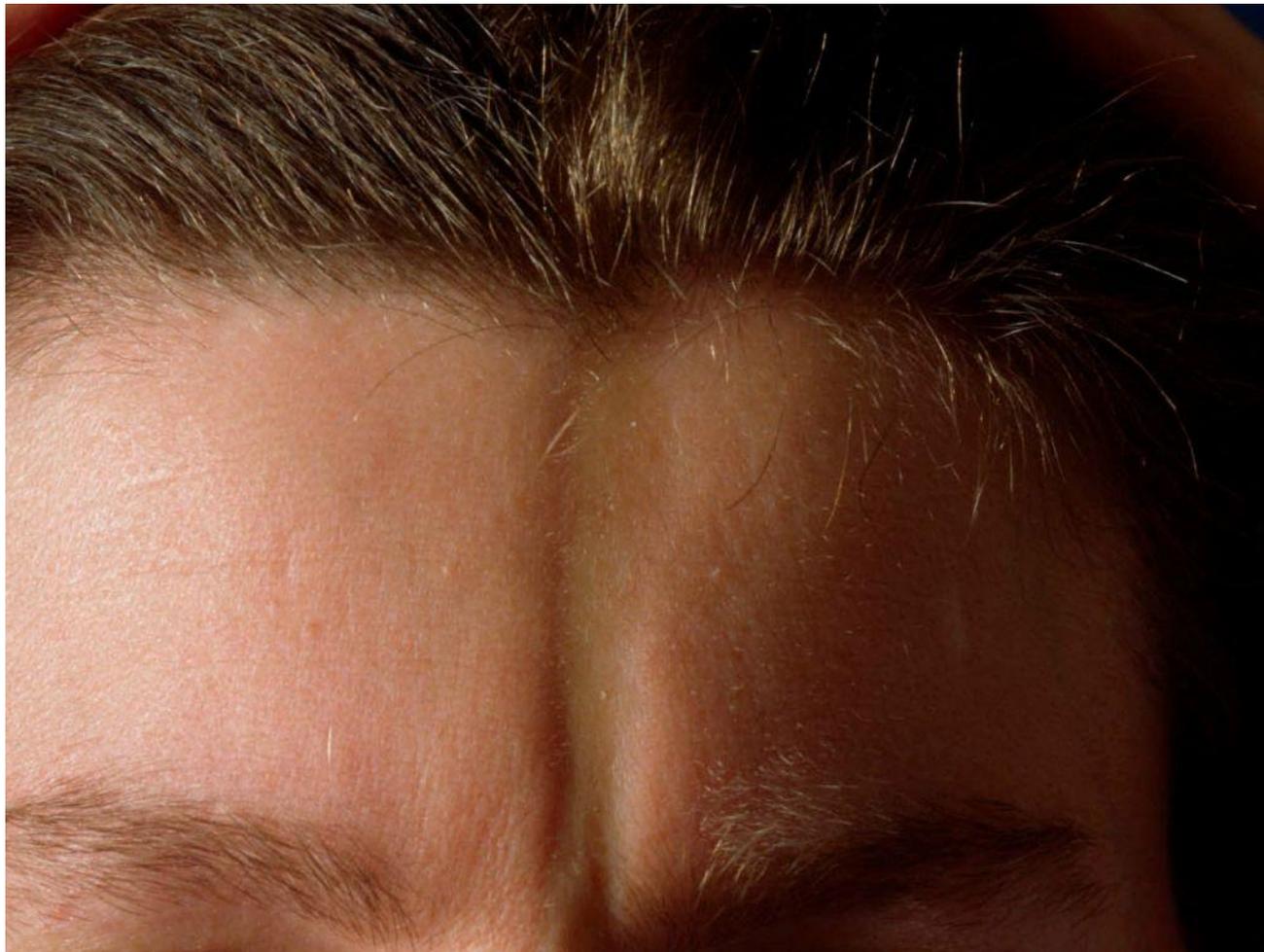
Морфеа, вероятно, возникает на генетическом фоне предрасположенности к заболеванию в сочетании с другими провоцирующим факторами (инфекции, неблагоприятные воздействия окружающей среды, в том числе местная травма, укусы и др.). У пациентов с морфеа чаще, чем в общей популяции, наблюдаются сопутствующие аутоиммунные заболевания.

Эпидемиология

Заболевание морфеа оценивается как 2,7 случая на 100 000 человек при соотношении женщин и мужчин как 2-3:1. В 20-30% случаев морфеа начинается в детстве, но может возникнуть в любом возрасте. Самой распространенной педиатрической формой является линейная (хотя любая форма может развиваться в любом возрасте). От 25 до 87% педиатрических случаев относятся к линейной форме морфеа с поражением конечностей или туловища (примерно у 70-80%), а форма по типу «удар саблей», либо прогрессирующий гемипарез лица (ранее описанный как синдром Парри-Ромберга) встречается в 22-30%.

Периоды активности заболевания продолжаются от 3 до 6 лет, но в 20% случаев после периодов ремиссии происходит реактивация заболевания.

В остальных случаях заболевание протекает хронически и персистирует в течение десятилетий. Прогностические маркеры рецидивов или хронического течения еще предстоит установить. Линейная склеродермия (морфеа) по типу «удара саблей» (*scklerodermie en coup de sabre*) часто вертикально пересекает лоб, спускаясь с волосистой части головы до спинки носа и ниже, иногда на верхнюю губу и даже слизистую рта. Ряд авторов (В.Д. Елькин, 2004) считают первичной локализацией морфеа лоб, откуда процесс может распространяться на кожу волосистой части головы с возникновением рубцовой алопеции. Обычно процесс носит односторонний характер и затрагивает фронтопариетальную и парамедиальную области волосистой части головы.



Клинически морфеа по типу «удара саблей» проявляется образованием плотного тяжа различной длины и ширины, желтовато-бурой окраски с лоснящейся поверхностью, напоминая глубокий рубец после удара саблей.

Со временем уплотнение сменяется атрофией, которая не ограничивается кожей, а распространяется на подлежащие мышцы и кость, деформируя лицо.

Поражение ЦНС в сочетании с очагом на лице и волосистой части головы, вероятно, встречается чаще, чем ранее предполагалось (Б.А. Коэн, 2015). Внутричерепные очаги могут привести к тяжелому течению заболевания. Их необходимо подтвердить или исключить с помощью МРТ головного мозга. Этот тип морфеа может сочетаться с прогрессирующей гемиатрофией лица (синдром Парри-Ромберга), которая представляет собой, вероятно, вариант «удара саблей» с минимальным склерозом, но выраженной атрофией и высоким риском поражения глаз, полости рта и ЦНС.

Принципы лечения

Наиболее отзывчивой к любому виду терапии является ранняя стадия активного заболевания. Индикаторами активного заболевания являются развитие новых или распространение уже существующих очагов морфеа; эритема и/или уплотнение распространяющегося края очага, жжение или зуд.

Лечить вызванные заболеванием повреждения (изменения пигментации, атрофия дермы, гиподермы, мышц и др.) намного труднее, поэтому терапия должна быть направлена на их предупреждение. Более того, пациенты с активным заболеванием и риском значительных повреждений (очаги на лице, прогрессирующий гемипарез, очаги, пересекающие линии суставов, быстрое прогрессирование болезни), вероятно, нуждаются в агрессивной терапии (в виде фототерапии или системной иммуносупрессивной терапии) в зависимости от глубины поражения.

Применение метотрексата (как монотерапии) и метотрексата в комбинации с системными кортикостероидами наиболее эффективно. Оптимальная доза и способ применения метотрексата, показания к добавлению кортикостероидов и длительность терапии не определены. В большинстве исследований с комбинированной терапией кортикостероиды применялись вначале либо перорально, либо методом внутривенной пульс-терапии (внутривенно метилпреднизолон 30 мг/кг/день в течение 3 дней в месяц, или преднизон 1 мг/кг/день в течение трех месяцев).

Метотрексат применяется в качестве стероидсберегающего препарата. Прием начинают одновременно (0,6 мг/кг/неделю у детей, или 15-25 мг/неделю у взрослых) и продолжают длительный период (1-2 года). Некоторые авторы рекомендуют сочетанную терапию преднизолоном (в/в, вначале 75-150 мг/сутки, затем при поддерживающей дозе 5-10 мг/сутки перорально длительно) с азатиоприном (1-2 мг/кг/сутки). Если азатиоприн недостаточно эффективен, его заменяют на циклоспорин (2,5-5 мг/кг/сутки). Терапия циклоспорином требует тщательного контроля функции почек из-за его нефротоксичности.

Если имеются очаги в ЦНС, некоторые специалисты рекомендуют курсы высоких доз кортикостероидов в течение 2-3 месяцев с постепенным снижением суточных доз, а затем назначают метотрексат в течение 12-18 месяцев. Большинство участников исследований реагировали на терапию в среднем через 2-5 месяцев. Лучший ответ на терапию наблюдался у пациентов с ранней стадией заболевания. Важно отметить, что после прекращения терапии часто наблюдались рецидивы. Следовательно, такая терапия, только подавляет активность заболевания.

Согласно современным данным применение пенициллина или интерферона-гамма не рекомендуется. Несмотря на широкое применение антибиотиков и гидроксихлорохина в лечебной практике, в настоящее время применение этих препаратов при тяжелой форме морфеа не показано в ожидании более убедительных доказательств их эффективности.

Местное лечение включает кортикостероидные мази под окклюзионную повязку с частой их сменой, или инъекции кортикостероидов под бляшки на границе с неизменной кожей 1 раз в неделю в течение 6 недель. Раствор вводят строго подкожно. Депонирование препарата в подкожной клетчатке может привести к ее атрофии. В очаг поражения ежедневно в течение 5-10 минут втирают противорубцовые средства (контратубекс-гель, келофибраз).

Вспомогательная терапия

Значительное число пациентов страдает от необратимых последствий заболевания. При обращении к врачу заболевание у таких пациентов уже длительное время может быть неактивным, однако, возможны повреждения вследствие предыдущего активного процесса или смешанное состояние активного заболевания и вызванных им повреждений. В случае их обнаружений рекомендуется консультация разных специалистов: дерматолога-косметолога, пластического хирурга, специалиста по челюстно-лицевой хирургии для оптимизации косметических последствий и минимизации последующих повреждений. При неактивной стадии морфеа рекомендуют пересадку в очаг аутожировой ткани (П. Альтмайер, 2003), имплантацию в очаг так называемых филлеров, улучшающих контуры лица.

Благодарим за внимание