

# Пузырные дерматозы

Лекция к.м.н. Мустафиной Г.Р.

# Пузырчатка

Название пузырчатка («пемфигус») впервые применил Гиппократ (460 – 370 гг. н. э.) для обозначения тяжелой лихорадки, сопровождающейся появлением на коже пузырей. Первое описание вульгарной пузырчатки принадлежит швейцарцу Кенигу (1681). Большой вклад в изучение пемфигуса внес В. П. Никольский (1896).

Удельный вес этого заболевания среди всех других болезней составляет от 0,7 до 1%, причем чаще болеют женщины в возрасте от 35 до 65 лет. Дети заболевают редко. Семейный характер данной патологии не подтвержден.

# Пузырчатка

Термин «пузырчатка» объединяет ряд заболеваний кожи и слизистых оболочек, характеризующихся высыпанием ПУЗЫРЕЙ, но различающихся по клинике, патологической анатомии, наличию или отсутствию АКАНТОЛИТИЧЕСКИХ КЛЕТОК в мазках-отпечатках.

Заболевание, клинически проявляющееся образованием на невоспаленной коже и слизистых оболочках ПУЗЫРЕЙ, развивающихся в результате АКАНТОЛИЗА и распространяющихся без адекватного лечения на весь кожный

# Пузырные заболевания

Две категории:

*Внутриэпидермальные*



обусловлены  
нарушениями  
связей между клетками  
внутри эпидермиса

*Субэпидермальные*



обусловлены  
нарушением  
связи эпидермиса и  
дермы

# Классификация пузырчаток

## Н.Д. Шеклаков (1961г.)

А. Истинная пузырчатка (пузырчатка с акантолитическим образованием пузырей:

- 1) вульгарная,
- 2) вегетирующая,
- 3) листовидную
- 4) себорейную (эритематозную), или синдром Сенир-Ашера.

Б. Доброкачественная хроническая семейная пузырчатка Гужеро-Хейли-Хейли.

В. Неакантолитическая (ложная) пузырчатка — пемфигоид:

- 1) собственно неакантолитическая пузырчатка (буллезный пемфигоид Левера);
- 2) пузырчатка глаз (синехиально-атрофирующий буллезный дерматит Лорта-Жакоба)
- 3) доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только СОПР

# Этиология и патогенез пузырчатки

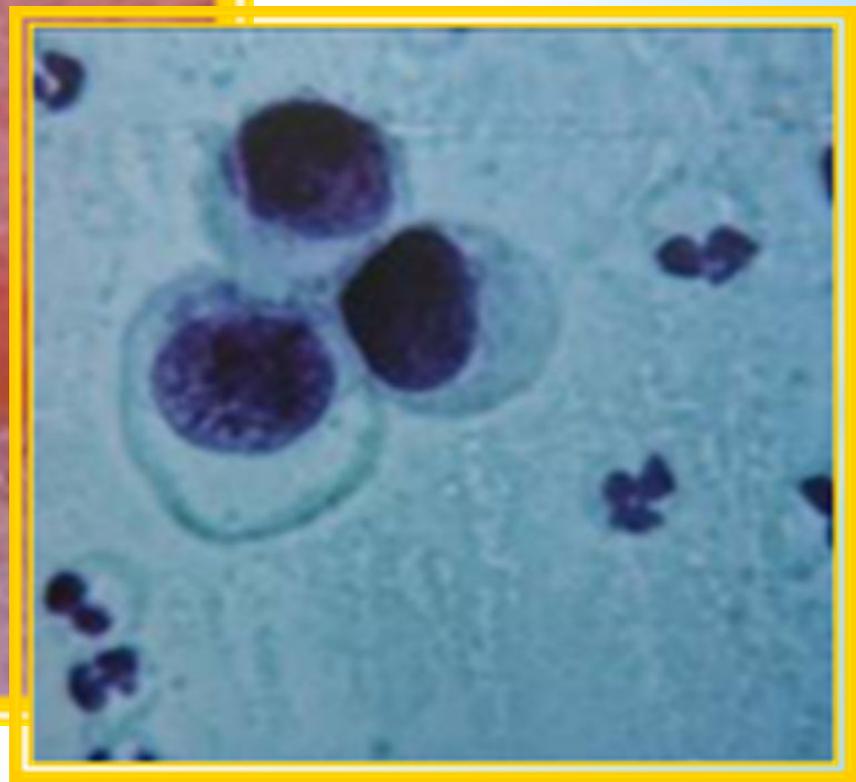
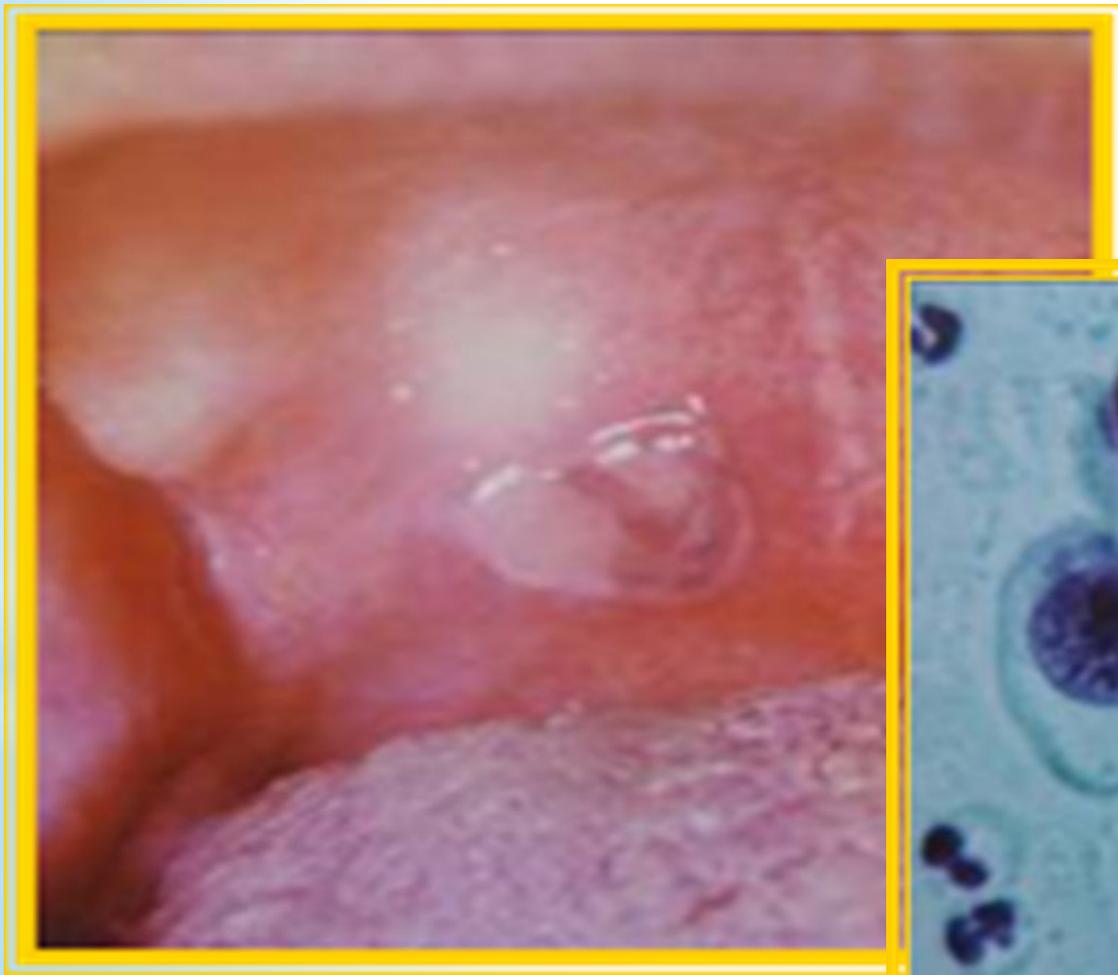
*до конца не изучены*

- Инфекционная (вирусная) теория
- Нейрогенная теория
- Эндокринная теория
- Токсическая теория
- Аутоиммунная теория

# **ИСТИННАЯ (АКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ) ПУЗЫРЧАТКА (PEMFIGUS VULGARIS)**

- **Встречается наиболее часто.**
- **Это тяжелое заболевание, сущность которого состоит в акантолизе клеток мальпигиева слоя эпидермиса и слизистой оболочки, что приводит к образованию невоспалительных внутриэпителиальных или внутриэпидермальных пузырей.**

# ИСТИННАЯ (АКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ) ПУЗЫРЧАТКА (PEMFIGUS VULGARIS)



# ИСТИННАЯ (АКАНТОЛИТИЧЕСКАЯ) ПУЗЫРЧАТКА (PEMFIGUS VULGARIS)

## КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ:

- вульгарная,
- вегетирующая,
- листовидная и
- себорейная (эритематозная), или синдром Сенира-Ашера.

## ТЕЧЕНИЕ:

- хроническое,
- подострое,
- острое (очень редко)

характеризуется стадийностью

# ФАЗЫ ТЕЧЕНИЯ ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ

**I фаза** – начальная, или предшествующая обострению - характеризуется появлением на СОПР локализованных одиночных пузырей или эрозий, которые быстро эпителизируются. Симптом Никольского положительный, но может и не проявиться.

**II фаза** - обострение – характеризуется появлением более крупных пузырей и более множественных эрозий, которые часто сливаются между собой. Пораженные участки имеют обширную, напоминающую обваренную, эрозивную поверхность ярко-красного цвета или с синюшным оттенком, покрытую, как правило, фибринозным серовато-белым налетом. СОПР вокруг этих эрозий ареактивна.

**В III фазе** – преимущественной эпителизации - пузыри не достигают больших размеров, а эрозии быстро эпителизируются. Общее самочувствие больных улучшается, и клинические проявления могут полностью исчезнуть. Однако в дальнейшем наступает ухудшение клинического течения, и фаза преимущественной эпителизации постепенно переходит в фазу обострения.

# ОБЩАЯ СИМПТОМАТИКА ИСТИННОЙ ПУЗЫРЧАТКИ

## **Жалобы:**

на нарушение общего состояния; местно на чувство жжения, боль, усиливающиеся при приеме пищи.

## **Анамнез:**

пожилой возраст, точно не указывают время начала заболевания.

## **Объективно:**

при осмотре кожа может быть неизмененная, возможно поражение в виде красных мокнущих эрозий, дряблых пузырей грушевидной формы. Характерна бледность кожных покровов.

**На слизистой оболочке полости рта поражения представлены в виде тонкостенных пузырей (в полости рта их практически никогда не удается зарегистрировать).**

**Окружающая слизистая оболочка полости рта - ареактивная, без воспалительных явлений.**

# ИСТИННАЯ ПУЗЫРЧАТКА МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

- **Цитологические** - в мазках-отпечатках обнаруживаются акантолитические клетки Тцанка. Выявление клеток Тцанка подтверждает диагноз, отсутствие - не снимает диагноз. Необходимо проведение серии цитологических исследований (особенно в начальной фазе).
- **Гистологические** - определяется акантолиз, отек, исчезновение межклеточных мостиков в нижних рядах шиповатого слоя, внутриэпителиальные пузыри, отсутствие воспаления.
- **Симптом Асбо-Хансена** - положительный (увеличение пузыря по периферии при надавливании сверху).
- **Симптом Никольского** - положительный.

# **Вульгарная пузырчатка (pemphigus vulgaris)**

**Среди разновидностей акантолитической пузырчатки составляет 75%.**

**При этой форме пузырчатки СОПР поражается у большинства больных и долгое время может быть единственным проявлением заболевания.**

# Вульгарная пузырчатка (pemphigus vulgaris)

Заболевание начинается с поражения слизистой оболочки рта, а именно - зева, чему способствует ангина, грипп, удаление и протезирование зубов.

Пузыри вначале единичные, имеют тонкую, дряблую покрывку, которая быстро вскрывается с образованием болезненных ярко-красных эрозий, по периферии которых видны отдельные обрывки беловатого эпителия.

Прием пищи затруднен или почти невозможен вследствие резкой болезненности, на красной кайме губ эрозии покрываются геморрагическими и серозными корками.

При поражении гортани и глотки голос становится хриплый.

Из рта -тяжелый гнилостный запах.

Общее состояние больных остается удовлетворительным, на смену регрессированным высыпаниям появляются новые.

Локализованный процесс длится от нескольких дней до 3-6 месяцев и более, затем в процесс вовлекаются кожные покровы и наступает генерализация процесса, которая отличается быстрым распространением высыпаний по всему кожному покрову.

Пузыри могут достигать крупных размеров - до величины куриного яйца и более, могут сливаться друг с другом, покрышка их дряблая, а содержимое мутное или гнойное. Крупные пузыри под тяжестью экссудата могут принимать грушевидную форму - симптом груши.

Обширные эрозии окаймлены обрывками эпидермиса, имеют ярко-красную или синюшно-розовую окраску, покрыты серозным экссудатом.

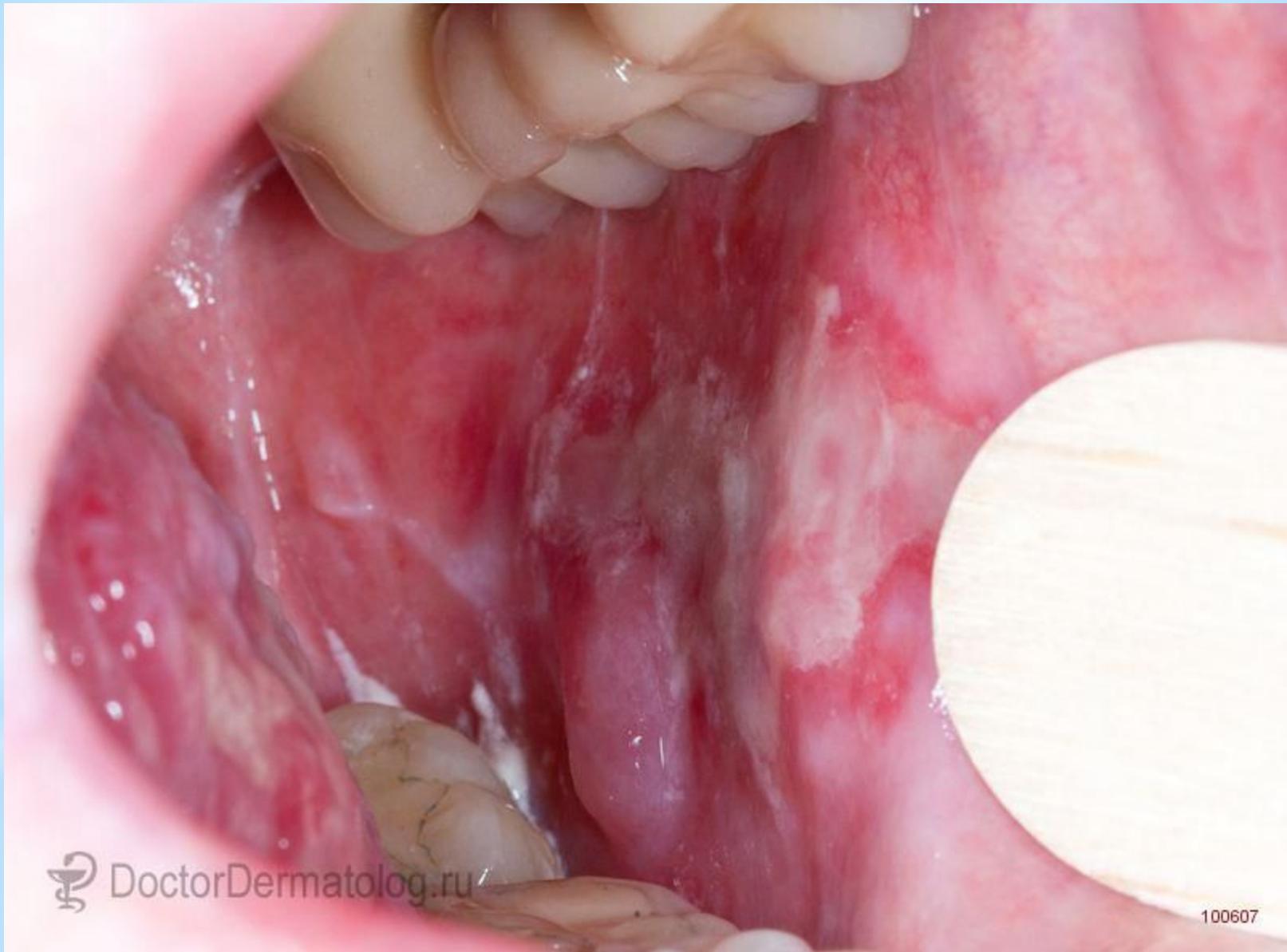
При генерализации кожных высыпаний отмечается ухудшение общего состояния больного: слабость, недомогание, потеря аппетита, бессонница, лихорадка до 38-39 градусов, диарея, отеки; присоединяется вторичная инфекция, развивается кахексия, интоксикация, дегидратация.

Без лечения - летальный исход.

# Вульгарная пузырчатка (высыпания на слизистой рта)



















# Диагностика вульгарной пузырчатки

- данные клинической картины, субъективно - боль, жжение, зуд.
- положительный симптом Никольского, Асбо-Хансена
- обнаружение акантолитических клеток Тцанка - (измененные шиповидные клетки с крупным ядром и узкой полоской цитоплазмы синего цвета по периферии и светло-голубого вокруг ядра).
- при исследовании водного и солевого обмена отмечается задержка хлорида натрия
- Наиболее убедительным подтверждением диагноза является гистологическое исследование, (обнаружение интраэпидермального пузыря).

# Иммунологические методы:

- **Прямая реакция иммунофлюоресценции (РИФ).** Направлена на выявление отложения IgG в области межклеточного вещества и оболочек клеток шиповатого слоя эпидермиса.
- **Непрямая РИФ.** Направлена на обнаружение антител типа IgG к межклеточному веществу шиповатого слоя эпидермиса в сыворотке крови больного.

# Вегетирующая пузырьчатка

Встречается реже, чем вульгарная.

Процесс может начинаться со слизистой оболочки полости рта в виде появления дряблых пузырей, быстро превращающихся в эрозии.

На эрозиях появляются сосочковые грануляции размером до 6—8 мм.

Отделяемое бывает гнойным или серозным с неприятным запахом.

# Вегетирующая пузырьчатка

Аналогичные высыпания могут появляться на коже туловища, в складках пахово-генитальной области и в подмышечных впадинах. В этих местах сосочковые грануляции, сливаясь, образуют бляшки с обильным зловонным отделяемым.

Течение длительное, иногда до нескольких лет; постепенно ухудшается общее состояние, развивается прогрессирующая кахексия.

Летальный исход наступает от различных осложнений.

# Вегетирующая пузырьчатка



# Вегетирующая пузырьчатка



# Листовидная пузырьчатка

- Течение этой формы заболевания более злокачественное, быстро прогрессирующее.
- Пузыри на коже туловища превращаются в листовидные корки, напоминающие слоеное тесто.
- Они прикрепляются к коже на ограниченных участках и как бы плавают в жидкости.
- Высыпания бывают на различных участках — на лице, волосистой части головы, на коже туловища и конечностях.

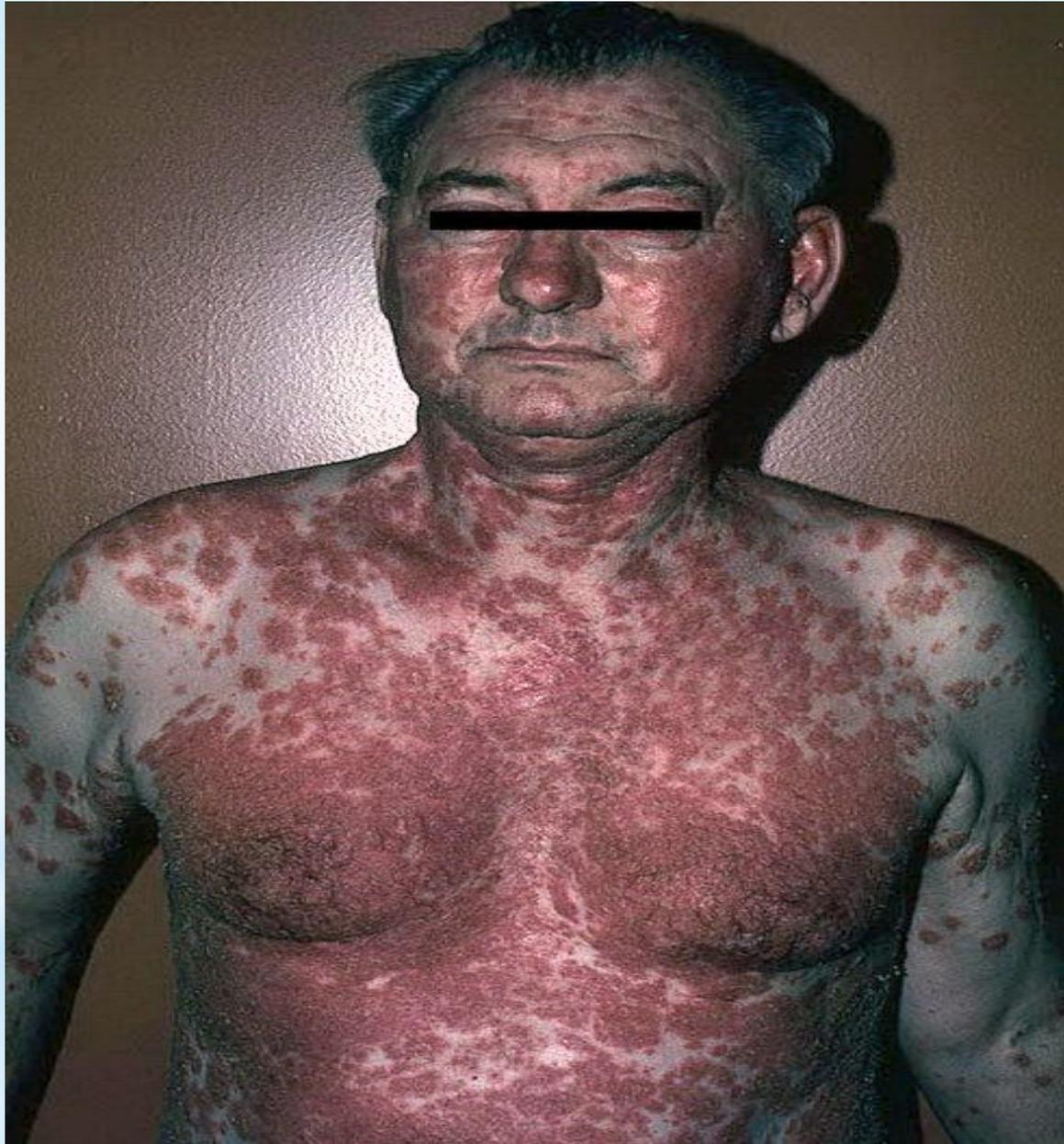
# Листовидная пузырчатка

- В тяжелых случаях эпидермис отслаивается без образования пузырей в виде свободных лоскутков.
- Малейшее трение вызывает отслойку эпидермиса.
- Симптом Никольского резко положителен.
- Слизистые оболочки поражаются редко.
- Течение тяжелое, с ремиссиями, без кортикостероидной терапии заканчивается летально.

# Листовидная пузырчатка







# Пузырчатка эритематозная (себорейная, синдром Сенира-Ашера)

Начинается, как правило, с поражения лица, или волосистой части головы с последующим распространением на грудь, межлопаточную область, крупные складки и другие участки кожного покрова. Слизистые оболочки и конъюнктивы глаз поражаются редко.

Первоначально возникают розово-красные бляшки диаметром 2-5 см с четкими границами, округлыми или неправильными очертаниями. Их поверхность может быть покрыта либо сухими чешуйками, на оборотной стороне мягкие шипики, либо жирными желтовато-коричневыми корками, после отхождения которых обнажаются мокнущие эрозии.

# Пузырчатка эритематозная (себорейная, синдром Сенира- Ашера)

- Клетки Тцанка «+» определяются.
- Центральная часть бляшек западает, а периферическая окаймлена бахромкой отслаивающегося эпидермиса.
- Симптом Никольского положительный, краевой.
- Со временем, через 2-3 недели или 2-3 года и более появляются пузыри, как и при вульгарной или листовидной пузырчатке, что может привести к трансформации себорейной пузырчатки в эти формы.
- Обострение и трансформация пузырчатки провоцируются инсоляцией.





# ИСТИННАЯ ПУЗЫРЧАТКА ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

- многоформная экссудативная эритема,
- аллергический лекарственный стоматит,
- буллезная форма красного плоского лишая,
- герпетиформный дерматит Дюринга,
- хронический рецидивирующий афтозный стоматит,
- герпетический стоматит,
- опоясывающий лишай,
- кандидоз,
- папулезный сифилид,
- красная волчанка,
- буллезный пемфигоид,
- сосудисто-пузырный синдром,
- доброкачественная неакантолитическая пузырчатка только СОПР

# ЛЕЧЕНИЕ

- Основные средства лечения пузырчатки -кортикостероидные препараты: преднизолон, триамцинолон, дексаметазон.
- Начинают с ударных доз кортикостероидов (50-80 мг преднизолона или 8-10 мг дексаметазона в сутки на протяжении 10-15 дней) и продолжают, пока не прекратится появление новых высыпаний. После этого суточную дозу постепенно снижают, доводя до индивидуальной поддерживающей дозы: 10-15 мг преднизолона или 1,0-0,5 мг дексаметазона. Такую поддерживающую дозу больной принимает на протяжении неопределенного периода времени.
- аскорбиновая кислота (большие дозы )- (до 1-3 г в сутки);
- пантотенат кальция, витамин B5 - 50 мг в сутки,
- кальция хлорид — до 2-3 г в сутки;
- параллельно назначают панангин,
- нистатин - по 500 000 ЕД 4-5 раз в сутки в течение 2недель

# Местное лечение

Направлено на предупреждение вторичной инфекции, уменьшение боли и стимуляцию эпителизации.

1. Санацію пости рта (в период ремиссий)
2. Рациональное протезирование драгоценными металлами или бесцветной пластмассой. (в период ремиссий)
3. Ванночки из анестетиков перед приемом пищи (пиромекаин, лидокаин, тримекаин) дезинфицирующие и дезодорирующие полоскания после приема пищи в виде частых полосканий, орошений, аппликаций, аэрозоля антисептические, антимикробные, противокандидозные, анальгезирующие средства (хлорхинальдин, стопангин, цитраль, этоний, искусственный лизоцим, мефенаминатнатрия, эктерицид, клотримазол, натрия гидрокарбонат, препараты лекарственных растений).

4. Аппликации с кортикостероидными мазями (преднизолоновая, гидрокортизоновая) 3-4 раза в день на 15-20 минут в чередовании с метилурациловой мазью

5. ДЛЯ ОЧИЩЕНИЯ ЭРОЗИЙ от налета применяют протеолитические ферменты с антибиотиками (аппликации, аэрозоли),

6. после этого, С ЦЕЛЬЮ СТИМУЛЯЦИИ ЭПИТЕЛИЗАЦИИ, эрозии обрабатывают (винилином, масляным раствором уснината натрия с анестезином, эмульсия Тезана, масло шиповника, каротолин, аекол, облепиховое масло, олазоль, гипозоль, сок алоэ, сок каланхоэ, эмульсией сангвиритрина и др. в сочетании с кортико-стероидными мазями (фторокорт, флуцинар и др.) или с аэрозольными орошениями растворами кортикостероидных средств.

- Пенные аэрозоли - на 15-20 минут

**\* Коллагенозы:  
красная волчанка,  
склеродермия**

# \* ПЛАН ЛЕКЦИИ

- \* Этиопатогенез красной волчанки (КВ)
- \* Классификация красной волчанки
- \* Клинические формы хронической кожной красной волчанки
- \* Диагностические феномены КВ
- \* Лечение и профилактика КВ
- \* Этиопатогенез склеродермии
- \* Классификация склеродермии
- \* *Клиника ограниченных форм склеродермии*
- \* Клиника системной склеродермии
- \* Лечение и профилактика склеродермии

# \* Красная волчанка

Красная волчанка (lupus erythematoses) - группа заболеваний соединительной ткани, имеющих аутоиммунный патогенез, поражающих преимущественно открытые участки кожи и внутренние органы.

В патогенезе красной волчанки ведущую роль играет образование циркулирующих антител к цельному ядру и его компонентам, формирование циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК), которые, откладываясь на базальной мембране, вызывают ее повреждение с развитием воспаления. Наличием антител цитотоксического действия к форменным элементам крови у больных красной волчанкой объясняется существование феномена LE. Развитию болезни способствуют повышение выработки эстрогенов, УФО, хронические бактериальные инфекции, действие некоторых медикаментов.

# \* Классификация красной волчанки

Выделяют преимущественно кожные и системную формы красной волчанки. Среди кожных форм выделяют:

- \* дискоидную
- \* диссеминированную
- \* поверхностную (центробежную эритему)
- \* глубокую

# \* Классификация системной красной волчанки (СКВ)

\* Острая

\* Подострая

\* Хроническая

# \* Дисконидная красная волчанка

Поражаются преимущественно кожа лица: нос, скуловые части щек (тело и крылья бабочки), ушные раковины, волосистая часть головы, где появляется эритема с четкими границами, сначала отечная, затем инфильтрированная, с легким ливидным оттенком. Центр эритематозно-инфильтративных бляшек шелушится.

# \* **Диагностические феномены при дискоидной красной волчанке**

Удаление чешуек затруднено из-за фолликулярного гиперкератоза (на обратной стороне чешуек имеются шипики - симптом дамского каблука) и сопровождается болезненностью (симптом Бенъе-Мещерского). В периферической зоне бляшки могут быть выражены телеангиоэктазии и дисхромии (депигментации и пигментации). После разрешения воспаления в очаге формируется рубцовая атрофия.

В случае локализации очагов на коже ушных раковин в гиперкератотически измененных устьях фолликулов концентрируются точечные камедоны, внешне напоминающие поверхность наперстка (симптом Г.Х.Хачатуряна).

# Патогномоничными симптомами дискоидной красной волчанки являются:

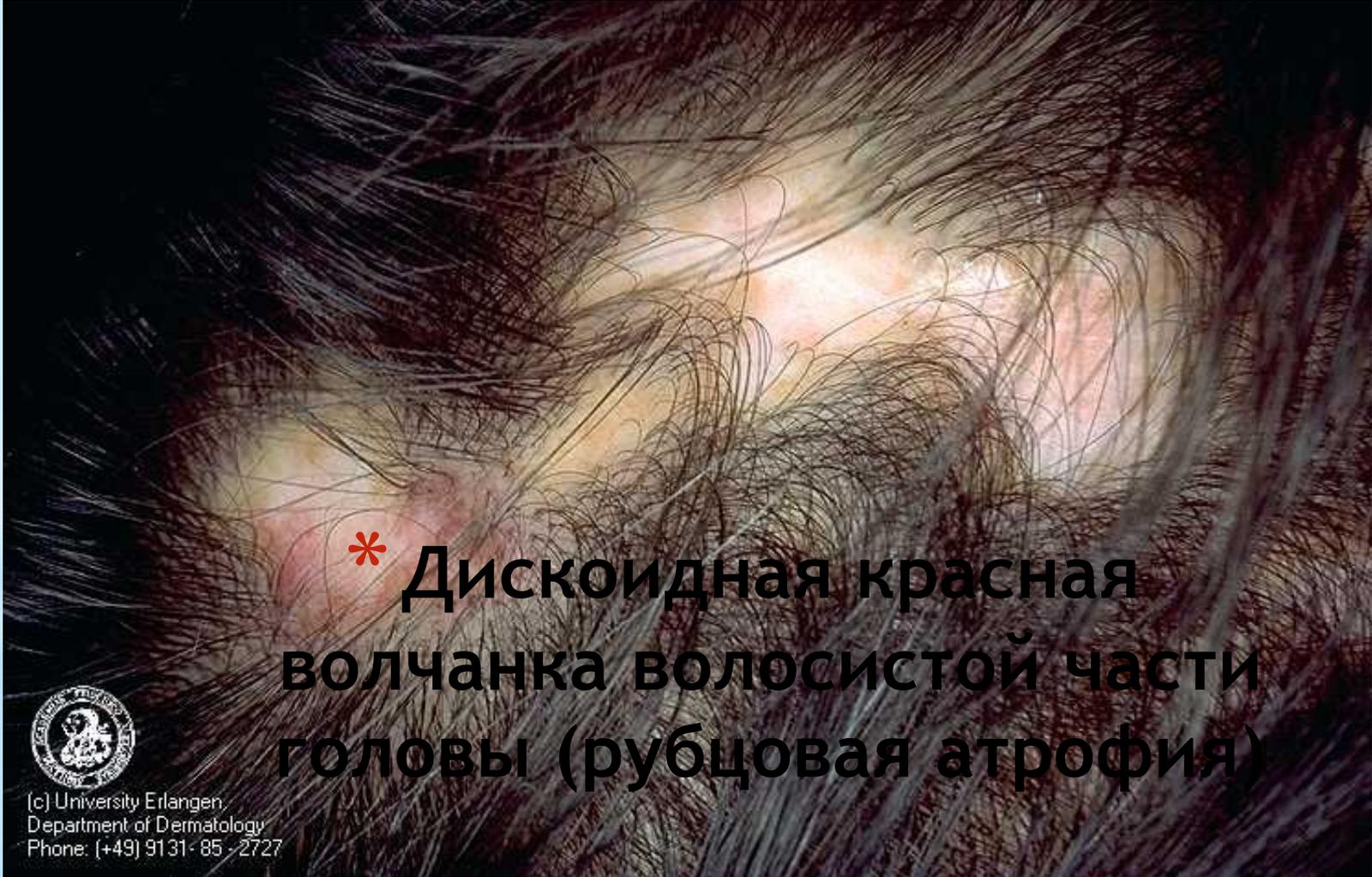
- \* *инфильтративная эритема*
- \* *фолликулярный гиперкератоз*
- \* *рубцовая атрофия.*





# \* Дисконидная красная волчанка





\* Дiskoидная красная волчанка волосистой части головы (рубцовая атрофия)





(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: (+49) 9131- 85 - 2727



DOIA

[c] University Erlangen,  
Department of Dermatology



DOIA

© University Erlangen,  
Department of Dermatology

# **\* Диссеминированная красная волчанка**

Так же, как и дискоидная, характеризуется эритемой, инфильтрацией, фолликулярным гиперкератозом и атрофией. Очаги располагаются не только на лице, но и на груди, спине. Кроме того, для этой формы характерно наличие синюшно-красных пятен без четких очертаний неправильной формы, похожих на очаги озноблений, локализующихся на ладонной поверхности пальцев кистей, и в области стоп.



(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: (+49) 9131-85-2727

# \* Поверхностная красная волчанка

Редкой формой кожной красной волчанки является *поверхностная красная волчанка (центробежная эритема Биетта)*. Она характеризуется появлением на коже лица ограниченной, отечной, распространяющейся центробежно эритемы розово-красного с синюшным оттенком цвета, не сопровождающейся субъективными ощущениями. Фолликулярный кератоз и рубцовая атрофия отсутствуют.

# \* Центробежная эритема



\* Центробежная эритема  
Биетта



\* Центробежная эритема  
Биетта



# \* Глубокая форма красной волчанки Капоши-Ирганга (люпус-панникулит)

Встречается достаточно редко, проявляется образованием одного-двух плотных, подвижных подкожных узлов, мало выступающих над окружающей кожей. Возможные локализации: лицо, ягодицы, бедра. Кожа над узлами гладкая, вишнево-красного цвета или нормальной окраски.

# \* Глубокая форма Капоши-Ирганга



# \* Глубокая форма Капоши-Ирганга



# \* Глубокая форма Капоши-Ирганга



# \* Системная красная волчанка

Для системной красной волчанки характерна лихорадка, кожные высыпания, артралгии, артриты, интерстициальная пневмония, плевриты, перикардиты, кардиты, синдром Рейно, нефропатия (волчаночный нефрит), психоз, лимфаденопатия, анемия, лейкопения, тромбоцитопения, гипергаммаглобулинемия, обнаружение аутоантител к ДНК. Важное, хотя и не патогномоничное значение в диагностике СКВ, имеет обнаружение в крови, костном мозге LE-клеток - волчаночных клеток.

# \* Системная красная волчанка



# \* Системная красная волчанка



# \* Системная красная волчанка



# \* Системная красная волчанка



DOIA

(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology  
Phone: [+49] 9131-85-2727

# \* Системная красная волчанка



# \* Системная красная волчанка



# \* Системная красная волчанка



# \* Системная красная волчанка



# \* LE-феномен

Образуется благодаря присутствию в сыворотке больных системной красной волчанкой особого фактора гамма-глобулиновой природы, под влиянием которого ядра клеток крови набухают и превращаются в аморфную массу. Лизированный ядерный материал становится чужеродным и фагоцитируется лейкоцитами. При микроскопическом исследовании мазка крови LE-клетка представляет собой зрелый полинуклеарный нейтрофил, фагоцитировавший одно или несколько гомогенных видоизмененных ядерных тел, имеющих округлую форму, розовато-фиолетовый цвет.

Занимая почти всю клетку, фагоцитированное ядерное тело оттесняет собственное ядро нейтрофила к периферии. Такая клетка выглядит в 1,5-2 раза крупнее обычного нейтрофила. В мазках, помимо типичных волчаночных клеток можно видеть «феномен розетки» - нейтрофилы, кольцом окружающие ядерное тело. Это промежуточный этап образования LE-клеток. Количество LE-клеток подсчитывают на 1000 лейкоцитов. У больных СКВ может определяться от 10-90% LE-клеток. Материалом для исследования служит мазок, приготовленный по специальной методике из венозной крови больного и окрашенный по Романовскому-Гимзе.

 **Склеродермия**

# \* Склеродермия

Полисиндромное заболевание, проявляющееся прогрессирующим склерозом кожи, внутренних органов, сосудистой патологией.

В основе заболевания лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология по типу облитерирующей микроангиопатии.

# \* Классификация склеродермии

Ограниченные (кожные)  
формы

- \* Бляшечная
- \* Линейная
- \* Мелкоочаговая

Системные формы

- \* Акросклеротическая  
(CREST-синдром)
- \* Диффузная  
(прогрессирующий  
системный склероз)

# \* Клиника

В развитии ограниченной склеродермии различают три стадии:

- \* Отек
- \* Уплотнение
- \* Атрофия

**\* Бляшечная  
склеродермия стадия  
отека**



**\* Бляшечная  
склеродермия стадия  
уплотнения**



# \* Бляшечная склеродермия стадия уплотнения



**\* Бляшечная  
склеродермия стадия  
атрофии**



# \* Бляшечная склеродермия



**\* Линейная склеродермия  
«удар саблей»**



# \* Мелкоочаговая склеродермия. Болезнь «белых пятен»



# \* Мелкоочаговая склеродермия. Болезнь «белых пятен»



\* Системная склеродермия  
(диффузная форма)



# **\* Акросклеротическая форма заболевания (CREST- синдром)**

- \*C** - кальциноз мягких тканей
- \*R** - Рейно-синдром
- \*E** - эзофагопатия
- \*S** - склеродактилия
- \*T** - множественные телеангиоэктазии

\* СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ.  
СИНДРОМ РЕЙНО.



**\* СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ.  
ТЕЛЕАНГИОЭКТАЗИИ.**



# \*CREST-синдром



# \*CREST-синдром



# \*CREST-синдром



# \*CREST-синдром



DOIA

(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology

# \*CREST-синдром



DOIA

(c) University Erlangen,  
Department of Dermatology

# \* Лечение ограниченных форм склеродермии

- \* Бензилпенициллин внутримышечно по 500 000 ЕД 4 раза в день до 20 - 30 млн ЕД на курс. От 3 до 7 курсов с интервалом 6-12 недель.
- \* Параллельно пенициллину назначается лидаза подкожно или внутримышечно по 64 ЕД ежедневно, на курс 15-20 инъекций. Проводят 3 - 5 и более курсов с интервалами 3-4 месяца
- \* Вазоактивные вещества (теоникол, ксантинола никотинат, но-шпа, андекалин и др.)
- \* Витамины: А, Е, В, С, РР, карнитина хлорид
- \* Унитиол внутримышечно (при мелкоочаговой склеродермии).

# \* Лечение системной склеродермии

- \* Пеницилламин, назначается до 1 г в сутки в течение 6-12 месяцев, с последующим снижением дозы до 250 мг в сутки; длительность лечения - 2-5 лет.
- \* Глюкокортикостероиды и иммунодепрессанты применяются при остром и подостром течении системной склеродермии. Средняя доза преднизолона от 20 до 40 мг в день, с постепенным снижением дозы до поддерживающей (не менее 2-3 месяцев), метатрексата - по 10-7,5 мг в неделю. Больным ограниченными формами склеродермии назначать глюкокортикостероиды нецелесообразно.
- \* Аминохинолиновые препараты (делагил по 250 мг, плаквенил по 400 мг в день) применяются при хроническом течении системной склеродермии.
- \* Плазмаферез и гемосорбция.
- \* Низкомолекулярные декстраны: полигюкин, реополиглюкин, гемодез, реомакродекс вводится внутривенно по 400 мл 1 раз в 3-4 дня, на курс 6-7 вливаний.

# \* Местное лечение склеродермии

- \* Мазь мадекассол
- \* Солкосерил
- \* Троксевазин
- \* Гепароид
- \* Гепариновая
- \* Бутадионовая
- \* Актовегиновая мази
- \* Димексид с дексаметазоном