

**Оренбургский государственный  
медицинский университет**



# **Системная склеродермия (ССД)**

---

**Кафедра поликлинической терапии  
Профессор Ольга Юрьевна Майко**

# Склеродермические болезни:

- **Системная склеродермия (ССД), или прогрессирующий системный склероз** – полиорганное заболевание, в основе которого лежат иммунные нарушения и вазоспастические сосудистые реакции по типу феномена Рейно, сопровождающиеся активацией фиброобразования и избыточным отложением компонентов внеклеточного матрикса (коллагена) в тканях и органах

## Склеродермические болезни:

- ССД
- Ограниченная склеродермия
- Диффузный эозинофильный фасциит
- Склеродерма Бушке
- Мультифокальный фиброз
- Индуцированные формы склеродермии и псевдосклеродермические синдромы

# Системная склеродермия (ССД)



7



8



9



10



- M34– Системная склеродермия (системный склероз)
- M34.0 Прогрессирующий системный склероз
- M34.1 CREST-синдром
- M34.2 Системный склероз, вызванный лекарственными средствами и химическими соединениями
- M34.8 Другие формы системного склероза
- 
- Заболеваемость: 0,6 – 19 на 1000000 населения  
Женщины / мужчины: 3-7/1
- Пик заболеваемости: 30 – 60 лет

# Этиология ССД

- Вирусная инфекция
- Токсины и факторы окружающей среды:
- Кремний
- Промышленная пыль
- Рапсовое масло
- Пищевые добавки, содержащие L-триптофан
- Органические растворители
- Продукты нефти
- Хлорвинил
- Пестициды
- Силиконовые импланты
- Лекарственные средства (блеомицин)
- Генетическая предрасположенность (HLA-DR2, DR3, DR5)

# Патогенез ССД

- 
- Активация/повреждение эндотелия сосудов
- Инфильтрация кожи Т-лимфоцитами
- Синтез цитокинов
- Пролиферация фибробластов и синтез коллагенов I и III типов
- Высвобождение тромбоцитарного и трансформирующего факторов роста
- Селекция фибробластов устойчивых к апоптозу, функционирующих в режиме максимальной синтетической активности
- Активация тучных клеток, синтез триптазы, гистамина и эозинофильного катионного белка

# Патогенез ССД

- В результате воздействия на эндотелиальные клетки этиологического фактора возникает иммуннопатологическая реакция. Т-лимфоциты, сенсibilизированные к антигенам поврежденных эндотелиоцитов, продуцируют лимфокины, стимулирующие макрофагальную систему и функцию фибробластов.
- Поврежденные стенки мелких сосудов мышечного типа становятся гиперчувствительными, формируется вазоспастический ишемический синдром Рейно.
- Активация фиброгенеза приводит к уменьшению просвета сосудов, нарушению кровообращения тканей, возникает интерстициальный отек тканей, стимуляция тканевых фибробластов с последующим склерозом внутренних органов.

# Патогенез ССД

- Иммунные нарушения формируют появление в крови **антител к ScL-70** (Scleroderma-70), появление которых характерно для диффузной формы ССД.
- **Антитела к центромерам** при CREST-синдроме,
- **Антинуклеарные антитела** при склеродермическом поражении почек и перекрестном (overlap) синдроме.



# Классификация. Клинические формы.

## Пресклеродермия:

- Клинически изолированный синдром Рейно в сочетании с отеком кистей (характерны капилляроскопические нарушения) и/или иммунологическими нарушениями (позитивный тест на АНА).
- Значительная редукция капилляров ногтевого ложа с формированием аваскулярных участков (капилляроскопия)
- Выявление антител к топоизомеразе-1 (Scl-70), АЦА.

# Классификация. Клинические формы.

## Диффузная форма ССД:

- Острое начало и быстро прогрессирующее течение,
- Генерализованное поражение кожи верхних конечностей проксимальнее пястно-фаланговых суставов, лица и туловища в течение 1 года,
- артрит, миозит, лихорадка, потеря массы тела,
- Поражение внутренних органов, особенно тяжело поражаются почки и легкие,
- Характерно обнаружение антител к топоизомеразе I (Scl-70).

# Классификация. Клинические формы.

## Лимитированная форма (CREST):

- Длительный период изолированного синдрома Рейно (Reynaud)
- Поражение кожи ограничено областью лица, кистей и стоп (Sclerodactilya) – преобладают ишемические сосудистые расстройства (рубчики, изъязвления) на пальцах,
- Позднее развитие лёгочной гипертензии,
- Поражения пищеварительного тракта Esophageal motility disorders),
- Телеангиэктазий (Teleangiectasia),
- Кальциноз (Calcinosis),
- Расширение капилляров ногтевого ложа без выраженных аваскулярных участков
- Выявление антицентромерных антител (АЦА)
- Прогноз: характерно более доброкачественной течение.

# Классификация. Клинические формы.

## **Висцеральная форма («Склеродермия без склеродермы»):**

- Отсутствие уплотнения кожи
- Синдром Рейно
- Признаки лёгочного фиброза, острой склеродермической почки, поражения сердца и ЖКТ
- Выявление АНА (Sci-70, АНЦА)

## **Ювенильная склеродермия:**

- Начало до 16 лет
- Поражение кожи по типу очаговой или линейной склеродермии
- Склонность к образованию контрактур, аномалии развития конечностей
- Индуцированная склеродермия: Распространённое поражение кожи в сочетании с сосудистой патологией, развивающееся после
- воздействия различных внешних факторов.

**Перекрестная форма-** при которой у больного ССД одновременно выявляются признаки РА, дерматомиозита/полимиозита, СКВ и др.

**Очаговая (местная) склеродермия:**

- Бляшечная форма,
- Каплевидная,
- Кольцевидная,
- Линейная.

# Классификация. Варианты течения.

- **Острое**, быстро прогрессирующее течение - развитие генерализованного фиброза кожи и внутренних органов в первые 1-2 года от дебюта, быстрое прогрессирование органной недостаточности.
- **Подострое** - умеренно прогрессирующее течение. Преобладание клинико-лабораторных проявлений иммунного воспаления (плотный отек кожи, миозит, артриты), часто overlap-синдромы.
- **Хроническое**, медленно прогрессирующее течение. Преобладание сосудистой патологии (феномен Рейно), постепенное развитие кожных изменений (язвы, некрозы), ишемических расстройств и висцеральной патологии, интерстициальное поражение легких, ЛАГ.

**Таблица 1. Клиническая и лабораторная характеристика ССД**

| Основные проявления             | Признаки                                                                                                                                                                                                        |
|---------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>Поражение:</b>               |                                                                                                                                                                                                                 |
| • кожи                          | Плотный отек, индурация, атрофия; гиперпигментация, участки гипопигментации; очаговое поражение                                                                                                                 |
| • сосудов                       | Синдром Рейно, сосудисто-трофические изменения, дигитальные язвочки/рубчики; некрозы; телеангиоэктазии                                                                                                          |
| • опорно-двигательного аппарата | Артралгия, артрит, фиброзные контрактуры; миалгия, миозит, атрофия мышц; кальциноз; остеолит                                                                                                                    |
| • пищеварительного тракта       | Дисфагия, дилатация пищевода, сужению в нижней трети, ослабление перистальтики, рефлюкс-эзофагит, язвы – иногда, стриктуры пищевода; дуоденит, частичная непроходимость кишечника, синдром нарушения всасывания |
| • органов дыхания               | Фиброзирующий альвеолит; базальный пневмофиброз (компактный, кистозный); функциональные нарушения по рестриктивному типу, легочная гипертонзия; плеврит (чаще адгезивный)                                       |
| • сердца                        | Интерстициальный миокардит; кардиофиброз (очаговый, диффузный); ишемия миокарда; нарушения ритма и проводимости; склероз эндокарда, пороки сердца (редко); перикардит (чаще адгезивный)                         |
| • почек                         | Острая склеродермическая нефропатия (склеродермический почечный криз); хроническая нефропатия от прогрессирующего гломерулонефрита до субклинических форм                                                       |
| • эндокринной и нервной систем  | Нарушение функций щитовидной железы (чаще – гипотиреозидизм), реже – половых желез, импотенция, тригеминит, полинейропатия                                                                                      |
| <b>Общие</b>                    | Потеря массы тела (10 кг и более); лихорадка (чаще субфебрилитет)                                                                                                                                               |
| <b>Лабораторные:</b>            |                                                                                                                                                                                                                 |
| • аутоантитела                  | Анти-СКЛ-70 или антитопоизомеразные; антицентромерные                                                                                                                                                           |
| • широкополная капилляроскопия  | Дилатация, изменение формы капилляров, аваскулярные поля                                                                                                                                                        |

# Классификация. Стадии болезни.

- **Очень ранняя** (или доклиническая) – феномен Рейно, позитивные АНА (более 1:320), склеродермические антитела, склеродермический тип изменений при капилляроскопии.
- **Начальная.** 1-3 локализации (отек кистей, склеродактилия, гипотония пищевода, телеангиоэктазии, дигитальные рубчики).
- **Стадия развернутых клинических проявлений** – системность процесса.
- **Поздняя (терминальная)** с недостаточностью 1 или нескольких жизненно важных органов/систем.



# Клинико-лабораторные признаки активности индуративно-склеротического процесса у больных ССД

- **0 ст.** – отсутствие активности
- **I ст.** – минимальная активность. Умеренные трофические нарушения, артралгии, вазоспастический синдром Рейно, СОЭ 20 мм/ч.
- **II ст.** – умеренная активность. Артралгии или артриты, адгезивный плеврит, симптомы кардиосклероза, СОЭ 20-35 мм/ч.
- **III ст.** – высокая активность. Лихорадка, полиартрит с эрозивными поражениями, крупноочаговый или диффузный пневмосклероз, недостаточность митрального клапана, склеродермическая почка. СОЭ более 35 мм/ч.

# Диагностические признаки ССД

- **Основные**
- Склеродермическое поражение кожи
- Синдром Рейно; дигитальные язвы, рубчики
- Суставно-мышечные проявления
- Остеолиз
- Кальциноз
- Базальный пневмофиброз
- Кардиосклероз с нарушением ритма и проводимости
- Склеродермическое поражение пищеварительного тракта
- Острая склеродермическая нефропатия
- Наличие специфических АНА
- Капилляроскопические признаки
- **Дополнительные**
- Гиперпигментация кожи, телеангиэктазии, трофические нарушения
- Артралгии, миалгии, полимиозит
- Полисерозит (чаще адгезивный)
- Полиневрит, тригеминит
- Потеря массы тела (более 10 кг)
- Увеличение СОЭ (более 20 мм/час) Гипергаммаглобулинемия (более 23%)
- Наличие антител к ДНК или АНФ, РФ

# Клиника ССД

## Поражение кожи:

- Плотный отёк кожи дистальных отделов конечностей (острый воспалительный отёк, индурация, атрофия) –ограничено сгибание,
- Маскообразное лицо
- Кожный зуд
- Склеродактилия
- Сгибательные контрактуры («муляжные пальцы»)
- Трофические нарушения
- Гипер- и гипопигментация
- Телеангиэктазии

# Поражение кожи (2)

- 1) **отечная фаза** – болезненное утолщение кожи пальцев рук,
- 2) **индуративная фаза** – уплотнение кожи,
- 3) **атрофическая фаза** – склероз и истончение кожи.
- Склерозированная кожа становится гладкой, блестящей, натянутой, очень сухой, не собирается в складку.
- Деформируются ногти.
- Появляются телеангиоэктазии,
- На истонченной коже рук медленно заживают травматические повреждения, спонтанные изъязвления, гнойнички.

# Клиника ССД



# Клиника ССД

## Оценка выраженности уплотнения кожи:

- – отсутствие изменений
- – незначительная плотность кожи (собирается в складку)
- – плотность кожи умеренная (собирается в складку с трудом)
- - выраженная плотность кожи (доскообразная)
- Оценивается в 17 анатомических участках.



**Множественные телеангиэктазии, «кисетный» рот,  
заостренный кончик носа**



**Рис. 2. Лицо больной с длительным течением  
лимитированной формы ССД**

## **Поражение кожи лица при ССД очень характерно:**

- Лицо становится амимичным, маскообразным, блестящим, неравномерно пигментированным, с телеангиоэктазиями,
- Нос заостряется в виде птичьего клюва,
- Из-за стягивания кожи лба появляется «удивленный» взгляд, затрудняется моргание,
- Ротовая щель сужается,
- Кожа вокруг рта сжимается формируются рациальные складки, напоминая форму «кисета».



# Синдром Рейно

- Приступы внезапной бледности, онемение пальцев рук, реже стоп, кончика носа, ушей после воздействия холода, на фоне эмоций.
- Бледность переходит в яркую гиперемию, умеренную отечность, с появлением пульсирующих болей, ощущение жара.
- Синдром Рейно ассоциируется с формированием склеродермического поражения почек.

# Синдром Рейно

- **Сосудистые нарушения. Синдром Рейно.**
- Для ССД характерно распространение феномена Рейно на кисти, стопы, подбородок, ушные раковины, кончик носа и языка (развитие нарушений артикуляции).
- **Оценка выраженности синдрома Рейно.**
  - только изменения цвета кожи. Субъективных и трофических нарушений нет.
  - во время приступа пациент ощущает онемение или покалывание в пальцах, могут быть единичные дигитальные рубцы.
  - выраженные болевые ощущения во время атаки и /или единичные активные изъязвления.
  - множественные изъязвления или гангрена.

## Сосудистые нарушения. Синдром Рейно. Дигитальные язвы.

- Побеление – ишемия (вазоконстрикция)
- Цианоз (стаз крови)
- 



# ***Системная склеродермия (ССД)***



7



8



9



10



## **«Сухой» синдром Шегрена:**

- Поражаются слизистые оболочки, сухость, отсутствие слюны, рези в глазах, сухость конъюнктивы глаза.

- **Поражение опорно-двигательного аппарата.**
- 
- Поражение суставов
- Теносиовит
- Сгибательные контрактуры
- Остеолиз ногтевых фаланг
- Миопатия
- Атрофия мышц
- Подкожный кальциноз (синдром Тибирже-Вейссенбаха)

# Остеолиз головки дистальной фаланги 1 пальца



- **Мышечная слабость** характерна для диффузной формы, развивается воспалительная миопатия или мышечная атрофия, мышечный фиброз,
- **Подкожные кальцинаты** обнаруживаются при лимитированной ССД. Кальцинаты чаще располагаются в местах, подвергающихся травматизации – кончики пальцев кистей рук, локти, коленные суставы.



# Поражение органов пищеварения

- Поражение пищевода (диффузное расширение и сужение в нижней трети, дисфагия, ослабление перистальтики, рефлюкс-эзофагит, язвы и стриктуры пищевода)
- Поражение желудка и 12-перстной кишки
- Поражение тонкого кишечника (атония и дилатация, синдром мальабсорбции)
- Поражение толстого кишечника (дивертикулез)

# Поражение дыхательной системы

- Интерстициальный фиброз лёгких:
- Диффузный фиброз лёгких и
- фиброзирующий альвеолит
- Лёгочная гипертензия (ЛАГ)
- Плевриты

# Поражение сердечно-сосудистой системы

- Миокардиопатия
- Аритмия и нарушение проводимости
- Адгезивный и экссудативный перикардит
- Нарушение функции левого желудочка
- Эндокардит
- Миокардиальный фиброз
- Миокардит
- ХСН

# Поражение сердечно-сосудистой системы

- Поражение миокарда - 83–90% случаев, эндокарда — в 18–35%, перикарда — в 13–21% случаев.
- Часто мультисегментарные нарушения перфузии миокарда в покое или при нагрузке, миокардиальный фиброз, очаговый кардиосклероз с признаками прогрессирующей ХСН.
- Установлено, что при ССД с поражением скелетной мускулатуры патология миокарда имеется в 21% случаев, а без скелетной миопатии — в 10% случаев.
- Клинически выраженный миокардит наблюдают редко, что расходится с данными аутопсии, при которой часто отмечают очаговый или диффузный фиброз миокарда и линейные некрозы кардиомиоцитов. Особенности миокардита при ССД считают отсутствие значимой патологии крупных коронарных артерий и частое поражение правого желудочка и субэндокардиальных отделов миокарда.

# Поражение почек

- **Поражение почек (35-90%)**
- Острая склеродермическая нефропатия (**ОСН**)
- Быстро прогрессирующая почечная недостаточность
- Злокачественная гиперрениновая АГ (у 90%)
- Нарастающая протеинурия
- Олиго- анурия
- Микроангиопатическая гемолитическая анемия
- Тромбоцитопения (менее 100000 в 1 мкл)
- Энцефало- и ретинопатия
- Преимущественное поражение почечных сосудов

# Поражение почек

- **Острая склеродермическая нефропатия (ОСН, склеродермический почечный криз)** – острая или быстро прогрессирующая почечная недостаточность, обусловленная тяжёлым генерализованным окклюзирующим поражением внутрипочечных сосудов, патогенетически связанным с системной склеродермией.
- Частота в пределах 10% при ССД
- Всегда отражает тяжесть ССД и является одним из маркеров неблагоприятного прогноза.

# ОСН. Клиника.

- Внезапное начало без предвестников
- Злокачественная гиперрениновая АГ (у 90%)
- Быстро прогрессирующая почечная недостаточность
- Олиго- анурия
- Протеинурия и микрогематурия
- Микроангиопатическая гемолитическая анемия
- Тромбоцитопения (менее 100000 в 1 мкл)
- Энцефалопатия (судороги) и ретинопатия
- Наибольший риск при диффузной ССД в первые 2- 5 лет заболевания
- Морфологическая основа – поражение интерлобулярных и малых кортикальных артериол с развитием ишемических некрозов

# ОСН. Факторы риска.

- Распространённое или прогрессирующее склеродермическое поражение кожи
- Непродолжительный (до 5 лет) стаж болезни
- Прогрессирующее поражение внутренних органов
- Вовлечение крупных суставов
- Приём циклоспорина
- Приём высоких (15 и более мг/сутки) доз ГКС в дебюте заболевания
- Применение рентгенконтрастных агентов (гадолиний при МРТ)
- Употребление наркотиков (кокаин)
- Чаще у пациентов с АТ к РНК-полимеразе III



# ОСН. Иницирующие факторы.

- Переохлаждение
- Инсоляция
- Травма
- Вирусные и бактериальные инфекции
- Кровотечения
- Прекращение приёма лекарственных препаратов
- Беременность (особенность – большая протеинурия) и аборты
- У многих иницирующий фактор выявить не удаётся

# ОСН. Патогенез.

- Поражение почечного МЦР- отёк и набухание эндотелиоцитов, спазм приносящих гломерулярных артериол
- Расстройство внутрпочечной гемодинамики с ишемией почечной ткани
- Гиперпродукция ренина и активация РААС
- Локально-почечная активация медиаторов фибриногенеза и тромбогенеза –  
близкостроительный генератор

# Другие поражение почек при ССД

- Хроническая латентная нефропатия Часто субклинические формы
- Умеренная протеинурия
- АГ I-II ст. без признаков «озлокачествления»
- Функция почек сохранна или умеренное, ненарастающее снижение СКФ
- АНЦА-ассоциированный синдром, АНЦА в сыворотке крови
- Сочетание остронефротического синдрома с быстрым ухудшением почечной функции
- Возможен нефротический синдром
- Гломерулонефрит, индуцированный D-пеницилламином
- Как правило нефротический синдром, АД часто в норме
- Сохранная функция почек
- Полностью регрессирует при своевременной отмене D-пеницилламина

- **Диагностика ССД**

## Классификационные критерии системной склеродермии по ACR/EULAR 2013

| Параметры                                                                                               | Варианты признаков                                           | баллы                                                     |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| Проксимальная склеродерма: симметричный склероз кожи обеих рук проксимальнее пястно-фаланговых суставов | -                                                            | 9                                                         |
| Уплотнение и утолщение кожи пальцев                                                                     | Склеродерма.<br>Пальцы дистальнее пястно-фаланговых суставов | 2<br>4                                                    |
| Дигитальная ишемия                                                                                      | Язвочки<br>Рубчики                                           | 2<br>3                                                    |
| Телеангиоэктазии                                                                                        | -                                                            | 2                                                         |
| Капилляроскопические изменения                                                                          | -                                                            | 2                                                         |
| ЛАГ и/или ИПЛ                                                                                           | -                                                            | 2                                                         |
| Феномен Рейно-                                                                                          | -                                                            | 3                                                         |
| Склеродермические антитела (анти- Scl 70. антицентромерные,                                             |                                                              | <b><u>Достоверный диагноз ССД, если сумма более 9</u></b> |

# Примеры формулировок клинического диагноза

- ССД острое течение, диффузная форма, ранняя стадия, активность III степени: феномен Рейно (дигитальные язвы, некроз ногтевой фаланги III пальца левой кисти), склеродактилия, ИПЛ, кардиопатия (нарушения ритма и проводимости), гипотония пищевода, эрозивный эзофагит. Серопозитивность по антителам к Scl-70. ДН I ст.
- ССД подострого течения, лимитированная форма, активность II степени: феномен Рейно, склеродактилия, полиартрит (неэрозивный), поражение сердца (миокардит?), ЖКТ. Позитивность по АНА (в высоком титре).

# Примеры формулировок клинического диагноза

- ССД хроническое течение, лимитированная, активность II степени: феномен Рейно, склередема (отек кистей), телеангиоэктазии, ЛАГ, гипотония пищевода, эрозивный эзофагит. Позитивность по антицентромерным антителам. ДН II ст.
- ССД: доклиническая стадия: феномен Рейно, иммунологические (+АНФ) и капилляроскопические (склеродермического типа) нарушения.

# Диагностика ССД

## 1. Лабораторные исследования:

- ОАК – ускоренная СОЭ, анемия,
- Гипергаммаглобулинемия (увеличение Ig M,G),
- РФ в сыворотке (у 20-30%),
- **Иммунологические исследования** – антиядерные аутоантитела (АНА), антитела к топоизомеразе I (Scl-70), антицентромерные антитела (АЦА(АСА), антитела к ядрышкам (ядрышковый тип свечения) – к РНК-полимеразе I, РНК – полимеразе III, фибрилларину.



# Диагностика ССД (2)

- РГ кистей рук – может выявить остеолиз дистальных фаланг, подвывихи в межфаланговых суставах, кальцинаты,
- РГ пищевода с контрастированием – пищевода, тонкого и толстого кишечника (нарушение перистальтики, поочередное сужение и расширение стенки, гиперсегментация),
- РГ и КТ грудной клетки, ФВД – интерстициальное заболевание легких по типу «матового стекла», бронхоэктазы и мелкие кисты («сотовое легкое»),
- Трансторакальная доплеровская ЭХО-КГ – метод скрининга ЛАГ (катетеризация правых отделов сердца),
- ЭКГ, ЭхоКГ с доплеровским исследованием, NTproBNP, – признаки легочной гипертензии, фиброз перикарда, систолическая и диастолическая дисфункция сердца.

# Диагностика ССД (3)

- **ФГДС** – в пищеводе картина гастроэзофагеального рефлюкса и телеангиоэктазии, в желудке диффузные сосудистые изменения, преимущественно в кардиальном отделе (телеангиоэктазии единичные или множественные),
- **ФВД** – уменьшение ФЖЕЛ, могут выявляться признаки рестрикции.
- **Биопсия кожи.**

# Диагностика ССД (4)

- **Видеокапилляроскопия ногтевого ложа** – не инвазивный метод визуализации капилляров, не требует дорогостоящего оборудования.
- Для исследования достаточно обычного светового микроскопа и осветительного устройства,
- Объектом исследования являются капилляры сосочков папиллярной дермы,
- **Признаки микроангиопатии:** изменение плотности капилляров, расширение капилляров, аваскулярные участки, микрогеморрагии, неоангиогенез, дезорганизация архитектоники ногтевого ложа.

# Цели лечения

- Снижение активности и замедление прогрессирования фиброза
- Коррекция феномена Рейно и сосудистых нарушений и профилактика их осложнений
- Профилактика и лечение поражений внутренних органов
- Улучшение качества жизни
- Увеличение продолжительности жизни

# Показания к госпитализации

- Уточнение диагноза и подбор лечения
- Впервые выявленная ССД, особенно ранняя стадия диффузной формы
- Прогрессирующий синдром Рейно, рецидивирующие язвенные поражения кожи и гангрена пальцев кистей и стоп
- Прогрессирующее поражение лёгких (фиброзирующий альвеолит, лёгочная гипертензия), сердца (неконтролируемая аритмия, сердечная недостаточность, экссудативный перикардит), ЖКТ (атония желудка, синдром мальабсорбции, кровотечение)
- Появление признаков склеродермического почечного криза (злокачественная гипертензия, нарушение функции почек)
- Выраженная анемия

# Немедикаментозное лечение

- Соблюдение режима, избегать психо-эмоциональных нагрузок, уменьшить пребывание на солнце.
- Избегать воздействия холода – ношение тёплой одежды.
- Отказ от курения, употребления кофе и кофеинсодержащих напитков
- Избегать приёма симпатомиметиков, бетаблокаторов.
- При гипотонии пищевода – дробное питание, антирефлюксные мероприятия.

# Медикаментозное лечение

**Сосудистая терапия.** Показания: синдром Рейно и его осложнения, лёгочная гипертензия, почечная АГ.

- **Блокаторы кальциевых каналов**
- Ингибиторы АПФ (особенно пациентам с поражением почек)  
Простагландин E1 (алпростадил, вазопростан) Антиагреганты и антикоагулянты

**Противовоспалительная терапия:**

- НПВП
- ГКС – приём высоких доз может спровоцировать склеродермический почечный криз
- Циклофосфамид и другие цитостатики,
- Аминохинолиновые препараты
- Антифиброзная терапия
- Пеницилламин (купренил)
- Внутривенный иммуноглобулин
- Экстракорпоральные методы лечения
- Возможна трансплантация почки

# Лечение синдрома Рейно, язв и некроза пальцевых фаланг

- **Блокаторы кальциевых каналов** дигидропиридинового ряда: нифедипин пролангированного действия (доза с 30 до 120 мг/сут) или амлодипин (доза с 5 до 20 мг/сут),
- При отсутствии эффекта добавление к терапии второго вазодилатирующего препарата ФДЭ5 **силденафил** по 50-100 мг/сут, оптимально 20-25 мг 3 раза в сут.
- При отсутствии эффекта – курс инфузионной терапии синтетическим аналогом простагландина E (**илопрост** – 0,5-2 нг/кг в минуту в течение 6 ч., продолжительность курса составляет 3-5 дней, при получении эффекта проводят повторные курсы в течение года 2-3 раза. **Альпростадил** по 20-60 мкг на в/в введение (длительностью 3 ч), курс по 10-15 введений 2-3 раза в год.
- Селективный ингибитор обратного захвата серотонина – **флуоксетин** в табл. 20 мг/сут.
- **Или бозентаном** (предотвращает появление язв) – в табл 62,5 мг 2 раза в сут. в течение 4 нед, далее дозу увеличивают до 125 мг 2 раза в сут 12-20 недель.



# Лечение. Поражение кожи.

- Метотрексат в дозе 10-15 мг/сут,
- ММФ, ЦФ, АЗА,
- Пеницилламин (250-500 мг/сут  
рекомендуется на ранней стадии в  
течение 3-5 лет,
- При прогрессирующем диффузном  
поражении кожи –ГКС в виде  
монотерапии или в сочетании с  
вышеперечисленными препаратами.

# Лечение интерстициальной болезни легких

- **Циклофосфамид** в/в инфузии 500-750 мг/м<sup>2</sup> поверхности тела, сначала каждые 30 дней в течение 6 мес., при улучшении можно увеличивать интервалы между дозами, например каждые 2 мес. в течение полугода, каждые 3 мес. в течение следующих 6 мес.
- Альтернативная схема – Циклофосфамид п/о 1-2 мг/кг массы тела в сут. в течение 6-12 мес.
- Можно **ГКС** с соблюдением осторожности и не более 10 мг/сут.
- **ММФ** 1000 -2000мг/сут в течение 2-4 нед., АЗА (по 100 мг/сут).

# Лечение ЛАГ

- **ЛАГ** – повышение давления в легочной артерии выше 25 мм.рт.ст в покое (при катетеризации правых отделов сердца), обусловлена поражением артериального русла легких.
- Традиционные средства: диуретики, сердечные гликозиды, кислородотерапия,
- Не рекомендуется назначение БАБ, иАПФ, АРА II, ивабрадина,
- Препараты вазодилатирующего действия - ингибиторы ФДЭ5 **силденафил, тадалафил, варденафил** , аналогом простагландина E (**илопрост**), **альпростадил**,
- Селективный ингибитор обратного захвата серотонина – **флуоксетин**,
- **Антагонисты рецепторов эндотелина-1 (бозентан, мацитентан, амбризентан)**,
- **Риоцигунат.**

# Лечение Острой склеродермической нефропатии

- Ингибиторы АПФ
- Антагонисты кальция
- Торможение прогрессирования почечного фиброза
- Ингибиторы АПФ (двухкратное улучшение прогноза)
- D-пеницилламин
- Предупреждение угрожающих жизни сердечно-сосудистых осложнений
- Плазмаферез
- Гемодиализ
- Ингибиторы АПФ
- Простагландины
- Ультрафильтрация (особенно при появлении злокачественной АГ)
- Гемодиализ (при появлении признаков злокачественной АГ)
- Плазмаферез

## **Прогрессирующий полиартрит:**

- Метотрексат 15-25 мг/сут, ГКС (менее 20 мг/сут),
- Сульфосалазин, лефлюнамид.

## **Миозит:**

- **Низкой или средней активности – азатиоприн п/о 50-100 мг/сут, или метотрексат , ГКС (менее 20 мг/сут),**
- **Более высокой активности – МП в/в 500-1000мг/сут в 3-4 инфузиях ежедневно, в дальнейшем ГКС (менее 20 мг/сут), и АЗА или метотрексат.**

## **Лечение нарушений ЖКТ:**

- Симптоматическое лечение, ингибиторы протонной помпы, прокинетики.
- **Поражения сердца, миокардит – ГКС (0,5-1 мг/кг), циклофосфамид.**

# Показания к консультациям специалистов

- Кардиолог:
- Тяжёлые нарушения ритма и проводимости АГ
- Сердечная недостаточность
- Гастроэнтеролог
- Синдром мальабсорбции
- Стриктура пищевода (совместно с хирургом)
- Желудочно-кишечное кровотечение (совместно с хирургом)
- Нефролог
- Признаки прогрессирующего поражения почек
- Пульмонолог
- Мониторинг интерстициального заболевания лёгких
- Акушер-гинеколог
- Осуждение вопросов планирования беременности (диффузная ССД – противопоказание к беременности)

# Нетрудоспособность и ведение

- Острая быстро прогрессирующая форма – нетрудоспособны, перевод на инвалидность
- Лимитированная форма, хроническое течение – ограниченно трудоспособны (противопоказан тяжёлый физический труд, воздействие холода, химических агентов) – через МСЭ.
- Временная нетрудоспособность: 45-90 дней.
- Осмотры 1 раз в 3-6 месяцев +общие и биохимические анализы.



# Прогноз

## **5 летняя выживаемость**

- Острое течение 4%
- Подострое – 75%
- Хроническое – 88%
- Острая нефропатия – 23%.

## **10-летняя выживаемость**

- Острое течение 0%
- Подострое – 61%
- Хроническое – 84%.

## **15-летняя выживаемость**

- Без поражения почек 72%
- С поражением почек – 13%

# Факторы неблагоприятного прогноза

- Диффузная форма
- Быстропрогрессирующее течение
- Возраст старше 45 лет
- Мужской пол, фиброз лёгких
- Лёгочная гипертензия
- Аритмия
- Поражение почек в первые 3 года болезни
- Анемия
- Высокая СОЭ в первые 1-2 года болезни
- Протеинурия в начале болезни.

- ***Благодарю за внимание!***