

БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ



СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

**СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА – СИСТЕМНОЕ АУТОИММУННОЕ
ЗАБОЛЕВАНИЕ НЕИЗВЕСТНОЙ ЭТИОЛОГИИ,
В ОСНОВЕ КОТОРОГО ЛЕЖИТ ГЕНЕТИЧЕСКИ ОБУСЛОВЛЕННОЕ НАРУШЕНИЕ
ИММУННОЙ РЕГУЛЯЦИИ,
ОПРЕДЕЛЯЮЩЕЕ ОБРАЗОВАНИЕ ОРГАНОСПЕЦИФИЧЕСКИХ АНТИТЕЛ К
АНТИГЕНАМ ЯДЕР КЛЕТОК И ИММУННЫХ КОМПЛЕКСОВ
С РАЗВИТИЕМ ИММУННОГО ВОСПАЛЕНИЯ В ТКАНЯХ МНОГИХ ОРГАНОВ.**

КОД МКБ 10

М32. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ВСТРЕЧАЮЩАЯСЯ ПАТОЛОГИЯ ИЗ ГРУППЫ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ;

ПОРАЖАЕТ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ДЕВУШЕК И МОЛОДЫХ ЖЕНЩИН;

СКВ РЕДКО НАЧИНАЕТСЯ У ДЕТЕЙ В ДОШКОЛЬНОМ ВОЗРАСТЕ;

ПОДЪЕМ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ОТМЕЧАЕТСЯ С ВОЗРАСТА 8–9 ЛЕТ, А ПИК ЕЕ ПРИХОДИТСЯ НА 14–25 ЛЕТ;

СРЕДИ БОЛЬНЫХ В ВОЗРАСТЕ ДО 15 ЛЕТ СООТНОШЕНИЕ ДЕВОЧЕК И МАЛЬЧИКОВ СОСТАВЛЯЕТ В СРЕДНЕМ 4,5:1;

У ДЕТЕЙ ОТ 1 ГОДА ДО 9 ЛЕТ – 1,0 – 6,2, А В 10–19 ЛЕТ – 4,4 – 31,1 СЛУЧАЯ НА 100 ТЫС. ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ.

ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ СОСТАВЛЯЕТ В СРЕДНЕМ 0,4–0,9 СЛУЧАЯ НА 100 ТЫС. ДЕТСКОГО НАСЕЛЕНИЯ В ГОД.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

**ЭТИОЛОГИЯ СКВ ДО НАСТОЯЩЕГО ВРЕМЕНИ ОСТАЕТСЯ НЕЯСНОЙ, ЧТО
ОПРЕДЕЛЯЕТ ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ.**

**ПРЕДПОЛАГАЕТСЯ РОЛЬ РАЗЛИЧНЫХ ЭНДО- И ЭКЗОГЕННЫХ
ФАКТОРОВ.**

ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ

О РОЛИ НАСЛЕДСТВЕННОСТИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ:

- ВЫСОКАЯ ЧАСТОТА РАЗВИТИЯ СКВ В СЕМЬЯХ БОЛЬНЫХ,
- МНОГОКРАТНО БОЛЕЕ ВЫСОКИЙ ПОКАЗАТЕЛЬ КОНКОРДАНТНОСТИ (ЧАСТОТА ПОРАЖЕНИЯ ОБОИХ ПАРТНЕРОВ БЛИЗНЕЦОВОЙ ПАРЫ) СРЕДИ МОНОЗИГОТНЫХ БЛИЗНЕЦОВ ПО СРАВНЕНИЮ С ДИЗИГОТНЫМИ,
- ВЫЯВЛЕНИЕ У КЛИНИЧЕСКИ АСИМПТОМНЫХ РОДСТВЕННИКОВ БОЛЬНЫХ АНТИНУКЛЕАРНЫХ АТ, ЛОЖНОПОЛОЖИТЕЛЬНОЙ РЕАКЦИИ ВАССЕРМАНА И ДР.
- ПРИ НАЛИЧИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ У МАТЕРИ РИСК РАЗВИТИЯ СКВ У ДОЧЕРИ СОСТАВЛЯЕТ 1:40, У СЫНА – 1:250.

ГЕНЕТИЧЕСКАЯ ПРЕДРАСПОЛОЖЕННОСТЬ

НОСИТЕЛЬСТВО **HLA-DR2** ИЛИ **HLA-DR3** НЕЗАВИСИМО ПОВЫШАЕТ РИСК РАЗВИТИЯ СКВ В 2 – 3 РАЗА, А НАЛИЧИЕ ГАПЛОТИПОВ **A1, B8, DR3** ОПРЕДЕЛЯЕТ 10-КРАТНОЕ ПОВЫШЕНИЕ РИСКА У ПРЕДСТАВИТЕЛЕЙ ЕВРОПЕОИДНОЙ РАСЫ.

СКВ СВЯЗАНА С ГЕНЕТИЧЕСКИ ОБУСЛОВЛЕННЫМ ДЕФИЦИТОМ ОТДЕЛЬНЫХ КОМПОНЕНТОВ КОМПЛЕМЕНТА (C1Q, C2, C4), А ТАКЖЕ АССОЦИИРУЕТСЯ С ПОЛИМОРФИЗМОМ ГЕНОВ ЦИТОКИНОВ (В ЧАСТНОСТИ, ФНО-А), ГЕНОВ F_{сг}R_{IIA}- И F_{сг}R_{IIA}-РЕЦЕПТОРОВ, СВЯЗЫВАЮЩИХ ПОДКЛАССЫ IGG И ДР.

ГОРМОНАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ

СРЕДИ ПАЦИЕНТОВ С СКВ ПРЕОБЛАДАЮТ ЖЕНЩИНЫ.

У ДЕВОЧЕК-ПОДРОСТКОВ НАЧАЛО ЗАБОЛЕВАНИЯ СВЯЗАНО С НАСТУПЛЕНИЕМ МЕНАРХЕ, АКТИВНОСТЬ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПОВЫШАЕТСЯ ВО ВРЕМЯ БЕРЕМЕННОСТИ И ПОСЛЕ РОДОВ, ЧТО СВЯЗЫВАЮТ С РАЗЛИЧНЫМ ВОЗДЕЙСТВИЕМ ПОЛОВЫХ ГОРМОНОВ НА ИММУННЫЙ ОТВЕТ:

ЭСТРОГЕНЫ СПОСОБСТВУЮТ ПОВЫШЕНИЮ СИНТЕЗА АНТИТЕЛ,

АНДРОГЕНЫ СНИЖАЮТ ОБРАЗОВАНИЕ АНТИТЕЛ И ПОДАВЛЯЮТ КЛЕТОЧНЫЕ РЕАКЦИИ.

У ЖЕНЩИН РЕПРОДУКТИВНОГО ВОЗРАСТА С СКВ НАБЛЮДАЮТСЯ ПОНИЖЕННЫЕ УРОВНИ ТЕСТОСТЕРОНА, ПРОГЕСТЕРОНА И ВЫСОКИЙ – ЭСТРОГЕНОВ;

У БОЛЬНЫХ ОБОИХ ПОЛОВ ПОВЫШЕН УРОВЕНЬ ПРОЛАКТИНА И ПОНИЖЕН – ДЕГИДРОЭПИАНДРОСТЕРОНА.

ФАКТОРЫ ВНЕШНЕЙ СРЕДЫ

ПЕРВОСТЕПЕННОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ ИНСОЛЯЦИЯ.

УЛЬТРАФИОЛЕТОВОЕ ОБЛУЧЕНИЕ (УФО) СПОСОБНО ИЗМЕНЯТЬ АНТИГЕННЫЕ СВОЙСТВА ДНК КЛЕТОК КОЖИ, ИНДУЦИРУЯ РАЗВИТИЕ АУТОИММУННЫХ РЕАКЦИЙ У ПРЕДРАСПОЛОЖЕННЫХ ИНДИВИДУУМОВ, А ТАКЖЕ УСИЛИВАЕТ ВЫСВОБОЖДЕНИЕ ИНТЕРЛЕЙКИНОВ (ИЛ) 1, 3, 6 И ФНО-А, СПОСОБСТВУЯ РАЗВИТИЮ ЛОКАЛЬНОГО ВОСПАЛЕНИЯ.

ИНФЕКЦИЯ

ИМЕЕТСЯ РЯД КОСВЕННЫХ ПОДТВЕРЖДЕНИЙ ВОЗМОЖНОЙ ПУСКОВОЙ РОЛИ НЕКОТОРЫХ ВИРУСОВ, В ТОМ ЧИСЛЕ ТАК НАЗЫВАЕМЫХ МЕДЛЕННЫХ ВИРУСОВ (РЕТРОВИРУСОВ), В РАЗВИТИИ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА.

ПАТОГЕНЕЗ

- **ПРИ СКВ НАРУШАЕТСЯ ИММУННАЯ РЕГУЛЯЦИЯ, ЧТО СОПРОВОЖДАЕТСЯ УТРАТОЙ ИММУНОЛОГИЧЕСКОЙ ТОЛЕРАНТНОСТИ К СОБСТВЕННЫМ АНТИГЕНАМ И РАЗВИТИЕМ АУТОИММУННОГО ОТВЕТА С ПРОДУКЦИЕЙ ШИРОКОГО СПЕКТРА АТ, В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ К ХРОМАТИНУ (НУКЛЕОСОМЕ) И ЕГО ОТДЕЛЬНЫМ КОМПОНЕНТАМ, НАТИВНОЙ ДНК И ГИСТОНАМ.**

ФУНДАМЕНТАЛЬНЫМ ЗВЕНОМ ПАТОГЕНЕЗА СКВ ЯВЛЯЮТСЯ ГЕНЕТИЧЕСКИ ДЕТЕРМИНИРОВАННЫЕ ИЛИ ИНДУЦИРОВАННЫЕ ДЕФЕКТЫ АПОПТОЗА,

СПОСОБСТВУЮЩИЕ ВЫСВОБОЖДЕНИЮ НУКЛЕОСОМ ИЗ КЛЕТОК,

ПЕРСИСТИРОВАНИЮ И ЭКСПАНСИИ АУТОРЕАКТИВНЫХ КЛОНОВ Т- И В-КЛЕТОК,

ЧТО ПРИВОДИТ К АКТИВАЦИИ ПОЛИКЛОНАЛЬНЫХ В-ЛИМФОЦИТОВ И

ФОРМИРОВАНИЮ Т-ЗАВИСИМОГО ИММУННОГО ОТВЕТА НА АУТОАНТИГЕНЫ.

СРЕДИ ШИРОКОГО СПЕКТРА АТ ОСНОВНАЯ РОЛЬ ПРИНАДЛЕЖИТ АТ К ДНК,

КОТОРЫЕ ОБРАЗУЮТ С АНТИГЕНАМИ ЦИРКУЛИРУЮЩИЕ ИММУННЫЕ КОМПЛЕКСЫ.

ОНИ ОТКЛАДЫВАЮТСЯ В СУБЭНДОТЕЛИАЛЬНОМ СЛОЕ БАЗАЛЬНОЙ МЕМБРАНЫ СОСУДОВ РАЗНЫХ ОРГАНОВ,

ВЫЗЫВАЯ воспалительную реакцию, активируя комплемент, миграцию нейтрофилов,

ВЫСВОБОЖДЕНИЕ КИНИНОВ, ПРОСТАГЛАНДИНОВ И ДРУГИХ ПОВРЕЖДАЮЩИХ ФАКТОРОВ И, КАК СЛЕДСТВИЕ, ПОВРЕЖДЕНИЕ ТКАНЕЙ РАЗЛИЧНЫХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ.

СИСТЕМНОЕ ИММУННОЕ ВОСПАЛЕНИЕ ПРИ СКВ ТАКЖЕ МОЖЕТ БЫТЬ СВЯЗАНО С ЦИТОКИНЗАВИСИМЫМ

(ИЛ-1 И ФНО- α) ПОВРЕЖДЕНИЕМ ЭНДОТЕЛИЯ, активацией лейкоцитов и системы комплемента,

ЧТО ИМЕЕТ БОЛЬШОЕ ЗНАЧЕНИЕ В ПОРАЖЕНИИ ОРГАНОВ, НЕДОСТУПНЫХ ДЛЯ ИММУННЫХ КОМПЛЕКСОВ, НАПРИМЕР ЦНС.

КЛАССИФИКАЦИЯ

АКТИВНОСТЬ

□ ВЫСОКАЯ АКТИВНОСТЬ (III СТЕПЕНЬ):

• ВЫСОКАЯ ЛИХОРАДКА;

• ВЫРАЖЕННЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ СО СТОРОНЫ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ (НЕФРИТ С НЕФРОТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ (НС), ЭНДОМИОКАРДИТ, ЭКССУДАТИВНЫЙ ПЕРИКАРДИТ И/ИЛИ ПЛЕВРИТ), ТЯЖЕЛОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС, КОЖИ (ДЕРМАТИТ), ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА (ОСТРЫЙ ПОЛИАРТРИТ И/ИЛИ ПОЛИМИОЗИТ);

• СОЭ БОЛЕЕ 45 ММ/Ч;

• АНФ И АТ К ДНК В ВЫСОКОМ ТИТРЕ;

• ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ СНИЖЕНИЕ ОБЩЕЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ КОМПЛЕМЕНТА И ЕГО КОМПОНЕНТОВ С3, С4.

«ВОЛЧАНОЧНЫЙ КРИЗ»:

– ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ КАКОГО-ЛИБО ОРГАНА НА ФОНЕ ЧРЕЗМЕРНО ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА.

- **ЛИХОРАДКА ОБЫЧНО СУБФЕБРИЛЬНАЯ;**
- **ПОЛИАРТРАЛГИИ ИЛИ ПОЛИАРТРИТ;**
- **ДЕРМАТИТ;**
- **УМЕРЕННАЯ РЕАКЦИЯ СО СТОРОНЫ СЕРОЗНЫХ ОБОЛОЧЕК;**
- **НЕФРИТ БЕЗ НЕФРОТИЧЕСКОГО СИНДРОМА И НАРУШЕНИЯ ПОЧЕЧНЫХ ФУНКЦИЙ;**
- **СОЭ ПОВЫШЕНА В ПРЕДЕЛАХ 25-45 ММ/ЧАС;**
- **АНФ, АТ К ДНК, ЦИК В УМЕРЕННОМ ТИТРЕ.**

НИЗКАЯ АКТИВНОСТЬ (I СТЕПЕНЬ):

- **ОБЩЕЕ СОСТОЯНИЕ БОЛЬНЫХ ОБЫЧНО НЕ НАРУШЕНО;**
- **ЛАБОРАТОРНЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ ИЗМЕНЕНЫ МАЛО;**
- **ПРИЗНАКИ ПОРАЖЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ ОПРЕДЕЛЯЮТСЯ ТОЛЬКО ПРИ КОМПЛЕКСНОМ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОМ ОБСЛЕДОВАНИИ;**
- **ОТМЕЧАЮТСЯ НЕЯРКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ КОЖНОГО И СУСТАВНОГО СИНДРОМОВ.**

РЕМИССИЯ: ОТСУТСТВИЕ У БОЛЬНОГО КЛИНИЧЕСКИХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ПРИЗНАКОВ АКТИВНОСТИ ПРОЦЕССА.

- **ДЛЯ БОЛЕЕ ТОЧНОЙ ОЦЕНКИ СОСТОЯНИЯ ПАЦИЕНТОВ ПРИ ДИНАМИЧЕСКОМ НАБЛЮДЕНИИ ИСПОЛЬЗУЮТ РАЗЛИЧНЫЕ БАЛЛЬНЫЕ ИНДЕКСЫ.**

ИНДЕКСЫ АКТИВНОСТИ:

- **SLEDAI (THE SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS DISEASE ACTIVITY INDEX)**
- **SLAM (THE SYSTEMIC LUPUS ACTIVITY MEASURE)**
- **BILAG (THE BRITISH ISLES LUPUS ASSESSMENT GROUP INDEX)**
- **ECLAM (THE EUROPEAN CONSENSUS LUPUS ACTIVITY MEASURED)**

В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ РЕВМАТОЛОГИИ ЧАЩЕ ИСПОЛЬЗУЮТСЯ ШКАЛЫ SLEDAI И BILAG.

ОЦЕНКА ПОВРЕЖДЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ И СИСТЕМ

- **ИНДЕКС ОРГАННОГО ПОВРЕЖДЕНИЯ (SLISS/ACR DAMAGE INDEX).**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

КЛИНИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ СКВ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ВЫРАЖЕННЫМ КЛИНИЧЕСКИМ ПОЛИМОРФИЗМОМ.

ПОЧТИ У 20% ДЕТЕЙ НАБЛЮДАЮТСЯ МОНООРГАННЫЕ ВАРИАНТЫ ДЕБЮТА.

ОБЩИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ:

ЛИХОРАДКА (ОБЫЧНО НЕПРАВИЛЬНОГО ТИПА), НАРАСТАЮЩАЯ СЛАБОСТЬ, НЕДОМОГАНИЕ, СНИЖЕНИЕ АППЕТИТА, ПОТЕРЯ МАССЫ ТЕЛА, УСИЛЕННОЕ ВЫПАДЕНИЕ ВОЛОС.

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ И ЕЕ ПРИДАТКОВ

НАБЛЮДАЕТСЯ У 80–95% ДЕТЕЙ.

ВОЛЧАНОЧНАЯ «БАБОЧКА» ОТМЕЧАЕТСЯ У 80% ДЕТЕЙ, ИЗ НИХ У 40% – УЖЕ В ДЕБЮТЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ. ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ СИММЕТРИЧНЫЕ ЭРИТЕМАТОЗНЫЕ ВЫСЫПАНИЯ НА КОЖЕ ЛИЦА.

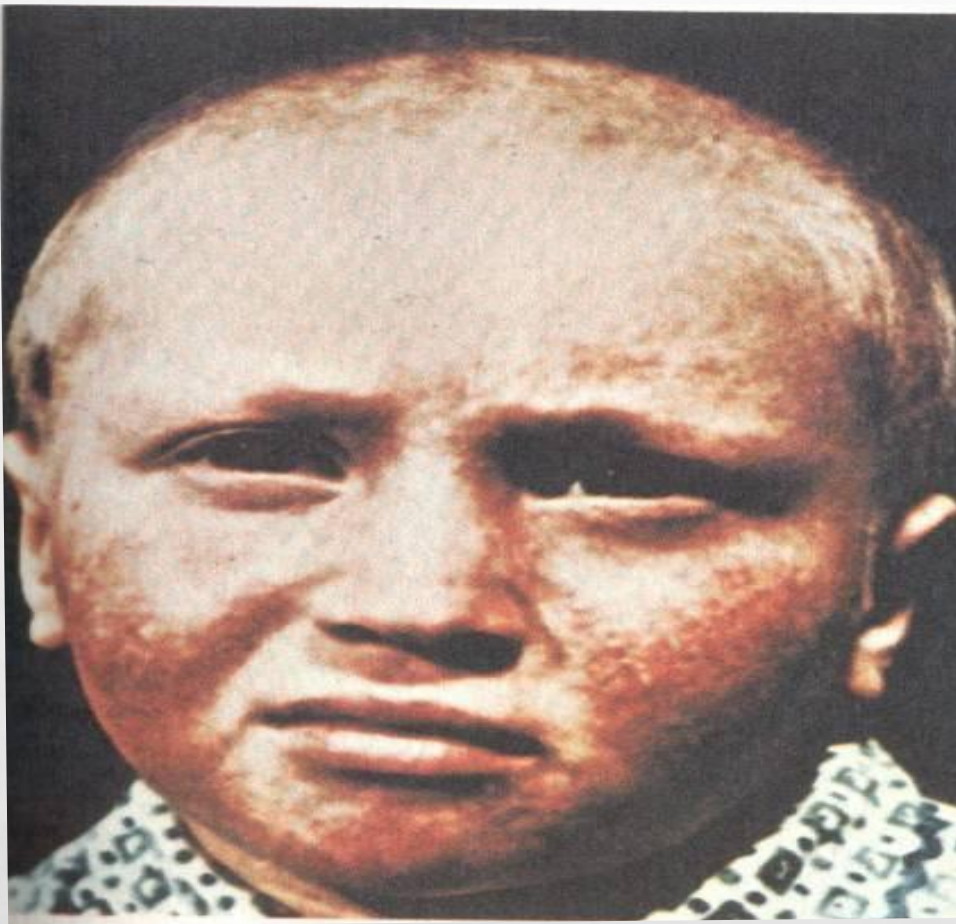
РАСПОЛАГАЕТСЯ НА СКУЛОВОЙ ОБЛАСТИ И ПЕРЕНОСИЦЕ. МОЖЕТ РАСПРОСТРАНЯТЬСЯ НА КОЖУ ЛБА, ПОДБОРОДКА, СВОБОДНОГО КРАЯ УШНОЙ РАКОВИНЫ И ЕЕ МОЧКИ.

ЭРИТЕМАТОЗНЫЕ ВЫСЫПАНИЯ ТАКЖЕ МОГУТ ОТМЕЧАТЬСЯ НА ОТКРЫТЫХ УЧАСТКАХ КОЖИ: В ОБЛАСТИ ВЕРХНЕЙ ТРЕТИ ГРУДИ И СПИНЫ (ОБЛАСТЬ ДЕКОЛЬТЕ), НАД ЛОКТЕВЫМИ, КОЛЕННЫМИ СУСТАВАМИ И ДР.

ДИСКОНДНЫЕ ОЧАГИ ЭРИТЕМАТОЗНЫЕ ВЫСЫПАНИЯ С ГИПЕРЕМИРОВАННЫМИ КРАЯМИ И ДЕПИГМЕНТАЦИЕЙ В ЦЕНТРЕ, ИНФИЛЬТРАЦИЕЙ, Фолликулярным ГИПЕРКЕРАТОЗОМ И ПОСЛЕДУЮЩЕЙ РУБЦОВОЙ АТРОФИЕЙ. ЛОКАЛИЗУЮТСЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО НА КОЖЕ ВОЛОСИСТОЙ ЧАСТИ ГОЛОВЫ, ЛИЦА, ШЕИ; НАБЛЮДАЮТСЯ ОБЫЧНО ПРИ ХРОНИЧЕСКОМ ТЕЧЕНИИ СКВ.



**Четко очерченная
эритема на щеках (эритема- бабочка) и
кровоточивость слизистых носа и рта**



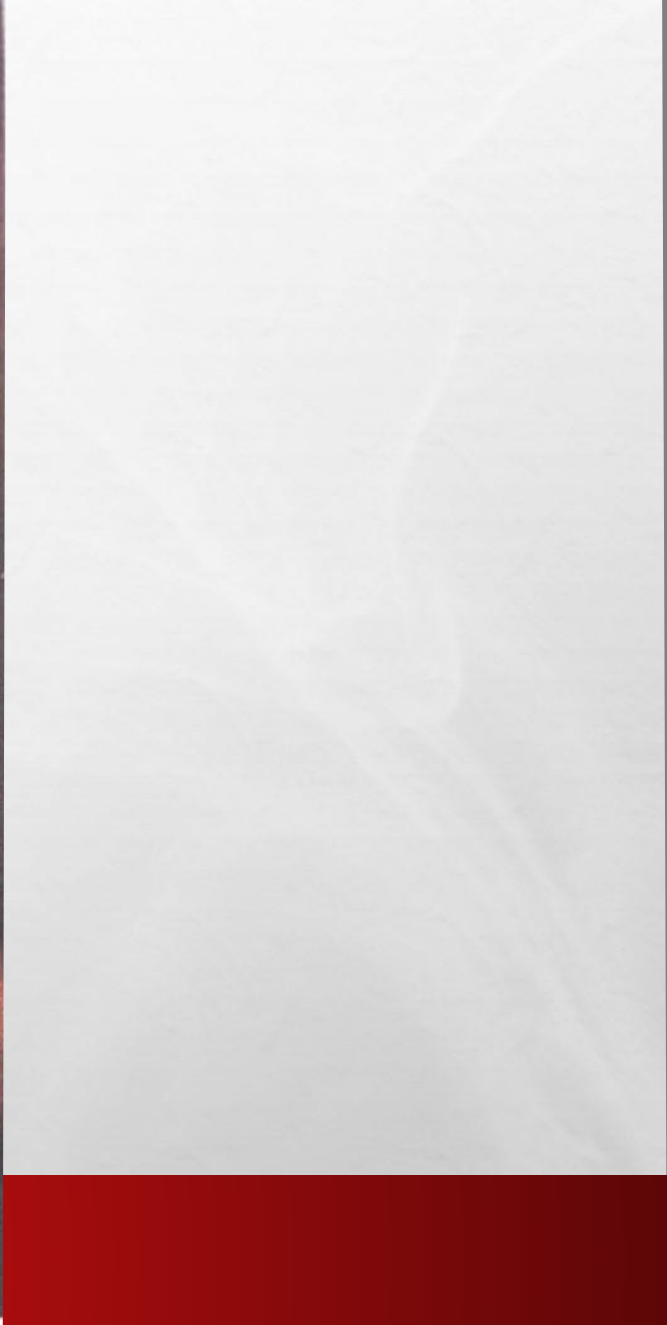
ФОТОСЕНСИБИЛИЗАЦИЯ – ЭРИТЕМАТОЗНЫЕ ВЫСЫПАНИЯ НА КОЖЕ ПОЯВЛЯЮТСЯ У ДЕТЕЙ В ВЕСЕННЕ-ЛЕТНИЙ ПЕРИОД. ИХ ЯРКОСТЬ УВЕЛИЧИВАЕТСЯ ПОСЛЕ ПРЕБЫВАНИЯ НА СОЛНЦЕ ИЛИ ЛЕЧЕНИЯ УФ-ОБЛУЧЕНИЕМ.

КАПИЛЛЯРИТ – ОТЕЧНАЯ ЭРИТЕМА С ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИЯМИ И АТРОФИЕЙ НА ПОДУШЕЧКАХ ПАЛЬЦЕВ, ЛАДОНЯХ И ПОДОШВЕННОЙ ПОВЕРХНОСТИ СТОП. НАБЛЮДАЕТСЯ У БОЛЬШИНСТВА ДЕТЕЙ В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ВЫСЫПАНИЯ – ПЕТЕХИАЛЬНЫЕ ИЛИ ПУРПУРОЗНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ, ОБЫЧНО РАСПОЛАГАЮТСЯ СИММЕТРИЧНО НА КОЖЕ ДИСТАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ КОНЕЧНОСТЕЙ.

**Геморрагическая сыпь на ногах
17-летней девушки.
Количество тромбоцитов в
норме**







**Пятнистая сыпь с
геморрагическим
компонентом**

СЕТЧАТОЕ ЛИВЕДО – СИНЕВАТО-ФИОЛЕТОВЫЕ ПЯТНА, ОБРАЗУЮЩИЕ СЕТКУ. ЛОКАЛИЗУЮТСЯ НА КОЖЕ НИЖНИХ, РЕЖЕ – ВЕРХНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ И ТУЛОВИЩА.

СИНДРОМ РЕЙНО – ПЕРИОДИЧЕСКИ РАЗВИВАЮЩАЯСЯ ИШЕМИЯ ПАЛЬЦЕВ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ВАЗОСПАЗМОМ И СТРУКТУРНЫМИ ПОРАЖЕНИЯМИ СОСУДОВ. У ДЕТЕЙ С СКВ НАБЛЮДАЕТСЯ ЗНАЧИТЕЛЬНО РЕЖЕ, ЧЕМ У ВЗРОСЛЫХ.

АЛОПЕЦИЯ ХАРАКТЕРНА ДЛЯ БОЛЬНЫХ СКВ. ИСТОНЧЕНИЕ И ПОВЫШЕННОЕ ВЫПАДЕНИЕ ВОЛОС ПРИВОДИТ К ГНЕЗДНОМУ ИЛИ ДИФФУЗНОМУ ОБЛЫСЕНИЮ. ПО КРАЮ РОСТОВОЙ ЗОНЫ НАДО ЛБОМ У БОЛЬНЫХ НЕ РЕДКО РАСПОЛАГАЮТСЯ «СТОЛБИКИ», ОБРАЗОВАВШИЕСЯ ИЗ ОБЛОМАННЫХ ВОЛОС. ВОЗМОЖНО ВЫПАДЕНИЕ БРОВЕЙ И РЕСНИЦ.

**НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ КОЖНЫЕ ВЫСЫПАНИЯ
НАБЛЮДАЮТСЯ У БОЛЬНЫХ ПРИ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ
СКВ; ПРЕДСТАВЛЕНЫ ВСЕМИ ОСНОВНЫМИ
МОРФОЛОГИЧЕСКИМИ ВИДАМИ КОЖНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ – ОТ
ПЯТНИСТО-ПАПУЛЕЗНЫХ ДО БУЛЛЕЗНЫХ.
РАСПОЛАГАЮТСЯ СИММЕТРИЧНО, ПРИЧЕМ НА РАЗНЫХ
УЧАСТКАХ КОЖИ ОДНОВРЕМЕННО МОГУТ НАБЛЮДАТЬСЯ
РАЗЛИЧНЫЕ ЭЛЕМЕНТЫ.**

**В АКТИВНОМ ПЕРИОДЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ТАКЖЕ ЧАСТО
НАБЛЮДАЮТСЯ КСЕРОДЕРМИЯ, ДЕФОРМАЦИЯ И
ЛОМКОСТЬ НОГТЕЙ.**



ПОРАЖЕНИЕ СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК

ДИАГНОСТИРУЕТСЯ БОЛЕЕ ЧЕМ У 30% ДЕТЕЙ В АКТИВНОМ ПЕРИОДЕ БОЛЕЗНИ.

ВОЛЧАНОЧНАЯ ЭНАТЕМА – эритематозно-отечные пятна с четкими границами и иногда с эрозивным центром. пятна располагаются в области твердого нёба. по периферии пятен нередко образуются телеангиэктазии.

АФТОЗНЫЙ СТОМАТИТ – безболезненные эрозивные или (реже) более глубокие язвенные очаги с кератотическим ободком и интенсивной эритемой. располагаются преимущественно на внутренней поверхности щек и деснах.

ХЕЙЛИТ – поражение красной каймы губ – проявляется подчеркнутостью ободка по краю губы, отеком, гиперемией. чаще поражается нижняя губа. формируются трещинки, эрозии или язвочки, покрытые серозными или серозно-кровянистыми корочками с последующим развитием рубцовой атрофии.

ПОРАЖЕНИЕ СУСТАВОВ

У 90% ЗАБОЛЕВШИХ НАБЛЮДАЮТСЯ АРТРАЛГИИ В КРУПНЫХ И МЕЛКИХ СУСТАВАХ КОНЕЧНОСТЕЙ, АРТРИТ. АРТРИТ МОЖЕТ НОСИТЬ ОСТРЫЙ, ПОДОСТРЫЙ И ХРОНИЧЕСКИЙ ХАРАКТЕР.

для *ОСТРОГО АРТРИТА* типично множественное и чаще симметричное поражение суставов. Наиболее часто поражаются проксимальные межфаланговые суставы кистей, коленные, голеностопные и локтевые суставы. Характерны выраженные периартикулярные реакции, болевые контрактуры. Симптомы быстро исчезают после начала лечения ГК.

***ПОДОСТРЫЙ АРТРИТ* характеризуется длительным, волнообразным и нередко прогрессирующим течением. Пораженные суставы болезненны, экссудативные изменения в них умеренные; ограничение функции – преходящее, утренняя скованность – не-продолжительная.**

при *ХРОНИЧЕСКОМ АРТРИТЕ* формируется веретенообразная деформация проксимальных межфаланговых суставов пальцев кистей. При рентгенологическом исследовании диагностируют остеопороз.

ПОРАЖЕНИЕ КОСТЕЙ

У 10–15% ЗАБОЛЕВШИХ РАЗВИВАЕТСЯ АСЕПТИЧЕСКИЙ НЕКРОЗ (КОСТНО-ХРЯЩЕВАЯ СЕКВЕСТРАЦИЯ С ВТОРИЧНЫМ ОСТЕОСКЛЕРОЗОМ) ЭПИФИЗА ГОЛОВКИ БЕДРЕННОЙ КОСТИ.

ДРУГИЕ КОСТИ ПОРАЖАЮТСЯ РЕДКО.

КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ СТОЙКОЙ БОЛЬЮ И НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ СУСТАВА. У ДЕТЕЙ ВОЗНИКАЕТ ЗНАЧИТЕЛЬНО РЕЖЕ, ЧЕМ У ВЗРОСЛЫХ.

ПОРАЖЕНИЕ МЫШЦ

НАБЛЮДАЕТСЯ У 30–40% ДЕТЕЙ В АКТИВНОМ ПЕРИОДЕ СКВ.

ЧАЩЕ ПОРАЖАЮТСЯ ПРОКСИМАЛЬНЫЕ МЫШЦЫ КОНЕЧНОСТЕЙ: РАЗВИВАЮТСЯ МИАЛГИИ С ВОВЛЕЧЕНИЕМ СИММЕТРИЧНО РАСПОЛОЖЕННЫХ МЫШЦ И ПОЛИМИОЗИТ, ХАРАКТЕРИЗУЮЩИЙСЯ БОЛЯМИ В МЫШЦАХ, БОЛЕЗНЕННОСТЬЮ ИХ ПРИ ПАЛЬПАЦИИ, УМЕРЕННЫМ ПОВЫШЕНИЕМ АКТИВНОСТИ ФЕРМЕНТОВ МЫШЕЧНОГО РАСПАДА (КФК, АЛЬДОЛАЗЫ).

ПОРАЖЕНИЕ СЕРОЗНЫХ ОБОЛОЧЕК

ПЛЕВРА, ПЕРИКАРД ИЛИ БРЮШИНА ВОВЛЕКАЮТСЯ В ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ ПРОЦЕСС У 30–50% БОЛЬНЫХ.

ПЛЕВРИТ – СИММЕТРИЧНЫЙ, ЧАЩЕ СУХОЙ. ПРИ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ МОЖЕТ НОСИТЬ ЭКССУДАТИВНЫЙ ХАРАКТЕР. ПРОТЕКАЕТ БЕССИМПТОМНО, НО МОЖЕТ ПРОЯВЛЯТЬСЯ СУХИМ КАШЛЕМ, БОЛЯМИ В ГРУДНОЙ КЛЕТКЕ. ПРИ АУСКУЛЬТАЦИИ ВЫЯВЛЯЕТСЯ ШУМ ТРЕНИЯ ПЛЕВРЫ.

ПЕРИКАРДИТ У ДЕТЕЙ НАБЛЮДАЕТСЯ ЧАЩЕ, ЧЕМ У ВЗРОСЛЫХ. В БОЛЬШИНСТВЕ СЛУЧАЕВ ПРОТЕКАЕТ БЕЗ ЯРКОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ МАНИФЕСТАЦИИ И ОБНАРУЖИВАЕТСЯ ТОЛЬКО ПРИ ЭХОКГ (УТОЛЩЕНИЕ И СЕПАРАЦИЯ ЛИСТКОВ ЭПИ- И ПЕРИКАРДА). ПРИ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ СОПРОВОЖДАЕТСЯ СКОПЛЕНИЕМ ЭКССУДАТА; В ОТДЕЛЬНЫХ СЛУЧАЯХ ПРИ ПОЯВЛЕНИИ МАССИВНОГО ВЫПОТА МОЖЕТ ВОЗНИКНУТЬ УГРОЗА ТАМПОНАДЫ СЕРДЦА.

АСЕПТИЧЕСКИЙ ПЕРИТОНИТ СОПРОВОЖДАЕТСЯ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНОЙ ОСТРОГО ЖИВОТА. ОТМЕЧАЕТСЯ ОГРАНИЧЕННОЕ ПОРАЖЕНИЕ БРЮШИНЫ (ПЕРИГЕПАТИТ, ПЕРИСПЛЕНИТ). МОГУТ НАБЛЮДАТЬСЯ БОЛИ В ПОДРЕБЕРЬЕ.

ПОРАЖЕНИЕ РЕСПИРАТОРНОГО ТРАКТА

НАБЛЮДАЕТСЯ У 10–30% ЗАБОЛЕВШИХ.

ОСТРЫЙ ВОЛЧАНОЧНЫЙ ПНЕВМОНИТ РАЗВИВАЕТСЯ ПРИ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ. КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ КАШЛЕМ, ОДЫШКОЙ, АКРОЦИАНОЗОМ, ОСЛАБЛЕНИЕМ ДЫХАНИЯ И ВОЗНИКНОВЕНИЕМ ХРИПОВ В ЛЕГКИХ. ПРИ РЕНТГЕНОГРАФИИ: СИММЕТРИЧНО РАСПОЛОЖЕННЫЕ ИНФИЛЬТРАТИВНЫЕ ТЕНИ В ЛЕГКИХ, ДИСКОВИДНЫЕ АТЕЛЕКТАЗЫ, ПЛЕВРОДИАФРАГМАЛЬНЫЕ СПАЙКИ.

ХРОНИЧЕСКОЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ ПРИЗНАКАМИ МЕДЛЕННО ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ. ПРИ РЕНТГЕНОГРАФИИ: УСИЛЕНИЕ И ДЕФОРМАЦИЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО РИСУНКА.

ЛЕГОЧНЫЕ (АЛЬВЕОЛЯРНЫЕ) ГЕМОРРАГИИ КЛИНИЧЕСКИ ПРОЯВЛЯЮТСЯ ОСТРЫМ РЕСПИРАТОРНЫМ ДИСТРЕСС-СИНДРОМОМ; СОПРОВОЖДАЮТСЯ ВЫРАЖЕННОЙ ГИПОКСЕМИЕЙ. У ДЕТЕЙ ОТМЕЧАЮТСЯ ОЧЕНЬ РЕДКО. МОГУТ ПРИВЕСТИ К ЛЕТАЛЬНОМУ ИСХОДУ.

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ ФОРМИРУЕТСЯ В РАМКАХ АНТИФОСФОЛИПИДНОГО СИНДРОМА (АФС), У ДЕТЕЙ НАБЛЮДАЕТСЯ РЕДКО.

ТРОМБОЗ СОСУДОВ И ИНФАРКТ ЛЕГКИХ НАБЛЮДАЮТСЯ У ДЕТЕЙ КРАЙНЕ РЕДКО.

ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА

РАЗВИВАЕТСЯ У 52–89% ЗАБОЛЕВШИХ. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО ПОРАЖАЮТСЯ ОБОЛОЧКИ СЕРДЦА И МИОКАРД, РЕЖЕ – КОРОНАРНЫЕ СОСУДЫ.

ПЕРИКАРДИТ.

***МИОКАРДИТ* ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ РАСШИРЕНИЕМ ГРАНИЦ СЕРДЦА, ИЗМЕНЕНИЕМ ЗВУЧНОСТИ ТОНОВ, СНИЖЕНИЕМ СОКРАТИТЕЛЬНОЙ СПОСОБНОСТИ МИОКАРДА, НАРУШЕНИЕМ СЕРДЕЧНОГО РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ, ПОЯВЛЕНИЕМ ПРИЗНАКОВ СЕРДЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЧАЩЕ СКУДНЫЕ И ОБНАРУЖИВАЮТСЯ ТОЛЬКО ПРИ КОМПЛЕКСНОМ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОМ ИССЛЕДОВАНИИ.**

***КОРОНАРИТ* У ДЕТЕЙ НАБЛЮДАЕТСЯ РЕДКО. ПРОТЕКАЕТ БЕССИМПТОМНО, ДИАГНОСТИРУЕТСЯ НА ОСНОВАНИИ ИНСТРУМЕНТАЛЬНОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ. В РЕДКИХ СЛУЧАЯХ РАЗВИВАЮТСЯ АНЕВРИЗМЫ КОРОНАРНЫХ АРТЕРИЙ.**

ЭНДОКАРДИТ В ПОСЛЕДНИЕ ГОДЫ НАБЛЮДАЕТСЯ РЕЖЕ. ВЫЯВЛЯЮТ ВАЛЬВУЛИТ МИТРАЛЬНОГО, РЕЖЕ – АОРТАЛЬНОГО ИЛИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНОВ, ИЛИ ЕГО ИСХОДЫ В ВИДЕ УПЛОТНЕНИЯ СТВОРОК. ФОРМИРОВАНИЕ ПОРОКОВ СЕРДЦА НЕ ХАРАКТЕРНО И ВСТРЕЧАЕТСЯ КРАЙНЕ РЕДКО.

АТИПИЧНЫЙ БОРОДАВЧАТЫЙ ЭНДОКАРДИТ ЛИБМАНА-САКСА – СПЕЦИФИЧНЫЙ ПРИЗНАК СКВ.

ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ОБРАЗОВАНИЕМ БОРОДАВЧАТЫХ НАЛОЖЕНИЙ ДИАМЕТРОМ 1–4 ММ В УЧАСТКАХ МЕЛКИХ ИЗЪЯЗВЛЕНИЙ ЭНДОКАРДА.

ВОЗМОЖНЫ ПОЯВЛЕНИЕ МЕЛКИХ ПЕРФОРАЦИЙ СТВОРОК КЛАПАНОВ И РАЗРЫВ ХОРД: ПРИ ЭХОКГ В ЭТИХ СЛУЧАЯХ ВЫЯВЛЯЮТ ВЕГЕТАЦИИ НА КЛАПАНАХ. НАБЛЮДАЕТСЯ НЕЧАСТО.

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК

НЕФРИТ при СКВ клинически диагностируют у 70–75 % детей.

У большинства больных он развивается в течение первых 2 лет с момента начала заболевания, а примерно у 1/3 – уже в его дебюте.

По классификации ВОЗ выделяют 6 типов поражения почек при СКВ

КЛАССИФИКАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК ПРИ СКВ (ВОЗ)

Тип	Описание	Клинико-лабораторные проявления
I тип	Отсутствие изменений по данным световой, иммунофлюоресцентной и электронной микроскопии	Отсутствуют
II тип А	Мезангиальный гломерулонефрит (ГН) с минимальными изменениями (отсутствие светооптических изменений в биоптате при наличии отложений иммунных комплексов в мезангиуме по данным иммунофлюоресцентной и электронной микроскопии)	Отсутствуют
II тип В	Мезангиальный ГН (различная степень мезангиальной гиперклеточности с наличием иммунных депозитов в мезангии)	Протеинурия < 1 г/сут Эритроциты 5-15 в п/зр
III тип	Очаговый пролиферативный ГН (активное или хроническое, сегментарное или тотальное, эндо- или экстракапиллярное повреждение с вовлечением менее 50% клубочков)	Протеинурия < 2 г/сут Эритроциты 5-15 в п/зр
IV тип	Диффузный пролиферативный ГН (те же изменения, что в классе III с вовлечением более 50% клубочков)	Протеинурия > 2 г/сут Эритроциты > 20 в п/зр АГ Почечная недостаточность
V тип	Мембранозный ГН (равномерное утолщение базальной мембраны клубочков вследствие субэпителиального и внутримембранного отложения иммунных комплексов)	Протеинурия > 3,5 г/сут Скудный мочевой осадок
VI тип	Хронический гломерулосклероз (диффузный и сегментарный гломерулосклероз, атрофия канальцев, интерстициальный фиброз, артериолосклерроз)	АГ Почечная недостаточность

ПОРАЖЕНИЕ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

НАБЛЮДАЮТ У 30–40% ДЕТЕЙ С СКВ.

КЛИНИЧЕСКИ ОТМЕЧАЮТСЯ СНИЖЕНИЕ АППЕТИТА, ТОШНОТА, БОЛИ В ЖИВОТЕ, ИНОГДА ДИАРЕЯ. ПРИ ЭНДОСКОПИЧЕСКОМ ИССЛЕДОВАНИИ ВЫЯВЛЯЮТ ЭЗОФАГИТ, ГАСТРИТ И (ИЛИ) ДУОДЕНИТ; У ЧАСТИ БОЛЬНЫХ – ЭРОЗИИ И ЯЗВЫ.

ПОРАЖЕНИЕ КИШЕЧНИКА ПРОЯВЛЯЕТСЯ *ГЕМОРРАГИЯМИ*, ИНФАРКТАМИ И НЕКРОЗАМИ ПОСЛЕДУЮЩЕЙ ПЕРФОРАЦИЕЙ И РАЗВИТИЕМ КИШЕЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ ИЛИ ФИБРИНОЗНО-ГНОЙНОГО ПЕРИТОНИТА. ВСТРЕЧАЕТСЯ РЕДКО, СУЩЕСТВЕННО УХУДШАЕТ ПРОГНОЗ, ОПРЕДЕЛЯЕТ РАЗВИТИЕ ВОЛЧАНОЧНОГО АБДОМИНАЛЬНОГО КРИЗА.

ПОРАЖЕНИЕ ПЕЧЕНИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ *ГЕПАТОМЕГАЛИЕЙ*, *ГЕПАТИТОМ*. ПРИ СОЧЕТАНИИ СКВ И АФС РАЗВИВАЮТСЯ ИНФАРКТЫ ПЕЧЕНИ, ТРОМБОЗ ПЕЧЕНОЧНЫХ ВЕН (СИНДРОМ БАДДА–КИАРИ).

***ПОРАЖЕНИЕ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ (ПАНКРЕАТИТ)* МОЖЕТ БЫТЬ СЛЕДСТВИЕМ ПАТОЛОГИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА В РАМКАХ СКВ ИЛИ ВОЗДЕЙСТВИЯ БОЛЬШИХ ДОЗ ГК.**

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ДИАГНОСТИРУЕТСЯ У 30–50% ДЕТЕЙ.

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ – ОСТРЫЙ ПСИХОЗ С ПОЯВЛЕНИЕМ ПРОДУКТИВНОЙ СИМПТОМАТИКИ В ВИДЕ ЗРИТЕЛЬНЫХ И СЛУХОВЫХ ГАЛЛЮЦИНАЦИЙ; ШИЗОФРЕНОПОДОБНЫЕ РАССТРОЙСТВА; АФФЕКТИВНЫЕ СИНДРОМЫ (МАНИАКАЛЬНЫЙ И ДЕПРЕССИВНЫЙ); ДВИГАТЕЛЬНОЕ БЕСПОКОЙСТВО; НАРУШЕНИЯ СНА И ДР.

ОРГАНИЧЕСКИЙ МОЗГОВОЙ СИНДРОМ – ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ УХУДШЕНИЕ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ (ПАМЯТИ, ВНИМАНИЯ, МЫШЛЕНИЯ), ЗАМЕТНОЕ СНИЖЕНИЕ ИНТЕЛЛЕКТА, УХУДШЕНИЕ УСПЕВАЕМОСТИ В ШКОЛЕ; УТРАТА ОПРЕДЕЛЕННЫХ НАВЫКОВ; ЭМОЦИОНАЛЬНО-ЛИЧНОСТНЫЕ РАССТРОЙСТВА (ЭМОЦИОНАЛЬНАЯ ЛАБИЛЬНОСТЬ, АПАТИЯ, ДЕПРЕССИЯ, ИНОГДА ЭЙФОРΙΑ И ДР.).

ГОЛОВНАЯ БОЛЬ МОЖЕТ НОСИТЬ МИГРЕНЕПОДОБНЫЙ ХАРАКТЕР И БЫТЬ ЕДИНСТВЕННЫМ ПРОЯВЛЕНИЕМ СКВ.

СУДОРОЖНЫЙ СИНДРОМ – ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ЭПИЛЕПТИФОРМНЫЕ ПРИПАДКИ.

ХОРЕЯ *односторонняя или генерализованная.*

ТРАНЗИТОРНЫЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ характеризуются **ОБЩЕМОЗГОВОЙ, ОЧАГОВОЙ ИЛИ СМЕШАННОЙ СИМПТОМАТИКОЙ, СОХРАНЯЮЩЕЙСЯ НЕ БОЛЕЕ 24 Ч.**

ИШЕМИЧЕСКИЙ ИНСУЛЬТ наблюдается у детей **ЗНАЧИТЕЛЬНО РЕЖЕ, ЧЕМ У ВЗРОСЛЫХ, И ОБЫЧНО ПРИ СОЧЕТАНИИ СКВ С АФС.**

ВНУТРИМОЗГОВЫЕ КРОВОИЗЛИЯНИЯ.

ПОРАЖЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА (ПОПЕРЕЧНЫЙ МИЕЛИТ) проявляется **НИЖНИМ ПАРАПАРЕЗОМ, НАРУШЕНИЕМ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ В НИЖНЕЙ ПОЛОВИНЕ ТУЛОВИЩА, ТАЗОВЫМИ РАССТРОЙСТВАМИ, ВЫРАЖЕННОЙ БОЛЬЮ В СПИНЕ.**

ПОРАЖЕНИЕ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВЫХ НЕРВОВ – **ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫХ, ТРОЙНИЧНОГО, ЛИЦЕВОГО ИЛИ ЗРИТЕЛЬНОГО.**

ПОРАЖЕНИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ протекает по типу **СИММЕТРИЧНОЙ ДИСТАЛЬНОЙ, ПРЕИМУЩЕСТВЕННО СЕНСОРНОЙ, ПОЛИНЕЙРОПАТИИ, РЕДКО – МНОЖЕСТВЕННОЙ МОНОНЕЙРОПАТИИ.**

В ОТДЕЛЬНЫХ СЛУЧАЯХ РАЗВИВАЕТСЯ СИНДРОМ ГИЕНА–БАРРЕ (ОСТРАЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ПОЛИРАДИКУЛОНЕЙРОПАТИЯ).

ПОРАЖЕНИЕ ОРГАНА ЗРЕНИЯ

ВСТРЕЧАЕТСЯ ДОСТАТОЧНО РЕДКО – У 3–5% ЗАБОЛЕВШИХ.

КЛИНИЧЕСКИ МОЖЕТ ПРОЯВЛЯТЬСЯ В ВИДЕ ЭПИСКЛЕРИТА, ИРИДОЦИКЛИТА, НЕВРИТА ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА, РЕТИНОВАСКУЛИТА (ОККЛЮЗИЯ СОСУДОВ, СУБРЕТИНАЛЬНЫЙ И РЕТИНАЛЬНЫЙ ОТЕК, ГЕМОРРАГИИ), ПРОЛИФЕРАТИВНОЙ РЕТИНОПАТИИ И НАРУШЕНИЯ ЗРЕНИЯ.

АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ

У ДЕТЕЙ С СКВ ПРИ РАЗВИТИИ АФС НАИБОЛЕЕ ЧАСТО (44%) НАБЛЮДАЕТСЯ ТРОМБОЗ МЕЛКИХ СОСУДОВ. ВЕНОЗНЫЕ ТРОМБОЗЫ РАЗВИВАЮТСЯ У 28% ПАЦИЕНТОВ, АРТЕРИАЛЬНЫЕ – У 25%, СМЕШАННЫЕ – У 3%. ХАРАКТЕРЕН РЕЦИДИВИРУЮЩИЙ ТРОМБОЗ СОСУДОВ ЛЮБОГО КАЛИБРА И ЛОКАЛИЗАЦИИ. ЭТО ОПРЕДЕЛЯЕТ ШИРОТУ СПЕКТРА ЕГО КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ.

ОСЛОЖНЕНИЯ

МОЧЕВЫДЕЛИТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА: АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ.

СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА: АТЕРОСКЛЕРОЗ, КАРДИОМИОПАТИЯ.

ИММУННАЯ СИСТЕМА: ЧАСТЫЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ АСПЛЕНИЯ, ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ.

СКЕЛЕТНО-МЫШЕЧНАЯ СИСТЕМА: ОСТЕОПОРОЗ, КОМПРЕССИОННЫЕ ПЕРЕЛОМЫ.

ОРГАН ЗРЕНИЯ: КАТАРАКТА, ГЛАУКОМА, СЛЕПОТА.

ЭНДОКРИННАЯ СИСТЕМА: ДИАБЕТ, ЗАДЕРЖКА РОСТА, ПОЛОВОГО РАЗВИТИЯ, ОЖИРЕНИЕ, НЕВЫНАШИВАНИЕ БЕРЕМЕННОСТИ.

ДИАГНОСТИКА

ОАК: УВЕЛИЧЕНИЕ СОЭ, ЛЕЙКОПЕНИЯ С ЛИМФОПЕНИЕЙ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ С ПОЛОЖИТЕЛЬНОЙ РЕАКЦИЕЙ КУМБСА.

БИОХИМИЧЕСКИЕ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ КРОВИ:

- **АНТИНУКЛЕАРНЫЙ ФАКТОР (АНФ)** ВЫЯВЛЯЕТСЯ У 95% БОЛЬНЫХ; СПЕЦИФИЧНОСТЬ ПРИЗНАКА НЕВЕЛИКА, ПОСКОЛЬКУ ОН НЕ РЕДКО БЫВАЕТ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫМ У БОЛЬНЫХ С ДРУГИМИ РЕВМАТИЧЕСКИМИ И НЕ РЕВМАТИЧЕСКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ.
- **АНТИТЕЛА К ДВУСПИРАЛЬНОЙ ДНК** ВЫЯВЛЯЮТСЯ У 40–70% БОЛЬНЫХ; ВЫСОКОСПЕЦИФИЧНЫ ДЛЯ СКВ, ИХ УРОВЕНЬ ОБЫЧНО КОРРЕЛИРУЕТ С АКТИВНОСТЬЮ ВОЛЧАНОЧНОГО НЕФРИТА.
- **АНТИТЕЛА К ГИСТОНАМ** БОЛЕЕ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ ЛЕКАРСТВЕННОГО-ВОЛЧАНОЧНОПОДОБНОГО СИНДРОМА; ПРИ СКВ – АССОЦИИРОВАНЫ С РАЗВИТИЕМ АРТРИТА.
- **АНТИТЕЛА К SM-АНТИГЕНУ** ВЫЯВЛЯЮТСЯ У 20–50% БОЛЬНЫХ; ВЫСОКОСПЕЦИФИЧНЫ ДЛЯ СКВ.
- **АНТИТЕЛА К РНК-ПОЛИМЕРАЗЕ (РО-АНТИГЕНУ) И ПРОТЕННУ, ВХОДЯЩЕМУ В СОСТАВ РНК (ЛА-АНТИГЕНУ),** МЕНЕЕ СПЕЦИФИЧНЫ ДЛЯ СКВ; АССОЦИИРОВАНЫ С ЛИМФОПЕНИЕЙ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ, ФОТОДЕРМАТИТОМ И ЛЕГОЧНЫМ ФИБРОЗОМ. ИХ ОБНАРУЖИВАЮТ У 60–80% БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ ШЕГРЕНА; ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ БОЛЬНЫХ ПОДОСТРОЙ КОЖНОЙ И ЛЕКАРСТВЕННОЙ ВОЛЧАНКОЙ.

- **АНТИФОСФОЛИПИДНЫЕ АНТИТЕЛА (АТ К КАРДИОЛИПИНУ, АТ К В2-ГЛИКОПРОТЕИНУ I, ВОЛЧАНОЧНЫЙ АНТИКОАГУЛЯНТ)** обнаруживаются у 50–60% детей с СКВ и, как и ложноположительная реакция Вассермана, являются серологическими маркерами вторичного АФС.
- **РЕВМАТОИДНЫЙ ФАКТОР** нередко выявляют у детей с СКВ с выраженным суставным синдромом.
- **СНИЖЕНИЕ ОБЩЕЙ ГЕМОЛИТИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ КОМПЛЕМЕНТА (СН50) И ЕГО КОМПОНЕНТОВ (С3, С4)** обычно коррелирует с активностью волчаночного нефрита, в отдельных случаях может быть следствием генетически детерминированного дефицита.

- **ЭКГ:** ПРИЗНАКИ ИШЕМИИ МИОКАРДА.
- **ЭХОКГ:** УЗ-ПРИЗНАКИ ПЕРИКАРДИТА, МИОКАРДИТА, ЭНДОКАРДИТА, ВАЛЬВУЛИТА.
- **УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ, ПОЧЕК:** ГЕПАТОМЕГАЛИЯ, СПЛЕНОМЕГАЛИЯ, УВЕЛИЧЕНИЕ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, УВЕЛИЧЕНИЕ ПОЧЕК, ИЗМЕНЕНИЕ ЭХОГЕННОСТИ ПАРЕНХИМАТОЗНЫХ ОРГАНОВ, НАРУШЕНИЕ КРОВОТОКА, ЖИДКОСТЬ В БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ.
- **КТ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ:** ПНЕВМОНИТ, ПЛЕВРИТ, ИНФАРКТ ЛЕГКОГО.
- **КТ И МРТ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ:** ИНФАРКТЫ ПАРЕНХИМАТОЗНЫХ ОРГАНОВ, ОККЛЮЗИЯ СОСУДОВ, ГЕПАТОМЕГАЛИЯ, СПЛЕНОМЕГАЛИЯ, УВЕЛИЧЕНИЕ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, УВЕЛИЧЕНИЕ ПОЧЕК, ИЗМЕНЕНИЕ СТРУКТУРЫ ПАРЕНХИМАТОЗНЫХ ОРГАНОВ, ЖИДКОСТЬ В БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ.
- **КТ И МРТ ГОЛОВНОГО МОЗГА:** КРОВОИЗЛИЯНИЯ, ИНСУЛЬТ.
- **ДВУХЭНЕРГЕТИЧЕСКАЯ РЕНТГЕНОВСКАЯ ОСТЕОДЕНСИТОМЕТРИЯ:** СНИЖЕНИЕ МИНЕРАЛЬНОЙ ПЛОТНОСТИ КОСТНОЙ ТКАНИ.
- **ЭЗОФАГОГАСТРОДУОДЕНОСКОПИЯ:** ГАСТРИТ, ЭЗОФАГИТ, ДУОДЕНИТ; У ПАЦИЕНТОВ, ПОЛУЧАЮЩИХ ТЕРАПИЮ ГК, МОГУТ ВЫЯВЛЯТЬСЯ ЭРОЗИИ И ЯЗВЫ ВЕРХНИХ ОТДЕЛОВ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА.
- **КОЛОНОСКОПИЯ:** НЕСПЕЦИФИЧЕСКОЕ ВОСПАЛЕНИЕ КИШЕЧНИКА.
- **ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ (ПО ПОКАЗАНИЯМ):** МИОЗИТ.

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

ДЛЯ УСТАНОВЛЕНИЯ ДИАГНОЗА СКВ НАИБОЛЕЕ ШИРОКО ИСПОЛЬЗУЮТ КЛАССИФИКАЦИОННЫЕ КРИТЕРИИ АМЕРИКАНСКОЙ КОЛЛЕГИИ РЕВМАТОГИИ

Критерии	Определение
1. Высыпания в скуловой области	Фиксированная эритема: плоская или приподнимающаяся на скуловых дугах с тенденцией к распространению на назолабнальные складки
2. Дискоидные высыпания	Эритематозные приподнимающиеся бляшки с кератотическим нарушением и фолликулярными пробками; на старых очагах могут встречаться атрофические рубчики
3. Фотосенсибилизация	Кожные высыпания как результат необычной реакции на инсоляцию, по данным анамнеза или наблюдениям врача
4. Язвы полости рта	Язвы во рту или носоглоточной области, обычно безболезненные, выявляет врач при осмотре
5. Артрит	Неэрозивный артрит ≥ 2 периферических суставов, характеризующийся болезненностью, припухлостью или выпотом
6. Серозит	Плеврит (плевральные боли в анамнезе, шум трения плевры при аускультации, плевральный выпот) и/или Перикардит (шум трения перикарда, выпот в перикарде, ЭКГ-признаки)
7. Поражение почек	Стойкая протеинурия $> 0,5$ г/сут или Цилиндрурия (эритроцитарные, гемоглобиновые, зернистые, смешанные цилиндры)

8. Неврологические нарушения	Судороги или психоз, не связанные с приемом лекарств или метаболическими нарушениями, вследствие уремии, кетоацидоза, электролитного дисбаланса
9. Гематологические нарушения	Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом Лейкопения ($< 4,0 \times 10^9/\text{л}$) при 2-х или более определениях Лимфопения ($< 1,5 \times 10^9/\text{л}$) при 2-х или более исследованиях Тромбоцитопения ($< 100 \times 10^9/\text{л}$), не связанная с приемом лекарств
10. Иммунные нарушения	Антитела к нативной ДНК в повышенных титрах Наличие антител к Sm-антигену Наличие АФЛ: 1) повышенный титр АКЛ (IgM или IgG); 2) выявление волчаночного антикоагулянта стандартным методом; 3) ложноположительная реакция Вассермана в течение не менее 6 мес при отсутствии сифилиса, подтвержденном с помощью реакции иммобилизации бледной трепонемы или в тесте абсорбции флюоресцирующих антитрепонемных антител
11. Антинуклеарный фактор (антинуклеарные антитела)	Повышение титра АНФ в тесте иммунофлюоресценции или в другом сходном тесте, не связанном с приемом лекарств, способных вызывать лекарственную волчанку

**ПРИ НАЛИЧИИ У БОЛЬНОГО 4-Х ИЛИ БОЛЕЕ ПРИЗНАКОВ В ЛЮБОМ
СОЧЕТАНИИ ДИАГНОЗ СКВ СЧИТАЕТСЯ ДОСТОВЕРНЫМ, ПРИ НАЛИЧИИ 3-Х
ПРИЗНАКОВ – ВЕРОЯТНЫМ.**

**ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ ДАННЫХ КРИТЕРИЕВ СОСТАВЛЯЕТ 78-96%, А
СПЕЦИФИЧНОСТЬ – 89-96%.**

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

НЕОБХОДИМО ПРОВОДИТЬ СО СЛЕДУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ:

РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ (СИСТЕМНЫЙ ЮИА, ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ, ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА, БОЛЕЗНЬ ШЕНЛЕЙНА–ГЕНОХА, ПЕРВИЧНЫЙ АФС, УЗЕЛКОВЫЙ ПОЛИАРТЕРИИТ, МИКРОСКОПИЧЕСКИЙ ПОЛИАНГИИТ, СИСТЕМНЫЙ СКЛЕРОЗ И ДР.),

ГЕМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ (ГЕМОЛИТИЧЕСКАЯ АНЕМИЯ, ИДИОПАТИЧЕСКАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИЧЕСКАЯ ПУРПУРА),

ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ (ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ, ЛИМФОМА),

ИНФЕКЦИИ (БОРРЕЛИОЗ, ИЛИ БОЛЕЗНЬ ЛАЙМА), ВИРУСНЫЕ ГЕПАТИТЫ В И С С ВНЕПЕЧЕНОЧНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ, ТУБЕРКУЛЕЗ, СИФИЛИС, ИЕРСИНИОЗ, ВИЧ-ИНФЕКЦИЯ И ДР.),

ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА (НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЙ ЯЗВЕННЫЙ КОЛИТ С СИСТЕМНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ, БОЛЕЗНЬ КРОНА),

БОЛЕЗНИ ПОЧЕК (ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ И ДР.),

ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ, ЛЕКАРСТВЕННАЯ ВОЛЧАНКА И ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИЙ ВОЛЧАНОЧНО-ПОДОБНЫЙ СИНДРОМ.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

ПРИМЕР №1. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА, ОСТРОЕ ТЕЧЕНИЕ. ЛЮПУС-НЕФРИТ, IV ТИП, НЕФРОТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ. ПАНЦИТОПЕНИЯ.

ПРИМЕР №2. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА, УМЕРЕННАЯ СТЕПЕНЬ АКТИВНОСТИ. ПОПЕРЕЧНЫЙ МИЕЛИТ С РАСПРОСТРАНЕНИЕМ С УРОВНЯ С6 ДО ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ ОТДЕЛОВ НА УРОВНЕ КОНУСА, НИЖНЯЯ ВЯЛАЯ ПАРАПЛЕГИЯ, НАРУШЕНИЕ ФУНКЦИИ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ ПО ПЕРИФЕРИЧЕСКОМУ ТИПУ, АНЕСТЕЗИЯ С УРОВНЯ ТН-8.

• НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- **РЕЖИМ:** В ПЕРИОДЫ ОБОСТРЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ СЛЕДУЕТ ОГРАНИЧИВАТЬ ДВИГАТЕЛЬНЫЙ РЕЖИМ РЕБЕНКА. РЕКОМЕНДУЕТСЯ СОХРАНЯТЬ ПРЯМУЮ ОСАНКУ ПРИ ХОДЬБЕ И СИДЕНИИ, СПАТЬ НА ЖЕСТКОМ МАТРАСЕ И ТОНКОЙ ПОДУШКЕ. ИСКЛЮЧИТЬ ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНЫЕ НАГРУЗКИ, ПРЕБЫВАНИЕ НА СОЛНЦЕ.
- **ДИЕТА:** У БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ КУШИНГА ЦЕЛЕСООБРАЗНО ОГРАНИЧЕНИЕ ПОТРЕБЛЕНИЯ УГЛЕВОДОВ И ЖИРОВ, ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНА БЕЛКОВАЯ ДИЕТА. УПОТРЕБЛЕНИЕ ПИЩИ С ПОВЫШЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ КАЛЬЦИЯ И ВИТАМИНА D ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ОСТЕОПОРОЗА.
- **ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА (ЛФК):** ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА, МАССАЖ В ПЕРИОДЫ НИЗКОЙ АКТИВНОСТИ И РЕМИССИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

ПОКАЗАНИЯ:

- ПРОТЕЗИРОВАНИЕ СУСТАВОВ В СЛУЧАЕ РАЗВИТИЯ АСЕПТИЧЕСКОГО НЕКРОЗА КОСТИ.**
- ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ПОЧЕК ПРИ ОТСУТСТВИИ ВОССТАНОВЛЕНИЯ ФУНКЦИИ ПОЧЕК ЧЕРЕЗ 2 ГОДА ОТ НАЧАЛА ГЕМОДИАЛИЗА ПРИ НЕФРОПАТИИ.**

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

ГЛЮКОКОРТИКОИДЫ (А)

ПРИ ВЫСОКОЙ И КРИЗОВОЙ АКТИВНОСТИ СКВ ДОЗА ПРЕДНИЗОЛОНА ВНУТРЬ СОСТАВЛЯЕТ 1 (1,5) МГ/КГ/СУТ (НЕ БОЛЕЕ 70-80 МГ/СУТ); ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА МАКСИМАЛЬНОЙ ДОЗЫ СОСТАВЛЯЕТ 8-10 НЕДЕЛЬ, ЗАТЕМ ДОЗУ ПОСТЕПЕННО МЕДЛЕННО СНИЖАЮТ ДО ПОДДЕРЖИВАЮЩЕЙ (0,2-0,3 МГ/МГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ), ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА СОСТАВЛЯЕТ НЕСКОЛЬКО ЛЕТ. ПРИ РАЗВИТИИ ОБОСТРЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДОЗА ПРЕДНИЗОЛОНА МОЖЕТ ПОВЫШАТЬСЯ ДО МАКСИМАЛЬНОЙ;

ПРИ УМЕРЕННОЙ АКТИВНОСТИ СКВ - 0,7—1,0 МГ/КГ/СУТ, ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА – 6-8 НЕДЕЛЬ С ПОСТЕПЕННЫМ СНИЖЕНИЕМ ДОЗЫ ДО ПОДДЕРЖИВАЮЩЕЙ (0,2-0,3 МГ/КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ; ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА – НЕСКОЛЬКО ЛЕТ;

ПРИ НИЗКОЙ АКТИВНОСТИ СКВ - 0,3—0,5 МГ/КГ/СУТ, ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА – 4-6 НЕДЕЛЬ, ЗАТЕМ ДОЗЫ СНИЖАЕТСЯ ДО ПОДДЕРЖИВАЮЩЕЙ 0,2-0,3 МГ/КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ.

• ПУЛЬС-ТЕРАПИЯ ГК (А)

ВНУТРИВЕННОЕ ВВЕДЕНИЕ СВЕРХВЫСОКИХ ДОЗ МЕТИЛПРЕДНИЗОЛОНА В ДОЗЕ 10—30 МГ/КГ/СУТ (НЕ БОЛЕЕ 1000 МГ/СУТ) В ТЕЧЕНИЕ 3-5 ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНЫХ ДНЕЙ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТЯЖЕСТИ СОСТОЯНИЯ БОЛЬНОГО.

ЦИТОТОКСИЧЕСКИЕ И НЕЦИТОТОКСИЧЕСКИЕ СРЕДСТВА (ЦС)

ПОКАЗАНИЯ:

ВЫСОКОАКТИВНЫЙ НЕФРИТ;

ТЯЖЕЛОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦНС;

РЕЗИСТЕНТНОСТЬ К ПРЕДШЕСТВУЮЩЕЙ ТЕРАПИИ ГК;

НЕОБХОДИМОСТЬ УСИЛЕНИЯ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ ПРИ НАЛИЧИИ ВЫРАЖЕННЫХ ПОБОЧНЫХ ЭФФЕКТОВ ГК;

РЕАЛИЗАЦИЯ СТЕРОИДОСБЕРЕГАЮЩЕГО ЭФФЕКТА;

ПОДДЕРЖАНИЕ БОЛЕЕ СТОЙКОЙ РЕМИССИИ.

• **ЦИКЛОФОСФАМИД (ЦФ) (А)**

ПРИ СКВ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ, ВОЛЧАНОЧНОМ НЕФРИТЕ, ПОРАЖЕНИИ ЦНС, ПОЛИСЕРОЗИТЕ, РЕФРАКТЕРНОМ К ГК, ПРИМЕНЯЮТ ЦИКЛОФОСФАМИД (ЦФ) В ДОЗЕ 1,0–2,5 МГ/КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ *PER OS* В ТЕЧЕНИЕ НЕСКОЛЬКИХ МЕСЯЦЕВ ИЛИ В ВИДЕ ПУЛЬС-ТЕРАПИИ В ДОЗЕ 0,5 (0,75–1,0) Г/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА 1 РАЗ В МЕСЯЦ С ДАЛЬНЕЙШИМ УВЕЛИЧЕНИЕМ ПРОМЕЖУТКА МЕЖДУ ИНФУЗИЯМИ.

• **АЗАТИОПРИН (В)**

В СЛУЧАЕ ИНДУЦИРОВАННОЙ ЦФ ИЛИ ДРУГИМИ ЦС РЕМИССИИ ВОЛЧАНОЧНОГО НЕФРИТА ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СТЕРОИДЗАВИСИМЫХ И СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНЫХ БОЛЬНЫХ С МЕНЕЕ ТЯЖЕЛЫМИ ВАРИАНТАМИ СКВ (ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ, ВЫРАЖЕННЫМ И РАСПРОСТРАНЕННЫМ КОЖНЫМ СИНДРОМОМ И ДР.) НАЗНАЧАЮТ АЗАТИОПРИН 1,0–3,0 МГ/КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ ПОД КОНТРОЛЕМ ЧИСЛА ЛЕЙКОЦИТОВ ($\geq 4,5–5,0 \cdot 10^9/л$).

- **ЦИКЛОСПОРИН (D)**

ЦИКЛОСПОРИН В ДОЗЕ 2,0–5,0 МГ/КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ *PER OS* ПОКАЗАН ПРИ СТЕРОИДРЕЗИСТЕНТНОМ ИЛИ РЕЦИДИВИРУЮЩЕМ СТЕРОИДЗАВИСИМОМ НЕФРОТИЧЕСКОМ СИНДРОМЕ, ОБУСЛОВЛЕННОМ МЕМБРАНОЗНЫМ ВОЛЧАНОЧНЫМ НЕФРИТОМ (V КЛАСС), А ТАКЖЕ ПРИ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ, АНЕМИИ, КОЖНЫХ ИЗМЕНЕНИЯХ, ПОЛИСЕРОЗИТЕ, РЕФРАКТЕРНОМ К ГК.

- **ПРЕПАРАТЫ МИКОФЕНОЛОВОЙ КИСЛОТЫ (D)**

МИКОФЕНОЛАТА МОФЕТИЛ В ДОЗЕ 600 МГ/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА 2 РАЗА В СУТКИ ИЛИ МИКОФЕНОЛОВУЮ КИСЛОТУ В ДОЗЕ 450 МГ/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА 2 РАЗА В СУТКИ ПРИМЕНЯЮТ ПРИ НЕВОЗМОЖНОСТИ ПРОВОДИТЬ ЛЕЧЕНИЕ ЦФ В СВЯЗИ С РАЗВИТИЕМ ПОБОЧНЫХ ЭФФЕКТОВ ИЛИ НЕЖЕЛАНИЕМ ПАЦИЕНТА, А ТАКЖЕ:

- **ДЛЯ ПОДДЕРЖАНИЯ ИНДУЦИРОВАННОЙ ЦФ РЕМИССИИ ВОЛЧАНОЧНОГО НЕФРИТА;**
- **ИНДУКЦИИ РЕМИССИИ В СЛУЧАЯХ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ ЦФ ИЛИ ДРУГИХ ЦС;**
- **КУПИРОВАНИЯ ЭКСТРАРЕНАЛЬНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ СКВ ПРИ РЕЗИСТЕНТНОСТИ К ДРУГИМ ЦИТОСТАТИКАМ.**

- **МЕТОТРЕКСАТ (MT) (A)**

МЕТОТРЕКСАТ В ДОЗЕ 7,5–10,0 МГ/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА В НЕДЕЛЮ *PER OS* В ТЕЧЕНИЕ 6 МЕС И БОЛЕЕ ИСПОЛЬЗУЮТ ПРИ НЕТЯЖЕЛЫХ «НЕПОЧЕЧНЫХ» ВАРИАНТАХ СКВ С РЕЗИСТЕНТНЫМ КОЖНЫМ И МЫШЕЧНО-СУСТАВНЫМ СИНДРОМАМИ ДЛЯ БОЛЕЕ БЫСТРОГО ДОСТИЖЕНИЯ РЕМИССИИ И СНИЖЕНИЯ ДОЗЫ ГК. ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ДЕФИЦИТА ФОЛИЕВОЙ КИСЛОТЫ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ЕЕ ПОСТОЯННЫЙ ПРИЕМ ВО ВРЕМЯ ЛЕЧЕНИЯ МЕТОТРЕКСАТОМ.

- **АМИНОКИНОЛИНОВЫЕ ПРЕПАРАТЫ (ГИДРОКСИХЛОРОКИН И ХЛОРОКИН) (A)**

ГИДРОКСИХЛОРОКИН В ДОЗЕ 100–400 МГ/СУТ (ДО 5,0 МГ/КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ);

ХЛОРОКИН В ДОЗЕ 125–250 МГ/СУТ (ДО 4,0 МГ/КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ) НАЗНАЧАЮТ В КОМБИНАЦИИ С ГК ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ КОЖНО-СУСТАВНОГО ВАРИАНТА СКВ ПРИ НИЗКОЙ АКТИВНОСТИ, ПОДДЕРЖАНИЯ РЕМИССИИ И ПРЕДУПРЕЖДЕНИЯ РЕЦИДИВОВ ПРИ СНИЖЕНИИ ДОЗ ГК ИЛИ ОТМЕНЕ ЦИКЛОСПОРИНА, А ТАКЖЕ В СОЧЕТАНИИ С АНТИАГРЕГАНТАМИ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ТРОМБОТИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ У ПАЦИЕНТОВ С СКВ.

• ИММУНОГЛОБУЛИН ЧЕЛОВЕЧЕСКИЙ НОРМАЛЬНЫЙ (D)

ИММУНОГЛОБУЛИН ЧЕЛОВЕЧЕСКИЙ НОРМАЛЬНЫЙ В ДОЗЕ 0,2 Г/КГ МАССЫ ТЕЛА НА КУРС ВКЛЮЧАЮТ В СХЕМУ ТЕРАПИИ ПРИ ТЯЖЕЛОМ ОБОСТРЕНИИ, ВНЕПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ (ТРОМБОЦИТОПЕНИЯ, ПОРАЖЕНИЕ ЦНС, РАСПРОСТРАНЕННОЕ ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ И СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК, АФС, ПНЕВМОНИТ), А ТАКЖЕ ПРИ ИНФЕКЦИОННЫХ ОСЛОЖНЕНИЯХ – В ДОЗЕ 0,4–2,0 Г/КГ

• БИОЛОГИЧЕСКИЕ АГЕНТЫ (АНТИТЕЛА К CD20 В-ЛИМФОЦИТОВ – РИТУКСИМАБ) (D)

ПРИ СКВ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ С ПОРАЖЕНИЕМ ПОЧЕК, ЦНС, ЛЕГОЧНЫМ ВАСКУЛИТОМ, ТРОМБОЦИТОПЕНИЕЙ, РЕЗИСТЕНТНОЙ К СТАНДАРТНОЙ КОМБИНИРОВАННОЙ ТЕРАПИИ, ПРИМЕНЯЮТСЯ ГЕННО-ИНЖЕНЕРНЫЕ БИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ: ХИМЕРНЫЕ МОНОКЛОНАЛЬНЫЕ АНТИТЕЛА К CD20+ В-ЛИМФОЦИТАМ – РИТУКСИМАБ В ДОЗЕ 375 МГ/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА ВНУТРИВЕННО 1 РАЗ В НЕДЕЛЮ В ТЕЧЕНИЕ 4 ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНЫХ НЕДЕЛЬ ИЛИ 750 МГ/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА ДВАЖДЫ С ИНТЕРВАЛОМ 14 ДНЕЙ.

- **НИЗКОМОЛЕКУЛЯРНЫЕ ГЕПАРИНЫ (Л) – ВЫСОКОЭФФЕКТИВНЫЕ АНТИТРОМБОТИЧЕСКИЕ И СЛАБЫЕ ПРОТИВЕСВЕРТЫВАЮЩИЕ СРЕДСТВА ПРЯМОГО ДЕЙСТВИЯ; КОМПЕНСИРУЮТ ПРОЦЕССЫ ГИПЕРКОАГУЛЯЦИИ.**

ОКАЗЫВАЮТ НЕМЕДЛЕННОЕ, ВЫРАЖЕННОЕ И ПРОЛОНГИРОВАННОЕ АНТИТРОМБОТИЧЕСКОЕ ДЕЙСТВИЕ.

НИЗКОМОЛЕКУЛЯРНЫЙ ГЕПАРИН МАЛО ВЛИЯЕТ НА ПЕРВИЧНЫЙ ГЕМОСТАЗ, АДГЕЗИЮ И АГРЕГАЦИЮ ТРОМБОЦИТОВ, ЯВЛЯЕТСЯ СЛАБЫМ АНТИКОАГУЛЯНТОМ - ОКАЗЫВАЕТ НЕЗНАЧИТЕЛЬНОЕ ВЛИЯНИЕ НА КОАГУЛЯЦИОННЫЕ ТЕСТЫ, ОБЛАДАЕТ МИНИМАЛЬНЫМ ГЕМОРРАГИЧЕСКИМ ЭФФЕКТОМ.

В ДОЗАХ, ИСПОЛЬЗУЕМЫХ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ВЕНОЗНЫХ ТРОМБОЗОВ, ПРАКТИЧЕСКИ НЕ ВЛИЯЕТ НА ВРЕМЯ КРОВОТЕЧЕНИЯ, ВРЕМЯ СВЕРТЫВАНИЯ КРОВИ И АКТИВИРОВАННОЕ ЧАСТИЧНОЕ ТРОМБОПЛАСТИНОВОЕ ВРЕМЯ (АЧТВ).

РЕЖИМ ДОЗИРОВАНИЯ: 65-85 МЕ НА КГ МАССЫ ТЕЛА В СУТКИ; ВВОДЯТ СТРОГО ПОДКОЖНО: ДЛЯ ЭТОГО НЕОБХОДИМО ПРИПОДНЯТЬ (НЕ СДАВЛИВАЯ) СКЛАДКУ КОЖИ МЕЖДУ ПУПКОМ И ГРЕБНЕМ ПОДВЗДОШНОЙ КОСТИ (ПЕРЕДНЕ-ЛАТЕРАЛЬНЫЕ ОБЛАСТИ ЖИВОТА, ПОПЕРЕМЕННО В ЛЕВУЮ И ПРАВУЮ), ВЕРТИКАЛЬНО ВВЕСТИ ИГЛУ, ПРОВЕСТИ ПРОБНУЮ АСПИРАЦИЮ, ЧТОБЫ УБЕДИТЬСЯ В ТОМ, ЧТО ИГЛА НЕ ПОПАЛА В КРОВЕНОСНЫЙ СОСУД. СКЛАДКУ КОЖИ НЕ РАСПРАВЛЯЮТ ДО КОНЦА ПРОВЕДЕНИЯ ИНЪЕКЦИИ. КРОМЕ ЭТОГО, В ИСКЛЮЧИТЕЛЬНЫХ СЛУЧАЯХ МОЖНО ПРОВОДИТЬ ИНЪЕКЦИИ В ВЕРХНЮЮ ОБЛАСТЬ ПЛЕЧА И В ВЕРХНЮЮ ОБЛАСТЬ БЕДРА. ПОСЛЕ ИНЪЕКЦИИ МЕСТО ВВЕДЕНИЯ НЕЛЬЗЯ РАСТИРАТЬ.

В СЛУЧАЕ НЕОБХОДИМОСТИ ПРОВОДЯТ ФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ АНАЛИЗ АНТИ-ХА АКТИВНОСТИ; ЗАБОР ОБРАЗЦОВ КРОВИ ДЛЯ ЭТОГО ОСУЩЕСТВЛЯЮТ ЧЕРЕЗ 3-4 Ч ПОСЛЕ П/К ИНЪЕКЦИИ, КОГДА ДОСТИГАЕТСЯ МАКСИМАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ АНТИ-ХА АКТИВНОСТИ В ПЛАЗМЕ КРОВИ. УРОВЕНЬ АНТИ-ХА В ПЛАЗМЕ КРОВИ ДОЛЖЕН БЫТЬ В ПРЕДЕЛАХ 0.2 - 0.4 МЕ АНТИ-ХА/МЛ. МАКСИМАЛЬНЫЙ ДОПУСТИМЫЙ УРОВЕНЬ 1 - 1.5 МЕ АНТИ-ХА/МЛ.

ПОКАЗАНИЯ: КАТАСТРОФИЧЕСКИЙ АНТИФОСФОЛИПИДНЫЙ СИНДРОМ ПРИ СКВ.

АНТИКОАГУЛЯНТЫ НЕПРЯМОГО ДЕЙСТВИЯ (А).

ПОСЛЕ ЗАВЕРШЕНИЯ ТЕРАПИИ НИЗКОМОЛЕКУЛЯРНЫМИ ГЕПАРИНАМИ С ЦЕЛЬЮ ПРОФИЛАКТИКИ ТРОМБОТИЧЕСКИХ ОСЛОЖНЕНИЙ ПАЦИЕНТАМ НАЗНАЧАЮТ АНТИКОАГУЛЯНТЫ НЕПРЯМОГО ДЕЙСТВИЯ – ВАРФАРИН.

ДОЗУ ПРЕПАРАТА КОНТРОЛИРУЮТ ПО УРОВНЮ МНО. РЕКОМЕНДУЕМЫЙ КОРИДОР МЕЖДУНАРОДНОГО НОРМАЛИЗОВАННОГО ОТНОШЕНИЯ СОСТАВЛЯЕТ 2,0-3,0.

- НАРЯДУ УКАЗАННОЙ ТЕРАПИЕЙ В ЛЕЧЕНИИ СКВ ПО ПОКАЗАНИЯМ ИСПОЛЬЗУЮТ ГИПОТЕНЗИВНЫЕ ЛС, ДИУРЕТИКИ, АНТИБИОТИКИ, ЛС ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ОСТЕОПОРОЗА И ДРУГИЕ СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ЛС.**

ПРОФИЛАКТИКА

ПЕРВИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА НЕ РАЗРАБОТАНА, ПОСКОЛЬКУ ЭТИОЛОГИЯ СКВ ОКОНЧАТЕЛЬНО НЕ УСТАНОВЛЕНА.

ВТОРИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА ВКЛЮЧАЕТ КОМПЛЕКС МЕРОПРИЯТИЙ, НАПРАВЛЕННЫХ НА ПРЕДОТВРАЩЕНИЕ РЕЦИДИВОВ ЗАБОЛЕВАНИЯ:

- **ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ;**
- **ДЛИТЕЛЬНОЕ ПРОВЕДЕНИЕ ПОДДЕРЖИВАЮЩЕЙ ТЕРАПИИ, РАЗРАБОТАННОЙ С УЧЕТОМ ИНДИВИДУАЛЬНЫХ ОСОБЕННОСТЕЙ ПАЦИЕНТА И ВАРИАНТА БОЛЕЗНИ;**
- **ПОСТОЯННЫЙ КОНТРОЛЬ БЕЗОПАСНОСТИ ПРОВОДИМОГО ЛЕЧЕНИЯ И ПРИ НЕОБХОДИМОСТИ ЕГО КОРРЕКЦИЯ;**
- **ОБЕСПЕЧЕНИЕ ОХРАНИТЕЛЬНОГО РЕЖИМА (ОГРАНИЧЕНИЕ ПСИХО-ЭМОЦИОНАЛЬНЫХ И ФИЗИЧЕСКИХ НАГРУЗОК, ПРИ НЕОБХОДИМОСТИ ОБУЧЕНИЕ ДЕТЕЙ НА ДОМУ, ПОСЕЩЕНИЕ ШКОЛЫ ЛИШЬ ПРИ ПОЛУЧЕНИИ СТОЙКОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ, ОГРАНИЧЕНИЕ КОНТАКТОВ ДЛЯ УМЕНЬШЕНИЯ РИСКА РАЗВИТИЯ ИНФЕКЦИОННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ);**
- **ПРЕДОХРАНЕНИЕ ОТ ИНСОЛЯЦИИ И ПРИМЕНЕНИЯ УФО (ИСПОЛЬЗОВАНИЕ СОЛНЦЕЗАЩИТНЫХ КРЕМОВ, НОШЕНИЕ ОДЕЖДЫ, МАКСИМАЛЬНО ЗАКРЫВАЮЩЕЙ КОЖУ, ГОЛОВНЫХ УБОРОВ С ПОЛЯМИ, ОТКАЗ ОТ ПОЕЗДОК В РЕГИОНЫ С ВЫСОКИМ УРОВНЕМ ИНСОЛЯЦИИ);**
- **ИНДИВИДУАЛЬНЫЙ ПОДХОД К ВАКЦИНАЦИИ (ВАКЦИНАЦИЯ ДЕТЕЙ МОЖЕТ ПРОВОДИТЬСЯ ТОЛЬКО В ПЕРИОД ПОЛНОЙ РЕМИССИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПРИ ДЛИТЕЛЬНОМ ЕЕ СОХРАНЕНИИ ПО ИНДИВИДУАЛЬНОМУ ГРАФИКУ); ВВЕДЕНИЕ ГАММА-ГЛОБУЛИНА ОСУЩЕСТВЛЯЕТСЯ ТОЛЬКО ПРИ АБСОЛЮТНЫХ ПОКАЗАНИЯХ.**

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

- **ТЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ОБЫЧНО ВОЛНООБРАЗНОЕ, С ЧЕРЕДОВАНИЕМ ПЕРИОДОВ ОБОСТРЕНИЙ И РЕМИССИЙ. В ЦЕЛОМ СКВ У ДЕТЕЙ ОТЛИЧАЕТСЯ БОЛЕЕ ОСТРЫМ НАЧАЛОМ И ТЕЧЕНИЕМ, БОЛЕЕ РАННЕЙ И БУРНОЙ ГЕНЕРАЛИЗАЦИЕЙ И МЕНЕЕ БЛАГОПРИЯТНЫМ ИСХОДОМ, ЧЕМ У ВЗРОСЛЫХ.**
- **ПРИ РАННЕМ УСТАНОВЛЕНИИ ДИАГНОЗА И ДЛИТЕЛЬНОМ ЛЕЧЕНИИ 5-ЛЕТНЯЯ ВЫЖИВАЕМОСТЬ БОЛЬНЫХ СКВ СОСТАВЛЯЕТ 95–100%, 10-ЛЕТНЯЯ – БОЛЕЕ 80%.**
- **ПРОГНОСТИЧЕСКИ НЕБЛАГОПРИЯТНЫЕ ФАКТОРЫ: МУЖСКОЙ ПОЛ; НАЧАЛО ЗАБОЛЕВАНИЯ В ВОЗРАСТЕ ДО 20 ЛЕТ; НЕФРИТ В ДЕБЮТЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ; ДИФФУЗНЫЙ ПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ НЕФРИТ (IV КЛАСС);**
- **АТРОФИЯ КАНАЛЬЦЕВ В БИОПТАТАХ; СНИЖЕНИЕ КЛИРЕНСА КРЕАТИНИНА; ВЫЯВЛЕНИЕ ФИБРИНОИДНОГО НЕКРОЗА; ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ ФИБРОЗ; АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ; ВЫСОКИЕ ТИТРЫ АТ К ДНК И НИЗКАЯ КОНЦЕНТРАЦИЯ СЗ; НАЛИЧИЕ ВОЛЧАНОЧНОГО АНТИКОАГУЛЯНТА, КРИОГЛОБУЛИНЕМИИ; ПРИСОЕДИНЕНИЕ ИНФЕКЦИИ; ПОРАЖЕНИЕ ЦНС; ЗНАЧИТЕЛЬНОЕ ПОВЫШЕНИЕ ИНДЕКСА SLICC/ACR DAMAGE INDEX С 1-ГО ПО 3-Й ГОДЫ БОЛЕЗНИ; ТРОМБОЗ.**

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ (ЮДМ) – ТЯЖЕЛОЕ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ СИСТЕМНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ПОПЕРЕЧНО-ПОЛОСАТОЙ МУСКУЛАТУРЫ, КОЖИ И СОСУДОВ МИКРОЦИРКУЛЯТОРНОГО РУСЛА, ЧЕРЕЗВЫЧАЙНО ЧАСТО ОСЛОЖНЯЮЩЕЕСЯ КАЛЬЦИНОЗОМ И ГНОЙНОЙ ИНФЕКЦИЕЙ.

ОТЛИЧИЯМИ ЮДМ ОТ ДЕРМАТОМИОЗИТА ВЗРОСЛЫХ ЯВЛЯЮТСЯ РАСПРОСТРАНЕННЫЙ ВАСКУЛИТ, ВЫРАЖЕННЫЕ МИАЛГИИ, БОЛЕЕ ЧАСТОЕ ПОРАЖЕНИЕ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ И ВЫСОКАЯ ЧАСТОТА РАЗВИТИЯ КАЛЬЦИНОЗА, А ТАКЖЕ КРАЙНЕ РЕДКАЯ АССОЦИАЦИЯ С НЕОПЛАСТИЧЕСКИМ ПРОЦЕССОМ.

КОД МКБ 10 : М33.0. ЮНОШЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

- ПО ДАННЫМ НАЦИОНАЛЬНОГО ИНСТИТУТА АРТРИТА, БОЛЕЗНЕЙ ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНОГО АППАРАТА И КОЖИ США (NIAMS), РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ЮДМ СОСТАВЛЯЕТ 4 НА 100 ТЫС. ДЕТЕЙ В ВОЗРАСТЕ ДО 17 ЛЕТ С КОЛЕБАНИЯМИ В РАЗЛИЧНЫХ ЭТНИЧЕСКИХ ГРУППАХ.
- В ОТЕЧЕСТВЕННОЙ ЛИТЕРАТУРЕ ОТСУТСТВУЮТ ДОСТОВЕРНЫЕ СВЕДЕНИЯ О РАСПРОСТРАНЕННОСТИ ЮДМ В ДЕТСКОЙ ПОПУЛЯЦИИ.
- ЧАЩЕ ВСЕГО ЮДМ ДЕБЮТИРУЕТ В ВОЗРАСТЕ ОТ 4 ДО 10 ЛЕТ (В СРЕДНЕМ – В 7 ЛЕТ).
- КАК И ПРИ ДЕРМАТОМИОЗИТЕ ВЗРОСЛЫХ (БОЛЬШИНСТВО БОЛЬНЫХ – ЖЕНСКОГО ПОЛА), ЧАЩЕ БОЛЕЮТ ДЕВОЧКИ, ОДНАКО ПОЛОВЫЕ РАЗЛИЧИЯ В ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ У ДЕТЕЙ ВЫРАЖЕНЫ МЕНЬШЕ, ЧЕМ У ВЗРОСЛЫХ – СООТВЕТСТВЕННО 1,4–2,7:1 И 2,0–6,2:1.
- В ДОШКОЛЬНОМ ВОЗРАСТЕ ЮДМ ВСТРЕЧАЕТСЯ У ДЕВОЧЕК И МАЛЬЧИКОВ ПРИМЕРНО С ОДИНАКОВОЙ ЧАСТОТОЙ.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

КЛЮЧЕВЫМ ЗВЕНОМ ПАТОГЕНЕЗА ДЕРМАТОМИОЗИТА КАК У ДЕТЕЙ, ТАК И У ВЗРОСЛЫХ ЯВЛЯЕТСЯ МИКРОАНГИОПАТИЯ С ВОВЛЕЧЕНИЕМ КАПИЛЛЯРОВ ЭНДОМИЗИЯ.

В ОСНОВЕ ПОРАЖЕНИЯ СОСУДИСТОЙ СТЕНКИ ЛЕЖИТ ОТЛОЖЕНИЕ ДЕПОЗИТОВ В ЭНДОТЕЛИАЛЬНЫХ КЛЕТКАХ, КОТОРЫЕ СОСТОЯТ ИЗ АНТИТЕЛ К НЕИЗВЕСТНОМУ АНТИГЕНУ И АКТИВИРОВАННЫХ КОМПОНЕНТОВ СИСТЕМЫ КОМПЛЕМЕНТА C5b-9 В ВИДЕ МЕМБРАНОАТАКУЮЩЕГО КОМПЛЕКСА (МАК).

ОТЛОЖЕНИЕ ЭТИХ КОМПЛЕКСОВ ИНДУЦИРУЕТ НЕКРОЗ ЭНДОТЕЛИЯ, ЧТО ПРИВОДИТ К ПОТЕРЕ КАПИЛЛЯРОВ, К ИШЕМИИ И ДЕСТРУКЦИИ МЫШЕЧНЫХ ВОЛОКОН.

ОТЛОЖЕНИЕ МАК ВЫЯВЛЯЕТСЯ НА САМЫХ РАННИХ СТАДИЯХ БОЛЕЗНИ, ОНО ПРЕДШЕСТВУЕТ ИЗМЕНЕНИЯМ В МЫШЦАХ. ЭТОТ ПРОЦЕСС РЕГУЛИРУЕТСЯ ЦИТОКИНАМИ, ПРОДУЦИРУЕМЫМИ ИММУНОКОМПЕТЕНТНЫМИ И ЭНДОТЕЛИАЛЬНЫМИ КЛЕТКАМИ, КОТОРЫЕ, В СВОЮ ОЧЕРЕДЬ, ВЫЗЫВАЮТ АКТИВАЦИЮ Т-ЛИМФОЦИТОВ И МАКРОФАГОВ И ВТОРИЧНОЕ РАЗРУШЕНИЕ МИОФИБРИЛЛ.

КЛАССИФИКАЦИЯ

СУЩЕСТВУЕТ НЕСКОЛЬКО КЛАССИФИКАЦИЙ ИДИОПАТИЧЕСКИХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ МИОПАТИЙ, В КАЖДОЙ ЮДМ ВЫДЕЛЕН В ОТДЕЛЬНУЮ ФОРМУ. ПО КЛАССИФИКАЦИИ, ПРЕДЛОЖЕННОЙ L. RIDER И F. MILLER (1997), ЮДМ ЯВЛЯЕТСЯ САМОЙ ЧАСТОЙ ФОРМОЙ ИДИОПАТИЧЕСКИХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ МИОПАТИЙ У ДЕТЕЙ (85%).

- 1. ЮВЕНИЛЬНЫЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ**
- 2. ЮВЕНИЛЬНЫЙ ПОЛИМИОЗИТ**
- 3. МИОЗИТ В РАМКАХ ПЕРЕКРЕСТНЫХ СИНДРОМОВ**
- 4. МИОЗИТ МЫШЦ ОРБИТЫ И ГЛАЗ**
- 5. МИОЗИТ, АССОЦИИРУЮЩИЙСЯ С ОПУХОЛЯМИ**
- 6. ФОКАЛЬНЫЙ, ИЛИ НОДУЛЯРНЫЙ МИОЗИТ**
- 7. ПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ МИОЗИТ**
- 8. МИОЗИТ «С ВКЛЮЧЕНИЯМИ»**
- 9. АМИОПАТИЧЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ (ДЕРМАТОМИОЗИТ БЕЗ МИОЗИТА)**
- 10. ЭОЗИНОФИЛЬНЫЙ МИОЗИТ**
- 11. ГРАНУЛЕМАТОЗНЫЙ МИОЗИТ**

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- **ОБЩИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ**

НАБЛЮДАЮТСЯ У 50% БОЛЬНЫХ: ПОВЫШЕНИЕ ТЕМПЕРАТУРЫ ТЕЛА (ЧАЩЕ ОНА СУБФЕБРИЛЬНАЯ), МОГУТ НАБЛЮДАТЬСЯ СНИЖЕНИЕ МАССЫ ТЕЛА, ПОВЕДЕНЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ (РАЗДРАЖИТЕЛЬНОСТЬ, НЕГАТИВИЗМ И Т.Д.).

КОЖНЫЙ СИНДРОМ

- **ПЕРИОРБИТАЛЬНАЯ ЭРИТЕМА** («СИМПТОМ ЛИЛОВЫХ ОЧКОВ»), ГЕЛИОТРОПНАЯ СЫПЬ) – ЭРИТЕМАТОЗНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ РАЗЛИЧНОЙ СТЕПЕНИ ВЫРАЖЕННОСТИ НА НИЖНЕМ И ВЕРХНЕМ ВЕКЕ, ЧАСТО РАСПРОСТРАНЯЮЩИЕСЯ ДО УРОВНЯ БРОВЕЙ. ПРИ ВЫРАЖЕННОМ ВАСКУЛИТЕ НА ФОНЕ ЭРИТЕМЫ ФОРМИРУЮТСЯ УЧАСТКИ ГИПЕРКЕРАТОЗА, ПРЕНЕКРОТИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ, ОСТАВЛЯЮЩИЕ ПОСЛЕ РАЗРЕШЕНИЯ НЕБОЛЬШИЕ РУБЦЫ. НАИБОЛЕЕ ТИПИЧНАЯ ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПРЕНЕКРОЗОВ – ВНУТРЕННИЙ УГОЛ ГЛАЗА.
- **СИМПТОМ ГОТТРОНА** – ЭРИТЕМАТОЗНЫЕ ВЫСЫПАНИЯ НАД РАЗГИБАТЕЛЬНОЙ ПОВЕРХНОСТЬЮ СУСТАВОВ (ПЯСТНО-ФАЛАНГОВЫЕ И ПРОКСИМАЛЬНЫЕ, ИНОГДА ДИСТАЛЬНЫЕ, МЕЖФАЛАНГОВЫЕ СУСТАВЫ КИСТЕЙ), РЕЖЕ – НАД ЛОКТЕВЫМИ И КОЛЕННЫМИ СУСТАВАМИ, ИЗРЕДКА – НАД ЛАТЕРАЛЬНЫМИ И МЕДИАЛЬНЫМИ ЛОДЫЖКАМИ.
- **ВЫРАЖЕННОСТЬ** ВАРЬИРУЕТ ОТ ЛЕГКОГО, ПОЛНОСТЬЮ ОБРАТИМОГО ПОКРАСНЕНИЯ ДО ЯРКОЙ ЭРИТЕМЫ С ГИПЕРКЕРАТОЗОМ, ШЕЛУШЕНИЕМ, ФОРМИРОВАНИЕМ НЕКРОТИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ, ПОСЛЕ РАЗРЕШЕНИЯ КОТОРЫХ ОСТАЮТСЯ АТРОФИЧЕСКИЕ РУБЦЫ.
- **ЭРИТЕМА ЛИЦА** – ЛОКАЛИЗУЕТСЯ НА ЩЕКАХ, ЛБУ, УШНЫХ РАКОВИНАХ, ПОДБОРОДКЕ И Т.Д. ЧАСТО НАПОМИНАЕТ ВОЛЧАНОЧНУЮ «БАБОЧКУ»; НИКОГДА НЕ ИМЕЕТ ЧЕТКОЙ ГРАНИЦЫ И НЕ ВОЗВЫШАЕТСЯ НАД ПОВЕРХНОСТЬЮ КОЖИ. ВОЗМОЖНО ФОРМИРОВАНИЕ ПРЕНЕКРОТИЧЕСКИХ И НЕКРОТИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ (ОСОБЕННО ЧАСТО – НА УШНЫХ РАКОВИНАХ).

● ***ЭРИТЕМАТОЗНАЯ СЫПЬ*** – РАСПОЛАГАЕТСЯ НА ГРУДИ, ЛИЦЕ И ШЕЕ (V-ОБРАЗНАЯ), В ВЕРХНЕЙ ЧАСТИ СПИНЫ И ВЕРХНИХ ОТДЕЛАХ РУК (СИМПТОМ «ШАЛИ»), НА ЖИВОТЕ, ЯГОДИЦАХ, БЕДРАХ И ГОЛЕНЯХ. МОЖЕТ ПОЛНОСТЬЮ ПОКРЫВАТЬ ВСЮ ПОВЕРХНОСТЬ ТЕЛА ИЛИ ОБШИРНЫЕ УЧАСТКИ КОЖИ НА ТУЛОВИЩЕ И КОНЕЧНОСТЯХ.

● ***СИНДРОМ ВАСКУЛИТА*** – ХАРАКТЕРЕН ДЛЯ ЮВЕНИЛЬНОЙ ФОРМЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ. ПРОЯВЛЯЕТСЯ СЕТЧАТЫМ И ДРЕВОВИДНЫМ ЛИВЕДО (ПОСЛЕДНЕЕ ХАРАКТЕРНО ДЛЯ ДЕТЕЙ МЛАДШЕГО ВОЗРАСТА), ЛАДОННЫМ КАПИЛЛЯРИТОМ, ГИПЕРЕМИЕЙ НОГТЕВОГО ЛОЖА И ЛОКАЛИЗУЕТСЯ В ОБЛАСТИ ПЛЕЧЕВОГО И ТАЗОВОГО ПОЯСА, В ПРОКСИМАЛЬНЫХ ОТДЕЛАХ КОНЕЧНОСТЕЙ. ВОЗМОЖНО ПОЯВЛЕНИЕ НА КОЖЕ И СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧКАХ ТРОФИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ В ВИДЕ ЯЗВ И НЕКРОЗОВ.

МИОПАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

- ***ПОРАЖЕНИЕ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ*** – СИММЕТРИЧНАЯ МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ ПРОКСИМАЛЬНЫХ МЫШЦ КОНЕЧНОСТЕЙ, МЫШЦ ТУЛОВИЩА И ШЕИ, ВЫРАЖЕННЫЕ МИАЛГИИ И УПЛОТНЕНИЕ ПОРАЖЕННЫХ МЫШЦ ЗА СЧЕТ ОТЕКА. ВОЗМОЖНО РАЗВИТИЕ МЫШЕЧНОЙ ДИСТРОФИИ И СУХОЖИЛЬНО-МЫШЕЧНЫХ КОНТРАКТУР В КРУПНЫХ СУСТАВАХ.
- ***ПОРАЖЕНИЕ ДЫХАТЕЛЬНОЙ И ГЛОТАТЕЛЬНОЙ МУСКУЛАТУРЫ*** - МОЖЕТ ПРИВЕСТИ К ДЫХАТЕЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ. ПРИ ПОРАЖЕНИИ МЫШЦ ГЛОТКИ ВОЗНИКАЮТ ДИСФАГИЯ И ДИСФОНИЯ: ИЗМЕНЕНИЯ ТЕМБРА ГОЛОСА (ГНУСАВОСТЬ), ПОПЕРХИВАНИЕ, ТРУДНОСТИ ПРИ ГЛОТАНИИ ТВЕРДОЙ, А ИНОГДА И ЖИДКОЙ ПИЩИ, ВЫЛИВАНИЕ ЖИДКОЙ ПИЩИ ЧЕРЕЗ НОС, АСПИРАЦИЯ ПИЩИ С РАЗВИТИЕМ АСПИРАЦИОННОЙ ПНЕВМОНИИ ИЛИ НЕПОСРЕДСТВЕННО ЛЕТАЛЬНОГО ИСХОДА.

• **КАЛЬЦИНОЗ МЯГКИХ ТКАНЕЙ**

ОТЛОЖЕНИЕ ГИДРОКСИАПАТИТОВ КАЛЬЦИЯ В МЫШЦАХ, ПОДКОЖНОЙ ЖИРОВОЙ КЛЕТЧАТКЕ И КОЖЕ ВОЗНИКАЕТ ЧЕРЕЗ НЕСКОЛЬКО МЕСЯЦЕВ ИЛИ ЛЕТ ПОСЛЕ ДЕБЮТА ЮДМ И ОТРАЖАЕТ ВЫРАЖЕННУЮ ИЛИ ДЛИТЕЛЬНО СОХРАНЯЮЩУЮСЯ АКТИВНОСТЬ ПРОЦЕССА.

ЧАЩЕ НАБЛЮДАЕТСЯ У БОЛЬНЫХ С ЯРКИМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ СИНДРОМА ВАСКУЛИТА; В 2 РАЗА ЧАЩЕ – У БОЛЬНЫХ С РЕЦИДИВИРУЮЩИМ ТЕЧЕНИЕМ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

• **ПОРАЖЕНИЕ СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК**

ЧАЩЕ ВОЗНИКАЕТ ПОРАЖЕНИЕ КРАСНОЙ КАЙМЫ ГУБ (ХЕЙЛИТ) В ВИДЕ ЭРИТЕМЫ, ГИПЕРКЕРАТОЗА, ДЕСКВАМАЦИИ; РЕЖЕ – СЛИЗИСТОЙ ОБОЛОЧКИ ПОЛОСТИ РТА (СТОМАТИТ, ГИНГИВИТ, ГЛОССИТ), ДЫХАТЕЛЬНЫХ ПУТЕЙ И ДРУГОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ.

• СУСТАВНОЙ СИНДРОМ

АРТРАЛГИИ, ОГРАНИЧЕНИЕ ПОДВИЖНОСТИ В СУСТАВАХ, УТРЕННЯЯ СКОВАННОСТЬ В МЕЛКИХ И КРУПНЫХ СУСТАВАХ. ЭКССУДАТИВНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ВСТРЕЧАЮТСЯ РЕДКО. ИЗМЕНЕНИЯ В СУСТАВАХ, КАК ПРАВИЛО, РЕГРЕССИРУЮТ НА ФОНЕ ЛЕЧЕНИЯ И ЛИШЬ РЕДКО, В СЛУЧАЕ ПОРАЖЕНИЯ МЕЛКИХ СУСТАВОВ КИСТЕЙ, ОСТАВЛЯЮТ ПОСЛЕ СЕБЯ ВЕРЕТЕНООБРАЗНУЮ ДЕФОРМАЦИЮ ПАЛЬЦЕВ.

• ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА

ХАРАКТЕРНЫ МИОКАРДИТ, ТАХИКАРДИЯ, ПРИГЛУШЕННОСТЬ СЕРДЕЧНЫХ ТОНОВ, РАСШИРЕНИЕ ГРАНИЦ СЕРДЦА, НАРУШЕНИЕ СЕРДЕЧНОГО РИТМА, ПЕРИКАРДИТ С УМЕРЕННЫМ ВЫПОТОМ В ПЕРИКАРДЕ.

• ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ

ВСЛЕДСТВИЕ СНИЖЕНИЯ ЭКСКУРСИИ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ РАЗВИВАЮТСЯ АСПИРАЦИОННАЯ ПНЕВМОНИЯ, ТРАНЗИТОРНЫЕ АТЕЛЕКТАЗЫ ЛЕГКИХ. РЕДКО – ПОРАЖЕНИЕ ИНТЕРСТИЦИЯ ЛЕГКИХ ПО ТИПУ ФИБРОЗИРУЮЩЕГО АЛЬВЕОЛИТА С ОДЫШКОЙ, НЕПРОДУКТИВНЫМ КАШЛЕМ, АУСКУЛЬТАТИВНО – КРЕПИТАЦИЯ.

- **ПОРАЖЕНИЕ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА**

ПРОЯВЛЯЕТСЯ ЭЗОФАГИТОМ, ГАСТРОДУОДЕНИТОМ, ЭНТЕРОКОЛИТОМ, ЭРОЗИВНЫМ ИЛИ ЯЗВЕННЫМ ПРОЦЕССОМ С ПРОФУЗНЫМИ КРОВОТЕЧЕНИЯМИ (МЕЛЕНА, КРОВАВАЯ РВОТА), ПЕРФОРАЦИЯМИ, ПРИВОДЯЩИМИ К МЕДИАСТИНИТУ, ПЕРИТОНИТУ.

- **ДРУГИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ**

УМЕРЕННАЯ ПОЛИАДЕНИЯ, ГЕПАТОМЕГАЛИЯ.

ОЦЕНКА СТЕПЕНИ АКТИВНОСТИ ЮДМ (Л.А. ИСАЕВА, М.А. ЖВАНИЯ)

Степень активности	Критерии
IV (максимальная)	<p>Фебрильная или субфебрильная температура тела Резко выражен дерматит, сосудистый стаз с явлениями капиллярита ладоней и стоп Очаговый и диффузный отек кожи и подкожной клетчатки Нередко встречается суставной синдром Резко выражена мышечная слабость, вплоть до полной обездвиженности, с болевым синдромом и отеком мышц Кардит, полисерозит, интерстициальное поражение легких Значительно повышен уровень ферментов мышечного распада</p>
Миопатический криз	<p>Крайняя степень тяжести поражения поперечно-полосатых мышц, включая дыхательные, гортанные, глоточные, диафрагмальные и др., с некротическим панмиозитом в основе Полная обездвиженность больного Миогенный бульбарный паралич Миогенный паралич дыхания (ограничение экскурсии грудной клетки до 0,2 см) Жизнеугрожающее состояние вследствие дыхательной недостаточности гиповентиляционного типа</p>
II (умеренная)	<p>Температура тела нормальная или субфебрильная Кожный, миопатический и болевой синдромы выражены умеренно Умеренное повышение уровней ферментов мышечного распада (уровень КФК и АЛТ иногда может не превышать норму) Висцеральная патология неяркая</p>
I (минимальная)	<p>Нормальная температура тела Неяркая лиловая эритема в области верхних век и над суставами Мышечная слабость скрытая или умеренная, обнаруживается преимущественно при нагрузке Стойкие сухожильно-мышечные контрактуры Изредка отмечаются гнусавый оттенок голоса, очаговый миокардит Лабораторные показатели, как правило, в пределах нормы</p>

ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ ЮДМ (Л.А. ИСАЕВА, М.А. ЖВАНИЯ).

Течение	Критерии
Острое (10%)	Бурное начало (тяжелое состояние больного развивается в течение 3–6 недель) Высокая лихорадка
Подострое (80–85%)	Полная клиническая картина проявляется в течение 3–6 месяцев (иногда в течение 1 года) Развитие симптомов – постепенное Субфебрильная температура тела Висцеральные поражения встречаются реже Характерно для большинства больных
Первично-хроническое (5–10%)	Постепенное начало и медленное прогрессирование симптомов на протяжении нескольких лет Дерматит Гиперпигментация Гиперкератоз Минимальная висцеральная патология Преобладают общие дистрофические изменения, атрофия и склероз мышц Отмечается склонность к развитию кальцинатов и контрактур

В ЗАРУБЕЖНОЙ ЛИТЕРАТУРЕ ВСТРЕЧАЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ (SPENCER И СОАВТ., 1984):

- МОНОЦИКЛИЧЕСКОЕ (БЕЗ РЕЦИДИВОВ В ТЕЧЕНИЕ 2–3 ЛЕТ; 40%);**
- ПОЛИЦИКЛИЧЕСКОЕ (С НАЛИЧИЕМ РЕЦИДИВОВ; 10–15%);**
- ПРОЛОНГИРОВАННОЕ ХРОНИЧЕСКОЕ (С ДЛИТЕЛЬНО СОХРАНЯЮЩЕЙСЯ АКТИВНОСТЬЮ; 35–40%);**
- ЯЗВЕННОЕ (С ВЫРАЖЕННЫМ ВАСКУЛИТОМ И КОЖНЫМИ ИЗЪЯЗВЛЕНИЯМИ; < 10%).**

• ИНФИЦИРОВАНИЕ И НАГНОЕНИЕ КАЛЬЦИНАТОВ

ОСЛОЖНЕНИЯ

• НЕКРОЗЫ КОЖИ

• АСПИРАЦИОННАЯ ПНЕВМОНИЯ И АСФИКСИЯ ВСЛЕДСТВИЕ АСПИРАЦИИ ПИЩИ ИЛИ РВОТНЫХ МАСС

• ПНЕВМОТОРАКС

• ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ВСЛЕДСТВИЕ ВЫРАЖЕННОЙ МЫШЕЧНОЙ СЛАБОСТИ, ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ

• СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

• ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНЫЕ КРОВОТЕЧЕНИЯ И ПЕРФОРАЦИИ

• ОСТЕОПОРОЗ КОСТЕЙ, ОСОБЕННО ПОЗВОНОЧНИКА, ВСЛЕДСТВИЕ ЗНАЧИТЕЛЬНОГО СНИЖЕНИЯ ДВИГАТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ РЕБЕНКА (А ТАКЖЕ В РЕЗУЛЬТАТЕ ТЕРАПИИ ГК) С РАЗВИТИЕМ КОМПРЕССИОННЫХ ПЕРЕЛОМОВ И КОРЕШКОВОГО СИНДРОМА.

ДИАГНОСТИКА

- **ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ**

ОАК: В ОСТРОМ ПЕРИОДЕ ЮДМ, КАК ПРАВИЛО, ИЗМЕНЕНИЙ НЕТ ИЛИ ОТМЕЧАЮТСЯ УМЕРЕННОЕ ПОВЫШЕНИЕ СОЭ (20–30 мм/ч), НЕБОЛЬШОЙ ЛЕЙКОЦИТОЗ (10–12 × 10⁹/л).

БИОХИМИЧЕСКИЕ И ИММУНОЛОГИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ КРОВИ:

- **ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЕЙ КФК, ЛДГ, АСТ, АЛТ, АЛЬДОЛАЗЫ. АНФ ВЫЯВЛЯЕТСЯ У 50–86% ПАЦИЕНТОВ В ТИТРЕ 1:40–1:80; ПОВЫШЕНИЕ АКТИВНОСТИ IGG – У 25% ПАЦИЕНТОВ В АКТИВНЫЙ ПЕРИОД. РФ ПРИСУТСТВУЕТ У 10%. АТ К КАРДИОЛИПИНАМ ОПРЕДЕЛЯЮТСЯ ПРИ ВЫРАЖЕННОМ**
- **СИНДРОМЕ ВАСКУЛИТА. МИОЗИТСПЕЦИФИЧЕСКИЕ АНТИ-JO-1-АНТИТЕЛА (ГИСТИДИЛ-ТРИК-СИНТЕТАЗА) ПРИ ЮДМ ОБНАРУЖИВАЮТСЯ КРАЙНЕ РЕДКО, ИМЕЮТ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ ТОЛЬКО ПРИ ПОРАЖЕНИИ ЛЕГКИХ.**
- **САМ:** ПРИ ОТСУТСТВИИ СОПУТСТВУЮЩЕЙ МОЧЕВОЙ ИНФЕКЦИИ НЕ ИЗМЕНЕН.

• **ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ**

- ***ЭКГ:* ПРИЗНАКИ НАРУШЕНИЯ МЕТАБОЛИЧЕСКИХ ПРОЦЕССОВ В МИОКАРДЕ, ТАХИКАРДИЯ, ЗАМЕДЛЕНИЕ ПРОВОДИМОСТИ, ЭКСТРАСИСТОЛЫ, СНИЖЕНИЕ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ МИОКАРДА, ИШЕМИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В СЕРДЕЧНОЙ МЫШЦЕ.**
- ***ЭХОКГ:* ПРИ МИОКАРДИТЕ – РАСШИРЕНИЕ ПОЛОСТЕЙ СЕРДЦА; УТОЛЩЕНИЕ И (ИЛИ) ГИПЕРЭХОГЕННОСТЬ СТЕНОК, И (ИЛИ) ПАПИЛЛЯРНЫХ МЫШЦ; СНИЖЕНИЕ СОКРАТИТЕЛЬНОЙ И НАСОСНОЙ ФУНКЦИЙ МИОКАРДА; ПРИ НАЛИЧИИ ПЕРИКАРДИТА – РАССЛОЕНИЕ ИЛИ УТОЛЩЕНИЕ ЛИСТКОВ ПЕРИКАРДА.**
- ***УЗИ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ:* НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ИЗМЕНЕНИЯ В ПЕЧЕНИ И СЕЛЕЗЕНКЕ В ВИДЕ УСИЛЕНИЯ СОСУДИСТОГО РИСУНКА И (ИЛИ) УСИЛЕНИЯ ЭХОГЕННОСТИ ПАРЕНХИМЫ.**
- ***ЭЛЕКТРОМИОГРАФИЯ:* ПРИ НОРМАЛЬНОЙ СКОРОСТИ ПРОВЕДЕНИЯ НЕРВНОГО ИМПУЛЬСА ОПРЕДЕЛЯЕТСЯ МИОГЕННЫЙ ХАРАКТЕР ИЗМЕНЕНИЙ В ВИДЕ СНИЖЕНИЯ АМПЛИТУДЫ И УКРОЧЕНИЯ ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТИ ПОТЕНЦИАЛОВ ДЕЙСТВИЯ МЫШЕЧНЫХ ВОЛОКОН, СПОНТАННОЙ АКТИВНОСТИ В ВИДЕ ФИБРИЛЛЯЦИЙ.**

- ***УЗИ МЫШЦ:*** ОДНОРОДНОСТЬ МЫШЕЧНОЙ ТКАНИ С НАРУШЕННОЙ ЭХОАРХИТЕКТОНИКОЙ.
- ***МРТ МЫШЦ:*** УСИЛЕНИЕ СИГНАЛА ОТ МЫШЦ ВСЛЕДСТВИЕ ИХ ОТЕКА И ВОСПАЛЕНИЯ (ИЗМЕНЕНИЯ ПОЯВЛЯЮТСЯ НА САМЫХ РАННИХ СТАДИЯХ БОЛЕЗНИ).
- ***БИОПСИЯ МЫШЦ:*** ОБНАРУЖИВАЮТ ИЗМЕНЕНИЯ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО И ДЕГЕНЕРАТИВНОГО ХАРАКТЕРА.
- ***ФВД:*** РЕСТРИКТИВНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ В РЕЗУЛЬТАТЕ СНИЖЕНИЯ СИЛЫ ДЫХАТЕЛЬНЫХ ДВИЖЕНИЙ.
- ***КТ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ:*** УСИЛЕНИЕ СОСУДИСТОГО РИСУНКА, ИНОГДА ЛОКАЛЬНОЕ. ПРИ РАЗВИТИИ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО ЛЕГОЧНОГО ВОСПАЛЕНИЯ – ЛЕГОЧНЫЕ ИНФИЛЬТРАТЫ, КАРТИНА ЛЕГОЧНОГО ФИБРОЗА (БАЗАЛЬНОГО ИЛИ ДИФФУЗНОГО, ВПЛОТЬ ДО ФОРМИРОВАНИЯ «СОТОВОГО ЛЕГКОГО»), СУБПЛЕВРАЛЬНЫЕ ПОЛОСТИ (БУЛЛЫ), В СЛУЧАЕ ИХ РАЗРЫВА – РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПНЕВМОТОРАКСА. РЕДКО НАБЛЮДАЕТСЯ ВЫСОКОЕ СТОЯНИЕ ДИАФРАГМЫ В РЕЗУЛЬТАТЕ ЕЕ ПАРЕЗА.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДЕРМАТО- И ПОЛИМИОЗИТА (К. ТАНИМОТО И СОАВТ., 1995).

Критерии	Характеристика
Кожные изменения	<ol style="list-style-type: none">1. Гелиотропная сыпь (красно-фиолетовая отечная эритема на верхних веках)2. Симптом Готтрона (красно-фиолетовая кератотическая атрофическая эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев)3. Эритема на разгибательной поверхности суставов (приподнятая красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями)
Признаки полимиозита	<ol style="list-style-type: none">1. Проксимальная мышечная слабость (верхних или нижних конечностей), прогрессирующая в течение нескольких недель или месяцев, в сочетании с дисфагией / поражением дыхательной мускулатуры или при их отсутствии2. Повышение уровня КФК или альдолазы в сыворотке крови3. Мышечная боль (пальпаторная или спонтанная)4. Положительные анти-Jo-1-антитела (гистидил-тРНК-синтетаза)5. Миогенные изменения на ЭМГ (короткая продолжительность, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными фибрилляционными потенциалами)6. Недеструктивный артрит или артралгии7. Системные признаки воспаления (температура тела выше 37°C в подмышечной области, повышение уровня СРБ или СОЭ > 20 мм/ч)8. Морфологическое подтверждение мышечного воспаления (воспалительная инфильтрация скелетных мышц с дегенерацией или некрозом, активный фагоцитоз, активная регенерация)

Диагноз дерматомиозита может быть установлен при наличии как минимум 1 из кожных критериев в сочетании с 4 критериями полимиозита.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

НЕОБХОДИМО ПРОВОДИТЬ СО СЛЕДУЮЩИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ:

ЮВЕНИЛЬНЫЙ ПОЛИМИОЗИТ,

ИНФЕКЦИОННЫЙ МИОЗИТ,

НЕЙРОМЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ И МИОПАТИЯМИ (МИОДИСТРОФИЯ ДЮШЕНА, *MYASTHENIA GRAVIS*, МИОТОНИЯ И ДР.),

МИОЗИТ ПРИ ДРУГИХ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ,

ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ МИОЗИТ (БОЛЕЗНЬ МЮНХ-МЕЙЕРА),

ВТОРИЧНЫЙ ДЕРМАТОПОЛИМИОЗИТ ПРИ ОНКОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ.

ПРИМЕРЫ ДИАГНОЗОВ

- **ПРИМЕР №1. ЮНОШЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ, ПОДОСТРОЕ ТЕЧЕНИЕ, II СТЕПЕНЬ АКТИВНОСТИ (КОЖНЫЙ, МИОПАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМЫ).**
- **ПРИМЕР №2. ЮНОШЕСКИЙ ДЕРМАТОМИОЗИТ, ОСТРОЕ ТЕЧЕНИЕ, IV СТЕПЕНЬ АКТИВНОСТИ (КОЖНЫЙ, МИОПАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМЫ, КАРДИТ, ИНТРЕСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ). ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ 2 СТ.**

ЛЕЧЕНИЕ

• НЕМЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

РЕЖИМ: В ПЕРИОДЫ ОБОСТРЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫЙ РЕЖИМ РЕБЕНКА РЕЗКО ОГРАНИЧЕН. ПОЛНАЯ ИММОБИЛИЗАЦИЯ СПОСОБСТВУЕТ РАЗВИТИЮ КОНТРАКТУР, АТРОФИИ МЫШЕЧНОЙ ТКАНИ, УСУГУБЛЕНИЮ ОСТЕОПОРОЗА. ФИЗИЧЕСКИЕ УПРАЖНЕНИЯ СПОСОБСТВУЮТ СОХРАНЕНИЮ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ СУСТАВОВ. РЕКОМЕНДУЕТСЯ СОХРАНЯТЬ ПРЯМУЮ ОСАНКУ ПРИ ХОДЬБЕ И СИДЕНИИ, СПАТЬ НА ЖЕСТКОМ МАТРАСЕ И ТОНКОЙ ПОДУШКЕ. ИСКЛЮЧИТЬ ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНЫЕ НАГРУЗКИ, ПРЕБЫВАНИЕ НА СОЛНЦЕ.

ДИЕТА: У БОЛЬНЫХ С СИНДРОМОМ КУШИНГА ЦЕЛЕСООБРАЗНО ОГРАНИЧЕНИЕ ПОТРЕБЛЕНИЯ УГЛЕВОДОВ И ЖИРОВ, ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНА БЕЛКОВАЯ ДИЕТА. УПОТРЕБЛЕНИЕ ПИЩИ С ПОВЫШЕННЫМ СОДЕРЖАНИЕМ КАЛЬЦИЯ И ВИТАМИНА D ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ ОСТЕОПОРОЗА.

ПРИ ПСЕВДОБУЛЬБАРНЫХ РАССТРОЙСТВАХ (ПОПЕРХИВАНИИ) КОРМЛЕНИЕ ДОЛЖЕН ОСУЩЕСТВЛЯТЬ СРЕДНИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ПЕРСОНАЛ ДЛЯ ПРОФИЛАКТИКИ АСПИРАЦИИ, В ТЯЖЕЛЫХ СЛУЧАЯХ – ПОКАЗАНА ПОСТАНОВКА НАЗОГАСТРАЛЬНОГО ЗОНДА.

● **ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА (ЛФК):** РЕАБИЛИТАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ ДИФФЕРЕНЦИРОВАННО, В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СТАДИИ ЗАБОЛЕВАНИЯ. В СТАЦИОНАРЕ ПОСЛЕ НОРМАЛИЗАЦИИ ЛАБОРАТОРНЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ И СТИХАНИЯ АКТИВНОСТИ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПРОВОДЯТ ЛФК, МАССАЖ. В ПОСЛЕДУЮЩЕМ ПОСТЕПЕННО НАРАЩИВАЕТСЯ ФИЗИЧЕСКАЯ НАГРУЗКА.

● **ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ**

ПОКАЗАНИЯ:

- ВЫРАЖЕННЫЕ КОНТРАКТУРЫ СУСТАВОВ СО ЗНАЧИТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ.**
- ИНФИЦИРОВАНИЕ КАЛЬЦИНАТОВ.**

МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- **СИСТЕМНЫЕ ГЛЮКОКОРТИКОИДЫ (ГК) (А). ПРЕДНИЗОЛОН ПЕРОРАЛЬНО В ДОЗЕ 1 МГ/КГ (МАКСИМАЛЬНО 1,5 МГ/КГ) В ТЕЧЕНИЕ 6-8 НЕДЕЛЬ С ДАЛЬНЕЙШИМ ПОСТЕПЕННЫМ МЕДЛЕННЫМ СНИЖЕНИЕМ. ЧЕРЕЗ 6 МЕСЯЦЕВ ЛЕЧЕНИЯ ДОЗА ДОЛЖНА СОСТАВЛЯТЬ НЕ МЕНЕЕ 0,5, А К КОНЦУ ПЕРВОГО ГОДА ЛЕЧЕНИЯ – НЕ МЕНЕЕ 0,25-0,3 ОТ ИСХОДНОЙ. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА ГК ПРИ ОТСУТСТВИИ РЕЦИДИВОВ СОСТАВЛЯЕТ 4-5 ЛЕТ.**
- **ПУЛЬС-ТЕРАПИЯ ГК - ВНУТРИВЕННОЕ ВВЕДЕНИЕ СВЕРХВЫСОКИХ, УДАРНЫХ ДОЗ МЕТИЛПРЕДНИЗОЛОНА В РАЗОВОЙ ДОЗЕ 10-15 МГ/КГ. ПРОВОДЯТ В СРЕДНЕМ 2-5 ВВЕДЕНИЯ ЕЖЕДНЕВНО ИЛИ ЧЕРЕЗ ДЕНЬ.**

ПОКАЗАНИЯ:

- **ВЫСОКАЯ АКТИВНОСТЬ БОЛЕЗНИ (2-Я, 3-Я СТЕПЕНЬ, МИОПАТИЧЕСКИЙ КРИЗ);**
- **РАСПРОСТРАНЕННЫЙ КОЖНЫЙ СИНДРОМ;**
- **ВЫРАЖЕННЫЙ СИНДРОМ ВАСКУЛИТА;**
- **РАЗВИТИЕ ЖИЗНЕОПАСНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ (ДИСФАГИЯ, ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, МИОКАРДИТ, ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ЛЕГОЧНОЕ ВОСПАЛЕНИЕ).**

ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПУЛЬС ТЕРАПИИ ГК ПОВЫШАЕТСЯ ПРИ СОЧЕТАНИИ С СЕАНСАМИ ПЛАЗМАФЕРЕЗА. ПРОВОДЯТ 3-5 СЕАНСОВ ПЛАЗМАФЕРЕЗА ЕЖЕДНЕВНО ИЛИ ЧЕРЕЗ ДЕНЬ. ЧЕРЕЗ 6 ЧАСОВ ПОСЛЕ КАЖДОГО СЕАНСА ВНУТРИВЕННО ВВОДЯТ МЕТИЛПРЕДНИЗОЛОН В ДОЗЕ 10-15 МГ/КГ.

- **ЦИТОСТАТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ (ПРИМЕНЯЮТ ВМЕСТЕ С ГК).**

- **МЕТОТРЕКСАТ (В)** (ПРЕПАРАТ ВЫБОРА) В ДОЗЕ 10-15 МГ/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА В НЕДЕЛЮ ПЕРОРАЛЬНО. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА – 2-3 ГОДА ДО ДОСТИЖЕНИЯ СТОЙКОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ПРИ УСЛОВИИ ОТСУТСТВИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ.

- **АЗАТИОПРИН (В)** В ДОЗЕ 1,5-3 МГ/КГ В СУТКИ. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИЕМА – 2-3 ГОДА ДО ДОСТИЖЕНИЯ СТОЙКОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ПРИ УСЛОВИИ ОТСУТСТВИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ.

- **ЦИКЛОФОСФАМИД (А)** В ДОЗЕ 10-15 МГ/КГ/МЕС ВНУТРИВЕННО В СРЕДНЕМ В ТЕЧЕНИЕ ГОДА (ДО ДОСТИЖЕНИЯ СТОЙКОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ), ЗАТЕМ – 1 РАЗ В 3 МЕСЯЦА, ДАЛЕЕ – 1 РАЗ В 6 МЕСЯЦЕВ. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ СОСТАВЛЯЕТ 2-3 ГОДА ДО ДОСТИЖЕНИЯ СТОЙКОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ПРИ УСЛОВИИ ОТСУТСТВИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ. ЦИКЛОФОСФАМИД ЯВЛЯЕТСЯ ПРЕПАРАТОМ ВЫБОРА ПРИ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОМ ПОРАЖЕНИИ ЛЕГКИХ.

- **ЦИКЛОСПОРИН А (С)** В ДОЗЕ 3-5 МГ/КГ/СУТ ПЕРОРАЛЬНО С ДАЛЬНЕЙШЕМ ПЕРЕХОДОМ НА ПОДДЕРЖИВАЮЩУЮ ДОЗУ 2-2,5 МГ/КГ/СУТ. ЭФФЕКТИВЕН ПРИ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОМ ПОРАЖЕНИИ ЛЕГКИХ. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ЛЕЧЕНИЯ СОСТАВЛЯЕТ 2-3 ГОДА ДО ДОСТИЖЕНИЯ СТОЙКОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ ПРИ УСЛОВИИ ОТСУТСТВИЯ ОСЛОЖНЕНИЙ.

- **ИММУНОГЛОБУЛИН ЧЕЛОВЕЧЕСКИЙ НОРМАЛЬНЫЙ (С)** В ДОЗЕ 1-2 Г/КГ.

ПОКАЗАНИЯ

- **ВЫСОКАЯ АКТИВНОСТЬ ЗАБОЛЕВАНИЯ (В СОСТАВЕ КОМПЛЕКСНОЙ ТЕРАПИИ);**

- **ИНФЕКЦИОННЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ (В СОЧЕТАНИИ С АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫМИ ПРЕПАРАТАМИ).**

- **ГЕНО-ИНЖЕНЕРНЫЕ БИОЛОГИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ. ПРИ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ГК И ИММУНОДЕПРЕССАНТАМИ, ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ БОЛЕЗНИ (II–III СТЕПЕНЬ, МИОПАТИЧЕСКИЙ КРИЗ), РАСПРОСТРАНЕННОМ КОЖНОМ СИНДРОМЕ, ВЫРАЖЕННОМ СИНДРОМЕ ВАСКУЛИТА, РАЗВИТИИ ЖИЗНЕУГРОЖАЮЩИХ ПРОЯВЛЕНИЙ (ДИСФАГИЯ, ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, МИОКАРДИТ, ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ЛЕГОЧНОЕ ВОСПАЛЕНИЕ) ПРИМЕНЯЮТ ГИПБ, В ЧАСТНОСТИ ХИМЕРНЫЕ МОНОКЛОНАЛЬНЫЕ АНТИТЕЛА К CD20+В-ЛИМФОЦИТАМ – *РИТУКСИМАБ (D)*.**
- **ПРЕПАРАТ ВВОДЯТ ВНУТРИВЕННО В ДОЗЕ 375 МГ/М² ПОВЕРХНОСТИ ТЕЛА В НЕДЕЛЮ В ТЕЧЕНИЕ 4 ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНЫХ НЕДЕЛЬ. ПОВТОРНЫЙ КУРС ПРОВОДЯТ ЧЕРЕЗ 22–24 НЕД ПОСЛЕ ПЕРВОГО ВВЕДЕНИЯ ПРЕПАРАТА ПРИ СОХРАНЯЮЩЕЙСЯ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ БОЛЕЗНИ.**

ИСХОДЫ И ПРОГНОЗ

- **ПРОГНОЗ ПРИ ЮДМ МЕНЕЕ БЛАГОПРИЯТЕН, ЧЕМ ПРИ ДЕРМАТОМИОЗИТЕ У ВЗРОСЛЫХ. ПРИ СВОЕВРЕМЕННО НАЧАТОМ И АДЕКВАТНО ПРОВОДИМОМ ЛЕЧЕНИИ У БОЛЬШИНСТВА БОЛЬНЫХ УДАЕТСЯ**
- **ДОСТИЧЬ СТОЙКОЙ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНОЙ РЕМИССИИ. ХУДШИЙ ПРОГНОЗ НАБЛЮДАЮТ У ДЕТЕЙ, ЗАБОЛЕВШИХ В РАННЕМ ВОЗРАСТЕ, А ТАКЖЕ У БОЛЬНЫХ С ТЯЖЕЛЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЖКТ, ЛЕГКИХ.**
- **ПЯТИЛЕТНЯЯ ВЫЖИВАЕМОСТЬ ПОСЛЕ УСТАНОВЛЕНИЯ ДИАГНОЗА СОСТАВЛЯЕТ В СРЕДНЕМ > 90%. ЛЕТАЛЬНЫЙ ИСХОД ОТМЕЧАЮТ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО В ПЕРВЫЕ ГОДЫ БОЛЕЗНИ НА ФОНЕ ВЫСОКОЙ АКТИВНОСТИ ПРОЦЕССА И ПРИ КРИЗОВОМ ТЕЧЕНИИ.**
- **В ПОСЛЕДНИЕ ДЕСЯТИЛЕТИЯ ТЯЖЕЛАЯ ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ ПРИ ЮДМ РАЗВИВАЕТСЯ НЕ БОЛЕЕ ЧЕМ В 5% СЛУЧАЕВ, А ДОЛЯ ЛЕТАЛЬНЫХ ИСХОДОВ КОЛЕБЛЕТСЯ В ПРЕДЕЛАХ 1,5–10,0%.**

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ (ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ СИСТЕМНЫЙ СКЛЕРОЗ, М34.0) – СТАДИЙНО ПРОТЕКАЮЩЕЕ ПОЛИОРГАННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ С ХАРАКТЕРНЫМИ ВАСОСПАСТИЧЕСКИМИ СОСУДИСТЫМИ РЕАКЦИЯМИ ПО ТИПУ СИНДРОМА РЕЙНО И ОБЛИТЕРИРУЮЩЕЙ ВАСКУЛОПАТИЕЙ С ИШЕМИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ, ПРИ КОТОРОМ РАЗВИВАЮТСЯ СПЕЦИФИЧЕСКИЕ АУТОИММУННЫЕ РАССТРОЙСТВА, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ АКТИВАЦИЕЙ ФИБРОЗООБРАЗОВАНИЯ И ИЗБЫТОЧНЫМ ОТЛОЖЕНИЕМ КОЛЛАГЕНА В ТКАНЯХ.

ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ (ССД) ПРИВОДИТ К РАЗВИТИЮ НЕОБРАТИМЫХ ФИБРОЗНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ, ПРИВОДЯЩИХ К НАРУШЕНИЮ ФУНКЦИИ ОРГАНОВ, ЧТО ОПРЕДЕЛЯЕТ ВЫСОКУЮ ИНВАЛИДИЗАЦИЮ БОЛЬНЫХ И ОБЩИЙ ПЛОХОЙ ПРОГНОЗ БОЛЕЗНИ.

ПЕРВИЧНАЯ ЗАБОЛЕВАЕМОСТЬ СОСТАВЛЯЕТ 2,7 – 12 СЛУЧАЕВ НА 1 МЛН. НАСЕЛЕНИЯ В ГОД.

ДЛЯ РАЗВИТИЯ ССД ФАКТОРАМИ РИСКА ЯВЛЯЮТСЯ ОХЛАЖДЕНИЕ, ВИБРАЦИЯ, ВОЗДЕЙСТВИЕ ХИМИЧЕСКИХ ВЕЩЕСТВ (ХЛОРВИНИЛОВЫЕ ПРОИЗВОДНЫЕ, КРЕМНИЕВАЯ ПЫЛЬ, ПАРЫ БЕНЗИНА И ДР.), ИНФЕКЦИОННЫЕ И АЛЛЕРГИЗИРУЮЩИЕ ФАКТОРЫ, НЕРВНО-ЭНДОКРИННЫЕ СДВИГИ.

НЕЙРОПСИХИЧЕСКИЕ ПЕРЕНАПРЯЖЕНИЯ И СТРЕССЫ – ВЕДУЩИЙ ФАКТОР, ПРОВОЦИРУЮЩИЙ НАЧАЛО БОЛЕЗНИ ИЛИ ЕЕ ОБОСТРЕНИЕ.

К ГРУППЕ «УГРОЖАЕМЫХ» ЛИЦ СЛЕДУЕТ ОТНЕСТИ ЛЮДЕЙ СО СКЛОННОСТЬЮ К ВАЗОСПАСТИЧЕСКИМ РЕАКЦИЯМ, С РАСПРОСТРАНЕННОЙ ОЧАГОВОЙ ФОРМОЙ ССД И РОДСТВЕННИКОВ БОЛЬНЫХ С СИСТЕМНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ, ОСОБЕННО ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ КАКИХ-ЛИБО КЛИНИЧЕСКИХ ИЛИ ЛАБОРАТОРНЫХ (ЧАСТО СЕРОЛОГИЧЕСКИХ) СДВИГОВ.

ПРИНЦИПЫ ДИАГНОСТИКИ

ДИАГНОЗ РАЗВЕРНУТОЙ ФОРМЫ ССД ОСНОВЫВАЕТСЯ НА ХАРАКТЕРНОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

ОДИН ИЗ ГЛАВНЫХ СИМПТОМОВ - СИНДРОМ РЕЙНО - МАРКЕР БОЛЕЗНИ - ВСТРЕЧАЕТСЯ У 90-95% БОЛЬНЫХ.

СИНДРОМ РЕЙНО - СИММЕТРИЧНЫЙ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЙ СПАЗМ ДИГИТАЛЬНЫХ АРТЕРИЙ И АРТЕРИОЛ, ВЫЗВАННЫЙ ХОЛОДОМ, ЭМОЦИОНАЛЬНЫМ СТРЕССОМ.

ЭПИЗОДЫ ВАЗОСПАЗМА СОПРОВОЖДАЮТСЯ ОНЕМЕНИЕМ, БОЛЬЮ, БЫВАЮТ АСИММЕТРИЧНЫМИ И НЕРЕДКО АССОЦИИРУЮТСЯ С РЕЦИДИВИРУЮЩИМИ ИШЕМИЧЕСКИМИ ПОВРЕЖДЕНИЯМИ КОЖИ – ДИГИТАЛЬНЫМИ РУБЧИКАМИ И ЯЗВОЧКАМИ, СУХИМИ НЕКРОЗАМИ.

ЕСЛИ ПРИ ВРАЧЕБНОМ ОСМОТРЕ У ПАЦИЕНТА НЕТ ПРИЗНАКОВ СИНДРОМА РЕЙНО, ЕГО ДИАГНОЗ МОЖЕТ БЫТЬ УСТАНОВЛЕН ПРИ ОПРОСЕ.

ПАЦИЕНТУ ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНО ЗАДАЮТ ТРИ ВОПРОСА:

- ПОВЫШЕНА ЛИ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ ВАШИХ ПАЛЬЦЕВ К ХОЛОДУ?**
- ИЗМЕНЯЮТ ЛИ ПАЛЬЦЫ РУК ЦВЕТ НА ХОЛОДЕ?**
- СТАНОВЯТСЯ ЛИ ОНИ БЕЛЫМИ ИЛИ СИННИМИ?**

ДИАГНОЗ СИНДРОМА РЕЙНО ОСНОВЫВАЕТСЯ НА ПОЛОЖИТЕЛЬНЫХ ОТВЕТАХ НА ВСЕ ТРИ ВОПРОСА.

ДИАГНОЗ СИНДРОМА РЕЙНО ИСКЛЮЧАЕТСЯ, ЕСЛИ ОТВЕТЫ НА ВТОРОЙ И ТРЕТИЙ ВОПРОСЫ ОТРИЦАТЕЛЬНЫЕ. СИНДРОМ РЕЙНО ДЛИТЕЛЬНО МОЖЕТ ПРОТЕКАТЬ ИЗОЛИРОВАННО, ПРЕДШЕСТВУЯ РАЗВИТИЮ ДРУГИХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ БОЛЕЗНИ ЗА МНОГО МЕСЯЦЕВ И ДАЖЕ ЛЕТ.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИЗНАКИ

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ - УНИВЕРСАЛЬНЫЙ СИМПТОМОКОМПЛЕКС, ОТДЕЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ КОТОРОГО СМЕНЯЮТ ДРУГ ДРУГА ВО ВРЕМЕНИ.

РАННИЙ СИМПТОМ - ПЛОТНЫЙ ОТЕК КОЖИ КИСТЕЙ (из-за отечности пальцев кисть плохо сжимается в кулак).

ПРИ ПРОГРЕССИРОВАНИИ РАЗВИВАЕТСЯ ИНДУРАЦИЯ КОЖИ (УВЕЛИЧЕНИЕ ПЛОТНОСТИ И ТОЛЩИНЫ И УМЕНЬШЕНИЕ ЭЛАСТИЧНОСТИ), ГИПЕР - И ДИСПИГМЕНТАЦИЯ, ЗАТЕМ АТРОФИЯ.

В МЯГКИХ ТКАНЯХ ПОЯВЛЯЮТСЯ КАЛЬЦИНАТЫ (которые могут вскрываться с выделением творожистой массы и образованием длительно незаживающих язв) и **ТЕЛАНГИЭКТАЗИИ** («сосудистые звездочки» - сгруппированные в пучок расширенные капилляры и венулы).

КОЛИЧЕСТВО ТЕЛАНГИЭКТАЗИЙ УВЕЛИЧИВАЕТСЯ СО ВРЕМЕНЕМ, ЛОКАЛИЗУЮТСЯ ОНИ НА ЛИЦЕ, РУКАХ, ЗОНЕ ДЕКОЛЬТЕ И ДР.

ВОКРУГ РТА ФОРМИРУЮТСЯ РАДИАЛЬНЫЕ СКЛАДКИ («КИСЕТ»), ЗАОСТРЕТСЯ КОНЧИК НОСА, ЛИЦО СТАНОВИТСЯ АМИМИЧНЫМ. ТИПИЧЕН АКРООСТЕОЛИЗ — РЕЗОРБЦИЯ КОНЦЕВЫХ ОТДЕЛОВ ДИСТАЛЬНЫХ ФАЛАНГ КИСТЕЙ ВСЛЕДСТВИЕ ДЛИТЕЛЬНОЙ ИШЕМИИ;

ПРОЯВЛЯЕТСЯ УМЕНЬШЕНИЕМ ОБЪЕМА МЯГКИХ ТКАНЕЙ КОНЧИКОВ ПАЛЬЦЕВ, УКОРОЧЕНИЕМ И ДЕФОРМАЦИЕЙ ПАЛЬЦЕВ.

ИЗ-ЗА ФИБРОЗА КОЖИ И ОКОЛОСУСТАВНЫХ ТКАНЕЙ ФОРМИРУЮТСЯ СКЛЕРОДАКТИЛИЯ И СГИБАТЕЛЬНЫЕ КОНТРАКТУРЫ КАК МЕЛКИХ, ТАК И КРУПНЫХ СУСТАВОВ.

СУЩЕСТВУЕТ КОРРЕЛЯЦИЯ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ КОЖНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ С ВЫРАЖЕННОСТЬЮ ВИСЦЕРАЛЬНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ, СКОРОСТЬЮ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ И ПРОГНОЗОМ.

ПРИ ССД ЧАСТО ПОРАЖАЮТСЯ СУСТАВЫ И МЫШЦЫ. ХАРАКТЕРНЫ УПОРНЫЕ ПОЛИАРТРАЛГИИ, НЕРЕДКО РАЗВИВАЕТСЯ ПОЛИАРТРИТ С ВЫРАЖЕННЫМ СИНОВИТОМ (В ДЕБЮТЕ НЕРЕДКО - ПО ТИПУ РА), А ТАКЖЕ ТЕНОСИНОВИТЫ.

ПРИ ХРОНИЧЕСКОМ ТЕЧЕНИИ ПРЕОБЛАДАЮТ СКЛЕРОЗИРУЮЩИЕ ТЕНОСИНОВИТЫ И ПОРАЖЕНИЕ ДРУГИХ ПЕРИАРТИКУЛЯРНЫХ ТКАНЕЙ.

ТИПИЧНА НЕВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ФИБРОЗНАЯ МИОПАТИЯ, ПРОЯВЛЯЮЩАЯСЯ НЕЗНАЧИТЕЛЬНОЙ СЛАБОСТЬЮ ПРОКСИМАЛЬНЫХ ГРУПП МЫШЦ И НЕБОЛЬШИМ ПОВЫШЕНИЕМ УРОВНЯ КФК.

МОЖЕТ ВСТРЕЧАТЬСЯ И ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ МИОПАТИЯ, КОТОРАЯ ПРОЯВЛЯЕТСЯ МИАЛГИЯМИ, ПРОКСИМАЛЬНОЙ МЫШЕЧНОЙ СЛАБОСТЬЮ, ЗНАЧИТЕЛЬНЫМ ПОВЫШЕНИЕМ УРОВНЯ КФК, ВОСПАЛИТЕЛЬНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ НА ЭМГ И В БИОПТАТАХ.

ПРИ ДИФФУЗНОЙ ФОРМЕ СКЛЕРОДЕРМИИ РАЗВИВАЕТСЯ АТРОФИЯ МЫШЦ ВСЛЕДСТВИЕ НАРУШЕНИЯ ПОДВИЖНОСТИ И ПОЯВЛЕНИЯ КОНТРАКТУР.

ДИСФАГИЕЙ.

ЧАСТО ПОЯВЛЯЮТСЯ ЭРОЗИИ И ЯЗВЫ ПИЩЕВОДА, ЯВЛЯЮЩИЕСЯ СЛЕДСТВИЕМ ГИПОТОНИИ НИЖНЕГО СФИНКТЕРА ПИЩЕВОДА И ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОГО РЕФЛЮКСА (ГЭР).

В РЕЗУЛЬТАТЕ ДЛИТЕЛЬНОГО ТЕЧЕНИЯ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНИ МОЖЕТ ПРОИСХОДИТЬ МЕТАПЛАЗИЯ ЭПИТЕЛИЯ ПИЩЕВОДА В ЭПИТЕЛИЙ, НАПОМИНАЮЩИЙ СЛИЗИСТУЮ ОБОЛОЧКУ ЖЕЛУДКА ИЛИ ТОНКОЙ КИШКИ («ПИЩЕВОД БАРРЕТТА»).

ЭТО СОСТОЯНИЕ СЧИТАЮТ ПРЕДРАКОВЫМ И ПРЕДРАСПОЛАГАЮЩИМ К РАЗВИТИЮ АДЕНОКАРЦИНОМЫ ПИЩЕВОДА.

ПОРАЖЕНИЕ ТОНКОГО И ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА СОПРОВОЖДАЕТСЯ ПОНОСАМИ И/ИЛИ ЗАПОРАМИ.

ИНОГДА РАЗВИВАЕТСЯ СИНДРОМ МАЛЬАБСОРБЦИИ, ПРОЯВЛЕНИЯ КОТОРОГО УСИЛИВАЮТСЯ ПРИ ИЗБИТОЧНОМ РОСТЕ ПАТОГЕННОЙ ФЛОРЫ КИШЕЧНИКА НА ФОНЕ ЗАМЕДЛЕНИЯ ПАССАЖА ПИЩЕВЫХ МАСС.

НЕСОСТОЯТЕЛЬНОСТЬ СФИНКТЕРОВ ПРЯМОЙ КИШКИ ПРОЯВЛЯЕТСЯ НЕДЕРЖАНИЕМ КАЛА.

У 80% БОЛЬНЫХ В ПЕРВЫЕ ГОДЫ БОЛЕЗНИ НАЧИНАЕТСЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ (ИПЛ), КОТОРОЕ ОБЫЧНО ИМЕЕТ МЕДЛЕННО ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ, ЭВОЛЮЦИОНИРУЕТ В ФИБРОЗ ЛЕГОЧНОЙ ТКАНИ РАЗНОЙ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ И НАРЯДУ С ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ (ЛАГ) ОПРЕДЕЛЯЕТ ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ СМЕРТИ ПРИ ССД.

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ – ПОВЫШЕНИЕ ДАВЛЕНИЯ В ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ ВЫШЕ 25 ММ.РТ. СТ. В ПОКОЕ – РАЗВИВАЕТСЯ У 5-10% БОЛЬНЫХ И ОБУСЛОВЛЕНА ЛИБО ПОРАЖЕНИЕМ АРТЕРИАЛЬНОГО РУСЛА ЛЕГКИХ, ЛИБО ЯВЛЯЕТСЯ СЛЕДСТВИЕМ ТЯЖЕЛОГО ПОРАЖЕНИЯ ПАРЕНХИМЫ ЛЕГКИХ И/ИЛИ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА.

- **ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК ПРОЯВЛЯЕТСЯ В ВИДЕ ОСТРОЙ ИЛИ ХРОНИЧЕСКОЙ НЕФРОПАТИИ.**
- **ОСТРАЯ НЕФРОПАТИЯ (СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКИЙ ПОЧЕЧНЫЙ КРИЗ) - ВИСЦЕРАЛЬНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ ХАРАКТЕРНОЙ ДЛЯ БОЛЕЗНИ ВАСКУЛОПАТИИ, ВСТРЕЧАЕТСЯ РЕДКО, У 2-5% БОЛЬНЫХ, НО СОПРОВОЖДАЕТСЯ ВЫСОКОЙ ЛЕТАЛЬНОСТЬЮ (40-50%).**

ОСНОВНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ОСТРОЙ НЕФРОПАТИИ – ВНЕЗАПНОЕ И СРЕМИТЕЛЬНОЕ РАЗВИТИЕ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ И АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ, БЫСТРО ПРИНИМАЮЩАЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ ХАРАКТЕР.

ДЛЯ СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА НАИБОЛЕЕ ХАРАКТЕРНО РАЗВИТИЕ ФИБРОЗА С ВОВЛЕЧЕНИЕМ ОБОИХ ЖЕЛУДОЧКОВ И ХАРАКТЕРНЫМ «ПЯТНИСТЫМ» (НЕКОРОНАРОГЕННЫМ) РАСПРЕДЕЛЕНИЕМ ОЧАГОВ ФИБРОЗА.

ЭТОТ ПРОЦЕСС ВО МНОГИХ СЛУЧАЯХ ПРОТЕКАЕТ БЕССИМПТОМНО И ВЫЯВЛЯЕТСЯ ИНСТРУМЕНТАЛЬНО (АРИТМИИ, ПРИЗНАКИ ИШЕМИИ МИОКАРДА ДО ОЧАГОВО-РУБЦОВЫХ ИЗМЕНЕНИЙ НА ЭКГ, СНИЖЕНИЕ СОКРАТИТЕЛЬНОЙ СПОСОБНОСТИ И ЗОНЫ ГИПО - И АКИНЕЗИИ, РАСШИРЕНИЕ ПОЛОСТЕЙ СЕРДЦА ПО ЭХО-ГК).

- **НАРУШЕНИЯ ИММУНОЛОГИЧЕСКОГО ГОМЕОСТАЗА: АУТОИММУННЫЕ НАРУШЕНИЯ С ОБРАЗОВАНИЕМ АНТИЯДЕРНЫХ АНТИТЕЛ.**
- **АНТИНУКЛЕАРНЫЙ ФАКТОР ВЫЯВЛЯЕТСЯ ПРАКТИЧЕСКИ У ВСЕХ БОЛЬНЫХ.**
- **СПЕЦИФИЧНЫМИ ДЛЯ ССД СЧИТАЮТ АНТИЦЕНТРОМЕРНЫЕ (АЦА) АНТИТЕЛА, АНТИТЕЛА К ТОПОИЗОМЕРАЗЕ 1 (SCL-70) И АНТИТЕЛА К РНК ПОЛИМЕРАЗЕ III.**
- **СПЕЦИФИЧНОСТЬ АНТИТОПОИЗОМЕРАЗНЫХ АНТИТЕЛ (АТА) ДЛЯ ССД СОСТАВЛЯЕТ 90% И АЦА - 99%.**
- **ВСЕ ЭТИ АУТОАНТИТЕЛА НАПРАВЛЕННЫ НА РАЗЛИЧНЫЕ РАСТВОРИМЫЕ ЯДЕРНЫЕ БЕЛКИ.**
- **АУТОАНТИТЕЛА ПРИ ССД ПОЯВЛЯЮТСЯ УЖЕ НА ДОКЛИНИЧЕСКОМ ЭТАПЕ, ДО РАЗВЕРНУТОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ БОЛЕЗНИ, КОГДА У БОЛЬНОГО ИМЕЕТСЯ ТОЛЬКО «ИЗОЛИРОВАННЫЙ» СИНДРОМ РЕЙНО, И ЭТОТ ФАКТ ИМЕЕТ ВАЖНОЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ.**
- **СУЩЕСТВЕННО, ЧТО КАЖДЫЙ БОЛЬНОЙ ССД ОБЫЧНО ИМЕЕТ ТОЛЬКО ОДИН ТИП АУТОАНТИТЕЛ, НЕ МЕНЯЮЩИЙСЯ В ПРОЦЕССЕ РАЗВИТИЯ БОЛЕЗНИ. КАЖДОЕ ИЗ АУТОАНТИТЕЛ В ОТДЕЛЬНОСТИ ОБНАРУЖИВАЕТСЯ У НЕБОЛЬШОЙ ГРУППЫ БОЛЬНЫХ (1-20%) С ОПРЕДЕЛЕННОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНОЙ, ХАРАКТЕРОМ ТЕЧЕНИЯ ССД, ПРОГНОЗОМ И ИМЕЕТ ЧЕТКИЕ ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АССОЦИАЦИИ, ОТРАЖАЯ СУБТИП БОЛЕЗНИ.**

Для диагностики ювенильной ССД предложены специальные классификационные критерии, которые построены по типу критериев у взрослых

БОЛЬШОЙ КРИТЕРИЙ (ОБЯЗАТЕЛЬНЫЙ)	ПРОКСИМАЛЬНЫЙ СКЛЕРОЗ/ИНДУРАЦИЯ КОЖИ
Малые критерии	
Поражение кожи	Склеродактилия
Периферические сосуды	синдром Рейно дигитальные язвы кончиков пальцев типичные изменения при капилляроскопии
Поражение ЖКТ	дисфагия гастро-эзофагеальный рефлюкс
Вовлечение сердца	аритмия сердечная недостаточность
Почечные проявления	острый склеродермический криз вновь начавшаяся артериальная гипертензия
Респираторный тракт	легочный фиброз (КТВР/рентгенография) легочная гипертензия снижение диффузионной способности легких
Мышечно-скелетная система	крепитация сухожилий артрит миозит
Неврологические проявления	синдром карпального канала невропатии
Серологические маркеры	Антинуклеарные антитела (АНФ) Специфичные для ССД аутоантитела: антицентромерные, анти-топоизомераза-1 (Scl-70), антфибриллиновые, анти-РНК полимеразы I и III

На основании этих критериев больной в возрасте до 16 лет может быть классифицирован как имеющий ювенильную системную склеродермию, если в клинике присутствуют большой критерий и как минимум два малых критерия.

Специфичность критериев- 96%, чувствительность 90%. Критерии диагноза ювенильной ССД более «жесткие», чем у взрослых.

Это связано с необходимостью исключать состояния, при которых у детей может встречаться диффузное уплотнение кожи - эозинофильный фасциит, прогерия, фенилкетонурия или пансклеротическая морфеа.

В этом плане важную роль играют серологические аутоиммунные маркеры.

АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ РАННЕЙ СТАДИИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

ПРИ ССД ФОРМИРОВАНИЕ ВИСЦЕРАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ И ХАРАКТЕР ТЕЧЕНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЯ ДЕТЕРМИНИРУЮТСЯ НА РАННЕЙ СТАДИИ, ДЛИТЕЛЬНОСТЬ КОТОРОЙ ЗАВИСИТ ОТ ТЕМПА ПРОГРЕССИРОВАНИЯ БОЛЕЗНИ. ОСОБЕННОСТИ ДЕБЮТА ПОЗВОЛЯЮТ ПРОГНОЗИРОВАТЬ ФОРМУ И ТЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ЕЩЕ ДО РАЗВИТИЯ РАЗВЕРНУТОГО СИМПТОМОКОМПЛЕКСА, ЧТО ОЧЕНЬ ВАЖНО ПРИ ОПРЕДЕЛЕНИИ СТРАТЕГИИ ТЕРАПИИ.

ПОДОЗРЕНИЕ НА РАННЮЮ СИСТЕМНУЮ СКЛЕРОДЕРМИЮ ДОЛЖНО ВОЗНИКНУТЬ У ВРАЧА ЛЮБОЙ СПЕЦИАЛЬНОСТИ, ЕСЛИ ПРИ ОСМОТРЕ ИЛИ В АНАМНЕЗЕ У БОЛЬНОГО ИМЕЮТСЯ ФЕНОМЕН РЕЙНО, ОСОБЕННО В СОЧЕТАНИИ С ОТЕЧНОСТЬЮ КИСТЕЙ, ДАЖЕ ЕСЛИ ОТЕЧНОСТЬ ВОЗНИКАЕТ НЕПОСТОЯННО.

ТАКОМУ БОЛЬНОМУ НЕОБХОДИМО ОПРЕДЕЛИТЬ В СЫВОРОТКЕ КРОВИ АНТИНУКЛЕАРНЫЙ ФАКТОР (АНФ).

ФЕНОМЕН РЕЙНО, ОТЕК КИСТЕЙ И ПОЗИТИВНЫЙ РЕЗУЛЬТАТ ТЕСТА НА АФН РАСЦЕНИВАЮТСЯ КАК «КРАСНЫЕ ФЛАГИ».

ВЫЯВЛЕНИЕ ЭТИХ ПРИЗНАКОВ НА ПЕРВОМ ЭТАПЕ ДИАГНОСТИЧЕСКОГО ПОИСКА СЛУЖИТ ОСНОВАНИЕМ ДЛЯ НАПРАВЛЕНИЯ ПАЦИЕНТА НА КОНСУЛЬТАЦИЮ ОПЫТНОГО РЕВМАТОЛОГА, ХОРОШО ЗНАЮЩЕГО КЛИНИКУ СИСТЕМНОГО СКЛЕРОЗА.

РЕВМАТОЛОГ РЕШАЕТ ВОПРОС О НАЗНАЧЕНИИ ОБСЛЕДОВАНИЯ НА ВТОРОЙ СТУПЕНИ ДИАГНОСТИКИ, ВКЛЮЧАЮЩЕЙ КАПИЛЛЯРОСКОПИЮ (ВЫЯВЛЯЮЩЕЙ РАСШИРЕННЫЕ КАПИЛЛЯРЫ, УМЕНЬШЕНИЕ ЧИСЛА КАПИЛЛЯРОВ) И ОПРЕДЕЛЕНИЕ АНТИТЕЛ К ТОПОИЗОМЕРАЗЕ (SCL-70) И/ИЛИ АНТИЦЕНТРОМЕРНЫХ АНТИТЕЛ И АНТИТЕЛ К РНК ПОЛИМЕРАЗЕ III.

ПРИ ОБНАРУЖЕНИИ КАК МИНИМУМ ОДНОГО ИЗ ЭТИХ ПРЕДИКТОРОВ ССД ПАЦИЕНТУ С СИНДРОМОМ РЕЙНО И/ИЛИ ОТЕЧНОСТЬЮ КИСТЕЙ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ ДИАГНОЗ ОЧЕНЬ РАННЕГО СИСТЕМНОГО СКЛЕРОЗА, И ОН ОБЯЗАТЕЛЬНО ДОЛЖЕН НАБЛЮДАТЬСЯ РЕВМАТОЛОГОМ.

В ПЛАН ВЕДЕНИЯ ТАКОГО БОЛЬНОГО РЕВМАТОЛОГ ВКЛЮЧАЕТ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ПАТОЛОГИИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ:

- КОМПЬЮТЕРНУЮ ТОМОГРАФИЮ ОРГАНОВ ГРУДНОЙ КЛЕТКИ ДЛЯ ИСКЛЮЧЕНИЯ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ,**
- ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ЛЕГОЧНЫЕ ТЕСТЫ ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ РЕСТРИКТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ,**
- ОПРЕДЕЛЕНИЕ ДИФФУЗИОННОЙ СПОСОБНОСТИ ЛЕГКИХ, КОТОРАЯ СНИЖАЕТСЯ НА РАННИХ СТАДИЯХ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ**
- МАНОМЕТРИЮ ПИЩЕВОДА ДЛЯ ОЦЕНКИ ТОНУСА НИЖНЕГО СФИНКТЕРА ПИЩЕВОДА И РЕФЛЮКСА ИЛИ РЕНТГЕНОГРАФИЮ ПИЩЕВОДА ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ ГИПОТОНИИ ПИЩЕВОДА,**
- ЭКГ И ЭХО-КАРДИОГРАММУ ДЛЯ УТОЧНЕНИЯ КАРДИАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ, ИСКЛЮЧЕНИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ, НАРУШЕНИЙ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ, ОЧАГОВЫХ ИЗМЕНЕНИЙ МИКАРДА.**

ПРИ ВЫЯВЛЕНИИ ПОРАЖЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ РЕШАЕТСЯ ВОПРОС О СООТВЕТСТВУЮЩЕЙ ТЕРАПИИ.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

ПРОВОДИТСЯ С СКВ, РА, ДМ/ПМ, А ТАКЖЕ С ДРУГИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКОЙ ГРУППЫ: ДИФФУЗНЫМ ЭОЗИНОФИЛЬНЫМ ФАСЦИТОМ, СКЛЕРЕДЕМОЙ БУШКЕ, СКЛЕРОМИКСЕДЕМОЙ, ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИМ СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.

ДЛЯ ДИФФУЗНОГО ЭОЗИНОФИЛЬНОГО ФАСЦИИТА ХАРАКТЕРНЫ БОЛЕЕ ОСТРОЕ НАЧАЛО, НЕРЕДКАЯ СВЯЗЬ С ПРЕДШЕСТВУЮЩИМ ФИЗИЧЕСКИМ ПЕРЕНАПРЯЖЕНИЕМ, НАЛИЧИЕ ИНДУРАТИВНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ГЛАВНЫМ ОБРАЗОМ В ОБЛАСТИ ПРЕДПЛЕЧИЙ И ГОЛЕНЕЙ, РАЗВИТИЕ СГИБАТЕЛЬНЫХ КОНТРАКТУР, НО СИНДРОМ РЕЙНО И ВИСЦЕРАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ, КАК ПРАВИЛО, ОТСУТСТВУЮТ.

ДЛЯ СКЛЕРЕДЕМЫ БУШКЕ ХАРАКТЕРНЫ ИНДУРАТИВНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО В ОБЛАСТИ ЛИЦА И ШЕИ;

ДЛЯ ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ — НЕРЕДКО АТИПИЧНОЕ И ТОРПИДНОЕ К ЛЕЧЕНИЮ ТЕЧЕНИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ.

ДИАГНОЗ СКЛЕРОМИКСЕДЕМЫ ПОДТВЕРЖДАЕТСЯ МОРФОЛОГИЧЕСКИ ПО ОТЛОЖЕНИЮ МУЦИНА В СТРОМЕ КОЖИ.

СИСТЕМНАЯ И ОЧАГОВАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

ЛОКАЛИЗОВАННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ (MORPHEA) ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ОЧАГОВЫМ СКЛЕРОЗОМ КОЖИ И РАССМАТРИВАЕТСЯ КАК АУТОИММУННОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ, ПОРАЖАЮЩЕЕ ТОЛЬКО ОДИН ОРГАН - КОЖУ.

ГЛАВНОЕ ОТЛИЧИЕ ОЧАГОВОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ (ОС) ОТ СИСТЕМНОЙ – ОТСУТСТВИЕ ПРОГРЕССИРУЮЩЕГО ПОРАЖЕНИЯ ЖИЗНЕННО ВАЖНЫХ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ.

В БОЛЬШИНСТВЕ СЛУЧАЕВ ОС ИМЕЕТ ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЙ САМООГРАНИЧИВАЮЩИЙСЯ ХАРАКТЕР С ЛОКАЛИЗАЦИЕЙ В КОЖЕ И, В НЕКОТОРЫХ СЛУЧАЯХ, В ПОДЛЕЖАЩИХ ТКАНЯХ.

ПРОГНОЗ ОС ХОРОШИЙ. КАК У ВЗРОСЛЫХ, ТАК И У ДЕТЕЙ, ОС ИНОГДА СОПРОВОЖДАЕТСЯ ВНЕКОЖНЫМИ ПРОЯВЛЕНИЯМИ (АРТРАЛГИИ, СИНДРОМ РЕЙНО, ДИСФАГИЯ, ОДЫШКА) И ПОЯВЛЕНИЕМ АНТИНУКЛЕАРНОГО ФАКТОРА В КРОВИ.

РЕДКО ОС СОЧЕТАЕТСЯ С ДРУГИМИ АУТОИММУННЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ (СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА, ПЕРВИЧНЫЙ БИЛИАРНЫЙ ЦИРРОЗ, АУТОИММУННЫЙ ТИРЕОИДИТ И ДР.).

МЕНЕЕ, ЧЕМ В 1% СЛУЧАЕВ, СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ ДЕБЮТИРУЕТ С ПОЯВЛЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ОЧАГОВ УПЛОТНЕНИЯ.

В МКБ 10 ОГРАНИЧЕННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ ВКЛЮЧЕНА В РУБРИКИ I94.0 – ЛОКАЛИЗОВАННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ (MORPHEA) И I94.1 – ЛИНЕЙНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ.

ЛАБОРАТОРНЫЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ДЛЯ УТОЧНЕНИЯ ВЫРАЖЕННОСТИ ОРГАННОЙ ПАТОЛОГИИ.

ОАК: ВОЗМОЖНО УСКОРЕНИЕ СОЭ.

В ИММУНОЛОГИЧЕСКОМ АНАЛИЗЕ: ГИПЕРГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ, СНИЖЕНИЕ КОМПОНЕНТОВ КОМПЛЕМЕНТА, С ВЫСОКОЙ ЧАСТОТОЙ ВСТРЕЧАЕТСЯ АНФ В ПОВЫШЕННОМ ТИТРЕ И ХАРАКТЕРНЫЕ ДЛЯ ССД АУТОАНТИТЕЛА (АНТИТЕЛА К SCL 70, АНТИЦЕНТРОМЕРНЫЕ АНТИТЕЛА, АНТИТЕЛА К РНК_ПОЛИМЕРАЗЕ III) - В 20-30%. ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ РФ ВСТРЕЧАЕТСЯ У БОЛЬНЫХ С ВЫРАЖЕННЫМ СУСТАВНЫМ СИНДРОМОМ, ПРИ СОЧЕТАНИИ С СИНДРОМОМ ШЕГРЕНА ИЛИ С РА.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

ОРГАННАЯ ПАТОЛОГИЯ	МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ
Гипотония пищевода Рефлюкс- эзофагит Стриктура пищевода Пищевод Барретта	Манометрия, рН-метрия Эзофагогастроуденоскопия Рентгенография с контрастным препаратом Биопсия метаплазированной слизистой пищевода
Интерстициальное поражение легких	Компьютерная томография грудной клетки Оценка функции внешнего дыхания Определение диффузионной способности легких Бодиплетизмография
Легочная артериальная гипертензия	Эхокардиография, ЭКГ Катетеризация правых отделов сердца
Аритмии	ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ
Очаговый фиброз миокарда Перикардит	ЭКГ Эхокардиография
Острая склеродермическая нефропатия	Мониторинг АД, уровень креатинина и ренина в крови, офтальмоскопия, биопсия почки

САМЫМ АДЕКВАТНЫМ НЕИНВАЗИВНЫМ МЕТОДОМ ВЫЯВЛЕНИЯ ИПЛ ПРИ ССД ЯВЛЯЕТСЯ КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ ВЫСОКОГО РАЗРЕШЕНИЯ (КТВР), КОТОРАЯ ПОЗВОЛЯЕТ ОЦЕНИТЬ ВЫРАЖЕННОСТЬ И СТАДИЮ ФИБРОЗИРУЮЩЕГО ПРОЦЕССА.

ИФОРМАТИВНЫМИ, ОСОБЕННО ДЛЯ ДИНАМИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ, ЯВЛЯЮТСЯ ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ЛЕГОЧНЫЕ ТЕСТЫ: СПИРОМЕТРИЯ И МЕТОД ОДНОКРАТНОГО ВДОХА С ЗАДЕРЖКОЙ ДЫХАНИЯ ДЛЯ ОПРЕДЕЛЕНИЯ ДИФФУЗИОННОЙ СПОСОБНОСТИ ЛЕГКИХ.

ПРИ ИПЛ ФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ ПРОФИЛЬ ВЫЯВЛЯЕТ РЕСТРИКТИВНЫЙ ТИП ВЕНТИЛЯЦИОННЫХ НАРУШЕНИЙ.

КОЖНЫЙ СЧЕТ

ПРИ ОПРЕДЕЛЕНИИ АКТИВНОСТИ ССД ВАЖНОЕ ЗНАЧЕНИЕ ИМЕЕТ ХАРАКТЕРИСТИКА И КОЛИЧЕСТВЕННАЯ ОЦЕНКА ВЫРАЖЕННОСТИ КАРДИНАЛЬНОГО ПРИЗНАКА БОЛЕЗНИ – ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ.

С ЭТОЙ ЦЕЛЮ ИСПОЛЬЗУЮТ КОЖНЫЙ СЧЕТ.

КОЖНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ОЦЕНИВАЮТСЯ ПО 3-Х БАЛЛЬНОЙ СИСТЕМЕ.

0 – ОТСУТСТВИЕ ИЗМЕНЕНИЙ,

1 – НЕЗНАЧИТЕЛЬНОЕ УПЛОТНЕНИЕ КОЖИ (КОЖА ЛЕГКО СОБИРАЕТСЯ В СКЛАДКУ),

2 – УМЕРЕННОЕ УПЛОТНЕНИЕ КОЖИ (КОЖА С ТРУДОМ СОБИРАЕТСЯ В СКЛАДКУ),

3 – ВЫРАЖЕННОЕ УПЛОТНЕНИЕ КОЖИ (В СКЛАДКУ НЕ СОБИРАЕТСЯ, «ДОСКООБРАЗНАЯ»).

- ИЗМЕНЕНИЯ ОЦЕНИВАЮТСЯ В ТРЕХ НЕПАРНЫХ ЗОНАХ - ЛИЦО, ГРУДЬ, ЖИВОТ, И 7 ПАРНЫХ ЗОНАХ - ПАЛЬЦЫ РУК, КИСТИ, ПРЕДПЛЕЧЬЯ, ПЛЕЧИ, БЕДРА, ГОЛЕНИ, СТОПЫ. СУММА ВЫЯВЛЕННЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ СОСТАВЛЯЕТ ОБЩИЙ «КОЖНЫЙ» СЧЕТ. ДИАПАЗОН СЧЕТА МОЖЕТ ВАРЬИРОВАТЬ ОТ 0 (КОГДА НЕТ УПЛОТНЕНИЯ КОЖИ) ДО 51 БАЛЛА (МАКСИМАЛЬНАЯ СУММА БАЛЛОВ ВО ВСЕХ 17 ОБЛАСТЯХ).**

ВИДЕОКАПИЛЛЯРОСКОПИЯ НОГТЕВОГО ЛОЖА

- ДЛЯ НОРМАЛЬНОЙ КАРТИНЫ ХАРАКТЕРНО РАВНОМЕРНОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ КАПИЛЛЯРНЫХ ПЕТЕЛЬ ВДОЛЬ НОГТЕВОГО ЛОЖА.**
- ПРИ ССД ВЫЯВЛЯЮТ НЕРАВНОМЕРНОЕ РАСПОЛОЖЕНИЕ КАПИЛЛЯРОВ, ОНИ СТАНОВЯТСЯ РАСШИРЕННЫМИ, ЧИСЛО ИХ УМЕНЬШАЕТСЯ, ПОЯВЛЯЮТСЯ АВАСКУЛЯРНЫЕ ЗОНЫ, ЭЛЕМЕНТЫ НЕОАНГИОГЕНЕЗА – МЕГАКАПИЛЛЯРЫ.**
- ДЛЯ РАННЕЙ СТАДИИ ИЗМЕНЕНИЙ ТИПИЧНО НЕБОЛЬШОЕ ЧИСЛО РАСШИРЕННЫХ/ГИГАНТСКИХ КАПИЛЛЯРОВ, ЕДИНИЧНЫЕ ГЕМОРРАГИИ, ОТНОСИТЕЛЬНО ХОРОШО СОХРАНЕННОЕ РАСПРЕДЕЛЕНИЕ КАПИЛЛЯРОВ И ОТСУТСТВИЕ ЯВНОГО УМЕНЬШЕНИЯ ПЛОТНОСТИ КАПИЛЛЯРОВ.**
- В ПОЗДНЕЙ СТАДИИ ПОЯВЛЯЕТСЯ НЕРАВНОМЕРНОЕ РАСШИРЕНИЕ КАПИЛЛЯРОВ, ФИКСИРУЕТСЯ ОТСУТСТВИЕ ИЛИ НЕЗНАЧИТЕЛЬНОЕ ЧИСЛО ГИГАНТСКИХ КАПИЛЛЯРОВ И ГЕМОРРАГИЙ, ВЫРАЖЕННОЕ СНИЖЕНИЕ ПЛОТНОСТИ КАПИЛЛЯРОВ С ОБШИРНЫМИ АВАСКУЛЯРНЫМИ ПОЛЯМИ, ДЕЗОРГАНИЗАЦИЯ КАПИЛЛЯРНОЙ СЕТИ, КУСТОВИДНЫЕ КАПИЛЛЯРЫ.**
- ОБ АКТИВНОЙ СТАДИИ МИКРОАНГИОПАТИИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЮТ ГИГАНТСКИЕ КАПИЛЛЯРЫ, ГЕМОРРАГИИ, УМЕРЕННОЕ СНИЖЕНИЕ ПЛОТНОСТИ КАПИЛЛЯРОВ, НЕБОЛЬШАЯ ДЕЗОРГАНИЗАЦИЯ КАПИЛЛЯРНОЙ АРХИТЕКТониКИ, ОТСУТСТВИЕ ИЛИ ЕДИНИЧНЫЕ КУСТОВИДНЫЕ КАПИЛЛЯРЫ**

ОЦЕНКА АКТИВНОСТИ ССД

- **ГРАДАЦИЯ ПО СТЕПЕНЯМ АКТИВНОСТИ, В ОСНОВУ КОТОРОЙ ПОЛОЖЕНЫ ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКИ И ЛАБОРАТОРНЫХ ТЕСТОВ, В НАШЕЙ СТРАНЕ БЫЛА ПРЕДЛОЖЕНА ПРОФ. Н.Г.ГУСЕВОЙ И ПРИМЕНЯЕТСЯ МНОГО ЛЕТ. ДЕЛЕНИЕ ССД ПО СТЕПЕНЯМ АКТИВНОСТИ ПРЕДСТАВЛЯЕТСЯ В ОПРЕДЕЛЕННОЙ СТЕПЕНИ УСЛОВНЫМ И ВО МНОГОМ ЗАВИСИТ НЕ ТОЛЬКО ОТ КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНЫХ ПАРАМЕТРОВ БОЛЕЗНИ, НО И ОТ ОПЫТА ВРАЧА.**
- **III СТЕПЕНЬ АКТИВНОСТИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ НАЛИЧИЕМ ЛИХОРАДКИ (ОБЫЧНО НЕ СВОЙСТВЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ) И ДРУГИХ ОБЩИХ ПРИЗНАКОВ БОЛЕЗНИ, ПРЕОБЛАДАНИЕМ ЭКССУДАТИВНЫХ, ОСТРЫХ И ПОДОСТРЫХ, ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫХ И СОСУДИСТЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ В ВИДЕ ПЛОТНОГО ОТЕКА КОЖИ, ИНОГДА ЭРИТЕМЫ И КАПИЛЛЯРИТОВ, ЭКССУДАТИВНОГО ПОЛИАРТРИТА, ПЛЕВРИТА, ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЙ ПНЕВМОНИИ, МИОКАРДОЗА, ДУОДЕНИТА, ПОЧЕЧНОЙ ПАТОЛОГИИ (ОСТРАЯ СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ) И ДР. ИЗ ЛАБОРАТОРНЫХ ДАННЫХ ОПРЕДЕЛЯЮТСЯ ПОВЫШЕНИЕ СОЭ, СРБ; ГИПЕРГАММАГЛОБУЛИНЕМИЯ, АНФ.**
- **ПРИ II СТЕПЕНИ АКТИВНОСТИ ВЫЯВЛЯЕТСЯ ТЕНДЕНЦИЯ К ФИБРОЗНЫМ ИЗМЕНЕНИЯМ РАЗЛИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ С ПРЕОБЛАДАНИЕМ ПРОЛИФЕРАТИВНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ (ИНДУРАЦИЯ КОЖИ, ИНДУРАТИВНО-ПРОЛИФЕРАТИВНЫЙ ПОЛИАРТРИТ, АДГЕЗИВНЫЙ ПЛЕВРИТ, МИОКАРДОЗ И КАРДИОСКЛЕРОЗ, СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКИЙ ЭЗОФАГИТ, ДУОДЕНИТ И ДР.), ЧТО СОПРОВОЖДАЕТСЯ И МЕНЕЕ ВЫРАЖЕННЫМИ ЛАБОРАТОРНЫМИ ТЕСТАМИ.**
- **I СТЕПЕНЬ АКТИВНОСТИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ ПРЕОБЛАДАНИЕМ В КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЕ БОЛЕЗНИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ, ДИСТРОФИЧЕСКИХ И СКЛЕРОТИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ РАЗЛИЧНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ ПРИ ОТСУТСТВИИ СКОЛЬКО-ЛИБО ЗНАЧИТЕЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ В ЛАБОРАТОРНЫХ ТЕСТАХ.**

ПАРАМЕТРЫ ОБЩЕГО ИНДЕКСА АКТИВНОСТИ ССД

ПАРАМЕТР	БАЛЛ	ХАРАКТЕРИСТИКА
Кожный счет >14	1	Используется модифицированный кожный счет (по Rodnan), оцениваемый в баллах от 0 до 3 в каждой из 17 областей тела. Максимальная сумма баллов - 51
Склередема	0,5	Утолщение мягких тканей на пальцах за счет индурации и/или плотного отека
Δ-кожа	2	Ухудшение кожных проявлений за последний месяц, со слов пациента
Дигитальные некрозы	0.5	Активные дигитальные язвы или некрозы
Δ-сосуды	0.5	Ухудшение сосудистых проявлений за последний месяц, со слов пациента
Артриты	0.5	Болезненная припухлость суставов
Снижение DLCO	0.5	DLCO <80% от нормального уровня
Δ-сердце/легкие	2	Ухудшение сердечно-легочных проявлений за последний месяц, со слов пациента
СОЭ > 30	1.5	По методу Вестергрена
Гипокомплементемия	1	Снижение уровня С3- и/или С4-компонента комплемента
Общий индекс активности, баллы		Максимально 10 баллов

- **ЕВРОПЕЙСКОЙ ГРУППОЙ ПО ИЗУЧЕНИЮ СИСТЕМНОГО СКЛЕРОЗА (EUROPEAN SCLERODERMA STUDY GROUP - ESCSG), БЫЛ ПРЕДЛОЖЕН СУММАРНЫЙ ИНДЕКС АКТИВНОСТИ, КОТОРЫЙ ВКЛЮЧАЕТ 10 ПРИЗНАКОВ С ВЕСОМ КАЖДОГО ОТ 0,5 ДО 2,0 БАЛЛОВ. ПРИ ОПРЕДЕЛЕНИИ ОБЩЕЙ АКТИВНОСТИ БАЛЛЫ СУММИРУЮТ, МАКСИМАЛЬНО ВОЗМОЖНЫЙ БАЛЛ — 10. ПРИ ПОКАЗАТЕЛЕ АКТИВНОСТИ 3 БАЛЛА И БОЛЕЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ РАСЦЕНИВАЮТ КАК АКТИВНОЕ, МЕНЕЕ 3 — КАК НЕАКТИВНОЕ.**
- ***Δ – ДЕЛЬТА, УХУДШЕНИЕ СИМПТОМАТИКИ В ТЕЧЕНИЕ ПОСЛЕДНЕГО МЕСЯЦА, ОЦЕНИВАЕМОЕ САМИМ ПАЦИЕНТОМ; DLCO – ДИФФУЗИОННАЯ СПОСОБНОСТЬ ЛЕГКИХ ДЛЯ ОКСИДА УГЛЕРОДА, % ОТ ДОЛЖНОГО***

ОСНОВНЫЕ ЦЕЛИ ТЕРАПИИ:

- - **СНИЖЕНИЕ АКТИВНОСТИ И ПОДАВЛЕНИЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ БОЛЕЗНИ**
- - **ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМА РЕЙНО И СОСУДИСТЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ**
- - **ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ВИСЦЕРАЛЬНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ БОЛЕЗНИ**

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ (ССД) ДОЛЖНО ПРОВОДИТЬСЯ ВРАЧАМИ-РЕВМАТОЛОГАМИ
СЛЕДУЕТ РЕКОМЕНДОВАТЬ ПАЦИЕНТАМ ИЗБЕГАТЬ ПСИХОЭМОЦИОНАЛЬНЫХ ПЕРЕГРУЗОК, ДЛИТЕЛЬНОГО
ВОЗДЕЙСТВИЯ ХОЛОДА И ВИБРАЦИИ, СОКРАТИТЬ ПРЕБЫВАНИЕ НА СОЛНЦЕ (С). ПАЦИЕНТАМ СО СКЛЕРОДЕРМИЕЙ
СТРОГО ПРОТИВПОКАЗАНО КУРЕНИЕ.

В СООТВЕТСТВИИ С ВЕРСИЕЙ ЕВРОПЕЙСКОЙ ЛИГИ ПО БОРЬБЕ С РЕВМАТИЗМОМ (EULAR, 2009) РЕКОМЕНДАЦИИ ПО
ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ ССД СГРУППИРОВАНЫ ПО СИСТЕМАМ ОРГАНОВ ИЛИ НАИБОЛЕЕ ТЯЖЕЛЫМ
КЛИНИЧЕСКИМ СИНДРОМАМ.

СИНДРОМ РЕЙНО И ДИГИТАЛЬНЫЕ ЯЗВЫ.

- БОЛЬНЫМ СЛЕДУЕТ РЕКОМЕНДОВАТЬ НОШЕНИЕ ТЕПЛОЙ ОДЕЖДЫ, ИЗБЕГАТЬ ВОЗДЕЙСТВИЯ ХОЛОДА И СТРЕССОВЫХ СИТУАЦИЙ, ОТКАЗ ОТ КУРЕНИЯ, ПОТРЕБЛЕНИЯ КОФЕ И ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ, ПРОВОЦИРУЮЩИХ ВАЗОСПАЗМ. ХАРАКТЕР И ОБЪЕМ ТЕРАПИИ ЗАВИСИТ ОТ ИНТЕНСИВНОСТИ АТАК РЕЙНО (ЧАСТОТА, ДЛИТЕЛЬНОСТЬ И РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ ЭПИЗОДОВ ВАЗОСПАЗМА) И ОСЛОЖНЕНИЙ. ЛЕЧЕНИЕ СЧИТАЕТСЯ УСПЕШНЫМ ПРИ УМЕНЬШЕНИИ ВЫРАЖЕННОСТИ ВАЗОСПАЗМА И ОТСУТСТВИИ ПОЯВЛЕНИЯ НОВЫХ ИШЕМИЧЕСКИХ ПОВРЕЖДЕНИЙ. ПРИ СИНДРОМЕ РЕЙНО, АССОЦИИРОВАННЫМ С ССД, ВСЕМ БОЛЬНЫМ СЛЕДУЕТ ПРОВОДИТЬ ДЛИТЕЛЬНУЮ ЛЕКАРСТВЕННУЮ ТЕРАПИЮ. В ЛЕЧЕНИИ ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ОДНОВРЕМЕННОЕ ВОЗДЕЙСТВИЕ НА ВСЕ ИЗВЕСТНЫЕ МЕХАНИЗМЫ ИХ РАЗВИТИЯ, ВСЛЕДСТВИЕ ЧЕГО ЛЕЧЕНИЕ ДОЛЖНО БЫТЬ КОМПЛЕКСНЫМ.**

ВАЗОДИТЛАТАТОРЫ.

- ПРЕПАРАТАМИ ПЕРВОЙ ЛИНИИ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА РЕЙНО, АССОЦИИРОВАННОГО С ССД, ЯВЛЯЮТСЯ БЛОКАТОРЫ КАЛЬЦИЕВЫХ КАНАЛОВ (АНТАГОНИСТЫ КАЛЬЦИЯ) ГРУППЫ ДИГИДРОПИРИДИНА, ГЛАВНЫМ ОБРАЗОМ НИФЕДИПИН. (Л). ДЛЯ УМЕНЬШЕНИЯ ЧАСТОТЫ И ВЫРАЖЕННОСТИ ПОБОЧНЫХ РЕАКЦИЙ, ПРЕДПОЧТИТЕЛЬНЫМИ ЯВЛЯЮТСЯ ДЛИТЕЛЬНО ДЕЙСТВУЮЩИЕ АНТАГОНИСТЫ КАЛЬЦИЯ.**

- **ПРОСТАНОИДЫ ДЛЯ ВНУТРИВЕННОГО ПРИМЕНЕНИЯ (ИЛОПРОСТ, АЛПРОСТАДИЛ) НАЗНАЧАЮТСЯ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ВЫРАЖЕННОГО СИНДРОМА РЕЙНО ПРИ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ АНТАГОНИСТОВ КАЛЬЦИЯ. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В). ПРОСТАНОИДЫ (ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ИЛОПРОСТ В/В) НЕ ТОЛЬКО СНИЖАЮТ ЧАСТОТУ И ВЫРАЖЕННОСТЬ АТАК СИНДРОМА РЕЙНО ПО СРАВНЕНИЮ С ПЛАЦЕБО, НО ОКАЗЫВАЮТ ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ ЭФФЕКТ НА ЗАЖИВЛЕНИЕ, ПОЭТОМУ РЕКОМЕНДУЮТСЯ И ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ АКТИВНЫХ ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВ. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ А ДЛЯ ИЛОПРОСТА). ПРОСТАНОИДЫ ДЕМОНСТРИРОВАЛИ СОПОСТАВИМЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ЭФФЕКТ У БОЛЬНЫХ СИНДРОМОМ РЕЙНО, АССОЦИИРОВАННЫМ С СИСТЕМНЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С).**
- **У БОЛЬНЫХ, ЛЕЧЕННЫХ ПРОСТАНОИДАМИ, ЧАЩЕ ОТМЕЧАЮТСЯ ИШЕМИЧЕСКИЕ КАРДИОВАСКУЛЯРНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ, ПОЭТОМУ ДО НАЧАЛА ЛЕЧЕНИЯ СЛЕДУЕТ ТЩАТЕЛЬНО ОЦЕНИТЬ КАРДИОВАСКУЛЯРНЫЙ РИСК. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В). АНТАГОНИСТЫ КАЛЬЦИЯ И ПРОСТАНОИДЫ МОГУТ ВЫЗВАТЬ ОДИНАКОВЫЕ ГЕМОДИНАМИЧЕСКИЕ ЭФФЕКТЫ, ЧТО ТРЕБУЕТ ПОВЫШЕННОГО ВНИМАНИЯ К МОНИТОРИНГУ ВОЗМОЖНЫХ ПОБОЧНЫХ ЭФФЕКТОВ ПРИ КОМБИНИРОВАННОМ ПРИМЕНЕНИИ ПРЕПАРАТОВ ЭТИХ КЛАССОВ.**
- **БЛОКАТОРЫ ЭНДОТЕЛИНОВЫХ РЕЦЕПТОРОВ. БОЗЕНТАН УМЕНЬШАЕТ ЧАСТОТУ И ДЛИТЕЛЬНОСТЬ АТАК РЕЙНО, И ЧАСТОТУ ПОЯВЛЕНИЯ НОВЫХ ИЛИ РЕЦИДИВОВ ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВ, НО НЕ ВЛИЯЕТ НА ЗАЖИВЛЕНИЕ ИМЕЮЩИХСЯ ЯЗВ (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В/А). БОЗЕНТАН РЕКОМЕНДУЕТСЯ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ МНОЖЕСТВЕННЫХ И РЕЦИДИВИРУЮЩИХ ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВ У БОЛЬНЫХ С ДИФФУЗНОЙ ССД ПРИ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ АНТАГОНИСТОВ КАЛЬЦИЯ И ПРОСТАНОИДОВ.**

- **ИНГИБИТОРЫ ФОСФОДИЭСТЕРАЗЫ 5 ТИПА. СИЛДЕНАФИЛ ПРИМЕНЯЕТСЯ В ЛЕЧЕНИИ ВЫРАЖЕННОГО СИНДРОМА РЕЙНО И ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВ ПРИ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ АНТАГОНИСТОВ КАЛЬЦИЯ И ПРОСТАНОИДОВ. СИЛДЕНАФИЛ УМЕНЬШАЕТ ЧИСЛО АТАК РЕЙНО, НО ИЗМЕНЕНИЯ СЧЕТА СОСТОЯНИЯ РЕЙНО, ДЛИТЕЛЬНОСТИ АТАК И СЧЕТА БОЛИ НЕ ОТЛИЧАЛИСЬ ОТ ПЛАЦЕБО. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В). В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ СИЛДЕНАФИЛ НАХОДИТ ВСЕ БОЛЬШЕЕ ПРИМЕНЕНИЕ ПРИ ВЫРАЖЕННОМ СИНДРОМЕ РЕЙНО. КЛИНИЧЕСКОЕ УЛУЧШЕНИЕ В ВИДЕ УМЕНЬШЕНИЯ ДЛИТЕЛЬНОСТИ, ЧАСТОТЫ И ВЫРАЖЕННОСТИ АТАК РЕЙНО НАБЛЮДАЛОСЬ И ПОСЛЕ ЛЕЧЕНИЯ ИНГИБИТОРОМ ФОСФОДИЭСТЕРАЗЫ 5 ТИПА ПРОЛОНГИРОВАННОГО ДЕЙСТВИЯ – ВАРДЕНАФИЛОМ. ПОКАЗАНО ЗАЖИВЛЕНИЕ ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВ И МЕНЬШАЯ ЧАСТОТА ПОЯВЛЕНИЯ НОВЫХ ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВ, ПО СРАВНЕНИЮ С ПЛАЦЕБО ПОСЛЕ ЛЕЧЕНИЯ ТАДАЛАФИЛОМ. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В/А).**
- **ОДНОВРЕМЕННО С ВАЗОДИЛЯТАТОРАМИ РЕКОМЕНДУЕТСЯ ПРИЕМ ПРЕПАРАТОВ, ПОДАВЛЯЮЩИХ АГРЕГАЦИЮ ТРОМБОЦИТОВ. ДЛЯ УМЕНЬШЕНИЯ БОЛЕЙ ПРИ ДИГИТАЛЬНЫХ ЯЗВАХ ПРИМЕНЯЮТ НПВП, ПАРАЦЕТАМОЛ И СЛАБЫЕ ОПИОИДЫ В АДЕКВАТНЫХ ДОЗАХ. ДЛЯ СНИЖЕНИЯ РИСКА ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО КРОВОТЕЧЕНИЯ И НЕФРОТОКСИЧНОСТИ СЛЕДУЕТ ПРИМЕНЯТЬ МИНИМАЛЬНУЮ ЭФФЕКТИВНУЮ ДОЗУ НПВП. ИНФИЦИРОВАННЫЕ ДИГИТАЛЬНЫЕ ЯЗВЫ ОБЯЗАТЕЛЬНО ТРЕБУЮТ САНАЦИИ - МЕСТНОГО И/ИЛИ СИСТЕМНОГО ПРИМЕНЕНИЯ АНТИБИОТИКОВ ШИРОКОГО СПЕКТРА.**

ПОРАЖЕНИЕ КОЖИ

ОСНОВНАЯ ЦЕЛЬ ФАРМАКОТЕРАПИИ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ ПРИ ССД – УМЕНЬШЕНИЕ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ И ВЫРАЖЕННОСТИ УПЛОТНЕНИЯ КОЖИ. ДЛЯ СТАНДАРТИЗАЦИИ ОЦЕНКИ ИЗМЕРЯЮТ КОЖНЫЙ СЧЕТ. ЭФФЕКТИВНОСТЬ ПРЕПАРАТОВ В ОТНОШЕНИИ КОЖНОГО ФИБРОЗА ОЦЕНИВАЕТСЯ ЧЕРЕЗ 6 И 12 МЕС. ПО ДИНАМИКЕ КОЖНОГО СЧЕТА.

- Д-ПЕНИЦИЛЛАМИН РЕКОМЕНДУЕТСЯ НА РАННЕЙ СТАДИИ (В ТЕЧЕНИЕ ПЕРВЫХ 5 ЛЕТ БОЛЕЗНИ) ИЛИ ПРИ НАРАСТАНИИ ВЫРАЖЕННОСТИ И РАСПРОСТРАНЕННОСТИ УПЛОТНЕНИЯ КОЖИ У БОЛЬНЫХ ДИФФУЗНОЙ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С). РЕКОМЕНДУЕТСЯ ПРИЕМ НИЗКОЙ ИЛИ СРЕДНЕЙ ДОЗЫ Д-ПЕНИЦИЛЛАМИНА (250-500 МГ В СУТКИ), В ЗАВИСИМОСТИ ОТ РАСПРОСТРАНЕННОСТИ УПЛОТНЕНИЯ КОЖИ. ПОКАЗАНО, ЧТО ИЗМЕНЕНИЯ КОЖНОГО СЧЕТА НЕ РАЗЛИЧАЛИСЬ ПРИ ПРИЕМЕ ВЫСОКОЙ И НИЗКОЙ ДОЗЫ Д-ПЕНИЦИЛЛАМИНА (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ А).**
- ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ РАННЕЙ ДИФФУЗНОЙ ССД ПРИМЕНЯЕТСЯ МЕТОТРЕКСАТ В ДОЗАХ 10-15 МГ/СУТ. ДЛИТЕЛЬНЫМ КУРСОМ – НЕ МЕНЕЕ 6 МЕС. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ А).**
- МИКОФЕНОЛАТА МОФЕТИЛ (ММФ) В ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ ДОЗЕ 2 Г/ДЕНЬ ПРИВОДИТ К СНИЖЕНИЮ КОЖНОГО СЧЕТА. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В/С). ЧЕРЕЗ 12 МЕС. ММФ, ПО СРАВНЕНИЮ С Д-ПЕНИЦИЛЛАМИНОМ, ПРИВОДИЛ К БОЛЬШЕМУ СНИЖЕНИЮ КОЖНОГО СЧЕТА (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С).**
- КОРТИКОСТЕРОИДЫ (КС) ПОКАЗАНЫ ПРИ ПРОГРЕССИРУЮЩЕМ ДИФФУЗНОМ ПОРАЖЕНИИ КОЖИ И ДРУГИХ КЛИНИЧЕСКИХ ПРИЗНАКАХ ВОСПАЛИТЕЛЬНОЙ АКТИВНОСТИ (СЕРОЗИТ, МИОЗИТ, ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ, РЕФРАКТЕРНЫЙ СИНОВИТ И/ИЛИ ТЕНОСИНОВИТ) В НЕБОЛЬШИХ ДОЗАХ – ДО 15 МГ В СУТКИ, Т.К. ПРИЕМ КС УВЕЛИЧИВАЕТ РИСК РАЗВИТИЯ СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКОГО ПОЧЕЧНОГО КРИЗА.**

ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ

- **ОСНОВНОЕ МЕСТО В ЛЕЧЕНИИ ИПЛ ПРИ ССД ЗАНИМАЕТ ЦИКЛОФОСФАМИД (ЦФ) В СОЧЕТАНИИ С КС. ЦФ НАЗНАЧАЮТ ВНУТРИВЕННО В ДОЗАХ 500 мг/м^2 - 750 мг/м^2 В МЕСЯЦ ИЛИ ПЕРОРАЛЬНО В ДОЗАХ 1- 2 МГ/КГ/ДЕНЬ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ЭФФЕКТИВНОСТИ И ПЕРЕНОСИМОСТИ ПРЕПАРАТА. *(УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ А)*. СПОСОБ ВВЕДЕНИЯ ЦФ (ПЕРОРАЛЬНЫЙ ИЛИ ВНУТРИВЕННЫЙ) ЗНАЧИМО НЕ ВЛИЯЕТ НА УРОВЕНЬ ИЗМЕНЕНИЯ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ЛЁГОЧНЫХ ТЕСТОВ ДЛИТЕЛЬНОСТЬ КУРСА ЦФ ДОЛЖНА БЫТЬ НЕ МЕНЕЕ 6 МЕСЯЦЕВ. *(УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С)*. ИМЕЮТСЯ ДАННЫЕ О БОЛЬШЕЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ БОЛЕЕ ДЛИТЕЛЬНЫХ КУРСОВ (12-24 МЕСЯЦЕВ) ЦФ С БОЛЬШЕЙ ЕГО КУМУЛЯТИВНОЙ ДОЗОЙ. ПРИМЕНЕНИЕ ЦФ В БОЛЬШИХ ДОЗАХ (600-750 МГ/КВ. М) В БОЛЮСНОМ РЕЖИМЕ МОЖЕТ ОКАЗЫВАТЬ КАРДИТОКСИЧЕСКОЕ ДЕЙСТВИЕ, ОСОБЕННО У БОЛЬНЫХ ПОЖИЛОГО ВОЗРАСТА, ПРИ ЭТОМ КАРДИТОКСИЧЕСКОЕ ДЕЙСТВИЕ НАИБОЛЕЕ ВЫРАЖЕНО В ТЕЧЕНИЕ 4–6 ДНЕЙ ПОСЛЕ ВВЕДЕНИЯ ЦФ *(УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С)*. ЧАСТОТА РАЗВИТИЯ УГРОЖАЮЩИХ ЖИЗНИ ИЛИ НЕОБРАТИМЫХ ПОБОЧНЫХ РЕАКЦИЙ У ПАЦИЕНТОВ С ССД НЕЗНАЧИТЕЛЬНАЯ. КОНТРОЛЬ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ ОСУЩЕСТВЛЯЮТ ПО УРОВНЮ ФОРСИРОВАННОЙ ЖИЗНЕННОЙ ЕМКОСТИ ЛЁГКИХ *(УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ А)*, КОТОРУЮ НЕОБХОДИМО ОПРЕДЕЛЯТЬ НЕ РЕЖЕ 1 РАЗА В 6 МЕСЯЦЕВ *(УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В)*. ОБ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ СВИДЕТЕЛЬСТВУЕТ СТАБИЛИЗАЦИЯ ИЛИ ПОВЫШЕНИЕ УРОВНЯ ФЖЕЛ.**

- **В СЛУЧАЕ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ ИЛИ НЕПЕРЕНОСИМОСТИ ТЕРАПИИ ЦФ ВОЗМОЖНО ПРИМЕНЕНИЕ ДРУГИХ ИММУНОСУПРЕССИВНЫХ ПРЕПАРАТОВ: ММФ, АЗАТИОПРИНА, ЦИКЛОСПОРИНА А (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С). ПРИ ПРИМЕНЕНИИ АЗАТИОПРИНА В ДОЗАХ 100 МГ/СУТ. В СОЧЕТАНИИ С ГК В ТЕЧЕНИЕ 12-18 МЕСЯЦЕВ ОТМЕЧАЛАСЬ СТАБИЛИЗАЦИЯ ФЖЕЛ С НЕКОТОРОЙ ТЕНДЕНЦИЕЙ К ЕЁ НАРАСТАНИЮ (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С). ОСНОВНОЙ ПРОБЛЕМОЙ ПРИ НАЗНАЧЕНИИ ЦИКЛОСПОРИНА А ОСТАЁТСЯ ПОДБОР ОПТИМАЛЬНОЙ ДОЗЫ, КОТОРАЯ НЕ ВЫЗЫВАЛА БЫ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ И НЕФРОТОКСИЧНОСТИ, И В ТО ЖЕ ВРЕМЯ ОБЕСПЕЧИВАЛА БЫ НЕОБХОДИМЫЙ ТЕРАПЕВТИЧЕСКИЙ ЭФФЕКТ. ПРИМЕНЕНИЕ ЦИКЛОСПОРИНА А ПРИ ССД, ОСОБЕННО В ДОЗАХ, РАВНЫХ ИЛИ ПРЕВЫШАЮЩИХ 3 МГ/КГ/СУТ, ВЫЗЫВАЛО РАЗВИТИЕ ПОБОЧНЫХ РЕАКЦИЙ БОЛЕЕ, ЧЕМ У ПОЛОВИНЫ ПАЦИЕНТОВ. В ТО ЖЕ ВРЕМЯ ПРИ ДЛИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ ЦС (ОТ 3 ДО 5 ЛЕТ) В ДОЗАХ, НЕ ПРЕВЫШАЮЩИХ 2,5 МГ/КГ/СУТ., ОТМЕЧЕН ПОЛОЖИТЕЛЬНЫЙ ЭФФЕКТ В ОТНОШЕНИИ ЛЁГОЧНОЙ ПАТОЛОГИИ ПРИ ОТСУТСТВИИ СЕРЬЁЗНЫХ ПОБОЧНЫХ РЕАКЦИЙ.**
- **НА ФОНЕ ПРИЕМА ММФ ДОСТИГАЕТСЯ СТАБИЛИЗАЦИЯ ПРОЦЕССА В ЛЕГКИХ, В СВЯЗИ С ЧЕМ ОН МОЖЕТ ПРИМЕНЯТЬСЯ В КАЧЕСТВЕ ПОДДЕРЖИВАЮЩЕЙ ТЕРАПИИ (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ А). ДЛИТЕЛЬНОСТЬ КУРСА ММФ ДОЛЖНА БЫТЬ НЕ МЕНЕЕ 6 МЕС. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С). РЕТРОСПЕКТИВНО ПОКАЗАНО УЛУЧШЕНИЕ 5-ЛЕТНЕЙ ВЫЖИВАЕМОСТИ НА ФОНЕ ПРИЁМА ММФ. ПРЕПАРАТ НАЗНАЧАЮТ С ДОЗЫ 1Г В СУТКИ (В ДВА ПРИЁМА), УВЕЛИЧИВАЯ ЕЁ ДО 2-3 Г В СУТКИ (В ДВА ПРИЁМА) В СЛУЧАЕ ХОРОШЕЙ ПЕРЕНОСИМОСТИ (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С).**

- **ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ИПЛ ПРИ ССД В СОЧЕТАНИИ С ИММУНОСУПРЕССАНТАМИ ПРИМЕНЯЮТСЯ ГК: ПРЕДНИЗОН ПЕРОРАЛЬНО В ДОЗАХ 10-15 МГ/СУТ. НЕ ПОДТВЕРЖДЕНО ПРЕИМУЩЕСТВО ВЫСОКИХ ДОЗ ГК. (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С).**
- **ПРИ НЕЭФФЕКТИВНОСТИ ИММУНОСУПРЕССИВНОЙ ТЕРАПИИ И ПРОГРЕССИРОВАНИИ ЛЁГОЧНОГО ФИБРОЗА ПОКАЗАНА ТРАНСПЛАНТАЦИЯ ЛЁГКИХ ПРИ УСЛОВИИ ОТСУТСТВИЯ ВЫРАЖЕННОЙ ПАТОЛОГИИ ДРУГИХ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ И ТЯЖЁЛОГО ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНОГО РЕФЛЮКСА (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С).**

ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК

- **НАИБОЛЕЕ ВАЖНОЕ ПОЧЕЧНОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ - ОСТРАЯ НЕФРОПАТИЯ (СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКИЙ ПОЧЕЧНЫЙ КРИЗ (СПК) ИЛИ «ОСТРАЯ СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКАЯ ПОЧКА»). УЧИТЫВАЯ РЕДКОСТЬ РАЗВИТИЯ СПК И СВЯЗАННУЮ С НИМ ВЫСОКУЮ ЛЕТАЛЬНОСТЬ, ПРОВЕДЕНИЕ ФОРМАЛЬНЫХ КОНТРОЛИРУЕМЫХ ИСПЫТАНИЙ НЕ МОЖЕТ БЫТЬ ОСУЩЕСТВЛЕНО, ПОЭТОМУ ВСЕ КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ ИМЕЮТ УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ С. ОСНОВНОЕ МЕСТО В ЛЕЧЕНИИ СПК ЗАНИМАЕТ АГРЕССИВНАЯ ГИПОТЕНЗИВНАЯ ТЕРАПИЯ, КОТОРАЯ МОЖЕТ СТАБИЛИЗИРОВАТЬ ИЛИ УЛУЧШИТЬ ФУНКЦИЮ ПОЧЕК.**
- **ПРЕПАРАТАМИ ПЕРВОЙ ЛИНИИ В ЛЕЧЕНИИ СПК ЯВЛЯЮТСЯ ИНГИБИТОРЫ АНГИОТЕНЗИН-ПРЕВРАЩАЮЩЕГО ФЕРМЕНТА (ИАПФ). ЛЕЧЕНИЕ РЕКОМЕНДУЕТСЯ НАЧИНАТЬ С КАПТОПРИЛА, НАЗНАЧАЯ ПО 6,25 -12,5 МГ КАЖДЫЕ 8 ЧАСОВ, И ПОСТЕПЕННО УВЕЛИЧИВАТЬ ДОЗУ ДО МАКСИМАЛЬНОЙ (50 МГ 3 РАЗА В СУТКИ). В НАЧАЛЕ ЛЕЧЕНИЯ ЕЖЕДНЕВНОЕ УВЕЛИЧЕНИЕ ДОЗЫ ИАПФ ДОЛЖНО СНИЖАТЬ УРОВЕНЬ СИСТОЛИЧЕСКОГО АД НА 10-20 ММ. РТ.СТ., ТАК КАК СЛИШКОМ БЫСТРОЕ СНИЖЕНИЕ АД (ТАКЖЕ КАК И ГИПОВОЛЕМИЯ) МОЖЕТ ПРИВЕСТИ К НЕЖЕЛАТЕЛЬНОМУ СНИЖЕНИЮ ПОЧЕЧНОЙ ПЕРФУЗИИ (УСУГУБЛЕНИЮ ИШЕМИИ).**

- **КАПТОПРИЛ НЕ ОТМЕНЯЮТ, ДАЖЕ ЕСЛИ ФУНКЦИЯ ПОЧЕК ПРОДОЛЖАЕТ УХУДШАТЬСЯ. ЕСЛИ НА ФОНЕ МАКСИМАЛЬНОЙ ДОЗЫ КАПТОПРИЛА АД НЕ НОРМАЛИЗУЕТСЯ В ТЕЧЕНИЕ 72 ЧАСОВ, ДОБАВЛЯЮТ БЛОКАТОРЫ КАЛЬЦИЕВЫХ КАНАЛОВ, НИТРАТЫ (ОСОБЕННО ПРИ ПОЯВЛЕНИИ ЗАСТОЙНЫХ ЯВЛЕНИЙ В ЛЕГКИХ) ИЛИ ДРУГИЕ ВАЗОДИЛАТИРУЮЩИЕ СРЕДСТВА. ПРИ СТАБИЛИЗАЦИИ АД МОЖНО ПЕРЕЙТИ НА ПРИЕМ ИАПФ БОЛЕЕ ДЛИТЕЛЬНОГО ДЕЙСТВИЯ.**
- **ПРИ СОХРАНЕНИИ ОЛИГУРИЧЕСКОЙ СТАДИИ ОСТРОЙ ПОЧЕЧНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ РАССМАТРИВАЕТСЯ ВОПРОС О ГЕМОДИАЛИЗЕ. ВОССТАНОВЛЕНИЕ ИЛИ УЛУЧШЕНИЕ ФУНКЦИИ ПОЧЕК ПОСЛЕ СПК ПРОИСХОДИТ МЕДЛЕННО, В ТЕЧЕНИЕ 2 ЛЕТ. ЕСЛИ ПОСЛЕ ЭТОГО СРОКА СОХРАНЯЕТСЯ ПОТРЕБНОСТЬ В ГЕМОДИАЛИЗЕ, СЛЕДУЕТ СТАВИТЬ ВОПРОС О ТРАНСПЛАНТАЦИИ ПОЧКИ.**

- **НАРЯДУ С СПК ПРИ ССД МОГУТ РАЗВИВАТЬСЯ ИШЕМИЧЕСКАЯ НЕФРОПАТИЯ НА ФОНЕ СТЕНОЗА ПОЧЕЧНЫХ АРТЕРИЙ; МРО-АНСА АССОЦИИРОВАННЫЙ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТ; НЕФРОПАТИЯ, АССОЦИИРОВАННАЯ С АНТИФОСФОЛИПИДНЫМИ АНТИТЕЛАМИ; ТРОМБОТИЧЕСКАЯ АНГИОПАТИЯ ПОСЛЕ ТРАНСПЛАНТАЦИИ ГЕМАТОПОЭТИЧЕСКИХ СТВОЛОВЫХ КЛЕТОК. ПОЭТОМУ ПРИ РАЗВИТИИ ОСТРОЙ НЕФРОПАТИИ ПРИ ССД НЕОБХОДИМ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК, ОСОБЕННО ПРИ ПОДОЗРЕНИИ НА ИШЕМИЧЕСКУЮ НЕФРОПАТИЮ, ПРИ КОТОРОЙ ИАПФ ПРОТИВПОКАЗАНЫ.**
- **ПРИЕМ ГК У БОЛЬНЫХ ССД АССОЦИИРУЕТСЯ С БОЛЕЕ ВЫСОКИМ РИСКОМ РАЗВИТИЯ СПК, ЧЕМ У БОЛЬНЫХ, НЕ ПОЛУЧАЮЩИХ ГК (УРОВЕНЬ ДОКАЗАТЕЛЬНОСТИ В). ПОЭТОМУ ПРИ НАЗНАЧЕНИИ ГК НЕОБХОДИМ ТЩАТЕЛЬНЫЙ КОНТРОЛЬ АД И ФУНКЦИИ ПОЧЕК. НАЗНАЧЕНИЕ ГК, В ОСОБЕННОСТИ ВЫСОКИХ ДОЗ, ДОЛЖНО БЫТЬ ТЩАТЕЛЬНО ВЗВЕШЕНО, ПРЕВЫШЕНИЕ ДОЗЫ БОЛЕЕ 15 МГ В СУТКИ НЕЖЕЛАТЕЛЬНО, А ПОТЕНЦИАЛЬНО НЕФРОТОКСИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ (Д-ПЕНИЦИЛАМИН, ЦИКЛОСПОРИН А) ЛУЧШЕ НЕ НАЗНАЧАТЬ БОЛЬНЫМ С ФАКТОРАМИ РИСКА СПК (К ФАКТОРАМ РИСКА СПК ОТНОСЯТ ДИФФУЗНУЮ ФОРМУ БОЛЕЗНИ, РАННЮЮ СТАДИЮ ЗАБОЛЕВАНИЯ, БЫСТРОЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЕ КОЖНОГО СИНДРОМА С ФОРМИРОВАНИЕМ СУСТАВНЫХ КОНТРАКТУР, МУЖСКОЙ ПОЛ, ПОЖИЛОЙ ВОЗРАСТ, НАЛИЧИЕ АНТИТЕЛ К РНК ПОЛИМЕРАЗЕ III, ПРИЕМ БОЛЬШИХ ДОЗ К).**

ПОРАЖЕНИЕ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

- **КАЧЕСТВЕННЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ИСПЫТАНИЯ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ ССД С ЖЕЛУДОЧНО-ПИЩЕВОДНЫМ РЕФЛЮКОМ И ГАСТРО-ЭЗОФАГЕАЛЬНОЙ РЕФЛЮКСНОЙ БОЛЕЗНЬЮ (ГЭРБ) ОТСУТСТВУЮТ, НО ИМЕЕТСЯ ОБШИРНАЯ ДОКАЗАТЕЛЬНАЯ БАЗА, ОСНОВАННАЯ НА ИЗУЧЕНИИ ЭТИХ СОСТОЯНИЙ ПРИ ДРУГИХ НОЗОЛОГИЯХ И В ОБЩЕЙ ПОПУЛЯЦИИ. ПОЛАГАЮТ, ЧТО ДАННЫЕ МОГУТ БЫТЬ ЭКСТРАПОЛИРОВАНЫ И НА БОЛЬНЫХ ССД. В КАЧЕСТВЕ ОБЩИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ ПОКАЗАНО ДРОБНОЕ ПИТАНИЕ, СОН НА КРОВАТИ С ПРИПОДНЯТЫМ ГОЛОВНЫМ КОНЦОМ, НЕЖЕЛАТЕЛЬНО ЛОЖИТЬСЯ В ТЕЧЕНИЕ 2-Х ЧАСОВ ПОСЛЕ ПРИЕМА ПИЩИ, НУЖНО ОТКАЗАТЬСЯ ОТ ПРИЕМА ЖИРНОЙ ПИЩИ, АЛКОГОЛЯ И КУРЕНИЯ. ПРИ ЖЕЛУДОЧНО-ПИЩЕВОДНОМ РЕФЛЮКСЕ, ГЭРБ, ЯЗВАХ И СТРИКТУРАХ ПИЩЕВОДА ПРИМЕНЯЮТ АНТИСЕКРЕТОРНЫЕ ПРЕПАРАТЫ, В ПЕРВУЮ ОЧЕРЕДЬ - ИНГИБИТОРЫ ПРОТОННОЙ ПОМПЫ (ОМЕПРАЗОЛ 20 - 40МГ). БЛОКАТОРЫ ПРОТОННОЙ ПОМПЫ ЭФФЕКТИВНЕЕ СНИЖАЮТ КИСЛОТНОСТЬ ЖЕЛУДОЧНОГО СОКА И УМЕНЬШАЮТ ПРОЯВЛЕНИЯ ГЭРБ, В СРАВНЕНИИ С ПРИМЕНЕНИЕМ БЛОКАТОРОВ H₂-ГИСТАМИНОВЫХ РЕЦЕПТОРОВ. ГЭРБ, ПРОЯВЛЯЮЩАЯСЯ КЛИНИЧЕСКИ И ЭНДОСКОПИЧЕСКИ, ТРЕБУЕТ ПОСТОЯННОГО ЛЕЧЕНИЯ ИНГИБИТОРАМИ ПРОТОНОВОЙ ПОМПЫ. ДЛИТЕЛЬНОЕ ЛЕЧЕНИЕ РЕФЛЮКСА У БОЛЬНЫХ ССД ИНГИБИТОРАМИ ПРОТОНОВОЙ ПОМПЫ В ВЫСОКИХ ДОЗАХ, ПО-ВИДИМОМУ, БЕЗОПАСНО И ЭФФЕКТИВНО КАК В ОТНОШЕНИИ СИМПТОМОВ, ТАК И ПРЕДОТВРАЩЕНИИ ЭЗОФАГИТА И СТРИКТУР. ПРИ ЭТОМ СЛЕДУЕТ УЧИТЫВАТЬ, ЧТО БЛОКАТОРЫ КАЛЬЦИЕВЫХ КАНАЛОВ МОГУТ УСИЛИТЬ ПРОЯВЛЕНИЯ РЕФЛЮКС-ЭЗОФАГИТА, ТАК КАК МОГУТ СНИЖАТЬ ТОНУС СФИНКТЕРА НИЖНЕГО ОТДЕЛА ПИЩЕВОДА.**

- **ПРИ НАРУШЕНИИ МОТОРИКИ (ДИСФАГИЯ, ГЭРБ, РАННЕЕ НАСЫЩЕНИЕ, ОТРЫЖКА, ПСЕВДО-ОБСТРУКЦИЯ И ДР.) НАЗНАЧАЮТ ПРОКИНЕТИКИ - МЕТОКЛОПРАМИД, ДОМПЕРИДОН, ЭРИТРОМИЦИН, КОТОРЫЕ УВЕЛИЧИВАЮТ ДАВЛЕНИЕ НИЖНЕГО ПИЩЕВОДНОГО СФИНКТЕРА, УСКОРЯЮТ ЭВАКУАЦИЮ СОДЕРЖИМОГО ИЗ ЖЕЛУДКА И УВЕЛИЧИВАЮТ ПЕРИСТАЛЬТИКУ ТОНКОГО КИШЕЧНИКА. ПРИМЕНЕНИЕ ПРОКИНЕТИКОВ ОГРАНИЧЕНО НАЛИЧИЕМ ПОБОЧНЫХ ЭФФЕКТОВ, В ТОМ ЧИСЛЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ХАРАКТЕРА. ПРЕИМУЩЕСТВА ОТДАЮТСЯ ДОМПЕРИДОНУ, АНТАГОНИСТУ ДОФАМИНА, ОБЛАДАЮЩЕМУ, АНАЛОГИЧНО МЕТОКЛОПРАМИДУ И НЕКОТОРЫМ НЕЙРОЛЕПТИКАМ, ПРОТИВОРВОТНЫМИ СВОЙСТВАМИ. ОДНАКО, В ОТЛИЧИЕ ОТ ЭТИХ ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ, ДОМПЕРИДОН ПЛОХО ПРОНИКАЕТ ЧЕРЕЗ ГЕМАТОЭНЦЕФАЛИЧЕСКИЙ БАРЬЕР И НЕ ВЫЗЫВАЕТ ЭКСТРАПИРАМИДНЫХ РАССТРОЙСТВ. ПРОКИНЕТИЧЕСКИЙ ЭФФЕКТ ИМЕЮТ МАКРОЛИДЫ (ЭРИТРОМИЦИН 100-150 МГ 2 РАЗА В ДЕНЬ ИЛИ АЗИТРОМИЦИН 400 МГ 1 РАЗ В ДЕНЬ В ТЕЧЕНИЕ 4 НЕДЕЛЬ), КОТОРЫЕ УМЕНЬШАЮТ ТОШНОТУ, РВОТУ И ПРИСТУПЫ БОЛЕЙ В ЭПИГАСТРАЛЬНОЙ ОБЛАСТИ. КОМБИНАЦИЯ ПРОКИНЕТИКОВ И АНТИСЕКРЕТОРНЫХ ПРЕПАРАТОВ УЛУЧШАЕТ СОСТОЯНИЕ ПАЦИЕНТОВ С РЕФЛЮКС-ЭЗОФАГИТОМ.**
- **ПРИ РАЗВИТИИ СИНДРОМА МАЛЬАБСОРБЦИИ, ОБУСЛОВЛЕННОГО ИЗБЫТОЧНЫМ БАКТЕРИАЛЬНЫМ РОСТОМ, ПОКАЗАНО ПОВЕДЕНИЕ АНТИБИОТИКОТЕРАПИИ. ПРИМЕНЯЮТСЯ СЛЕДУЮЩИЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ: ТЕТРАЦИКЛИН 250 МГ 4 РАЗА В СУТКИ, ДОКСИЦИКЛИН 0,12 РАЗА В СУТКИ, МИНОМИЦИН 100 МГ 2 РАЗА В СУТКИ, АМОКСИКЛАВ 875 МГ 2 РАЗА В СУТКИ, ЦЕФАЛЕКСИН 250 МГ 4 РАЗА В СУТКИ, ЦИПРОФЛОКСАЦИН 500 МГ 2 РАЗА В СУТКИ, НОРФЛОКСАЦИН 400 МГ 2 РАЗА В СУТКИ, МЕТРОНИДАЗОЛ 250 МГ 3 РАЗА В СУТКИ И ДР. ДЛИТЕЛЬНОСТЬ КУРСА – 10 ДНЕЙ, ПРИ НЕДОСТАТОЧНОЙ ЭФФЕКТИВНОСТИ КУРС ПРОДЛЕВАЮТ ДО 3-4-Х НЕДЕЛЬ. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО, КОТОРОЕ ЭФФЕКТИВНО ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ИДИОПАТИЧЕСКОЙ ГЭРБ, ПРИ ССД ПОКАЗАНО ПАЦИЕНТАМ С НАИБОЛЕЕ ТЯЖЕЛЫМ ТЕЧЕНИЕМ ЭТОГО СОСТОЯНИЯ.**

ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА

ПРОЯВЛЕНИЯ КАРДИАЛЬНОЙ ПАТОЛОГИИ ОБУСЛОВЛЕННЫ КАК СОБСТВЕННО СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКИМ ПОРАЖЕНИЕМ СЕРДЦА, ТАК И АССОЦИАЦИЕЙ С ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ, СИСТЕМНОЙ АРТЕРИАЛЬНОЙ ГИПЕРТЕНЗИЕЙ НА ФОНЕ ПОРАЖЕНИЯ ПОЧЕК, ГИПЕРТОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ ИЛИ ДРУГИХ СОПУТСТВУЮЩИХ КОМОРБИДНЫХ СОСТОЯНИЙ С ВОВЛЕЧЕНИЕМ СЕРДЦА (ИБС, АТЕРОСКЛЕРОЗ И ДР.). НЕРЕДКО ЭТО СОЗДАЕТ ПОЛИМОРФНУЮ КАРТИНУ ВЫРАЖЕННОЙ КАРДИОПАТИИ СЛОЖНОГО ГЕНЕЗА, ДЛЯ ИНТЕРПРЕТАЦИИ КОТОРОГО НЕОБХОДИМО ДЕТАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ И СОВМЕСТНОЕ ВЕДЕНИЕ БОЛЬНЫХ С КАРДИОЛОГОМ.

РАЗВИТИЕ СКЛЕРОДЕРМИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ СЕРДЦА (ПЕРИКАРДИТ, МИОКАРДИТ, НАРУШЕНИЯ РИТМА И ПРОВОДИМОСТИ) УХУДШАЕТ ПРОГНОЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ В ЦЕЛОМ. КЛИНИЧЕСКИ МАНИФЕСТНОЕ ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА РЕДКО БЫВАЕТ ИЗОЛИРОВАННЫМ, ЧАСТО ВОЗНИКАЕТ В РАННЕЙ СТАДИИ ДИФФУЗНОЙ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ИЛИ В СОЧЕТАНИИ С МИОПАТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ.

ЛЕЧЕНИЕ ПРОВОДИТСЯ ГК, ИММУНОСУПРЕССАНТАМИ, ШИРОКО ИСПОЛЬЗУЮТСЯ АНТИАРИТМИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ, А ТАКЖЕ ВЕСЬ АРСЕНАЛ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ПРЕПАРАТОВ С УЧЕТОМ ИХ ИНДИВИДУАЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ СНИЖАТЬ ПОТРЕБЛЕНИЕ МИОКАРДА КИСЛОРОДОМ, ОКАЗЫВАТЬ ПРОТИВОАРИТМИЧЕСКОЕ И ВАЗОДИЛАТИРУЮЩЕЕ ДЕЙСТВИЕ, УЛУЧШАТЬ ДИАСТОЛИЧЕСКУЮ ФУНКЦИЮ МИОКАРДА И ПОВЫШАТЬ ТОЛЕРАНТНОСТЬ К ФИЗИЧЕСКИМ НАГРУЗКАМ БЕЗ СНИЖЕНИЯ СЕРДЕЧНОГО ВЫБРОСА.

ПОРАЖЕНИЕ СУСТАВОВ.

- **ЛЕЧЕНИЕ ПОРАЖЕНИЯ СУСТАВОВ ПРИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ СХОДНО С ТЕРАПИЕЙ СУСТАВНОГО СИНДРОМА ПРИ РА. В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ВЫРАЖЕННОСТИ АРТРИТА НАЗНАЧАЮТСЯ ГИДРОХЛОРОХИН, МЕТОТРЕКСАТ (С ОСТОРОЖНОСТЬЮ ПРИ ОДНОВРЕМЕННОМ ПОРАЖЕНИИ ЛЕГКИХ!) ИЛИ СУЛЬФОСАЛАЗИН В ВИДЕ МОНОТЕРАПИИ ПРИ ОБЩЕЙ НИЗКОЙ АКТИВНОСТИ БОЛЕЗНИ ИЛИ В СОЧЕТАНИИ С НИЗКИМИ ДОЗАМИ ГК.**

ВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ МИОПАТИЯ.

- **ПРИ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ МИОПАТИЯХ НАЗНАЧАЮТ КС КАК МОНОТЕРАПИЮ ИЛИ В СОЧЕТАНИИ С МЕТОТРЕКСАТОМ. ДОЗЫ ГК, НЕОБХОДИМЫЕ ДЛЯ КУРАЦИИ ПАЦИЕНТОВ С ССД, МОГУТ БЫТЬ НИЖЕ, ЧЕМ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКИХ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫХ МИОПАТИЯХ, ОСОБЕННО У ПАЦИЕНТОВ, ПОЗИТИВНЫХ ПО РМ/SCL – АНТИТЕЛАМ. ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ТЯЖЕЛОЙ МИОПАТИЕЙ И ФАКТОРАМИ РИСКА РАЗВИТИЯ СПК НЕ РАЗРАБОТАНА.**