

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Определение

- ◎ **Системная склеродермия (ССД)**,
— прогрессирующее полисиндромное
заболевание с характерными
фиброзными изменениями кожи,
опорнодвигательного аппарата,
внутренних органов и
вазоспастическими нарушениями
по типу синдрома Рейно

Эпидемиология

- **Первичная заболеваемость ССД составляет 2,7—12 случаев на 1 000 000 населения в год.**
- **Женщины болеют в среднем в 4 раза чаще, чем мужчины.**
- **Заболевание чаще диагностируется в возрасте 30—50 лет.**

ЭТИОЛОГИЯ

- ◎ вирусные инфекции, охлаждения, вибрации, травмы, стресс и эндокринные сдвиги
- ◎ триггерное действие **химических агентов** (промышленных, бытовых, алиментарных)
- ◎ лекарственные средства
- ◎ генетическая предрасположенность

ПАТОГЕНЕЗ

- ⦿ **нарушение микроциркуляции с активацией и пролиферацией эндотелия**
- ⦿ **утолщение стенки и сужение просвета микрососудов,**
- ⦿ **деформация капиллярной сети (облитерирующая микроангиопатия)**

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

Маскообразность лица

**отсутствие привычных
мимических морщин за счет
плотного отека и фиброза кожи**

**«КИСЕТНЫЙ» РОТ -
радиальные складки
вокруг рта**

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

◎ Склеродактилия

уплотнение и отек кожи

пальцев:

«сосискообразные»

пальцы

Дактилит – «сосискообразные» пальцы



ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

◎ Синдром Рейно

ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЙ ВАЗОСПАЗМ
СОСУДОВ СОПРОВОЖДАЮЩИЙСЯ
ПОСЛЕДОВАТЕЛЬНЫМ ИЗМЕНЕНИЕМ
ЦВЕТА КОЖИ:

ПОБЛЕДНЕНИЕ

ЦИАНОЗ

ГИПЕРЕМИЯ

Синдром Рейно



Рис.3 Феномен Рейно

ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

- ◎ **Рубцы и язвы на коже, чаще в области «подушечек» пальцев и зонах повышенной травматизации.**

Кожные проявления



Фото 4. Дигитальные язвы



**Фото 5. Кожная язва
над суставом**

СУСТАВНОЙ СИНДРОМ

- ◎ **Полиартралгии**
- ◎ Фиброзно-индуративные изменения и периартриты с развитием контрактур
- ◎ склеродермический **полиартрит** с преобладанием экссудативно-пролиферативных проявлений (перекрестный синдром с РА)

Перекрестный синдром



Фото 6.

Кисти пациентки, страдающей системной склеродермией в сочетании с ревматоидным артритом

ПОРАЖЕНИЕ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ

- ◎ 1. **Фиброзно-интерстициальный миозит**
(атрофические изменения в мышечных волокнах)
- ◎ 2. **Полиммиозит**
(дегенеративно-некротические изменения в мышечных волокнах)

ПОРАЖЕНИЕ КОСТЕЙ

- ◎ **ОСТЕОЛИЗ НОГТЕВЫХ ФАЛАНГ** – разрушение и укорочение дистальных фаланг пальцев за счет хронической ишемизации на фоне течения синдрома Рейно

ОСТЕОЛИЗ НОГТЕВЫХ ФАЛАНГ



ОСТЕОЛИЗ НОГТЕВЫХ ФАЛАНГ



ПОРАЖЕНИЕ КОСТЕЙ

- ◎ **КАЛЬЦИНОЗ МЯГКИХ ТКАНЕЙ** – образование кальцинатов в мягких тканях кистей, разгибательной поверхности локтевых суставов, в местах повышенной травматизации

ПОРАЖЕНИЕ КОСТЕЙ



ПОРАЖЕНИЕ ЖКТ

Патология пищевода:

- ◎ дисфагия
- ◎ диффузное расширение пищевода (гипотония)
- ◎ ослабление перистальтики и ригидность стенок
- ◎ явления рефлюкс-эзофагита
- ◎ возможно развитие пептических язв, стриктур
- ◎ грыжи пищеводного отверстия

ГИПОТОНИЯ ПИЩЕВОДА



ПОРАЖЕНИЕ ЖКТ

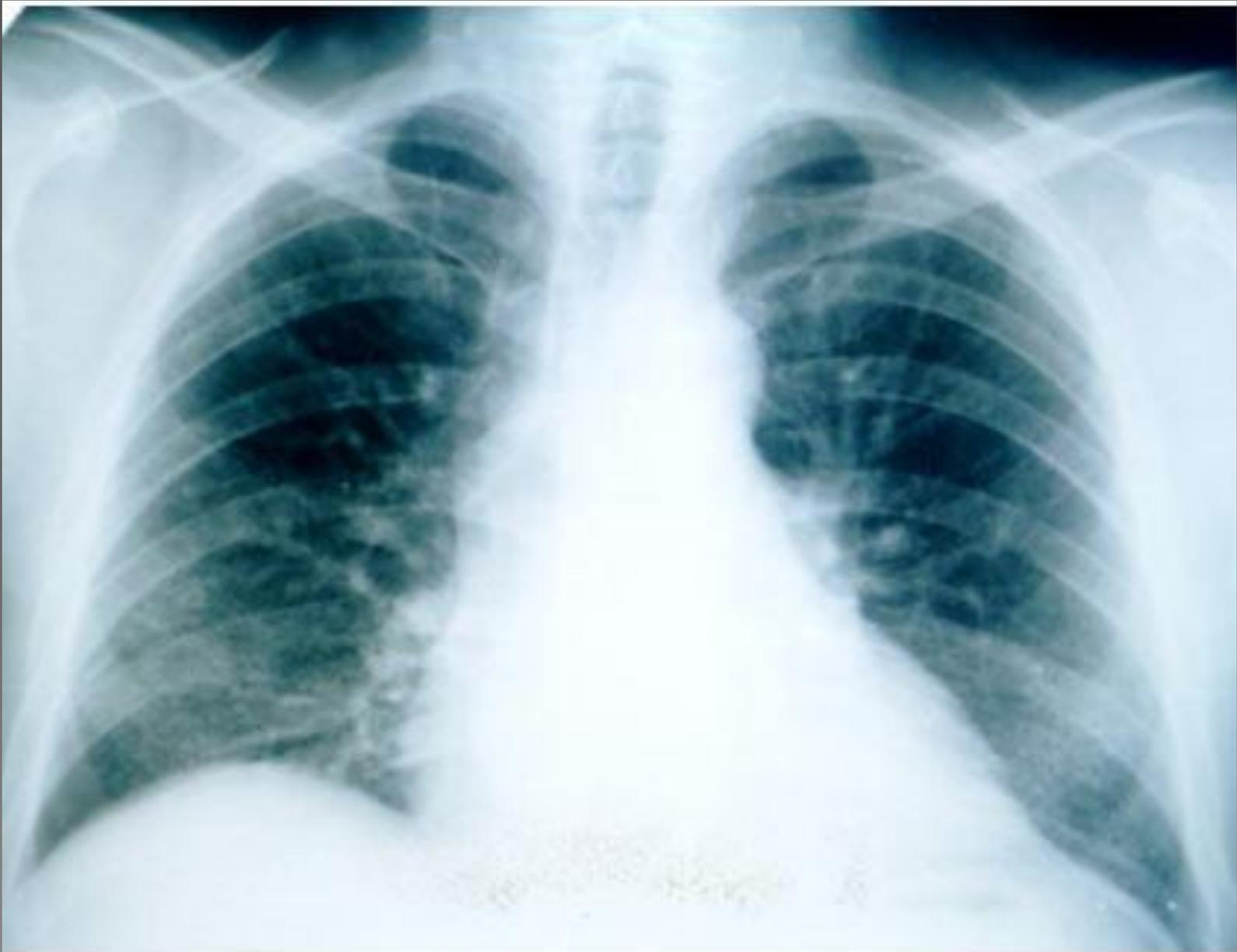
Патология кишечника:

- ◎ склеродермический дуоденит
- ◎ синдром нарушения всасывания (спруподобный синдром) – при поражении тонкого кишечника
- ◎ упорные запоры, иногда с явлениями частичной рецидивирующей непроходимости – при поражении толстой кишки.

ПОРАЖЕНИЕ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

- ◎ **двусторонний диффузный пневмофиброз** с преимущественной локализацией в базальных отделах легких, а также наличием спаечного процесса и утолщением плевры.
- ◎ **легочная гипертензия**
- ◎ **фиброзирующий альвеолит**

Легочный фиброз



ПОРАЖЕНИЕ СЕРДЦА

- **МИОКАРД:** нарушение микроциркуляции которые приводят к развитию зон ишемии и формированию **некоронарогенного кардиосклероза**
- **ЭНДОКАРД:** образование **митрального порока** сердца, "доброкачественного" течения с редким развитием декомпенсации.
- **ПЕРИКАРД:** не резко выраженная картина **серозно-фибринозного перикардита**

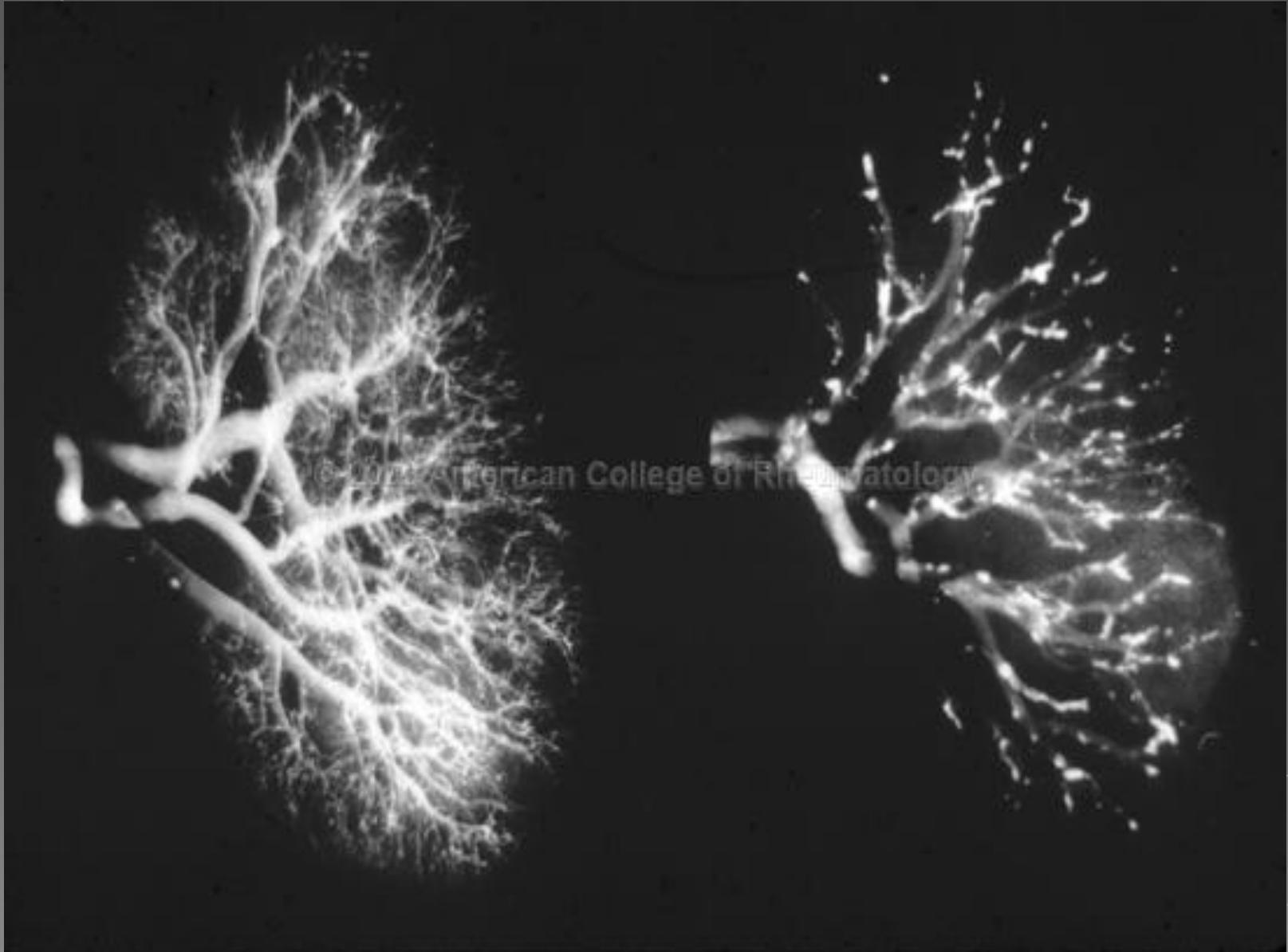
ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК

◎ Острая нефропатия (склеродермический почечный криз)

характеризуется бурным развитием почечной недостаточности, вследствие генерализованного поражения артериол и других сосудов почек с

возникновением **КОРТИКАЛЬНЫХ
НЕКРОЗОВ**

АНГИОГРАФИЯ ПОЧКИ



ДРУГИЕ ПОРАЖЕНИЯ

- ◎ **Неврологическая симптоматика:** развитие тригеминальной сенсорной невропатии, чаще в рамках полиневритического синдрома
- ◎ **Общие проявления:** наиболее характерна значительная потеря массы тела, наблюдающаяся в период генерализации или быстрого прогрессирования болезни

КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА

- основной «большой» критерий: **проксимальная склеродермия** (поражение кожи, выходящее за пределы пястно-фаланговых суставов)
- «малые» критерии: **склеродактилия** (поражение пальцев), **дигитальные язвочки или рубцы** ногтевых фаланг, двусторонний **базальный фиброз легких**.
- Наличие основного критерия или не менее 2 из 3 малых необходимо для постановки диагноза ССД.

КЛАССИФИКАЦИЯ

Клинические формы:

- ◎ **диффузная** (генерализованное поражение кожи и характерные висцеральные поражения — пищеварительный тракт, сердце, легкие);
- ◎ **лимитированная** (повреждение кожи преимущественно на кистях и лице), или CREST-синдром, имеющий более доброкачественное хроническое течение;
- ◎ **перекрестный синдром** — сочетание ССД с признаками ДМ, РА или системной красной волчанки;
- ◎ **висцеральная** (преобладает поражение внутренних органов, а изменения кожи минимальны или отсутствуют), она встречается реже

КЛАССИФИКАЦИЯ

Варианты течения:

- ◎ **Острое** быстрое (уже в 1-й год болезни) прогрессирующее развитие фиброза кожи, подлежащих тканей и внутренних органов наряду с сосудистой патологией, включая нередкое поражение почек по типу острой нефропатии (истинной склеродермической почки)
- ◎ **Подострое** характеризуется наличием плотного отека кожи, индурацией, рецидивирующим полиартритом (иногда по типу ревматоидного), реже полимиозита, полисерозита
- ◎ **Хроническое** характерны прогрессирующие на протяжении ряда лет вазомоторные нарушения по типу синдрома Рейно

КЛАССИФИКАЦИЯ

Степени активности заболевания:

I — минимальная

II — умеренная

III — максимальная

Острому и подострому течению ССД свойственна III степень активности, II — чаще наблюдается при подостром течении и обострении хронического течения, I — преимущественно при хроническом течении заболевания или может отражать положительный эффект терапии при подостром течении

РЕКОМЕНДУЕМОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ В СТАЦИОНАРЕ

- **Общий анализ крови: гипохромная анемия, умеренное повышение СОЭ**
- **Общий анализ мочи: гипостенурия, микрогематурия, протеинурия, цилиндрурия, лейкоцитурия**
- **Иммунологические исследования: АТ Scl-70, антицентромерные АТ, АТ к РНК-полимеразе**
- **РФ обнаруживаются у 45% больных, чаще в сочетании с синдромом Шегрена**

ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- ◎ **Капилляроскопия ногтевого ложа** обладает высокой чувствительностью и специфичностью особенно на ранней стадии заболевания
- ◎ **Биопсия пораженного участка КОЖИ** выявляющее фиброзную трансформацию тканей, патологию сосудов и другие изменения, однако решающей в постановке диагноза остается **клиническая симптоматика** болезни.

Капилляроскопия ногтевого ложа



ЦЕЛИ ЛЕЧЕНИЯ

- ◎ **ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ СОСУДИСТЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ**
- ◎ **ПОДАВЛЕНИЕ ПРОГРЕССИРОВАНИЯ ФИБРОЗА**
- ◎ **ПРОФИЛАКТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПОРАЖЕНИЙ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ**

Немедикаментозное лечение

- Отказ от курения, употребления кофе
- Избегать приема симпатомиметиков (эфедрин, амфетамин, эрготамин), В-адреноблокаторов.
- Избегать психоэмоциональных нагрузок
- Избегать длительного воздействия холода и вибрации
- Уменьшение пребывания на солнце
- Ношение теплой одежды (шерстяные носки, перчатки)

Медикаментозное лечение

◎ СОСУДИСТАЯ ТЕРАПИЯ:

1. Блокаторы кальциевых каналов - **нифедипин** назначают в дозе **30—80 мг/день** отдельными курсами или длительно (в течение года).

2. Дезагреганты: **трентал 400—800 мг/день**, или вазонитом **600—1200 мг/день**

3. При неэффективности блокаторов кальциевых каналов используют **силденафил** в дозе **50 мг/день** - способствует заживлению **дигитальных язв**

Медикаментозное лечение

- АНТИФИБРОЗНАЯ И ПРОТИВОВОСПАЛИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ:
(применяют на ранней стадии заболевания)

Пеницилламин 250-500 мг/сутки

Глюкокортикоиды при диффузном поражении кожи и высокой активности, рефрактерном артрите в невысоких дозах 15-20 мг/сут

Циклофосфамид в комбинации с ГКС при поражении легких

Медикаментозное лечение

○ ЛЕЧЕНИЕ ВИСЦЕРАЛЬНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ:

Поражение пищевода и желудка – дробное питание, антациды, **омепразол**, ранитидин, **метоклопрамид** (церукал).

Поражение кишечника – применяют **антибактериальные препараты**: амоксиклав, ципрофлоксацин, цефалоспорины.

Поражение почек – поддержание адекватных цифр артериального давления (диастолическое 80-90мм рт ст). Ингибиторы АПФ **каптоприл**, для усиления эффекта блокаторы кальциевых каналов **нифедипин**.

ПРОГНОЗ

- Зависит от клинической формы заболевания
- Пятилетняя выживаемость составляет 68%
- Риск смерти в 5 раз больше, чем в популяции
- Предикторы неблагоприятного прогноза:
 - Диффузная форма
 - Возраст начала болезни старше 45 лет
 - Мужской пол
 - Фиброз легких, легочная гипертензия
 - Анемия, высокая СОЭ
 - Протеинурия в начале болезни.