

# 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:

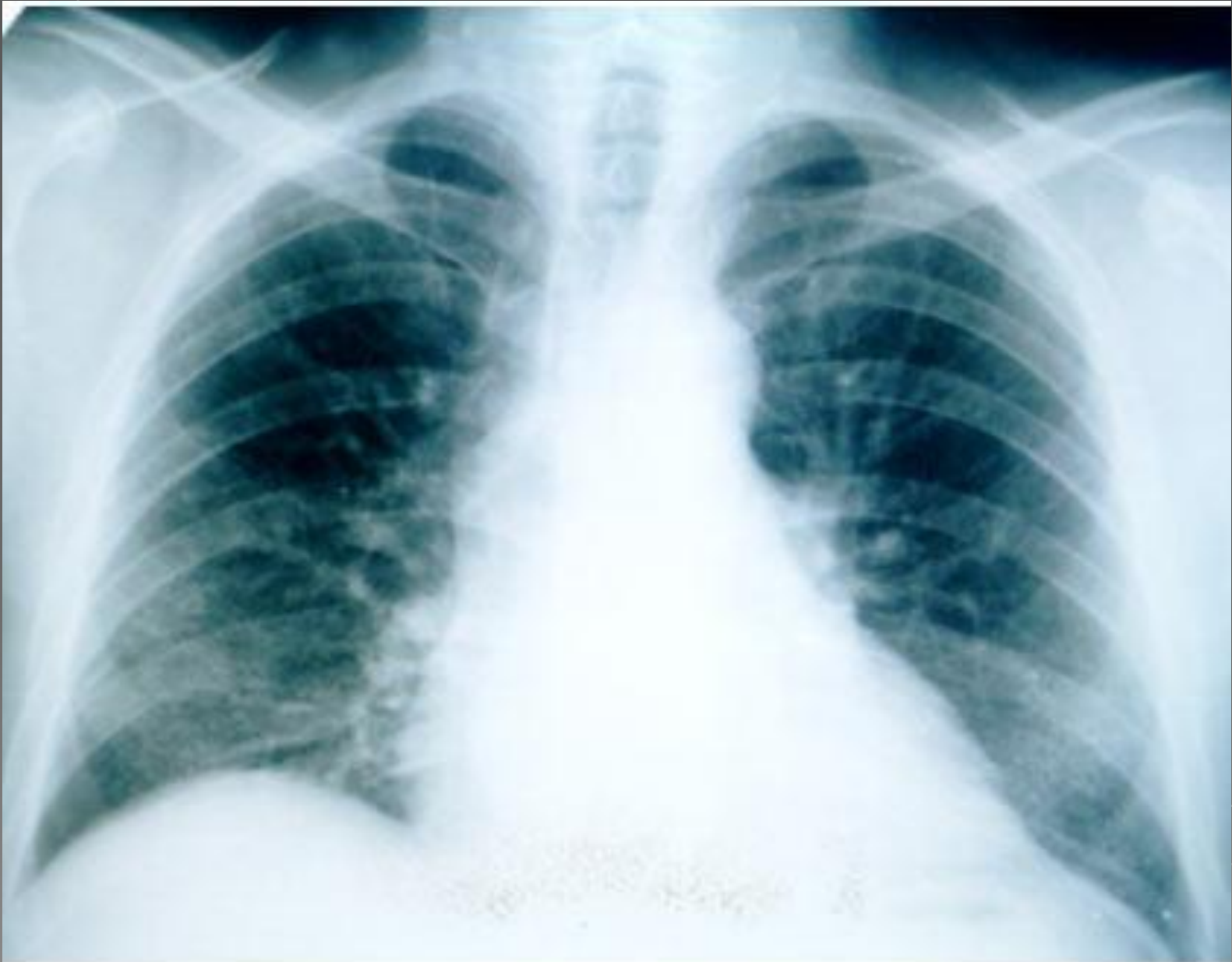
- ◎ склеродермический дуоденит
- ◎ синдром нарушения всасывания (спруподобный синдром) – при поражении тонкого кишечника
- ◎ упорные запоры, иногда с явлениями частичной рецидивирующей непроходимости – при поражении толстой кишки.



# 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**

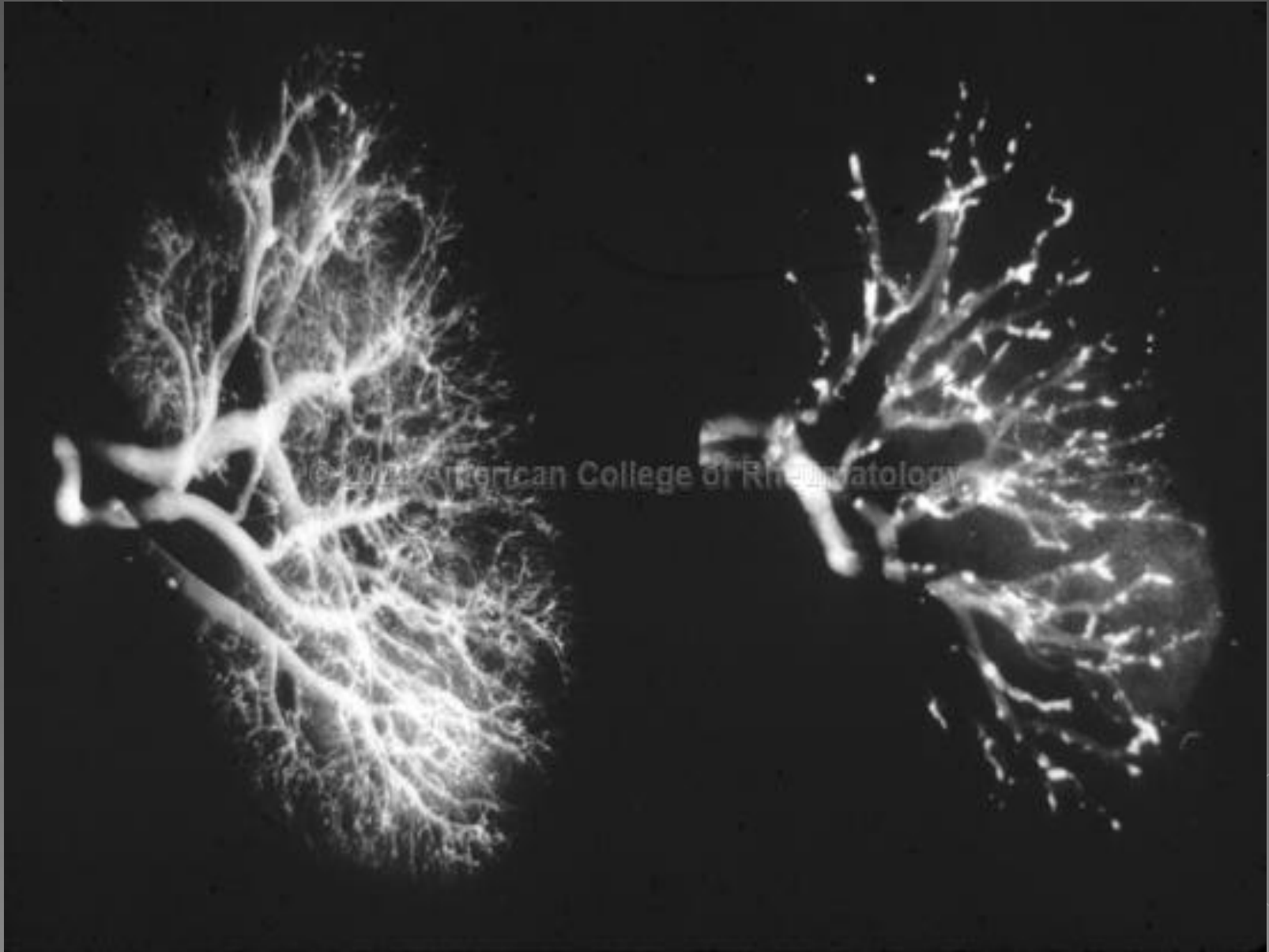
# ПОРАЖЕНИЕ ПОЧЕК

## ◎ 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.