



СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ (системный склероз)

проф. Хабижанов Б.Х.

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ (ССД), или прогрессирующий системный склероз, - заболевание, для которого характерны изменения кожи в виде рубцевания и атрофии, а также поражение опорно-двигательного аппарата, мелких сосудов и внутренних органов с фиброзно-склеротическими изменениями.

Начало заболевания тесно связано с вазоспастическими реакциями по типу синдрома Рейно-Лериша

Основные звенья патогенеза СС

- Иммунное воспаление
- Образование патологического коллагена, фиброза
- Нарушение микроциркуляции
- Аутоиммунные реакции

Стадии кожных изменений

- уплотнение
- индурация
- атрофия, склероз

Международная классификация СД не разработана

Выделяют:

- Классическую диффузную ССД с тотальным поражением кожи
- Распространенную СД с поражением более 20% кожи
 - проксимальную – поражение кожи выше метакарпальных и метатарзальных суставов
 - гемисклеродермию
- Акросклеротический вариант – преимущественное поражение кожи кистей, стоп и лица
- CREST-синдром
- Перекрестные синдромы или смешанные заболевания соединительной ткани, например, склеродерматомиозит (*Overlap-синдром*)

Кроме того, наблюдается висцеральная, атипичная, индуцированная, а также преобладающая у детей очаговая (ограниченная) СД

CREST-синдром

- *Кальциноз*
- *Рейно синдром*
- *Эзофагит*
- *Склеродактилия*
- *Телеангиоэктазии*

Классификация ССД

(М.С.Гусева, 1975)

Течение	Стадия развития	Степень активности	Клиническая форма
Острое	I – начальная	I – минимальная	I – типичная (с кожным синдромом)
Подострое	II – распространенная	II – умеренная	
Хроническое	III – терминальная	III – высокая	II – типичная (очаговые изменения кожи, висцеральный, суставной, мышечный, сосудистый с-мы)

Диагностические признаки ССД

(разработаны АРА и модифицированы НИИ ревматологии РАМН)

Основные	Дополнительные
<p>Склеродермическое поражение кожи</p> <p>Синдром Рейно, длительные язвочки/рубчики</p> <p>Суставно-мышечный синдром (с контрактурами)</p> <p>Остеолиз</p> <p>Кальциноз</p> <p>Базальный пневмофиброз</p> <p>Крупноочаговый кардиосклероз</p> <p>Склеродермическое поражение пищеварительного тракта</p> <p>Острая склеродермическая нефропатия</p> <p>Наличие специфичных антинуклеарных АТ</p> <p>Капилляроскопические признаки ССД по данным широкопольной капилляроскопии</p>	<p>Гиперпигментация кожи</p> <p>Телеангиоэктазии</p> <p>Трофические нарушения</p> <p>Артралгии</p> <p>Миалгии</p> <p>Полимиозит</p> <p>Полисерозит (чаще адгезичный)</p> <p>Хроническая нефропатия</p> <p>Тригеминит, полиневрит</p> <p>Потеря массы тела (более 10 кг)</p> <p>Увеличение СОЭ (более 20 мм/час)</p> <p>Гипергаммаглобулинемия (более 23%)</p> <p>Ревматоидный фактор (+)</p> <p>Антитела к ДНК или АНФ</p>
<p>Наличие 3-х основных или сочетание одного из основных (если таковыми являются склеродермическое поражение кожи, остеолиз ногтевых фаланг или характерные изменения пищеварительного тракта) с 3-мя доп.признаками достаточно для установления диагноза ССД</p>	

Ранняя диагностика

Основана на характерной триаде первоначальных симптомов заболевания:

- синдром Рейно
- поражение суставов (полиартралгии или склонность к контрактурам)
- плотный отек кожи

*Типичное поражение кожи у девочки 14 лет
с ССД*



Гемисклеродермия, гипотрофия мышц и укорочение конечности, контрактура



Типичное поражение кожи при ССД



Дифференциальный диагноз ССД проводится с:

- системной красной волчанкой
- ревматоидным артритом
- дерматомиозитом
- склеродемой Бушке
- феноменом Рейно
- склеродермоподобными состояниями

Лечение склеродермии должно быть направлено на решение следующих задач

- Ликвидация системного и локального иммунного воспаления
- Нормализация микроциркуляции и других сосудистых расстройств
- Подавление процессов фиброзирования и избыточного отложения коллагена
- Восстановление нарушенных функций организма