



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
Склеродермическое поражение кожи Синдром Рейно, длительные язвочки/рубчики Суставно-мышечный синдром (с контрактурами) Остеолиз Кальциноз Базальный пневмофиброз Крупноочаговый кардиосклероз Склеродермическое поражение пищеварительного тракта Острая склеродермическая нефропатия Наличие специфичных антинуклеарных АТ Капилляроскопические признаки ССД по данным широкопольной капилляроскопии	Гиперпигментация кожи Телеангиоэктазии Трофические нарушения Артралгии Миалгии Полимиозит Полисерозит (чаще адгезичный) Хроническая нефропатия Тригеминит, полиневрит Потеря массы тела (более 10 кг) Увеличение СОЭ (более 20 мм/час) Гипергаммаглобулинемия (более 23%) Ревматоидный фактор (+) Антитела к ДНК или АНФ
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	

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