

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

Предполагается мультифакториальный генез:

- 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



ПОРАЖЕНИЯ 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**
- склеродермический **полиартрит** с преобладанием экссудативно-пролиферативных (ревматоидоподобных) проявлений
- **Фиброзно-индуративные изменения и периартриты с развитием контрактур.**
- сочетание ССД с РА (так называемый перекрестный синдром)

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



ПОРАЖЕНИЕ КОСТЕЙ

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



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**
- **бронхоэктазы, эмфизема, перифокальные пневмонии**



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



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 и почки);
- **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** отличается необычайно быстрым (уже в 1-й год болезни) прогрессирующим развитием 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 кожи и высокой активности, рефрактерном артрите в невысоких дозах 15-20 мг/сутки

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.

