

# 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.

