

Системная склеродермия

Зав каф терапии и ОВП с
Курсом гериатрии ИДПО БГМУ

Проф. Сафуанова Г.Ш.

2020

- **Системная склеродермия (ССД)**, или системный склероз, — прогрессирующее полисиндромное заболевание с характерными изменениями кожи, опорнодвигательного аппарата, внутренних органов (легкие, сердце, пищеварительный тракт, почки) и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно. В основе заболевания лежат поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и сосудистая патология по типу облитерирующей микроангиопатии.

- Первичная заболеваемость 2,7—12 случаев на 1 000 000 в год
- Среди больных преобладают женщины (соотношение женщин и мужчин — 6:1).
- Заболевание чаще диагностируется в возрасте 30—50 лет

Этиология

- Взаимодействие неблагоприятных экзо- и эндогенных факторов с генетической предрасположенностью к заболеванию.
- Инфекции (ЦМВ, EB, ГВ и др), охлаждения, вибрации, травмы, стресс, эндокринные сдвиги, химические агенты (промышленные, бытовые, алиментарные).

Патогенез

- Патогенез ССД представляет собой сочетание многих факторов, среди которых ключевую роль играют иммунная активация, повреждение сосудистого эндотелия и повышение синтетической функции фибробластов. Изменения метаболизма соединительной ткани с повышением коллагено- и фиброобразования определяют по существу нозологическую специфику заболевания.

Важным звеном патогенеза и морфогенеза ССД является нарушение микроциркуляции с активацией и пролиферацией эндотелия и гладкомышечных клеток, редупликацией базальных мембран, утолщением стенки и сужением просвета микрососудов, вазоспазмом, агрегацией форменных элементов, стазом, деформацией и редукцией капиллярной сети (облитерирующая микроангиопатия). Повреждение эндотелия в свою очередь ведет к дальнейшей активации иммунной системы и фибробластов, что наряду с каскадными нарушениями микроциркуляции лежит в основе развития порочного круга патологических реакций и прогрессирования болезни



Классификация.

- 1) диффузная (генерализованное поражение кожи и характерные висцеральные поражения — пищеварительный тракт, сердце, легкие и почки);
- 2) лимитированная (повреждение кожи преимущественно на кистях и лице), или CREST-синдром (кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактилия, телеангиоэктазии);
- 3) overlap-, или перекрестный, синдром — сочетание ССД с признаками ДМ, РА или системной красной волчанки; чаще при подостром течении заболевания;
- 4) преимущественно висцеральная (преобладает поражение внутренних органов — сердца, легких, пищеварительного тракта, почек и сосудов, а изменения кожи минимальны или отсутствуют)
- 5) ювенильная--- с началом заболевания до 16 лет (нередко очаговое поражение кожи и гемиформа, стертый синдром Рейно, но выражен суставной синдром с развитием контрактур).

3 основных варианта течения ССД:

- -острое (сравнительно редкое),
- -подострое
- -хроническое

3 стадии ССД:

- I — начальная, когда выявляются 1—3 локализации болезни;
- II — генерализации, отражающая системный полисиндромный характер процесса;
- III — поздняя (терминальная), когда уже имеется недостаточность одного органа (сердце, легкие, почки) или более.

3 степени активности заболевания:

- I — минимальная,
- II — умеренная,
- III — максимальная.

- Острая (злокачественная) склеродермия отличается необычайно быстрым прогрессирующим развитием фиброза кожи, подлежащих тканей и внутренних органов наряду с сосудистой патологией, включая нередкое поражение почек по типу острой нефропатии (истинной склеродермической почки). У части больных наблюдаются увеличение СОЭ, содержания С-РБ, фибриногена, белковые и иммунологические сдвиги, из которых наиболее характерно повышение анти-Sci-70 (ATA)-антител.
- Подострое течение характеризуется наличием плотного отека кожи с последующей индурацией, рецидивирующего полиартрита (иногда по типу ревматоидного), реже полимиозита, полисерозита, висцеральной патологии (фиброзирующий альвеолит с развитием пневмосклероза, интерстициальный миокардит и кардиосклероз, склеродермический эзофагит, дуоденит, реже почечная патология по типу хронического гломерулонефрита). При этом варианте течения наиболее часто выявляется увеличение СОЭ, содержания С-РБ, фибриногена, α_2 - и у-глобулинов, наличие антинуклеарного и ревматоидного факторов.
- Хронического течения--- характерны прогрессирующие на протяжении ряда лет вазомоторные нарушения по типу синдрома Рейно и обусловленные им выраженные трофические расстройства наряду с постепенно развивающимся уплотнением кожи и периартикулярных тканей, образованием контрактур, остеолизом, медленно прогрессирующими склеротическими изменениями внутренних органов (пищевод, легкие, сердце и др.) и легочной гипертензией у ряда больных. Лабораторные показатели чаще в пределах нормы, за исключением склонности к гипергаммаглобулинемии и наличия АЦА.

Клинико-морфологическая характеристика поражений

- кожа и периферические сосуды - «плотный отек», индурация, атрофия, гиперпигментация, телеангиоэктазии, синдром Рейно, очаговое поражение;
- суставы и мышцы – артралгии, полиартрит, полимиозит, кальциноз, остеолит;
- сердце – миокардоз, кардиосклероз, порок сердца;
- легкие – интерстициальная пневмония, пневмосклероз, (компактный, диффузный), адгезивный плеврит;
- пищеварительный тракт – эзофагит, дуоденит, колит;
- почки – склеродермическая почка, гломерулонефрит;
- нервная система – полиневрит, вегетативные сдвиги, нейропсихические расстройства.

Диагностические признаки ССД

Основные:

- Периферические:
 - склеродермическое поражение кожи;
 - синдром Рейно, дигитальные язвочки/рубчики;
 - суставно-мышечный синдром (с контрактурами);
 - остеолиз;
 - кальциноз;
- Висцеральные:
 - базальный пневмофиброз;
 - кардиосклероз с нарушениями ритма и проводимости;
 - склеродермическое поражение пищеварительного тракта;
 - острая склеродермическая нефропатия;
- Лабораторные:
 - наличие специфических антинуклеарных антител (анти-Scl-70-антитела и АЦА);
 - капилляроскопические признаки (по данным широкопольной капилляроскопии).

Дополнительные:

- Периферические:
 - гиперпигментация кожи;
 - телеангиэктазии;
 - трофические нарушения;
 - полиартралгии;
 - полимиалгии, ПМ;
- Висцеральные:
 - полисерозит (чаще адгезивный);
 - хроническая нефропатия;
 - полиневрит, тригеминит;
- Общие:
 - потеря массы тела (более 10 кг);
 - увеличение СОЭ (более 20 мм/ч);
- Лабораторные:
 - гипергаммаглобулинемия (более 23%);
 - наличие антител к ДНК или АНФ;
 - наличие ревматоидного фактора.

Наличие любых 3 основных признаков или сочетание одного из основных — склеродермического поражения кожи, остеолиза ногтевых фаланг или характерного поражения пищеварительного тракта, с 3 вспомогательными признаками и более достаточно для того, чтобы поставить достоверный диагноз ССД.

Клиническая картина ССД

- Синдром Рейно — — преходящие эпизоды спазма сосудов кожи дистальных отделов конечностей и дигитальных артерий под воздействием холода или при эмоциональном стрессе --одно из наиболее частых (95%), нередко первоначальных и генерализованных проявлений ССД
- Поражение кожи. Поражение кожи, характерным образом меняющее внешний облик, наблюдается у преобладающего большинства больных и является одним из ведущих диагностических признаков заболевания. Характерна маскообразность лица, первоначально за счет плотного отека, а затем индурации и частичной атрофии тканей: отмечаются кисетообразные морщины вокруг рта, уплотнение и натяжение кожи. При хроническом течении нередко телеангиэктазии, которые локализуются преимущественно на лице, слизистой губ, иногда языка и твердого неба, на груди, спине, конечностях. Склеродактилия — уплотнение (плотный отек и индурация) кожи кистей с нарастающим ограничением движений и развитием контрактур является характерным признаком заболевания. У некоторых больных наблюдается одновременное поражение слизистых оболочек (хронический конъюнктивит, атрофический или субатрофический ринит, стоматит, фарингит) и желез. Возможно сочетание ССД с синдромом Шегрена







Поражение опорно-двигательного аппарата проявляется суставным и мышечным синдромами, остеоллизом и кальцинозом, что наряду с поражением кожи и синдромом Рейно создает картину характерного для ССД периферического симптомокомплекса.

- Может проявляться полиартралгиями, своеобразным (склеродермическим) полиартритом с преобладанием экссудативно-пролиферативных (ревматоидоподобный артрит или фиброзно-индуративных изменений и периартритом с развитием контрактур.
- Поражение скелетных мышц. При ССД возможны проявления в виде: 1) фиброзного интерстициального миозита или миопатии с разрастанием соединительной ткани и атрофией собственно мышечных волокон; 2) полимиозита (ПМ) с дегенеративно-некротическими изменениями в мышечных волокнах и последующим склерозом.
- Поражение костей. Характерная для ССД костная патология в виде остеоллиза чаще ногтевых фаланг обусловлена главным образом сосудисто-трофическими нарушениями, хотя не исключены изменения и в собственно коллагеновой матрице кости. Проявляется клинически в виде характерного укорочения и деформации пальцев рук и ног.
- Кальциноз мягких тканей является частью CREST – синдрома, обозначающего сочетание кальциноза, синдрома Рейно, поражения пищевода, склеродактилии, и телеангиэктазии как вариант ССД с хроническим течением и лимитированным поражением кожи.

- Поражение пищеварительного тракта. Дисфункция дистальных отделов пищевода — наиболее часто встречающееся проявление поражения ЖКТ — наблюдается у 80–90% больных и нередко служит одним из первых симптомов заболевания. Поражение пищевода: дисфагия, диффузное расширение пищевода, сужение в нижней трети, ослабление перистальтики и ригидность стенок, явления рефлюкс-эзофагита; возможно развитие пептических язв, стриктур, грыжи пищеводного отверстия.

Менее известна патология кишечника, для которой характерны явления склеродермического дуоденита.

Поражение тонкого кишечника чаще протекает бессимптомно, но при выраженных изменениях развивается синдром мальабсорбции с диареей, метеоризмом и потерей веса, а также возникают явления псевдообструкции. Следствием поражения толстого кишечника становятся запоры и несостоятельность анального сфинктера.

- Поражение сердца. В основе кардиальной патологии лежат свойственные заболеванию процессы фиброзирования наряду с поражением мелких сосудов и нарушением микроциркуляции (при интактности основных коронарных артерий), которые приводят к развитию зон ишемии и некоронарогенного кардиосклероза. Поражение эндокарда клапанов сердца может вести к образованию склеродермического, чаще митрального, порока сердца, который отличается от ревматического менее выраженным обезображиванием клапанов и как следствие известной "доброкачественностью" течения с редким развитием декомпенсации.

- Поражение органов дыхания отмечается примерно у 70% больных и характеризуется развитием фиброзирующего альвеолита и диффузного пневмофиброза (компактного, реже – кистозного) с преимущественной локализацией в базальных отделах легких, а также наличием спаечного процесса и утолщением плевры. У части больных при хроническом течении ССД, в том числе без выраженных признаков пневмосклероза, является легочная гипертензия, что обусловлено преимущественно сосудистой патологией. Легочная гипертензия выявляется приблизительно у 10% больных и может быть первичной или вторичной. При выраженном пневмосклерозе развиваются бронхоэктазы, эмфизема, перифокальные пневмонии. Встречаются также такие тяжелые легочные осложнения, как разрыв субплевральных кист и пневмоторакс, абсцедирование, развитие рака легких на фоне склеродермического пневмосклероза. В настоящее время поражение легких выступает в качестве основной причины летальных исходов при ССД.
- Поражение почек. Острая нефропатия (истинная склеродермическая почка) характеризуется бурным развитием почечной недостаточности вследствие генерализованного поражения артериол и других сосудов почек с возникновением кортикальных некрозов. Клинически внезапно появляются нарастающая протеинурия, изменения в осадке мочи, олигурия нередко в сочетании с артериальной гипертензией, ретино- и энцефалопатией. Чаще при ССД отмечается поражение почек по типу хронической нефропатии, протекающей субклинически (преимущественно функциональные нарушения) или с умеренной лабораторной и клинической симптоматикой.

- Поражение нервной системы проявляется у больных ССД преимущественно полиневритическим синдромом, который может быть связан с феноменом Рейно или первичным поражением периферических нервов. У 10% больных наблюдается тригеминальная сенсорная невропатия, которая проявляется одно- или двусторонним онемением лица, часто в сочетании с болью или парестезиями. В редких случаях возникает поражение лицевого, языкоглоточного или слухового нервов. При выраженном уплотнении кожи предплечий часто развивается синдром запястного канала.
- К другим распространенным проявлениям ССД относятся синдром Шегрена (20%) и поражение щитовидной железы (тиреоидит Хасимото или тиреоидит Де Кервена), ведущее к развитию гипотиреоза.
- Общие проявления. Наиболее характерна значительная потеря массы тела, наблюдающаяся в период генерализации или быстрого прогрессирования болезни. Лихорадочная реакция обычно маловыражена.

Диагностика

- Данные лабораторных исследований имеют относительную диагностическую ценность. Исключение составляют специфические для ССД анти-ScI-70-антитела, АЦА и анти-РНП-антитела. Периферическая кровь изменена мало: лишь у отдельных больных отмечаются гипохромная анемия, лейкопения, несколько чаще лейкоцитоз. Повышенная СОЭ более 20 мм/ч наряду с С-реактивным белком (С-РБ), увеличением содержания фибриногена, серомукоида и агглобулинов отражают преимущественно воспалительную активность патологического процесса. Нередко наблюдаются гипергаммаглобулинемия, обуславливающая гиперпротеинемию, наличие ревматоидного фактора (в 40—50% случаев), антинуклеарного фактора или антинуклеарных антител (в 90—95%), вышеупомянутые анти-ScI-70-антитела и АЦА. В последние годы все более широкое применение находит метод широкопольной капилляроскопии ногтевого ложа: при ССД отмечаются расширение и извитость капиллярных петель, уменьшение числа капилляров ("аваскулярные поля"), геморрагии и др..

- Методы исследования микроциркуляции, такие, как лазер-доплер-флоуметрия, плетизмография и другие, имеют второстепенное значение в диагностике ССД ввиду значительной вариабельности результатов
- При ранней диагностике следует иметь в виду характерную триаду первоначальных признаков заболевания: синдром Рейно, суставной синдром (чаще полиартралгии) и плотный отек кожи, реже висцеральные локализации процесса.
- Исследование биоптатов кожи, синовиальной оболочки и мышц, выявляющее фиброзную трансформацию тканей, патологию сосудов и другие изменения, однако решающей в постановке диагноза остается клиническая симптоматика болезни.
- Дифференциальная диагностика проводится с системной красной волчанкой, РА, ДМ, а также с другими заболеваниями склеродермической группы: диффузным эозинофильным фасциитом, склеродемой Бушке, паранеопластическим склеродермическим синдромом.
- Прогноз при ССД определяется главным образом характером течения заболевания; имеют значение также пол, возраст начала болезни, наличие висцеритов (поражение почек, сердца и легких), клиническая форма заболевания. Ранняя диагностика и своевременная адекватная терапия существенно улучшают прогноз больных ССД.

Лечение

- Основными направлениями медикаментозного лечения являются сосудистая, антифиброзная и иммуносупрессивная терапия.
- Наиболее эффективными сосудорасширяющими средствами являются блокаторы кальциевых каналов. Среди всех групп блокаторов кальциевых каналов производные дигидропиридина проявляют наибольшую селективность в отношении гладкомышечных клеток сосудов и соответственно вазодилатационный эффект.
- Препаратом выбора является нифедипин (кальцигارد ретард, кордафен, кордипин, нифедекс, нифекард), эффективная суточная доза которого составляет 30–60 мг в три или четыре приема. При непереносимости нифедипина возможно назначение других производных дигидропиридина.
- Амлодипин (амловас, калчек, норваск, нормодипин) оказывает пролонгированный эффект и назначается однократно в дозе 5–10 мг. Исрадипин (ломир) назначается в суточной дозе 5 мг в два приема. При недостаточном эффекте и хорошей переносимости суточная доза может быть повышена до 10 мг.
- Фелодипин (ауронал, плендил, фелодил) в суточной дозе 10–20 мг уменьшает частоту и выраженность вазоспазма в сопоставимой с действием нифедипина степени.

- При наличии противопоказаний или непереносимости блокаторов кальциевых каналов применяют вазоактивные препараты других групп. Патогенетически обоснованным является назначение блокаторов α_2 -адренорецепторов (дигидроэрготамин, доксазозин, ницерголин, празозин, теразозин). Хорошие результаты наблюдаются при лечении стандартизированным экстрактом гинкго билоба (танакан — таблетки 40 мг 3 раза в день). В особо тяжелых случаях (например, легочная гипертензия, почечный криз, гангрена) используют синтетический простагландин E1 (алпростадил) в дозе 20–40 мкг внутривенно капельно в течение 15–20 дней или аналоги простаглицина (илопрост).
- Важное место в лечении больных ССД занимают ингибиторы АПФ: каптоприл и др., существенно изменившие прогноз у больных с истинной склеродермической почкой (с летальным исходом). При острой склеродермической нефропатии, протекающей, как правило, с гипертензией и вазоконстрикцией, ингибиторы АПФ назначают по витальным показаниям в дозе, контролирующей артериальное давление — АД (каптоприл по 50 — 150 мг/день, максимально до 450 мг/день).

- Эффективность лечения сосудистых проявлений ССД повышается при включении в терапию антиагрегантов (ацетилсалициловая кислота, гинкго билоба, дипиридамол, пентоксифиллин, тиклопидин) и при необходимости антикоагулянтов (аценокумарол, варфарин, гепарин натрия, далтепарин натрия, надропарин кальция, эноксапарин натрия, этил бискумацетат). Комбинация вазодилататоров и антиагрегантов дает возможность назначить минимальную эффективную дозу каждого из этих препаратов и тем самым уменьшить частоту побочных эффектов. С этой целью наиболее широко применяется пентоксифиллин в суточной дозе 600–1200 мг.
- Пентоксифиллин улучшает реологические свойства крови за счет уменьшения агрегации тромбоцитов и эритроцитов, а также оказывает сосудорасширяющее действие, блокируя фосфодиэстеразу. В случаях множественных и торпидных к обычному лечению язвенных поражений показан краткий курс (10–15 дней) антикоагулянтной терапии предпочтительно низкомолекулярным гепарином.

При наличии признаков гиперкоагуляции, микротромбозов рекомендуется включение в терапевтический комплекс антикоагулянтов прямого и непрямого действия — гепарина по 5000 ЕД подкожно 2—3 раза в день, фраксипарина, фенилина, малых доз аспирина

- Вазодилататоры целесообразно сочетать с дезагрегантами: тренталом (перорально 400—800 мг/ день, при необходимости внутривенно) или вазонитом (600—1200 мг/день), курантилом (дипиридамом) (150—200 мг/день), парентеральным введением реополиглюкина (капельно по 400 мл через* день, 8—12 перфузии на курс) и другими ангиопротекторами. Целесообразно проведение 2—3 курсов в год, в интервалах — пероральный прием антиагрегантов. Для улучшения периферического кровообращения используют также ангинин, андекалин, солкосерил, баротерапию.
- Вазапростан является средством выбора при прогрессирующем распространенном синдроме Рейно и тяжелых сосудистых поражениях с ишемическими некрозами пальцев рук (ног). Рекомендуется медленное (в течение 120—360 мин) внутривенное введение препарата в дозе, эквивалентной 10—20 мкг альпростадилла (содержимое 1 ампулы вазапростана разводится 50—100 мл физиологического раствора), 20 перфузии на курс, 2 курса в год. Благодаря многоплановому фармакологическому действию вазапростана (вазодилатация, подавление активности и агрегации тромбоцитов, антирадикальное действие, повышение деформируемости эритроцитов и др.) можно ожидать и системного эффекта препарата.

- Антифиброзная терапия назначается при диффузной форме ССД. D-пеницилламин — основной препарат, подавляющий развитие фиброза, — нарушает синтез коллагена, расщепляя перекрестные связи между вновь синтезирующимися молекулами тропоколлагена. Пеницилламин (артамин, купренил) воздействует на различные звенья иммунной системы (селективная ингибция активности и подавление синтеза интерлейкина-2 CD4+Т-лимфоцитами), оказывает антипролиферативное действие на фибробласты. Эффективная доза препарата составляет 250–500 мг/сут. Основанием для отмены пеницилламина является протеинурия выше 2 г/сут.
- Противовоспалительная (иммуносупрессивная) терапия. НПВП (диклофенак, ибупрофен, кетопрофен, мелоксикам, нимесулид, пироксикам, целикоксиб) в стандартных терапевтических дозах показаны для лечения мышечно-суставных проявлений ССД, стойкой субфебрильной лихорадки (высокая лихорадка нехарактерна для ССД).

Глюкокортикоиды (бетаметазон, гидрокортизон, дексаметазон, метилпреднизолон, преднизолон, триамцинолон — не более 15–20 мг/сут) назначаются при явных клинических признаках воспалительной активности (миозит, альвеолит, серозит, рефрактерный артрит, теносиновит) и в ранней (отечной) стадии ССД, но не влияют на прогрессирование фиброза.

- Преднизолон (метипред, триамцинолон, дексаметазон) следует назначать при подостром и остром течении и II, III степенях активности процесса в дозах 20—30 мг/день. Необходимо учитывать также характер органной патологии. Так, при явлениях альвеолярного фиброза целесообразно назначение 40 мг преднизолона, а поражение мышц по типу полимиозита требует повышения суточной дозы до 50—60 мг в течение 1—2 мес с последующим снижением до общепринятой дозировки.
- Иммунодепрессанты включают в комплексное лечение больных ССД при активности и выраженном прогрессировании заболевания, фиброзирующем альвеолите, отчетливых иммунологических сдвигах, отсутствии эффекта от предшествующей терапии. Используют циклофосфан по 100 мг/день, 200—400 мг/нед внутримышечно, хлорбутин (хлорамбуцил) по 8 мг/день, метотрексат по 5—10 мг/нед, азатиоприн. Имеется положительный опыт лечения больных ССД циклоспорином, однако его использование затруднено в связи с токсическим влиянием на почки

- Мадекасол, оказывающий умеренное антифиброзное и отчетливое положительное действие при сосудистотрофических нарушениях, может использоваться в виде таблеток per os при хроническом и подостром течении ССД (30 мг/сут), но особенно эффективен в виде мази при наличии ишемических язвочек на пальцах рук.
- Унитиол, являясь донатором сульфгидрильных групп, также может препятствовать созреванию коллагена и фиброобразованию. Применяется в виде 5% раствора по 5—10 мл внутримышечно через день или ежедневно — 20—25 инъекций на курс, 2 раза в год. В отдельных случаях могут возникнуть тошнота, головокружение, тахикардия, дерматит, требующие отмены препарата и проведения десенсибилизирующей терапии.
- Умеренным антифиброзным, противовоспалительным и иммунокорректирующим свойством обладает также диуцифон, который может применяться для лечения больных ССД по 0,1—0,2 г 3 раза в день или по 4—5 мг 5% раствора внутримышечно.
- При хроническом течении заболевания положительный эффект оказывают ферментативные препараты: лидаза, ронидаза, воздействующие на систему "гиалуроновая кислота—гиалуронидаза". Лечение лидазой проводится повторными курсами подкожных или внутримышечных инъекций по 64 ЕД (раз водится в 1 мл 0,5% раствора новокаина) через день, на курс 12—14 инъекций. Возможны также электрофорез с лидазой (гиалуронидазой) или использование ронидазы в виде аппликаций на область контрактур и индуративно измененных тканей.

- Аминохинолиновые препараты — делагил по 0,25 г в сутки, плаквенил по 0,2—0,4 г в сутки — нередко включают в комплексную терапию, особенно при хроническом течении ССД. Препараты аминохинолинового ряда больные получают непрерывно в течение года, после чего можно перейти на курсовой прием препарата в весенний и осенний периоды.
- Из других медикаментозных средств, обладающих потенциальной возможностью препятствовать фиброобразованию, можно отметить колхицин, циклофенил и рекомбинантный гамма-интерферон.
- Экстракорпоральная терапия чаще применяется при остром течении, поражении почек и, как правило, комбинируется с активной фармакотерапией. В последние годы стали шире использовать методы хирургической коррекции и пластики (в области лица и др.) и, наоборот, снизилось число ампутаций в связи с более эффективной сосудистой терапией. В эксперименте и отдельных клинических испытаниях отмечен положительный эффект применения интерферона, антитимоцитарного глобулина, моноклональных антител, трансплантации аутологичных стволовых клеток и др.,

- В систему комплексного лечения больных ССД входит также применение лечебной гимнастики, массажа и локальной терапии. Местно на наиболее пораженные области (кисти, стопы и др.) рекомендуется использовать 50—70% раствор диметилсульфоксида {ДМСО) в виде аппликаций, возможно его сочетание с сосудистыми и противовоспалительными препаратами: на курс 10 аппликаций по 30—40 мин; при хорошей переносимости — повторные курсы или длительное в течение года применение ДМСО. При отсутствии или небольшой активности процесса возможно применение тепловых процедур (парафина и др.), а также электропроцедур — электрофорез или ионофорез с лидазой на кисти и стопы, использование ультразвука, лазерной терапии, акупунктуры и др.

- ССД и беременность. У большинства больных ССД в анамнезе имеется одна и более беременностей и родов. Лимитированная форма и хроническое течение ССД не являются противопоказанием для беременности. Однако во время беременности может наблюдаться развитие органной патологии, что требует регулярного обследования их функционального состояния. Противопоказаниями к беременности при ССД являются диффузная форма болезни, выраженные нарушения функций внутренних органов (сердца, легких и почек). В случаях выявления ССД во время беременности необходим тщательный мониторинг функций почек и сердца.
- Прогноз при ССД остается наиболее неблагоприятным среди системных заболеваний соединительной ткани и в значительной степени зависит от клинической формы и течения заболевания. 5-летняя выживаемость больных ССД колеблется от 34 до 73% и в среднем составляет 68%. Предикторами неблагоприятного прогноза являются: диффузная форма; возраст начала болезни старше 45 лет; мужской пол; фиброз легких, легочная гипертензия, аритмия и поражение почек в первые 3 года болезни; анемия, высокая СОЭ, протеинурия в начале болезни.