

**ВРАЧ – ПАЦИЕНТУ
ИНФОРМАЦИЯ О РЕВМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ**

СКЛЕРОДЕРМИЯ

**по материалам школ
в рамках 29 июня – Всемирный день склеродермии**

Общероссийская общественная организация инвалидов
«Российская ревматологическая ассоциация «Надежда»

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
"Научно-исследовательский институт
ревматологии им. В.А. Насоновой"

Общероссийская общественная организация
«Ассоциация Ревматологов России»

Общероссийская общественная организация инвалидов
"Российская ревматологическая ассоциация «Надежда»

Составители:

научные сотрудники отделения сосудистой патологии

ФГБНУ НИИР им. В.А.Насоновой

д.м.н. Ананьева Л.П.

к.м.н. Старовойтова М.Н.

к.м.н. Десинова О.В.

Склеродермия.

Термин «склеродермия» означает плотная кожа. Ряд заболеваний, основным признаком которых является уплотнение кожи, объединены в группу склеродермических болезней. В основе этих болезней лежит хроническое воспаление соединительной ткани, которое заканчивается образованием очагового или генерализованного фиброза кожи, а иногда и подлежащих тканей и внутренних органов. Причина развития (этиология) системной склеродермии остается неизвестной. Характерная черта болезни - чрезмерная продукция белка, называемого коллагеном, определенными клетками. Избыток коллагена накапливается в коже и внутренних органах, приводя к утолщению и уплотнению кожи и нарушениям функций пораженных органов. В норме образование коллагена, или фиброзирование - это физиологический защитный процесс, который направлен на восстановление поврежденных тканей и приводит к замещению повреждения соединительной (рубцовой) тканью. Примером фиброзирования (или склерозирования) может быть образование рубца на коже после ожога, пореза и др. Соединительнотканый рубец закрывает (как заплаткой) место повреждения, но не всегда восстанавливает нормальную ткань. При склеродермических болезнях полезный процесс заживления по неизвестной пока причине включается и/или усиливается сверх меры и постепенно замещает участки нормально функционирующей ткани неполноценными «заплатками»- рубцами. Эти изменения также сопровождаются повреждением малых кровеносных сосудов и нарушениями в системе иммунитета.

Склеродермия занимает положение на стыке двух специальностей – дерматологии и ревматологии, поэтому у врачей иногда бывают разночтения в вопросах терминологии и классификации. Склеродермия известна врачам давно и была описана более 300 лет тому назад. Сначала болезнь входила в сферу компетенции дерматологов, поскольку были известны только ее кожные проявления. Лишь в начале прошлого столетия было показано, что, помимо изменений со стороны кожи, при некоторых формах болезни наблюдается фиброзное поражение внутренних органов. Так были выделены основные клинические формы заболевания: **Ограниченная (очаговая)** и **Системная** склеродермия.

При **очаговой склеродермии** наблюдается ограниченное (локальное) уплотнение кожи, иногда вовлекаются и ткани, расположенные непосредственно под кожным очагом (вплоть до костных структур). Чаще всего встречаются бляшечная (морфея) и линейная формы очаговой склеродермии. В первом случае поражение кожи имеет вид округлых уплотнений (бляшек), с лиловым ободком по периферии в дебюте болезни. Эти очаги могут появляться на туловище, на лице и конечностях. При линейной форме очаговой склеродермии участки поражения имеют вид полос уплотнения кожи, часто с вовлечением

подлежащих мышц и костей, и располагаются, главным образом, на конечностях и лице. Эта форма очаговой склеродермии в случае развития в детском и подростковом возрасте может приводить к ограничению движений, связанных с уплотнением мышц или околосуставных тканей в области пораженных участков кожи. Внутренние органы при очаговой склеродермии не поражаются, функции их не нарушаются, поэтому в целом болезнь протекает благоприятно, несмотря на развитие в некоторых случаях существенных косметических недостатков.

Системная склеродермия – качественно иная форма склеродермии, при которой, наряду с уплотнением кожи, процесс фиброобразования может вовлекать суставы и мышцы, мелкие кровеносные сосуды и некоторые внутренние органы: пищевод, легкие, сердце, почки. В очень редких случаях встречается поражение только внутренних органов, без изменений кожи (склеродермия без склеродермии). Болезнь может развиваться во всех возрастных группах, но чаще начинается в возрасте 30-50 лет. Женщины страдают в 3-5 раза чаще, чем мужчины. Если кожные покровы вовлекаются в процесс на небольшом протяжении, ограниченно, говорят о лимитированной форме системной склеродермии. Более обширное вовлечение кожи встречается при диффузной форме болезни.

Лимитированная форма характеризуется менее распространенным уплотнением кожи, незаметным началом и постепенным развитием заболевания. В течение длительного времени (5-10 лет) болезнь может проявляться только феноменом Рейно – посинением и побелением пальцев на холоде – и небольшим отеком пальцев кистей. Уплотнение кожи ограничивается лицом и кистями рук. Нередко появляется затруднение при глотании твердой пищи, стойкая изжога, что связано с нарушением функции пищевода (снижение перистальтики). При длительном течении болезни возможно постепенное вовлечение в процесс легких и кишечника.

Диффузная форма обычно развивается внезапно и характеризуется распространенным уплотнением кожи с вовлечением как лица и конечностей, так и туловища. Уже на ранних стадиях заболевания выявляются признаки поражения внутренних органов.

Клинические симптомы системной склеродермии существенно различаются между отдельными больными, что зависит от формы заболевания, локализации и характера преобладающего типа поражения внутренних органов.

К первым и самым типичным симптомам заболевания относят синдром/феномен Рейно (назван по фамилии французского врача, подробно описавшего феномен) и поражение кожи.

Феномен Рейно – спазм сосудов в ответ на воздействие холода или эмоционального стресса – характерный и ранний признак системной склеродермии. При феномене Рейно наблюдается следующее:

- побеление и/или посинение пальцев кистей, режес стоп, иногда кончика носа, ушей, на холоде или при волнении

- покалывание, онемение или болевые ощущения в пальцах кистей во время эпизодов сосудистого спазма

- появление язвочек или трещин кожи на кончиках пальцев или вокруг ногтей

Эти ощущения проходят, а кожа приобретает нормальную окраску при согревании рук.

Отечность пальцев кистей вначале может быть преходящей и появляться только по утрам. Кожа при этом становится натянутой и блестящей, возникают затруднения при сжатии пальцев в кулак.

У большинства появляются изменения кожи, которые приводят к:

- уплотнению и утолщению кожи, особенно на пальцах кистей и лице («стягивание» кожи)

- ограничению движений в пальцах кистей

- потери волосяного покрова в местах уплотнения кожи

- изменения окраски кожи, которая становится более темной или, наоборот, появляются участки посветления (депигментации)

По истечении некоторого времени от начала болезни (от нескольких месяцев до нескольких лет), возможно появление кальцинатов в мягких тканях и расширенных сосудов в виде сосудистых «звездочек» (телангиэктазий).

Кальцинаты представляют собой подкожные отложения солей кальция в виде небольших уплотнений, обычно на пальцах кистей и вокруг суставов. Подкожные кальцинаты могут вскрываться с выделением белой крошковатой массы. При дренировании или травмах кальцинаты могут инфицироваться и нагнаиваться.

Телангиэктазии являются следствием расширения мелких сосудов кожи и видны в виде маленьких, диаметром несколько миллиметров, округлых пятен красного цвета, которые исчезают при надавливании.

Признаками ССД могут быть также воспаление суставов (артриты) и мышечная слабость. При этом возникают боль, припухлость и ограничение движений в пораженных суставах. Ограничение физической активности может быть результатом общей или мышечной слабости. Наряду с кожными и мышечно-суставными симптомами, постепенно появляются признаки вовлечения внутренних органов. Наиболее часто поражается желудочно-кишечный тракт, что проявляется следующими жалобами:

- затрудненное глотание (дисфагия), вследствие чего приходится запивать твердую пищу водой

- стойкая изжога, которая усиливается в положении лежа, при наклоне туловища вперед или при подъеме тяжестей

- чувство быстрого насыщения и переполнения в желудке

- вздутие живота и запоры

Эти жалобы являются следствием снижения перистальтики (замедление сокращений пищеварительной трубки) на всем протяжении пищеварительного тракта.

При рентгенологическом исследовании нередко обнаруживается пневмофиброз легких, и это может быть причиной в разной степени выраженной одышки (от умеренной при физической нагрузке, большей, чем обычная, до значительной – которая беспокоит и в покое) и стойкого сухого кашля. Эти же жалобы могут указывать и на другое осложнение заболевания – повышение давления в артериях легких (артериальная легочная гипертензия) или на поражение сердца. В последнем случае могут ощущаться перебои в сердце, сердцебиение, реже – боли в области сердца. Для своевременной диагностики осложнений системной склеродермии необходимо **ежегодно** делать рентгенографию грудной клетки, ЭКГ и ЭХО-кардиографию, спирометрию и определять диффузионную способность легких. Для больных с впервые установленным диагнозом важно сделать компьютерную томографию грудной клетки (вместо обычного рентгеновского исследования грудной клетки). При выявлении при ЭХО-кардиографии повышения давления в легочной артерии необходима консультация ревматолога и кардиолога.

Несмотря на очевидные успехи в лечении, до настоящего времени серьезным осложнением заболевания остается поражение почек в виде склеродермического почечного криза. Это осложнение характеризуется внезапным развитием и быстрым прогрессированием, приводя за короткое время к необратимым нарушениям функции почек. Склеродермический почечный криз практически всегда начинается с повышения артериального давления, которое трудно поддается лечению. Как следствие, появляются головная боль, нарушение зрения, выраженная слабость. При появлении вышеуказанных жалоб необходимо **немедленно** обратиться к ревматологу, который назначит необходимые исследования и лечение. Своевременно начатое лечение может предотвратить тяжелое поражение почек.

Так как при системной склеродермии возможны осложнения со стороны разных внутренних органов (часто с преимущественным поражением одного из них), обследование должно быть комплексным, включая лабораторные (анализы крови и мочи) и инструментальные (ЭКГ, Эхо-КГ, рентгенография грудной клетки, спирография и др.) исследования.

В зависимости от клинической формы, выраженности и характера поражений внутренних органов назначается медикаментозное лечение. Обязательным является прием

сосудорасширяющих и антиагрегантных (препятствующих свертыванию крови) препаратов, так как поражения сосудов имеют место у всех больных и носят распространенный характер. Необходимость лечения противовоспалительными и антифиброзными препаратами, а также лечения органных поражений решается в каждом случае индивидуально.

Всем больным системной склеродермией следует избегать переохлаждения, длительного пребывания в холодном помещении. Так как никотин и кофеин способствуют спазму периферических сосудов, категорически необходимо отказаться от курения, ограничить потребление кофе и кофеинсодержащих продуктов. Все вопросы, связанные с медикаментозным лечением, важно решать с лечащим врачом.

Доказано, что при рано установленном диагнозе заболевания результаты лечения всегда лучше, чем в запущенных случаях. Своевременно начатое лечение позволяет подавить или существенно ослабить проявления заболевания и остановить или значительно замедлить прогрессирование патологического процесса. Лечение системной склеродермии – трудный процесс, в котором участвует как больной, так и врач. Контроль за болезнью вместе с врачом дает возможность работать, учиться, иметь семью и детей. Не пренебрегайте возможностью общаться с пациентами, страдающими похожими болезнями.

Основные заповеди больного системной склеродермией:

- Раннее обращение к врачу
- Регулярное наблюдение!
- Приверженность к лечению, т.е. правильное и постоянное выполнение рекомендаций врача, взаимодействие с врачом.

**Адреса и контактные телефоны специалистов НИИ ревматологии
РАМН и общества «Надежда» приведены на последней странице.**

Вопросы,

на которые наиболее часто отвечают врачи больным склеродермией

Что может способствовать развитию заболевания и вызвать его обострение?

Провоцирующими факторами могут быть:

- Стресс
- Переохлаждение
- Длительное пребывание на солнце
- Физические перегрузки
- Вакцинация
- Инфекционные заболевания
- Период полового созревания, климактерический период.

Является ли склеродермия заразным заболеванием?

Заразиться склеродермией нельзя, склеродермия не является инфекционным заболеванием.

Может ли заболевание передаваться по наследству?

Склеродермия не передается по наследству. Большинство пациентов имеют здоровых детей. Однако существует определенная наследственная предрасположенность к развитию различных ревматических заболеваний, которая может передаваться детям.

Что такое синдром Рейно? Что такое первичный и вторичный синдром Рейно?

Синдромом Рейно называют периодически возникающие изменения цвета кожи пальцев кистей и стоп на холоде или при волнении. У некоторых людей цвет меняют также губы, нос и уши. Подобные изменения цвета кожи, связанные с уменьшением кровотока, могут возникать и у здоровых людей при обморожении, однако, у лиц с синдромом Рейно, они наблюдаются уже при незначительном охлаждении тела, в кондиционируемом помещении, при соприкосновении с холодной посудой и т.п. Изменения цвета могут сохраняться и в течение некоторого времени после согревания тела.

Если синдром Рейно не связан с каким-либо другим тяжелым заболеванием, его называют первичным. Приблизительно 10% здоровых людей имеют эту форму синдрома Рейно. В тех случаях, когда синдром Рейно возникает, как проявление других болезней,

используется термин вторичный синдром Рейно. Последний характерен для заболеваний, протекающих с поражением стенок кровеносных сосудов или увеличением вязкости крови, в том числе ревматических болезней, таких как системная склеродермия, системная красная волчанка, дерматомиозит, ревматоидный артрит и другие.

Синдром Рейно может впервые возникнуть в любом возрасте, однако первичный синдром Рейно обычно начинается в подростковом периоде. Если он возникает в более старшем возрасте, у мужчин, или в сочетании с другими симптомами, необходимо уточнение диагноза, поиск другого заболевания, которое обуславливает синдром Рейно, и проведение соответствующего лечения.

Как проявляется синдром Рейно?

Клинические проявления синдрома Рейно, как правило, возникают периодически и не приводят к постоянному повреждению тканей. Однако, у некоторых людей могут встречаться частые и выраженные эпизоды заболевания.

Во время приступа синдрома Рейно, кровяные сосуды (обычно в пальцах рук и ног) сужаются на короткое время. Сужение препятствует доступу крови к тканям в этих областях тела. Так как кровоток уменьшается, Вы можете обратить внимание на следующие симптомы:

1. **Изменение цвета кожи.** Вначале кожа белеет из-за спазма артерий и недостаточного притока крови. В результате отток крови по венам замедляется, вены переполняются кровью и кожа становится синей как результат венозного застоя. И, в заключение, кожа краснеет, что отражает восстановление кровотока.

2. Онемение и/или ощущение зябкости, связанные со снижением кровотока. Во время приступа *вторичного* синдрома Рейно может возникать боль

3. Припухлость, покалывание, ломота, ощущение жара и/или часто возникают в конце приступа при восстановлении кровотока.

Без лечения, вторичный синдром Рейно может осложниться поражением тканей. В результате недостаточного поступления крови к тканям, развиваются язвы, в дальнейшем они, как правило, инфицируются, долго не заживают и в некоторых случаях приводят к гангрене пальцев рук или ног. Язвы не появляются при первичном синдроме Рейно. Таким образом, очень важно как можно раньше выяснить, какая форма синдрома Рейно наблюдается в Вашем случае, для того чтобы назначить правильное лечение и предотвратить поражение тканей.

Как поставить диагноз синдрома Рейно?

Для того чтобы поставить диагноз, врач может:

1. Произвести общий осмотр и прицельно расспросить о Ваших симптомах (как было сказано выше, синдром Рейно иногда является проявлением других болезней)
2. Взять анализы крови для исключения заболеваний, имеющих сходные клинические проявления.
3. Обследовать Ваши пальцы под специальным микроскопом для выявления измененных сосудов (капилляроскопия).
4. Наблюдать течение (динамику) синдрома Рейно на протяжении нескольких месяцев (лет) при повторных визитах.

Как лечат синдром Рейно?

Цель лечения состоит в предотвращении эпизодов синдрома Рейно, а в случае вторичного синдрома Рейно, в предотвращении повреждения тканей. Вы можете достигнуть этого, защищая себя от холода (правильно одеваясь) и избегая провоцирующих факторов, таких как сильный эмоциональный стресс, курение, прием некоторых лекарств (например, пропранолол, надолол и другие неселективные бета-адреноблокаторы), а также вибрации и употребления наркотиков. В некоторых случаях врач назначает специальное медикаментозное лечение.

Как защититься от повышенной зябкости и холода?

Для того, чтобы не возникали приступы синдрома Рейно, Вы должны избегать охлаждения тела.

1. Тепло одевайтесь в холодную погоду и в переходные сезоны весна-осень.
2. Носите шапку в холодную погоду, так как Ваше тело теряет тепло через кожу головы. Закрывайте уши и часть лица шарфом.
3. Носите свободную обувь, которая не нарушает циркуляцию крови в стопах.
4. Надевайте теплые носки и/или используйте толстые стельки.
5. Носите варежки, они теплее, чем перчатки.
6. Всегда имейте с собой свитер или жакет, даже летом. Они могут Вам понадобиться в холодных, кондиционируемых помещениях.
7. Используйте фланелевое постельное белье или подкладку одеяла. Пользуйтесь специальным электрическим одеялом для согревания постели. Если ваши руки и ноги замерзают во время сна, надевайте носки и варежки перед тем как лечь в постель.
8. Следите за поддержанием достаточно высокой температуры в квартире.

9. Включайте теплый душ или наполняйте ванну еще до того, как начнете мыться, чтобы не соприкасаться с холодной водой. Всегда закрывайте дверь ванной для сохранения высокой температуры внутри.

10. Обращайтесь к друзьям или родственникам за помощью. Например, попросите кого-нибудь заводить машину в холодный день. Избегайте домашних дел, связанных с погружением рук в холодную воду.

11. Надевайте варежки или перчатки, перед тем как достать пищу из холодильника.

12. Используйте специальные контейнеры, перчатки или хваталки для того, чтобы держать посуду с холодными напитками или пищей.

13. Мойте и чистите овощи в теплой воде.

Как защитить кожу от трофических нарушений?

Плохой кровоток может приводить к сухости кожи. Это также может вызвать трещины, заусеницы, болезненные язвочки, которые заживают дольше, чем обычно. Вот несколько рекомендаций, которые помогут Вам защитить кожу:

1. Используйте кремы с ланолином каждый день для кистей и стоп с целью предотвращения трещин кожи.

2. Мойте руки мягким, содержащим крем мылом. Аккуратно очищайте кожу между пальцами, не травмируя ее.

3. Каждый день тщательно проверяйте кожу кистей и стоп на предмет появления язв. Если вы заметили язву, не смазывайте ее мазью, сохраняйте поверхность чистой (можно использовать р-р фурациллина и забинтовать палец). Сразу же обратитесь к врачу.

4. Защищайте Ваши ногти. Используйте специальные лосьоны для смягчения кутикулы. Не обрезайте кожную кутикулу и не используйте острые инструменты, чтобы сдвинуть ее. Можно аккуратно убрать кутикулу специальной ватной палочкой, смоченной в жидкости для удаления кутикулы. Обрезая ногти, не оставляйте острых неровных углов, травмирующих кожу.

5. Надевайте резиновые перчатки, когда моете посуду.

6. Будьте внимательны при выполнении действий, оказывающих давление на Ваши пальцы, например, печатанье на компьютере, игра на гитаре или пианино. Такой вид давления может привести к сужению Ваших сосудов, что провоцирует эпизоды синдрома Рейно.

7. Носите одежду из натуральных волокон, таких как шерсть или хлопок.

Как уменьшить проявления синдрома Рейно?

1) Лекарства.

Большинство людей с первичным синдромом Рейно не нуждаются в приеме лекарственных препаратов, однако, в ряде случаев необходимо принимать препараты в холодное время года. У больных с вторичным синдромом Рейно выраженность проявлений заболевания, как правило, больше и имеется высокий риск развития язв на кончиках пальцев, что требует назначения специальной терапии. Доказано, что препараты, назначаемые при артериальной гипертензии и ишемической болезни сердца, также эффективны и безопасны при лечении синдрома Рейно. К этим препаратам относятся нифедипин, амлодипин и др.

При приеме некоторых из этих лекарств могут возникать побочные эффекты: головная боль, сердцебиение, легкое головокружение, задержка жидкости в организме (отеки). Сразу же сообщайте врачу о развитии побочных реакций.

2) Другие меры.

1. Курение абсолютно противопоказано! Не курите! Курение приводит к сужению кровеносных сосудов. Помните, что лекарства, применяемые для лечения синдрома Рейно, эффективны только у некурящих.

2. Обсудите с врачом возможность занятий аэробикой.

3. Избегайте эмоционального стресса. Узнайте у врача о релаксационных (расслабляющих) процедурах и других методах, снимающих стресс.

4. При назначении каких-либо новых препаратов по поводу других заболеваний всегда предупреждайте врачей, что у вас имеется синдром Рейно, так как некоторые лекарства могут вызывать сужение сосудов и ухудшать течение синдрома Рейно.

Как себя вести во время приступов синдрома Рейно?

Во время приступа не волнуйтесь, по возможности зайдите в теплое помещение или спрячьте руки под теплую одежду. Затем сделайте следующее:

1. Разотрите Ваши кисти и стопы. Обязательно двигайтесь, для того чтобы быстрее восстановить кровоток.

2. Держите руки под теплой – не горячей – водой до тех пор, пока они не примут нормальный цвет. Не используйте бутылку с горячей водой или грелку, которые могут вызвать повреждение (ожог) кожи.

3. В самом начале приступа, когда Вы только почувствовали, что руки начинают мерзнуть, поднимите их над головой и слегка встряхните.

Можно ли вылечить склеродермию?

К сожалению, полное излечение заболевания невозможно. Склеродермия – это хроническое заболевание, которое волнообразно протекает многие годы. При очаговой склеродермии возможно добиться длительной ремиссии (остановки патологического процесса). При системной склеродермии полностью подавить активность болезни труднее, однако при рано начатом лечении удастся существенно замедлить скорость прогрессирования и длительно сохранять стабильность функций жизненно важных органов. Только прочный союз пациента и врача позволит достигнуть успеха в решении этой сложной задачи. Важно организовать регулярное наблюдение врача: при стабильном состоянии консультироваться с ревматологом желательно не реже 1 раза в год. При проведении активного лечения, требующего контроля анализов крови и мочи – целесообразно обращаться ко врачу чаще – раз в 3-6 мес. Госпитализация в специализированный стационар показана 1 раз в год для полного обследования с целью своевременной коррекции терапии.

Как лечат склеродермию?

В нашей стране и за рубежом одинаковые подходы к терапии склеродермии. Существуют международные стандарты лечения, в частности, европейские рекомендации по лечению этого заболевания, которые учитывают все врачи.

Можно ли лечить склеродермию стволовыми клетками?

В настоящее время проводятся активные научные исследования в данном направлении с целью доказать эффективность такого лечения. Предварительные результаты обнадеживают, идет накопление информации по безопасности и отдаленным результатам.

Какие препараты используют в лечении склеродермии?

В настоящее время существует достаточное количество лекарственных средств, направленных на различные звенья заболевания.

Основными **базисными**, болезнь-модифицирующими препаратами являются глюкокортикоиды (преднизолон), антифиброзные препараты (Д-пеницилламин или купренил), цитостатики (метотрексат, циклофосфан, мофетила микофенолат или селлсепт и др.). Эти лекарства вмешиваются в механизмы развития склеродермии и останавливают прогрессирование, способствуют обратному развитию проявлений болезни. Лечение базисными препаратами требуется в большинстве случаев склеродермии. Эффект от терапии развивается постепенно в течение нескольких месяцев приема лекарственных средств. Лечение длительное, продолжается несколько лет. В процессе терапии могут возникать нежелательные явления, поэтому лечение должно осуществляться под постоянным врачебным и лабораторным контролем. Пациенту необходимо помнить, что риск развития

осложнений самого заболевания гораздо серьезнее риска развития нежелательных явлений от терапии.

Сосудистые препараты. В настоящее время для лечения сосудистых нарушений используется широкий спектр активных препаратов. Среди них сосудорасширяющие, улучшающие кровоток (дезагреганты), защищающие сосудистую стенку (ангиопротекторы) и другие. Группа препаратов, включающая нифедипин (коринфар, нифекард, кордафлекс) считается препаратами первой линии для лечения периферических сосудистых нарушений при ССД – синдрома Рейно и возникающих на его фоне язв на кончиках пальцев или в других местах. Более предпочтительны пролонгированные формы, т.е. действующие длительно – таблетки, содержащие 20 или 30 мг, которые принимают 1-2 раза в сутки. Сосудистые препараты принимают практически постоянно, особенно в холодное время года. При мягком течении феномена Рейно (редкие атаки, нет язвочек и трещин) можно делать перерывы в теплое время года. Если препараты этой группы не дают эффекта, назначают, как правило, курсами по 5-10 инфузий, более активные средства – простаноиды (**илопрост или альпростадил**). Илопрост с успехом применяют и для лечения легочной артериальной гипертензии (в нашей стране по этим показаниям зарегистрирована только ингаляционная форма илопроста).

Что нужно знать, если Вам назначили:

Глюкокортикоиды (преднизолон, метипред)

Препараты используются в ревматологии с 1948г. Они оказывают мощное противовоспалительное и иммуносупрессивное действие. Влияют на углеводный и жировой обмен, систему кроветворения, иногда приводят к задержке в организме натрия и воды.

Преднизолон выпускается в таблетках по 5 мг и ампулах для внутримышечного и внутривенного введения. **Метипред** – в таблетках по 4 и 16 мг, ампулах, флаконах.

В лечении склеродермии используют небольшие дозы гормонов 5-15 мг, однако при быстро прогрессирующей склеродермии, поражении мышц доза может быть увеличена.

Препараты принимают в первой половине дня до 12 часов, при небольших дозах в один прием, после завтрака.

Нежелательные явления могут быть следующими: увеличение аппетита, прибавка в весе, угри, стрии, остеопороз, повышение артериального давления, эрозивно-язвенные процессы слизистой желудочно-кишечного тракта. Учитывая возможное развитие подобных реакций, врач всегда назначает корригирующее лечение.

Д-пеницилламин (купренил)

Препарат используется в терапии склеродермии более 50 лет. Влияет на метаболизм соединительной ткани, клинически проявляется антифиброзным эффектом. Принимается за

30-40 минут до принятия пищи. Во время лечения следует принимать витамины группы В (В6), т.к. Д-пеницилламин способствует его выведению из организма.

Нежелательные явления могут быть следующими: кожные аллергические реакции, анемия, изменения в анализах мочи (белок). Прием Д-пеницилламина предусматривает регулярный контроль анализов мочи (раз в 3 месяца). При появлении белка в моче необходимо прекратить прием препарата и проконсультироваться с лечащим врачом о дальнейшей тактике лечения.

Метотрексат.

Цитостатик, механизм действия которого связан с угнетением ферментов, участвующих в синтезе ДНК клеток организма, что проявляется его противовоспалительным и иммуномодулирующим действием.

В лечении склеродермии используется относительно недавно, главным образом при перекрестной форме (с ревматоидным артритом) склеродермии и быстро прогрессирующем диффузном поражении кожи.

Выпускается в таблетках по 2,5, 5 и 10 мг, а также во флаконах для внутримышечного и внутривенного введения.

Принимают препарат 1 раз в неделю, утром, натощак, т.к. всасывание препарата зависит от приема пищи. Для уменьшения побочных действий одновременно назначают фолиевую кислоту постоянно, кроме дней приема метотрексата.

Нежелательные явления могут быть следующими: тошнота, снижение аппетита, боли в животе, понос; кожные аллергические реакции, стоматит. Возможно повышение уровня печеночных ферментов (АЛТ, АСТ), изменения со стороны крови – снижение тромбоцитов и лейкоцитов.

Циклофосфан

Цитостатик. Механизм действия связан с угнетением деления клеток, участвующих в иммунном воспалении.

Выпускается в форме таблеток по 0,05 г и во флаконах по 100, 200, 500, 1000 мг.

Используется для лечения склеродермического поражения легких и в комплексной терапии при диффузном поражении кожи.

Нежелательные явления могут быть следующими: тошнота, рвота, снижение числа лейкоцитов крови, воспаление мочевого пузыря. Для уменьшения риска развития нежелательных эффектов препарата целесообразно в день введения расширение водного режима (следует пить негазированную воду до 1-1,5 л в день).

Если Вам назначены вышеперечисленные препараты, анализы крови нужно проверять раз в 3 месяца, при хорошей переносимости – раз в полгода. При появлении отклонений от нормы необходимо немедленно проконсультироваться с врачом.

Из **немедикаментозных** методов лечения применяют физиотерапию, массаж, лечебную физкультуру в сочетании с лекарственными препаратами.

Что нового появилось в лечении системной склеродермии?

Относительно недавно в России зарегистрированы препараты, относящиеся к блокаторам эндотелиновых рецепторов, которые применяют для специфического лечения легочной артериальной гипертензии. Это дорогостоящие, но очень эффективные средства, назначают (в таблетках) по строгим показаниям после тщательного обследования в специализированных учреждениях. Они замедляют прогрессирование клинических симптомов и повышают переносимость физических нагрузок, но при применении без достаточного обоснования могут быть причиной ухудшения. Лечение этими средствами требует тщательного динамического наблюдения и контроля. Первым в практику был внедрен **Бозентан (Траклир)**. Рекомендуется назначение препарата в стартовой дозе 62,5 мг дважды в сутки с последующим увеличением дозы до 125 мг два раза в день под тщательным ежемесячным контролем ферментов печени.

Возможности терапии системной склеродермии расширились после появления **Амбризентана (Волибрис)**. Препарат принимают один раз в сутки (в дозировке 5 мг) вне зависимости от приема пищи. При хорошей переносимости через месяц врач может назначить 10 мг однократно в сутки. Амбризентан не вызывает нарушения функции печени, поэтому отсутствует потребность в ежемесячном мониторинге печёночных тестов. Амбризентан хорошо сочетается с большинством лекарственных препаратов.

Известно, что бозентан и амбризентан могут применяться и для курсового лечения тяжелых периферических ишемических расстройств - часто рецидивирующих и плохо заживающих кожных язв. В России по этим показаниям амбризентан пока не зарегистрирован

Для лечения легочной артериальной гипертензии и кожных язв и некрозов при феномене Рейно применяется препарат **Силденафил** (в таблетках) – мощное сосудорасширяющее средство. Для этого препарата существуют противопоказания, поэтому самолечение недопустимо и чревато тяжелыми осложнениями.

Недавно для лечения системной склеродермии стали применять несколько препаратов, зарегистрированных в России для лечения других болезней и состояний. Поскольку в инструкции по применению этих препаратов пока не внесены показания к

использованию их при системной склеродермии, назначаются они только по решению специальной комиссии. Большой опыт успешного применения накоплен при применении иммуносупрессантов **Микофенлата Мофетила и микофеноловой кислоты**. Аналогичные по воздействию эти препараты подавляют воспаление и патологическую активацию системы иммунитета. Выпускаются в форме таблеток. Используются для лечения склеродермического поражения легких и в комплексной терапии при диффузном поражении кожи. Нежелательные явления могут быть следующими: тошнота, рвота, снижение числа лейкоцитов крови.

Каковы перспективы лечения системной склеродермии?

В настоящее время за рубежом и в России испытываются около 10 новых препаратов и подходов к лечению системной склеродермии. Некоторые из них уже с успехом применяются для лечения других ревматических заболеваний, некоторые - находятся на стадии апробации.

Хорошо зарекомендовал себя для лечения ревматоидного артрита и системной красной волчанки биологический препарат **Ритуксимаб**, зарегистрированный в России. Предварительные данные свидетельствуют об эффекте ритуксимаба и при системной склеродермии - уменьшается плотность кожи и стабилизируются функции легких, особенно в ранней стадии заболевания.

Обнадёживающие результаты получены при трансплантации стволовых клеток костного мозга при самых тяжелых формах болезни, однако достаточно высокий процент нежелательных реакций не позволяет пока рекомендовать этот вид лечения в широкую практику.

Возможно ли санаторно-курортное лечение склеродермии?

При отсутствии клинико-лабораторной активности заболевания санаторно-курортное лечение склеродермии возможно желательнее в местных санаториях ревматологического профиля. Целесообразно планируемые процедуры обсудить с лечащим врачом.

Имеются ли особенности питания при склеродермии?

Питание при склеродермии имеет определенное значение. Оно должно быть регулярным, дробным, без длительных перерывов в еде, последний прием пищи за 3 часа до сна. Необходимо исключить все виды раздражающей и трудноперевариваемой пищи. Диета должна быть полноценной, с достаточным количеством белка (при отсутствии поражения почек) и кальция. Предпочтение отдается белкам животного происхождения (молоко, кисломолочные продукты, творог, сыр, рыба, мясо). Рекомендуется обеспечить преобладание

в рационе растительных масел, содержащих полиненасыщенные жирные кислоты, так как это может способствовать более благоприятному течению воспалительного процесса. Углеводы (сахар, выпечка, белый хлеб, конфеты, печенье, крупяные изделия) следует ограничивать, особенно в период приема глюкокортикоидов. Рекомендуется достаточное количество овощей, несладких фруктов и ягод.

Можно ли отдыхать на море пациентам со склеродермией?

В период наиболее высокой солнечной активности (в летние месяцы) отдых у моря нежелателен. Возможно нахождение у моря в «бархатный» сезон. Купаться в море в утренние и вечерние часы, находясь в воде не более 30 мин. После купания смазывать кожу кремом или маслом, смягчающими и питающими кожу. Всегда пользоваться солнцезащитными кремами для лица и тела с высокой степенью защиты (для детской кожи). Не загорать!

Можно ли посещать бассейн, сауну и солярий?

При соблюдении гигиены (принимать душ до и после бассейна, тщательно вытирать кожу после плавания во избежание присоединения грибковой и бактериальной инфекции), не допуская переохлаждения, посещать бассейн можно. Солярий противопоказан, а посещение бани допустимо, но без холодного бассейна после парной.

Можно ли курить?

Пациентам со склеродермией курение абсолютно противопоказано. Никотин вызывает значительное сужение сосудов, усугубляя и без того нарушенные процессы микроциркуляции и кровоснабжения. Курение всегда ухудшает проявления болезни, способствует прогрессированию и увеличивает риск развития осложнений, в том числе от лекарственной терапии.

Можно ли беременеть на фоне склеродермии?

При отсутствии активности заболевания беременность возможна. Планирование беременности желательно обсудить с лечащим врачом для своевременной коррекции лечения и в случае необходимости отмены ряда лекарственных препаратов. В последующем желательно наблюдаться у ревматологов, гинекологов и акушеров не реже 1 раза в триместр.

Возможно ли использование омолаживающих процедур, проведение пластических операций женщинам со склеродермией?

Любую косметическую процедуру желательно обсудить со своим лечащим врачом. Противопоказано введение гелей, биополимеров из-за высокого риска активизации аутоиммунного воспаления. Возможны омолаживающие процедуры с применением

гиалуроновой кислоты, методов, не связанных с существенным повреждением кожи (пилинги, дермобразия, мезотерапия и другие микроинъекции и т.п.).

Выглядеть молодо, а также уменьшить имеющиеся изменения лица помогут специальные упражнения. При регулярном выполнении этих упражнений 2-3 раза в течение дня можно достигнуть хороших результатов.

Упражнение 1.

Упражнение на формирование контура губ. Это упражнение увеличивает губы и разглаживает морщинки над верхней губой.

Техника выполнения.

Упражнение можно выполнять как лежа, так и сидя. Сожмите губы, имитируя такой надутый вид, какой только возможно. Не поджимайте губы. Не стискивайте губы. Постукивайте указательным пальцем по середине губ, пока не почувствуете жжение. Когда оно начнется, сделайте пальцем быстрое пульсирующее движение вверх-вниз до счёта тридцать. После этого выдохните через сжатые губы.

Упражнение 2.

Упражнение, приводящее в тонус губы. С помощью этого упражнения тренируются все основные мышцы рта. Регулярное его выполнение помогает расширить губы и разгладить морщины вокруг них.

Упражнение можно выполнять как лежа, так и сидя. Изогните верхнюю губу и закатите ее вовнутрь так, чтобы она по возможности коснулась десен верхних зубов. Нижнюю губу закатите вовнутрь к нижним зубам. Указательным пальцем толкайте вверх мышцу подбородка. Сосредоточьтесь на заворачивании губ вовнутрь. Не стискивайте губы. Задержитесь в этом положении, пока не почувствуете жжение, и тогда сосчитайте до тридцати. Сожмите губы и подуйте, чтобы расслабить мышцы.

Упражнение 3.

Упражнение разглаживает морщины на верхней губе.

Выполняйте это упражнение сидя. Представьте точки на нижней и верхней губах. Оттяните точки друг от друга, чтобы рот принял форму длинного овала. Закатите губы на зубы. Смотрите вверх, по направлению к макушке. Поместите средний палец на середину верхней губы, а указательный и безымянный – по обеим сторонам губы и надавите. Держите рот долгое «О» и быстро улыбнитесь верхней губой сорок раз. Задержите улыбку и представьте, что верхняя губа выталкивается по направлению к носу. Задержитесь в этом положении до счёта двадцать. Сожмите губы и подуйте.

Уважаемые пациенты, не оставайтесь один на один со своей болезнью! Помните, что регулярное наблюдение и лечение может уменьшить проявления болезни, сохранить трудоспособность и сохранять социальную активность. Обращайтесь к ревматологам за квалифицированной помощью в специализированные учреждения.

Подробную информацию о клинике научно-исследовательского Института ревматологии РАМН вы можете узнать в Интернете на сайте Института по адресу <http://www.rheumatolog.ru>

Для решения вопроса о консультации и/или госпитализации обращайтесь в справочную **8-499-614-39-65** и в регистратуру поликлиники: **8-499-614-44-46** (после 15-00)

Вы можете записаться на консультацию к следующим специалистам по системной склеродермии:

Канд.мед.наук Старовойтова Майя Николаевна

Канд.мед.наук Десинова Оксана Викторовна

Канд.мед.наук Конева Ольга Александровна

Канд.мед.наук Волков Александр Витальевич

Докт.мед наук Алекперов Р.Т.

Проф. Ананьева Лидия Петровна

Общероссийская общественная организация инвалидов «НАДЕЖДА»

Сайт <http://www.revmo-nadegda.ru>