ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ

ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ **«КРАСНОЯРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.Ф. ВОЙНО-ЯСЕНЕЦКОГО»**

МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

 КАФЕДРА ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ ИМЕНИ ПРОФЕССОРА В.И. ПРОХОРЕНКО С КУРСОМ КОСМЕТОЛОГИИ И ПО

**Реферат**

**«Склеродеромия»**

**Ординатура** по специальности дерматовенерология

**Сроки обучения:** 1 сентября 2022 года – 31 августа 2024 года

**Автор**: Панова Наталья Викторовна

**Рецензент**: заведующий кафедрой дерматовенерологии профессора В.И. Прохоренко с курсом косметологии и ПО Карачева Ю.В.

ВВЕДЕНИЕ Ограниченная склеродермия (син.: бляшечная склеродермия, локализованная склеродермия) – хронический дерматоз из группы болезней соединительной ткани. За последнее десятилетие существенно расширились представления о системных заболеваниях соединительной ткани, среди которых второе место по частоте занимает склеродермия. Заболевание характеризуется системным прогрессирующим поражением соединительной ткани с преобладанием фиброзно-склеротических и сосудистых изменений по типу облитерирующего эндартериита с распространенными вазоспастическими расстройствами. Благодаря достижениям отечественной и зарубежной науки в последние годы произошли существенные сдвиги в понимании этиологии и патогенеза склеродермии, что привело к совершенствованию диагностики и лечения этого дерматоза. Многочисленными исследованиями было подтверждено, что в основе развития заболевания лежат аутоиммунные нарушения. Более широко стал применяться метод ПУВА-терапии в лечении тяжелых и распространенных форм дерматоза, что дало возможность повысить эффективность проводимой терапии. Данным заболеванием чаще болеют лица женского пола, например, девочки болеют чаще мальчиков более чем в 3 раза, а женщины в возрасте 40- 55 лет составляют 75% больных склеродермией. Ограниченная склеродермия может возникать в любом возрасте, даже у новорожденных, начинаясь обычно без каких-либо субъективных ощущений и нарушения общего состояния. В связи с тенденцией растущего организма к распространению патологии, к выраженным сосудистым реакциям у детей это заболевание часто имеет склонность к обширному поражению, хотя в ранние сроки может проявляться единичными очагами. 6 Несмотря на отсутствие официальных статистических данных, можно с уверенностью утверждать, что больных ограниченной склеродермией становится всѐ больше и протекает это заболевание агрессивнее. Возможно, это связано с несоблюдением норм диспансеризации и сроков лечения. Разнообразие клинических проявлений ограниченной склеродермии указывает на необходимость тщательного анализа жалоб и клинической картины заболевания. Поэтому, стремясь удовлетворить запросы врачей, автор подробно представил классификацию, клинические разновидности и современные методы лечения дерматоза. Потребность в публикации настоящего учебного пособия продиктована необходимостью целенаправленного ознакомления врачейдерматовенерологов с современными научными исследованиями по данному вопросу и дальнейшему широкому использованию полученных знаний на практике.

 I. ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ Этиология локализованной склеродермии не известна. В патогенезе заболевания основную роль отводят аутоиммунным нарушениям, повышенному синтезу и отложению в коже и подкожной клетчатке коллагена и других компонентов соединительной ткани, микроциркуляторным расстройствам. Заболеваемость локализованной склеродермией составляет 2,7 случаев на 100000 населения, распространенность – 2 на 1000 населения. В Российской Федерации распространенность локализованной склеродермии в 2009 г. составила 16140 случаев: взрослых больных зарегистрировано 13885, подростков 15-17 лет – 690, детей в возрасте 14 лет и младше – 1565. 7 Заболевание встречается у представителей любой расы, чаще у женщин, чем у мужчин (2,6:1). Термин «склеродермия» получен из греческих слов «skleros» (твердый или отвердение) и «derma» (кожа). Гиппократ (Hippocrates) сначала описал это состояние как утолщенную кожу. Carlo Curzio в 1752 году предложил первое подробное описание склеродермии у пациента с твердой кожей. В 1836 году Giovambattista Fantonetti применил термин «склеродермия» относительно пациента, чтобы описать болезнь с темно-подобной кожей, у которого наблюдалась потеря совместного диапазона движения из-за натяжения кожи. P. Klemperer, A. Pollack, G. Baehr в 1942 году сформулировали концепцию коллагеновых болезней. RobertH. Goetz в 1945 году сначала подробно описал понятие склеродермии как системного заболевания и затем ввел термин «прогрессивный системный склероз», чтобы подчеркнуть системную и часто прогрессирующую природу болезни. Склеродермия – заболевание, характеризующееся чрезмерным фиброзом, который может носить системный характер или локализоваться только в коже. Когда фиброз ограничен только кожей и подкожной клетчаткой, такой процесс классифицируют как ограниченную склеродермию. Системная склеродермия относится к полисистемным нарушениям и поражает кожу, кровеносные сосуды и внутренние органы. Это заболевание характеризуется иммунологическими нарушениями, повреждением сосудов и увеличением накопления экстацеллюлярных белков матрикса в коже. Хотя этиология склеродермии полностью не выяснена, возрастает количество доводов в пользу того, что гиперпродукция экстрацеллюлярного матрикса активированными фибробластами является результатом комплекса взаимодействий эндотелиальных клеток, лимфоцитов, макрофагов, фибробластов через множество медиаторов, таких как цитокины, хемокины и факторы роста. Так же, вероятно, существует генетическая предрасположенность к этому заболеванию, предполагается роль апоптоза (Уamamotot., 2009). Многие 8 исследования иллюстрируют единство клеточного и гуморального механизмов иммунопатологии у больных склеродермией. Клеточное звено патологического иммунного процесса рассматривается на примере нескольких функциональных подтипов Т-лимфоцитов с учѐтом антигенов кластера дифференцировки. Гуморальное звено патоиммунного процесса находится в сфере сильной зависимости от активности лимфоцитов CD4+ И CD8+, регулирующих антигенспецифические реакции В-лимфоцитов. Последние данные подтверждают гипотезу, что склеродермия может развиваться в результате окислительного стресса и аберрантной активации свободных радикалов. В сыворотке крови пациентов со склеродермией наблюдается пониженный уровень антиоксидантов. Более того, у пациентов со склеродермией обнаружены повышенные уровни оксида азота и активных форм кислорода, которые могут участвовать в воспалительном повреждении. Существует мнение, что продукция радикалов может вести к развитию фиброза в результате их связи с цитокинами, которые относят к маркерам фиброза при склеродермии. Прослеживается связь склеродермии с беременностью и менопаузой. В последние годы появились исследования об участии эстрогенов и прогестерона, а также некоторых других гормонов в реакциях синтеза коллагена и других компонентов соединительной ткани. Особое патогенетическое значение при склеродермии придают изменениям микроциркуляции, которые наиболее выражены в период менопаузы. В их основе лежат поражения преимущественно стенок мелких артерий, артериол и капилляров, пролиферация и деструкция эндотелия, гиперплазия интимы. До сих пор обсуждается вопрос о роли наследственности в развитии ОСД. Также более подвержены данной болезни чернокожие люди, они чаще заболевают в детском возрасте и имеют более распространенный процесс по сравнению с белокожими. Однако исследования, проведенные тем же автором, установили, что всего 6% близнецов одновременно болеют склеродермией и это недостаточно 9 высокий процент заболеваемости среди близнецов, чтобы утверждать только генетическую этиологию болезни. Противоречия данных литературы, вероятно, обусловлены тем, что характер и выраженность иммунологических, эндокринных и обменных сдвигов в значительной степени зависят от течения заболевания в целом и от степени поражения индивидуально. На сегодняшний день, согласно данным научной литературы, можно выделить следующие основные этиологические факторы, провоцирующие развитие ЛС: инфекции (75%); переохлаждения; инсоляция; травмы (53%); стрессы; медикаменты; вакцины и сыворотки (3%). До настоящего времени многие исследователи продолжают поддерживать инфекционную теорию возникновения ОСД. Развитие склеродермии может быть связано с перенесением таких заболеваний как грипп, ангина, скарлатина, пневмония. Отдельные авторы рассматривают распространенную склеродермию как позднее проявление боррелиоза (син.: иксодовый клещевой боррелиоз, Лайма болезнь), что подтверждается определением у некоторых больных (особенно бляшечной и склероатрофическими формами) высокого титра иммуноглобулиновых антител к боррелиям Бургдорфера и поразительно быстрым улучшением после лечения заболевания пенициллином. S.Вucher, основываясь на результатах иммунологических исследований и обнаруженных в замороженных биоптатах спирохетоподобных структур, посчитал это одтверждением спирохетной теории возникновения ОСД. Проведенные наблюдения установили различные 10 кожные проявления Лайм-боррелиоза: бляшечная форма склеродермии (98%), атрофодермия Пазини-Пьерини (80%), анетодермия и хронический атрофический акродерматит (100%) и редко - склероатрофический лихен. Большой интерес представляют собой исследования, проведенные А.С. Ромашкиной (2012), которые установили боррелиозную инфекцию у 15,1% больных ОСД. По мнению автора, низкая диагностическая чувствительность к боррелиям обусловлена низкой концентрацией микроорганизмов в очагах. В противовес приведенным данным многие исследователи склонны расценивать случаи ОСД с большим титром антител к боррелиям и выявление спирохет – боррелиозом, протекающим под маской ограниченной склеродермии, а склерозирование кожи - как псевдосклеротические изменения, но ни в коем случае не как проявления истинной склеродермии. Несмотря на разнообразие теорий возникновения ОСД, ни одна из них не раскрывает инициальную причину и взаимодействие факторов патогенеза склеродермического процесса. Оригинальными выводами представляются исследования показателей кальциевого обмена, проведенных Болотной Л.А. и соавт. (2004). Авторы на основании полученных результатов сделали заключения, что изменения кальция и магния, выявленные на всех этапах ЛС, имеют патогенетическое значение. Степень этих расстройств находится в прямой зависимости от активности, формы и длительности дерматоза. Дефект функций клеточных мембран, может обуславливать накопления кальция в разных клетках больных ЛС и усиливать синтетическую активность фибробластов, сужение сосудов микроциркуляторного русла, стимуляцию лимфоцитов. Гипомагниемия, выявленная у данных больных, способствует дестабилизации клеточных мембран и может быть одной из причин накопления кальция в эритроцитах, а также обуславливать нарушение функции ряда ферментов. Дискуссии о взаимосвязи системной и локализованной склеродермии продолжаются. 11 По мнению некоторых авторов ОСД и системная (ССД) склеродермия представляют собой разновидности одного патологического процесса, что подтверждается наличием висцеропатий при ОСД, однонаправленностью метаболических сдвигов, общностью патогистологических изменений кожи при обеих формах болезни, а также случаями трансформации локализованного процесса в прогрессирующий системный склероз. Другие исследователи относят к группе «диффузных болезней соединительной ткани» лишь ССД, считая, что это два резко различающихся по клинической картине, течению и прогнозу заболевания. Однако не всегда можно провести четкую границу между локализованным и системным процессом. Клинические наблюдения показали, что поражение кожи как один из первых признаков ССД наблюдается в 61% случаев, а описания трансформации ограниченного процесса, в частности, склероатрофического лихена, в системную склеродермию дают основание предполагать единство этих двух форм. Как свидетельствуют результаты обследования больных ограниченной склеродермией, неблагоприятному течению заболевания с переходом в системный процесс способствуют в основном 4 фактора: 1. дебют заболевания в возрасте до 20 или после 50 лет; 2. множественная бляшечная или линейная формы заболевания; 3. локализация очагов поражения с вовлечением кожи лица или областей над суставами конечностей; 4. выраженность дефицита клеточного звена иммунитета, дисиммуноглобулинемии, повышение крупнодисперсных циркулирующих иммунных комплексов и антилимфоцитарных антител. Обширные исследования, проведенные А.С.Дворниковым (2013) еще раз утверждают, что локализованная и системная формы склеродермии следует признать заболеваниями с общим патогенезом, в основе которых лежит функционально-морфогенетическая дезорганизация соединительной ткани. 12 Таким образом, в настоящее время этиология ОСД до конца не выяснена, основной механизм патогенеза заболевания – аутоиммунный, в основе которого лежат аутоиммунные и воспалительные реакции на различные антигены. Возникающий порочный круг взаимовлияния лимфоидных и коллагенсинтезирующих клеток ведет к прогрессированию фиброзного процесса, формирующего клинические проявления ОСД. Заболевание чаще регистрируется у женщин, что, скорее всего, связано с активностью клеточного иммунитета.

II. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ § 1. Классификация органической склеродермии Общепринятой классификации ОСД, отражающей все клинические разновидности заболевания не существует. В настоящий момент врачи используют международную классификацию болезней 10-го пересмотра (МКБ10). Словесные диагнозы благодаря МКБ-10 преобразуются в буквенноцифровой код. Пересматривается этот документ раз в 10 лет. Это значительно облегчает анализ, хранение и извлечение данных. Согласно данной классификации выделены две, наиболее часто встречающиеся, клинические 13 формы склеродермии: L94.0 Локализованная склеродермия [morphea], ограниченная склеродермия и L94.1 Линейная склеродермия. Безусловно, подобная система должна существовать в сфере здравоохранения. Целью МКБ-10 является создание оптимальных условий для обработки и анализа статистических данных о заболеваемости и смертности, полученных из разных регионов и стран. Кроме того, МКБ обеспечивает общность методических подходов и международную сопоставимость информационных данных. Однако данная классификация, преследуя свои цели, не отражает многообразия клинического течения заболевания. Для глубокого понимания клинической картины ОСД, в практической деятельности наиболее приемлема следующая классификация: 1. Бляшечная (дискоидноя): - индуративно-атрофическая, - поверхностная «сирененвая», - узловатая, глубокая, - буллезная. 2. Линейная: - по типу «удара саблей», - лентообразная, полосовидная, - зостериформная. 3. Болезнь белых пятен. 4. Идиопатическая атрофодермия Пазини-Пьерини. § 2. Клиническая картина ограниченной склеродермии Для бляшечной склеродермии характерно образование небольшого числа округлых очагов поражения. Очаги в своем развитии проходят три стадии: пятна, бляшки и атрофии. Начинается заболевание незаметно с появления одного или нескольких сиренево-розовых округлых пятен различных 14 размеров. Постепенно центр пятен бледнеет и начинает уплотняться, очаг поражения со временем превращается в очень плотную бляшку характерного желтовато-белого цвета (слоновая кость) с гладкой, блестящей поверхностью (Рис.1,2). По периферии бляшек некоторое время сохраняется сиреневый венчик, который служит индикатором активности процесса (Рис.3). Именно за счет периферического венчика происходит рост бляшек, чем ярче окраска венчика, тем активнее патологический процесс. Волосы на бляшках выпадают, кожный рисунок сглаживается, пото- и салоотделение прекращается; кожу на пораженном участке нельзя собрать в складку. В таком состоянии очаги могут оставаться неопределенный срок, а затем постепенно подвергаются атрофии. Более редкой разновидностью ограниченной склеродермии является полосовидная (линейная), наблюдаемая обычно у детей (рис.4). Отличие от бляшечной склеродермии заключается только в очертаниях очагов – они имеют вид полос и располагаются обычно на конечностях и по саггитальной линии на лбу (напоминают рубец от удара саблей). Другая разновидность склеродермии – лихен склероатрофический (син.: склеродермия каплевидная, болезнь белых пятен, лишай белый Цумбуша). Предполагают, что он может являться атрофической формой красного плоского лишая, или крауроза вульвы; не исключается самостоятельность дерматоза. Однако наиболее часто встречается сочетание бляшечной склеродермии и склероатрофического лихена, что говорит о том, что последний, скорее всего, является вариантом ОСД. Лихен склероатрофический характеризуется мелкими рассеянными или сгруппированными белесоватыми пятнами, иногда с ливидным оттенком, размерами 0,5-1,5 см, которые локализуются на коже туловища и шее (Рис.5). Встречаются распространенные формы склероатрофического лихена и атипичные варианты, такие как буллезная и телеангиоэктатическая. При буллезной форме на склероатрофических очагах образуются пузыри с плотной покрышкой. Содержимое пузырей серозное, размер меньше площади очага склеродермии. Пузыри могут вскрываться, обнажая эрозии или ссыхаться 15 в плотную серозную корку. Пузыри свидетельствуют о прогрессировании атрофического процесса, на их месте впоследствии могут образовываться эрозии и язвы, которые трудно поддаются терапии. При телеангиоэктатической форме на участках белесоватой атрофии образуются телеангиоэктазии. Склероатрофический лихен вульвы (САЛВ) считается редким заболеванием, однако, у детей заболевание встречается не столь редко, как это следует из данных зарубежной литературы. Большинство детей (70%) заболевает в возрасте до 10-11 лет, то есть до начала пубертатного периода. САЛВ считается заболеванием с неизвестной этиологией и патогенезом, однако, некоторые авторы отмечают участие гормонального фактора в его патогенезе. В частности, Е.А.Бурова (1980) указывает на ведущую роль дисгормональных нарушений в системе гипофиз - надпочечники – яичники. Автор в рабочей классификации выделяет следующие клинические формы САЛВ: - папуллезную, - эритематозно-отечную, - витилигинозную, - буллезную, - атрофическую, - эрозивно-язвенную. Из анамнеза больных следует, что заболеванию часто предшествуют травмы, заболевания мочевыводящих и половых путей (цистит, пиелонефрит, хронические вульвовагиниты). Для больных САЛВ характерен высокий удельный вес патологии желудочно-кишечного тракта (дискинезия желчевыводящих путей, гастриты, гастродуодениты), чем обусловлена склонность к запорам у большинства больных. САЛВ представлен образованием небольших склероатрофических очагов беловато-сероватого цвета, иногда с перламутровым оттенком, блеском, точечными углублениями, фолликулярным кератозом, сиреневым краем. Атрофические изменения 16 наиболее выражены при локализации в области вульвы. Для девочек с САЛВ в связи с низким уровнем эстрогенов характерны более поздние сроки полового созревания, менструальная дисфункция. При САЛВ гистологически выявляют атрофию эпидермиса, ваокуольную дистрофию клеток базального слоя, в дерме – отек и полосовидный инфильтрат. Коллагеновые волокна - гомогенизированы. Узловатая склеродермия развивается у лиц, имеющих предрасположенность к келоидам. Клинические проявления при этом напоминают келоид. Различают поверхностную и глубокие формы. Диагноз подтверждается патоморфологическими исследованиями. Буллезная склеродермия характеризуется появлением пузырей в очагах склеродермии, расположенных часто на дистальных участках конечностей. Покрышка пузырей быстро вскрывается с образованием язв с некротическим дном. Язвы могут длительно существовать без выраженной тенденции к рубцеванию несмотря на интенсивное лечение. Атрофодермия Пазини-Пьерини характеризуется немногочисленными пятнами, располагаются преимущественно на спине и имеют, как правило, большие размеры (до 10 см и более) и часто неправильные очертания. Заболевание является как бы переходной формой между бляшечной склеродермией и атрофией кожи. Эта разновидность обычно наблюдается у молодых женщин. Высыпания в виде синевато-фиолетовых пятен с гладким слегка западающим центром, но без феномена проваливания пальца или грыжевидного выпячивания (Рис.6). Иногда вокруг пятна видно сиреневое кольцо. Для этой формы характерно отсутствие уплотнения. В ряде случаев в их зоне отчетливо выражена пигментация. Иногда в основании очагов поражения определяется незначительное уплотнение (одновременно могут наблюдаться типичные проявления очаговой склеродермии). Хотя некоторые авторы высказывают мнение, что атрофодермия является самостоятельным заболеванием, все же, по-видимому, правильнее рассматривать ее как склеродермию, тем более, что в ряде случаев атрофия и 17 гиперпигментация предшествуют развитию склероза, который может появиться на бляшках атрофодермии лишь через несколько лет. Наблюдаемые нами случаи одновременного существования идиопатической атрофодермии и бляшечной склеродермии, а также незначительное уплотнение кожи в очагах атрофодермии подтверждает мнение о том, что идиопатическая атрофодермия является разновидностью склеродермии. Отличие идиопатической атрофодермии от бляшечной склеродермии состоит в том, что при атрофодермии поражается главным образом кожа туловища, а не лица и конечностей, а сам процесс развивается длительно (в течение нескольких лет), очаги поражения представляют собой бляшки почти без уплотнения, синевато-коричневого цвета без лилового кольца по периферии. Полного регресса атрофодермии не наблюдается, в то время как очаг бляшечной склеродермии может исчезнуть полностью или после него остается легкая атрофия. § 3. Гистологическая картина ограниченной склеродермии В начале развития процесса ОСД выявляют отек дермы, между пучками коллагеновых волокон инфильтрат, состоящий из лимфоцитов. В этих местах происходит гибель эластических волокн. Инфильтрат может возникнуть также и в подкожно жировой клетчатке. В эпидермисе происходит истончение шиповатого слоя, вакуолизация клеток базального слоя. В стадии уплотнения отмечается склероз коллагеновых волокон, лимфоидный инфильтрат, отсутствие склероза стенок сосудов, сужение их просвета, атрофия сальных и потовых желез, склероз подкожной жировой клетчатки, истончение эпидермиса, некоторое утолщение рогового слоя. При атрофодермии Пазини–Пьерини отмечаются изменения в виде отека коллагеновой ткани, особенно выраженные в сетчатом слое дермы, в котором исчезают эластические волокна. В то же время в сосочковом слое эти явления почти не видны. 18 § 4. Системная склеродермия Дискуссии о взаимосвязи системной (ССД) и ограниченной склеродермии (ОСД) продолжаются. Ряд авторов относят к группе «диффузных болезней соединительной ткани» лишь системную склеродермию, считая, что это два резко различающихся по клинической картине, течению и прогнозу заболевания. Однако не всегда можно провести четкую границу между очаговым и системным процессом. Клинические наблюдения показали, что поражение кожи как один из первых признаков диффузной склеродермии наблюдается в 61% случаев, а описания трансформации ограниченного процесса, в частности, склероатрофического лихена, в системную склеродермию дают основание предполагать единство этих двух форм. Учитывая вышесказанное, врач-дерматолог обязан назначить больному комплексное обследование для исключения системного процесса. Степень активности ССД характеризуют клиническая картина и выраженность лабораторных показателей. Начальная стадия заболевания может проявляться синдромом Рейно: расстройство артериального кровоснабжения кистей (акросклероз), кожа на кистях не берется в складку, отмечается атрофия подкожно-жировой клетчатки. Синдром Рейно необходимо дифференцировать с болезнью Рейно (довольно часто встречается у женщин старше 50 лет и не является прямым доказательством системности процесса): цианоз концевых фаланг пальцев или всех кистей рук (может сопровождаться жжением, болью, парастезиями), одновременно наблюдается спазм сосудов глазного дна и побледнение пальцев при поднятии руки вверх. На долю акросклеротической склеродермии приходится 60% случаев ССД. Диффузная форма ССД начинается остро и характеризуется генерализованным поражением кожи (лица, туловища, конечностей), артритом, тендовагинитом и ранними висцеральными поражениями. 19 Необходимо помнить, что при ССД в первую очередь поражаются пищевод, легкие, сердечно-сосудистая система, реже почки и желудочнокишечный тракт. Так называемый «CREST» синдром - кальциноз, синдром Рейно, эзофагит, склеродактелия, телеангиоэктазии - является явным подтверждением системности процесса. При сборе анамнеза, врача-дерматовенеролога должны насторожить жалобы больного на изжогу, дисфагию, отрыжку воздухом или пищей, срыгивание, рвоту, боли в эпигастрии, которые усиливаются в горизонтальном положении, мучительное ощущение распирания за грудиной. Несмотря на частое поражение пищевода, клиническая симптоматика проявляется только у 10-20% больных, но при этом характеризуются уже имеющимся морфологическими изменениями, которые обнаруживаются специальными методами исследования. Легкие поражаются в 20-76% случаев у больных ССД. Поражение легких возникает уже при имеющихся изменениях кожи, в виде пневмосклероза, реже изменения легких могут предшествовать клиническим проявлениям на коже. Рентгенологически для пневмосклероза характерно двухстороннее усиление и деформация легочного рисунка или мелкоячеистое его строение, получившее название «медовых сот». Поражение сердца наблюдается в 35% случаев. Наиболее частые изменения возникают в миокарде, при этом клинические признаки его поражения не отличаются от таковых иной природы. Одним из синдромов, выявляемых при ССД, является синдром Тибьержа – Вейссенбаха. Сочетание двух процессов - склеродермии и интерстициального кальциноза - дало основание патогенетически связать оба заболевания. Вначале появляются склеродермические очаги в коже и лишь впоследствии, через несколько лет, развиваются явления кальциноза. На фоне диффузной склеродермии с явлениями склеродактилии в подкожной клетчатке появляются узлы различной величины до 2-5 см и более в диаметре. Эти узлы образуются преимущественно на участках подвергающихся давлению: на ладонях, подошвах, дистальных фаланг пальцев рук и ног, а затем в 20 периартикулярных тканях фаланг, локтевых и коленных суставах. В некоторых случаях узлы могут вскрываться с выделением плотных, белых крошковатых масс. Отложения солей кальция наблюдаются не только в подкожно–жировой клетчатке, но и в различных органах и тканях: печени, селезенке, сердце, почках, надпочечниках, желудке, кишечнике, что легко определяется на рентгенограммах. В лабораторных показателях (при подозрении на системность процесса) врача должно насторожить: - лейкоцитоз, - реже лейкопения, - повышение СОЭ (выше 35 мм в час), - гипохромная анемия, - повышение уровня белка ( 2 – и γ – глобулиновых фракций), - повышение уролвня белков острой фазы (СРБ, гаптоглобина, фибриногена, оксипролина). При ССД, как и при других коллагенозах, увеличение содержание белково-углеводных соединений в крови сиаловых кислот, мукополисахаридов и γ-глобулинов выражено более значительно. Для установки точного диагноза ССД, а также в сомнительных случаях, больной должен быть направлен к врачу-ревматологу. Клиническая картина ОСД имеет разнообразный характер. Хотя в практической деятельности наиболее часто встречается бляшечная форма, необходимо помнить о других клинических вариантах ОСД. Несмотря на то, что до сих пор не существует единого мнения о взаимосвязи системной и ограниченной склеродермии и возможности трансформации ограниченной формы в системный процесс, есть все основания предполагать единство этих двух форм. Учитывая вышесказанное, врач-дерматолог всегда должен задумываться о дифференциальной диагностике системного процесса.

III. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ОГРАНИЧЕННОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ В начале развития бляшечной склеродермии, когда уплотнение еще не выражено и имеется только обесцвеченное пятно, процесс может напоминать витилиго или депигментированное пятно при недифференцированной лепре. При витилиго пятна имеют более четкую границу, которая хорошо видна при наличии гиперпигментированной зоны. Поверхность пятен гладкая, без признаков атрофии и шелушения. Пятна витилиго сохраняются довольно длительно без уплотнения. При недиффернцированной лепре изменения на коже характеризуются пятнистыми высыпаниями. Последние могут быть эритематозными, различных оттенков (от розового до синюшного) и гипопигментированными. В области пятен болевая, тактильная и температурная чувствительность снижена. Труднее дифференцировать линейную склеродермию от линейно расположенного келлоидоподобного невуса. Отличительным признаком может служить обнаружение келлоидоподобного невуса в первые месяцы 24 жизни и его длительное существование без выраженных изменений на протяжении многих лет. Крауроз вульвы может в известной мере напоминать склеродермию, в частности склероатрофический лихен, поскольку при этом заболевании поверхность пораженных участков сухая, блестящая, плотная. Однако при краурозе вульвы имеются интенсивный зуд и телеангиоэктазии. В дальнейшем развиваются атрофия малых и больших половых губ, лейкоплакия и, нередко, рак. Крауроз полового члена проявляется в виде хронической атрофии и сморщивания головки полового члена и внутреннего листка крайней плоти. В противоположность краурозу вульвы, зуд отсутствует и болезнь не осложняется раком. Склеротические изменения крайней плоти и головки полового члена вызывают фимоз и сужение отверстия мочеиспускательного канала. Синдром Шульмана (син.: эозинофильный фасциит, диффузный фасциит с гипергаммаглобулинемией и эозинофилией). Под этим заболеванием понимают диффузное склеродермоподобное уплотнение кожи, утолщение мышечной фасции, инфильтрацией ее эозинофилами, лимфоцитами и плазматическими клетками. Локализуется чаще на конечностях, приводит к сгибательным контрактурам. При этом отсутствуют поражения внутренних органов. Для синдрома Шульмана характерно: - отсутствие фиолетового венчика вокруг очага уплотнения кожи и ее последующей атрофии; - наличие болевого синдрома и эозинофилия в периферической крови. При локализации очага склеродермии на лице нужно помнить о такой редкой разновидности опухоли, как склеродермоподобная форма базалиомы, при которой патогномоничный для базалиомы узелок медленно увеличивается в размерах, трансформируется в плотную, слегка возвышающуюся над поверхностью кожи бляшку цвета слоновой кости с восковидным блеском, в центральной части которой видны телеангиоэктазии. Границы очага резкие, 25 очертания округлые или неправильные, размеры от 1 до 3 см и более. Эта форма представляет трудность для диагностики, если игнорировать имеющиеся по периферии очага узелки, патогномоничные для базалиомы. Склеродема Бушке – в отличие от склеродермии возникает остро после перенесенного инфекционного заболевания в виде плотного отека, поражается в основном кожа лица и шеи. Отличительным признаком склеродемы Бушке являются также отсутствие поражения пальцев кистей, гиперпигментаций и телеангиоэктазий. Склеродермоподобные изменения при порфирии – наряду с типичными дерматологическими симптомами при поздней кожной порфирии (пузыри, пигментация, гипертрихоз), встречаются атипичные формы, такие как склеродремоподобные изменения. Склеродермические поражения кожи могут возникать как первое проявление болезни и одновременно с буллезными поражениями, и обычно локализуются в области лица, латеральной поверхности шеи, в области волосистой части головы и реже в местах, не подвергшихся воздействию солнечной радиации. Пораженные участки кожи с выраженной дисхромией, восковидным блеском, уплотнением и истончением на месте бывших буллезных высыпаний характеризуются легкой ранимостью кожи, пузырной реакцией и обострением под влиянием инсоляции. Пятнисто-инфильтративная форма лимфомы – в некоторых случаях лимфома может напоминать проявления пятнистой («сиреневой») склеродермии. В отличие от последней, очаги постепенно при нарастании инфильтрации приобретают насыщено синюшный цвет. Первоначально гладкая поверхность очага приобретает в дальнейшем сходство с коркой апельсина, что особенно заметно при сдавливании инфильтрата между пальцами. Сформировавшиеся очаги четко очерчены, выступают над кожей или частично погружены в нее. Синдром Шарпа (син.: смешанное соединительнотканное заболевание, недифференцированный соединительнотканный синдром) – используется для описания больных, у которых клинические признаки системной склеродермии 26 перекрываются проявлениями полимиозита и системной красной волчанки. Почти всегда у больных наблюдают феномен Рейно, полиартралгию или артриты, миозит и дисфункцию пищевода. Часто встречается особая пастозность пальцев («сосиски»), могут быть склеродактелия, поражения лица, но без проксимальной индурации, как при диффузной склеродермии. Прогноз лучше, чем при системной склеродермии и красной волчанке. Белая атрофия Милиана – может быть осложнением сахарного диабета. В основе дистрофических изменений, приводящих к развитию белой атрофии кожи, лежат микроциркуляторные нарушения, поражения поверхностных сосудов кожи (васкулит). На коже возникают небольшие резко очерченные, западающие очаги рубцевидной атрофии белого цвета, округлых или неправильных очертаний, которые окружены узким гиперпигментированным венчиком. В очагах поражения кожи обнаруживают телеангиэктазии, точечные кровоизлияния, возможны болезненные изъязвления. Дифференциальным диагностическим признаком может служить небольшие размеры очагов, наличие сахарного диабета и локализация преимущественно в области голеней (на мыщелках) и тыльных поверхностях стоп. Атрофия кожи пятнистая (Анетодермия) - в основе лежит резкое уменьшение эластических волокон в очагах поражения. Располагаются очаги на любом участке кожного покрова, но чаще на верхней половине туловища, на руках и лице. Атрофические пятна небольшие в среднем 1,5-2 см в диаметре имеют округлые или овальные очертания, белого цвета, блестящую, морщинистую поверхность. Характерным является грыжевидное выпячивание, при надавливании пальцем в этой зоне создается впечатление проваливания. Однако этот признак выявляется не на всех элементах; наблюдаются и западения. Количество атрофических пятен у разных больных неодинаково – от единичных до несколько десятков. Атрофодермия невротическая. Вначале кожа отечна, синюшна, затем истончается, лоснится, становится сухой, покрыта ливидными пятнами, 27 сходными с таковыми при озноблении. Могут быть и другие трофические нарушения: дистрофии ногтей, выпадение волос, расстройства пигментации, буллезные высыпания гиперкератотические изменения. Наблюдаются нарушения чувствительности. Сильные неврологические боли. Поражение захватывает дистальные отделы конечностей, особенно пальцы. Одним из редких проявлений атрофии кожи является гемиатрофия лица Ромберга. Прогрессирующая гемиатрофия лица Ромберга — заболевание, характеризующееся прогрессирующей атрофией половины лица, что проявляется преимущественно дистрофическими изменениями кожи и подкожной клетчатки, в меньшей степени — мышц и лицевого скелета. Общее состояние больных, как правило, остается удовлетворительным, главной жалобой является косметический дефект в области лица. По данным литературы, среди больных преобладают женщины. В большинстве наблюдений заболевание развивается в возрасте от 3 до 17 лет. Активная стадия длится в основном до 20 лет, в некоторых наблюдениях — до 40 лет. Вместе с тем наблюдаются отдельные случаи острого течения болезни, когда гемиатрофия развивается в течение 1 месяца. Первыми признаками заболевания являются локальные изменения кожи лица, которая вскоре приобретает желтоватый или синюшный оттенок. Постепенно развивается уплотнение кожи в очагах. В дальнейшем в местах уплотнения кожа атрофируется; с течением времени атрофические изменения прогрессируют с вовлечением в процесс подкожной жировой клетчатки и мышц лица. Наиболее выраженными и частыми признаками поражения кожи являются резкое ее истончение, морщинистость, гиперпигментация. Отдельные ее участки напоминают пергаментную бумагу, через которую просвечивают сосуды. В атрофированных участках кожи отсутствует рост волос. У больных страдает не только кожа, но и подлежащие мягкие ткани, что, как правило, приводит к грубейшей деформации лица в виде значительной асимметрии его правой и левой половины, наиболее выраженной в начале заболевания в раннем 28 детском возрасте, а в отдельных случаях кожа может быть спаяна с подлежащими тканями. Особенностью клинической картины является меньшая степень атрофических процессов в мышечном слое по сравнению с атрофией кожи и подкожной жировой клетчатки. Костные структуры поражаются, если заболевание возникает до окончания их роста. У некоторых больных наблюдалась атрофия половины языка. Этиология и патогенез этого заболевания остаются до конца не выясненными. Ряд исследователей склонны считать, что очаговая склеродермия и прогрессирующая гемиатрофия лица взаимосвязаны. Имеются клинические наблюдения развития прогрессирующей гемиатрофии лица у больных с агрессивным течением полосовидной склеродермии, то есть гемиатрофия является проявлением конечной стадии полосовидной склеродермии. Переход одной патологии в другую объясняется общностью их патогенетических механизмов. Гемиатрофия довольно часто сочетается со склеродермией. В литературе приводятся данные о результатах обследования больных склеродермией, у 16,7% из которых в последующем развилась лицевая гемиатрофия. Такие случаи дают основание считать, что гемиатрофия Ромберга может являться неблагоприятным вариантом течения ограниченной склеродермии. Синдром гемиатрофии лица развивается вследствие прогрессирующего течения кожного процесса, с постепенно развивающимися грубыми значительными изменениями кожи, подкожной жировой клетчатки, мышц и хрящей лицевого скелета, что, как правило, приводит к обезображивающим косметическим дефектам в области лица. Консервативное лечение малоэффективно. При остановке роста костного скелета, больным предлагается хирургическая пластика лица. Необходимо напомнить еще об одном редком заболевании кожи, сопровождающееся солидным персистирующим отеком на лице, - болезни Морбигана (син.: розацеа с солидным персистирующим отеком). Заболевание 29 характеризуется эритемой и отечностью в области лба, верхних век и переносицы, наличием единичных папул и телеангиоэктазий. Окраска эритемы может варьировать от ярко-розового до синюшного цвета, что и придает схожесть со склеродермией. Со временем отечность сменяется стойкой инфильтрацией и фиброзом. Отсутствие четких границ очага, сосудистого венчика по периферии и локализация процесса позволяют дифференцировать болезнь Морбигана от ОСД. Не смотря на кажущуюся легкость в постановке диагноза ограниченной склеродермии, существуют другие хронические дерматозы, сопровождающиеся уплотнением кожи. Тщательный анализ клинических признаков и осведомленность в отношении редких дерматозов позволит врачу на ранних этапах развития заболевания установить точный диагноз.

IV. ЛЕЧЕНИЕ ОРГАНИЧЕСКОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ Диагноз основывается на данных анамнеза и клинической картине заболевания. Для исключения системной склеродермии и других болезней соединительной ткани необходима консультация ревматолога. Согласно клиническим рекомендациям по диагностике и лечению кожных и венерических болезней (2014г.) Спектр обязательных диагностических мероприятий должен включать: терапевта (при назначении физиотерапии обязательна); эндокринолога (при назначении физиотерапии обязательна); гинеколога (при назначении физиотерапии обязательна); офтальмолога (при назначении физиотерапии обязательна); невролога; гастроэнтеролога; оториноларинголога; стоматолога. При наличии сгибательных контрактур, деформаций скелета и косметических дефектов необходима консультация хирурга для решения вопроса о проведении хирургической коррекции. Для уточнения активности патологического процесса, выявления осложнений заболевания, исключения системной склеродермии и других болезней соединительной ткани, а также противопоказаний к лечению необходимо проведение следующих исследований. Обязательные лабораторные исследования: клинический анализ крови; клинический анализ мочи; биохимический анализ крови. 31 Дополнительные исследования: гистологическое исследование кожи (в сомнительных случаях); определение антинуклеарного фактора с помощью метода непрямой иммунофлуоресценции на перевиваемой клеточной линии hep-2 (для исключения диффузных болезней соединительной ткани); исследование содержания в сыворотке крови иммуноглобулинов IGA, IGM, IGG, ревматоидного фактора; исследование в сыворотке крови уровня антител к тиреоглобулину и тиреоидной пероксидазе (по возможности исследование содержания других антител: антител к париетальным клеткам желудка и др.); анализ крови на антинуклеарные антитела; анализ крови на антитела к топоизомеразе I (анти-SCL 70) и антицентромерные антитела (для исключения системной склеродермии); обследование на боррелиоз; УЗИ органов брюшной полости, почек, щитовидной железы; электрокардиография; рентгенография грудной клетки, областей деформации скелета, черепа; электроэнцефалография; компьютерная томография; магнитно-резонансная томография. Лечение должно быть многокурсовым и многокомпонентным. При активном процессе курсов должно быть не менее 6, с интервалом 1-2 месяца; если процесс стабилизировался, интервал увеличивается до 4 месяцев; при остаточных клинических проявлениях и профилактическое лечение проводится 2-3 раза в год препаратами, улучшающими микроциркуляцию. Согласно клиническим рекомендациям по диагностике и лечению кожных и венерических болезней (2010г.) обязательный курс терапии должен включать: пенициллинотерапию; 32 сосудистые препараты; ферментные препараты; наружную терапию; физиотерапию. Антибиотики пенициллинового ряда – считается, что они подавляют избыточное фибринобразование и вызывают деполяризацию макроглобулиновых комплексов. Рекомендуемый курс 15-20 млн.ед.( по 500 000 ед 3 раза в день). Детям назначается 50 тыс. ЕД/1кг (рекомендуемый курс 5-6 млн. ЕД). Лечение склеродермии полового члена требует более высокие дозы пенициллина всего на курс 60 млн.ЕД (по 1 млн.ЕД×4 раза в сут.) на фоне антигистаминных препаратов. При непереносимости пенициллина можно назначить фузидин натрия (0,5 3 раза в день в течении 2 недель с молоком или жидкой пищей). Пенициллин можно также заменить оксациллином, ампициллином (по 0,25 4 раза в день на курс 15-20 г), которые необходимо назначать под прикрытием антигистаминных препаратов. В течение первых 3 курсов лечения непременно назначают антибиотики. Важным препаратом в терапии заболевания является лидаза (64 ед в/м через день № 15-20), содержащая гиалуронидазу, которая расщепляет гиалуроновую кислоту, являющуюся цементом соединительной ткани и избыточно образующуюся при склеродермии. Кроме того, лидаза увеличивает проницаемость тканей и облегчает движение жидкости в межтканевых пространствах. В настоящее время уже доказано, такие ферментные препараты как «Лидаза», «Лонгидаза», «Ронидаза» и т.п., оказывают своеобразный разрыхляющий эффект, так как их действие направлено на глюкозоаминогликаны, а не на гидролиз фибриллярных белков. Разрыхляющий эффект способствует проникновению лекарственных веществ с другим механизмом действия. Ронидазу применяют наружно, нанося ее порошок (0,5 – 1,0 г) на смоченную физиологическим раствором салфетку. Накладывают 33 салфетку на очаг поражения, фиксируя бинтом в течение полусуток. Курс аппликаций продолжают 2 – 3 нед. Лонгидаза ректальные суппозитории 3 тыс.Ед 1 раз в 2 дня 1 месяц; «Логидаза 3000МЕ» в/м 1 раз в 3 дня № 15, при стабилизации процесса 2 раза в неделю № 10. Лидазу также можно заменить коллализином, актиногиалом, актовегином, солкосерилом. Сосудистые средства. В первую очередь - это препараты никотиновой кислоты, обладающие сосудорасширяющим действием и гипохолестеринэмической активностью (снижают триглицериды и липопротеинемидыв периферической крови) и улучшающие углеводный обмен. Необходимо помнить, что при длительном применении никотиновой кислоты развивается жировая дистрофия печени, поэтому к лечению рекомендуется присоединять метионин. Ксантинол никотинат (теоникол, компламин) – является сочетанием теофиллина и никотиновой кислоты, расширяет периферические сосуды, улучшает мозговое кровообращение, уменьшает агрегацию тромбоцитов. Прием начинать с 1таб. (0,15) 3 раза в день, затем по 2-3таб. 3 раза в день или по 2,0 мл – 1 раз в сут. Важно знать, что ксантинол никотинат не рекомендуется назначать в первом триместре беременности, при язве желудка; его также нельзя сочетать с гипотензивными средствами. Также препаратами выбора являются трентал, АТФ, милдронат. Трентал (пентоксифиллин) – так же обладает сосудорасширяющим действием, способствует накоплению в тканях цАМФ, тормозит агрегацию тромбоцитов, уменьшает вязкость крови. 0,2г (2др) 3 раза в день после еды не разжевывая через 1-2 недели дозу можно уменьшить до 0,1г. При приеме противодиабетичских и гипотензивных препаратов суточную дозировку трентала уменьшают в 2 раза. 34 АТФ - распадается на АДФ и фосфат при этом высвобождается энергия часть из которой используется мышцами, при этом улучшается мозговое и коронарное кровообращение (особенно рекомендуется пациентам в пожилом возрасте и при ожирении) 1% по 2,0 мл в/м через день. Побочные явления: головная боль, увеличение диуреза, тахикардия. Противопоказания: стенокардия, инфаркт миокарда. Милдронат – обладает кардиопротективным, антиангинальным, антигипоксическим, ангиопротективным действием. Внутривенно по 5,0 мл через день № 10 или по 250 мг 2 раза в день в течении 10 –14 дней. Побочные действия: диспепсия, возбуждение, тахикардия, гипотония, кожный зуд. Дипромоний – относится к препаратам, стимулирующим метаболитические процессы. Кроме того, оказывает липотропное действие, улучшает антитоксическую функцию печени, стимулирует окислительные процессы, обладает слабой гипотензивной и ганглиоблокирующей активностью. Для инъекций 0,05г разбавляют в 2 мл раствора для инъекций. По 1таб (0,02 г) 2-3 р/д. Антагонисты ионов кальция. Препараты этой группы обладают специфической способностью тормозить проникновение ионов кальция в миофибриллы и понижать этим активность миофибриллярной АТФазы. Они вызывают расслабление мышечных волокон и уменьшают сопротивление в коронарных и периферических сосудах. Данная группа лекарственных препаратов улучшают коронарный кроваток и снабжение сердца кислородом, расширяют периферические сосуды и вызывают некоторое понижение системного артериального давления. К этой группе относится нефидипин (коринфар, фенидигин) по 1таб. 2- 3 раза в день (при возникновении головной боли рекомендуется дозу препарата снизить). Препаратами выбора могут служить кальцигард, верапамил. Витамины. Аевит – применяют как антиоксидант с лечебной целью при атеросклеротических изменениях сосудов, при облитерирующем эндартериите, 35 при нарушениях трофики тканей. С осторожностью назначают при холецистите, гломерулонефрите, недостаточности кровообращения, беременности, тиреотоксикозе. При склероатрофическом лихене к лечению рекомендуется присоединять ретинол пальмитат 200 000 – 300 000 ЕД в сутки, а местно мази «солкосерил», «Актовегин», кремы с витамином Е, F. При единичных очагах поражения можно ограничиться витамином В12 в свечах и фонофорезом с лидазой, ронидазой, трипсином, хемотрипсином (№ 7- 10) и местным лечением. Местное лечение должно состоять из аппликаций наружных средств и физиотерапии. Одними из наиболее часто применяемых мазей являются «Гепариновая», «Гепароид», «Троксовазиновая», «Бутадионовая», «Теониколовая». Препаратами выбора являются: димексид, унитиол, ронидаза, трипсин, химотрипсин, лидаза, которые могут применяться в виде аппликаций или вводиться в очаги поражения с помощью электро- и фонофореза. Часто назначают ультрафонофорез купренила и гидрокортизона на очаги поражения. При ОСД применяют также магнитотерапию, вакуум-декомпрессию, низкоинтенсивную лазеротерапию. Детям можно назначать электрофорез с 25,0 мл димексида, 50,0 мл 5% раствора делагила и 25,0 мл воды. В конце курса терапии рекомендуется присоединить массаж очагов поражения. При спаде активности процесса - сероводородные и родоновые ванны. В настоящее время к классическим методам лечения можно присоединить и другие методы. Современные тенденции к уменьшению объема лекарственной терапии способствуют внедрению препаратов, сочетающих в себе несколько терапевтических эффектов. 36 Таким многофакторным действием на организм обладают системные полиэнзимы, представляющие собой стабильную смесь энзимов растительного и животного происхождения, рутина. Обоснованием использования в лечении ОСД «Вобэнзима» (в таблетках и в виде мази) явилось его действие на метаболизм коллагена, способность подавлять образование и расщеплять патологические иммунные комплексы, повышать цитотоксическую активность макрофагов, улучшают микроциркуляцию за счет влияния на тромбоциты и реологические свойства крови, поддерживать нормальное функционирование эндогенных энзимов. Стартовая доза 5 таблеток 3 раза в день на фоне основной терапии, далее по показаниям: 3-4 таб. 3 раза в день. В последние годы широкое применение при лечении различной патологии получила гипербарическая оксигенация (ГБО), способствующая более интенсивному обогащению тканей кислородом. ГБО увеличивает метаболическую активность митохондрий и их способность к регенерации, нормализует окисление липидов, повышает уровень утилизации кислорода тканями в связи с активацией аэробных процессов в очагах поражения, улучшает микроциркуляцию. Получен определенный терапевтический эффект от инъекций мадекассола (препарат из цинтеллы азиатской) в течение 2-4 недель мадекассол оказывает менее выраженное антифиброзное, но положительное сосудистое действие. Экспериментальными исследованиями установлено подавление биосинтеза коллагена и компонентов основного вещества соединительной ткани, замедление фиброзообразования под влиянием препарата. Наиболее эффективен мадекассол у больных ССД с хроническим, подострым течением и сосудисто-трофическими нарушениями, с распространенной ОСД, при которой показано одновременное назначение препарата в таблетках и в виде мази. Так же, из природных препаратов рекомендуется пиаскледин, эскузан, берберин по 1 таблетке 3 раза в день в течение 1-2 мес. 37 Некоторые авторы рекомендуют плазмозамещающие препараты декстран, реомакродекс. Не отмечается значительного эффекта от лечения кортикостероидными препаратами, анаболиками и препаратами хинолинового ряда. Больным ОСД кортикостероиды не рекомендуются, так как не оказывают выраженного противовоспалительного действия, но часто вызывают развитие побочных явлений, усиление дистрофических проявлений заболевания. Оправданным назначение системных кортикостероидных препаратов является в тех случаях, когда отмечается распространенный процесс с быстропрогрессирующим течением, выраженным склерозом и торпидности к проводимой терапии. Пища больных склеродермией должна включать мякоть тыквы, изюм, курагу, абрикосы, компоты из сухофруктов, печеные яблоки, картофель. Очень полезны ежедневные салаты с растительным маслом, продукты из сои

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

 Основная

Клиническая дерматовенерология: в 2 т./ под ред. Ю.К.Скрипкина, Ю.С.Бутова. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т.I. – 720с. 2. Рациональная фармакотерапия заболеваний кожи и инфекций, передаваемых половым путем: рук. Для практикующих врачей под редакцией Кубановой А.А., Кисиной В.И./ М.: Литера, 2005. – 882 с.

Дополнительная

1. Беренбейн Б.А., Студницин А.А. Дифференциальная диагностика кожных болезней. – М.: Медицина, 1989. – 672 с. 2. Дворников А.С. Склеродермия, ассоциированная со злокачественными новообразованиями (клинико-патогенетическое обоснование) - Москва, 2013. 3. Елькин В.Д., Митрюковский Л.С. Избранная дерматология. – Пермь, 2000. – 699 с. 4. Иванов О.Л. Кожные и венерические болезни. /Справочник. – М.: Медицина, 1997.-352 с.