

Системная склеродермия

Доцент кафедры внутренних болезней и
фтизиатрии, к.м.н. Н.А.Суховай

Системная склеродермия –

стадийно протекающее полиорганное заболевание с характерными вазоспастическими сосудистыми реакциями по типу синдрома Рейно и облитерирующей васкулопатией с ишемическими нарушениями, при котором развиваются специфические аутоиммунные расстройства, сопровождающиеся активацией фиброобразования и избыточным отложением коллагена в тканях.

Прогрессирующее течение системной склеродермии приводит к развитию необратимых фиброзных изменений, приводящих к нарушению функции органов, что определяет высокую инвалидизацию больных и общий плохой прогноз болезни.

Эпидемиология

- ССД распространена повсеместно и поражает представителей всех рас.
- Заболевают преимущественно лица 30-50 лет, хотя начало заболевания возможно в любом возрасте.
- С возрастом заболеваемость ССД увеличивается.
- Женщины болеют в 3 раза чаще, а женщины детородного возраста — в 15 раз чаще, чем мужчины
- Первичная заболеваемость составляет 2,7 – 12 случаев на 1 млн. населения в год.

ЭТИОЛОГИЯ

- Этиология системной склеродермии сложна и недостаточно изучена.
- Предполагается мультифакторный генез, обусловленный взаимодействием неблагоприятных экзо- и эндогенных факторов с наследственной предрасположенностью.
- Факторами риска являются: охлаждение, вибрация, воздействие химических веществ (хлорвиниловые производные, кремниевая пыль, пары бензина и др.), инфекционные и алергизирующие факторы, нервно-эндокринные сдвиги.
- Нейропсихические перенапряжения и стрессы – ведущий фактор, провоцирующий начало болезни или ее обострение.

Этиология

К группе «угрожаемых» лиц следует отнести людей:

- ✓ со склонностью к вазоспастическим реакциям,
- ✓ с распространенной очаговой формой ССД
- ✓ родственников больных с системными заболеваниями соединительной ткани, особенно при выявлении каких-либо клинических или лабораторных (часто серологических) сдвигов.

Патогенез

Вне зависимости от природы этиологического фактора локализация первичных повреждений — это эндотелий сосудов.

- На самых ранних стадиях болезни развивается гиперплазия интимы небольших сосудов.
- Сужение просвета сосудов приводит к ишемии тканей.
- Физиологические вазоконстрикторные стимулы (холод, эмоции, тромбоксан А₂, серотонин) вызывают дальнейшее сужение сосудов и формирование феномена Рейно в коже и внутренних органах.

Патогенез

- Инфильтрация пораженной кожи активированными Т-лимфоцитами.
- Происходит синтез цитокинов (ИЛ-1, ИЛ-4, ИЛ-6 и др.), пролиферация фибробластов и синтез коллагена типа I и III.
- Возникает селекция популяции фибробластов, устойчивых к апоптозу и функционирующих в автономном режиме максимальной синтетической активности.

Разрегулированный иммунный процесс приводит к хронизации сосудистых поражений и распространенному фиброзу кожи и внутренних органов.

Классификация

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

❖ Диффузная форма

- Генерализованное поражение кожи конечностей, лица и туловища в течение года;
- синдром Рейно появляется одновременно или после поражения кожи.

- Раннее развитие висцеральной патологии (интерстициального поражения легких, поражения ЖКТ, миокарда, почек).
- Значительная редукция капилляров ногтевого ложа с формированием аваскулярных участков (по данным капилляроскопии ногтевого ложа).
- Выявление АТ к топоизомеразе-1

❖ Лимитированная форма

- Длительный период изолированного феномена Рейно.
- Поражение кожи ограничено областью лица и кистей/стоп.
- Позднее развитие легочной гипертензии, поражение ЖКТ, телеангиэктазии, кальциноз.
- Выявление антицентромерных АТ.
- Расширение капилляров ногтевого ложа без выраженных аваскулярных участков.

❖ **Перекрестные формы**

- Характерно сочетание клинических признаков ССД и одного или нескольких системных заболеваний соединительной ткани.

❖ **Ювенильная склеродермия**

- Начало болезни до 16 лет.
- Поражение кожи по типу очаговой или линейной склеродермии.
- Умеренная висцеральная патология.

❖ **Висцеральная**

ВАРИАНТЫ ТЕЧЕНИЯ И СТАДИИ РАЗВИТИЯ

❖ Варианты течения

- Острое, быстро прогрессирующее течение характеризуется развитием генерализованного фиброза кожи и внутренних органов в первые 2 года от начала заболевания.
- При подостром, умеренно прогрессирующем течении преобладает сосудистая патология;
- Хроническое, медленно прогрессирующее течение: (преобладает иммунное воспаление).

❖ Стадии ССД

- I (начальная): синдром Рейно, суставной синдром, плотный отек, редко — висцериты;
- II (генерализованная) индурация, контрактуры, поливисцеральная патология (легкие, сердце, желудочно-кишечный тракт, реже — почки), сосудисто-трофические нарушения (синдром Рейно, изъязвления);
- III (терминальная): далеко зашедшие периферические и висцеральные поражения, часто — недостаточность органов (сердца, легких, ЖКТ, почек).

Оценка активности ССД

- III степень активности характеризуется наличием лихорадки (обычно не свойственной склеродермии) и других общих признаков болезни,
- преобладанием экссудативных, острых и подострых, интерстициальных и сосудистых проявлений в виде плотного отека кожи, иногда эритемы и капилляритов, экссудативного полиартрита, плеврита, интерстициальной пневмонии, миокардоза, дуоденита, почечной патологии (острая склеродермическая нефропатия) и др.
- Из лабораторных данных определяются повышение СОЭ, СРБ; гипергаммаглобулинемия, АНФ.

Оценка активности ССД

- При II степени активности выявляется тенденция к фиброзным изменениям различной локализации с преобладанием пролиферативных изменений (индурация кожи, индуративно-пролиферативный полиартрит, адгезивный плеврит, кардиосклероз, склеродермический эзофагит, дуоденит и др.), что сопровождается и менее выраженными лабораторными тестами.
- I степень активности характеризуется преобладанием в клинической картине болезни функциональных, дистрофических и склеротических изменений различной локализации при отсутствии сколько-либо значительных изменений в лабораторных тестах.

КОЖНЫЙ синдром

Главный диагностический критерий ССД — характерное поражение кожи.

Кожные изменения наблюдаются преимущественно на лице и руках.

В зависимости от степени распространенности изменений кожи выделяют две основные клинические формы ССД:

- 1) лимитированную, при которой поражаются кисти и лицо;
- 2) диффузную, при которой процесс распространяется также и на туловище.

■ Кожа при системной склеродермии становится натянутой, блестящей, «спаянной» с подлежащими тканями. Она ригидная и не собирается в складку.

■ Вследствие этих изменений меняется выражение лица, оно становится маскообразным и амимичным, нос и уши истончены, ротовая щель сужена с «кисетообразными» морщинами вокруг



Фазы поражения кожи

1. Ранняя (отечная) фаза.

- Отек может быть плотным или оставляет ямку при надавливании, или эритему.

2. Индуративная фаза.

- Характеризуется уплотнением кожи.

3. Атрофическая фаза.

- Возникает атрофия кожи и ее придатков, ее сухость;

- Характерна «спаянность» кожи с подлежащими тканями.

-В мягких тканях появляются кальцинаты (которые могут вскрываться с выделением творожистой массы и образованием длительно незаживающих язв)



-Из-за фиброза кожи и околосуставных тканей формируются склеродактилия и сгибательные контрактуры как мелких, так и крупных суставов.



Кожный счет

- При определении активности ССД важное значение имеет характеристика и количественная оценка выраженности кардинального признака болезни – поражения кожи. С этой целью используют кожный счет.
- Кожные изменения оцениваются по 3-х бальной системе.

КОЖНЫЙ СЧЕТ

Балльная шкала оценки уплотнения кожи:

0 – отсутствие изменений,

1 – незначительное уплотнение кожи (кожа легко собирается в складку),

2 – умеренное уплотнение кожи (кожа с трудом собирается в складку),

3 – выраженное уплотнение кожи (в складку не собирается, «доскообразная»).

Изменения оцениваются в трех непарных зонах - лицо, грудь, живот, и 7 парных зонах - пальцы рук, кисти, предплечья, плечи, бедра, голени, стопы.

Сумма выявленных показателей составляет общий «кожный» счет. Диапазон счета может варьировать от 0 (когда нет уплотнения кожи) до 51 балла (максимальная сумма баллов во всех 17 областях).

Телеангиэктазии

- представляют собой локальное расширение капилляров и мелких сосудов, напоминающее по форме звездочку, возникающие в коже и/или слизистых оболочках.

Телеангиэктазии локализуются преимущественно на лице, слизистой губ, иногда языка и твердого неба, на груди, спине, конечностях .

Наблюдаются

у 30 % пациентов с диффузной и 80 % лимитированной формами ССД.



Рис.1. Телеангиэктазии

Синдром Рейно



Клиническим критерием достоверного синдрома Рейно являются повторные эпизоды двух-, трехфазного изменения цвета пальцев рук при воздействии холода.

Суставной синдром

- ✓ Может проявляться полиартралгиями и полиартритом.
- ✓ Склеродермический полиартрит характеризуется преобладанием экссудативно-пролиферативных или фиброзно-индуративных изменений и периартритом с развитием контрактур.

Суставной синдром

- ✓ Типичен акроостеолиз — резорбция концевых отделов дистальных фаланг кистей вследствие длительной ишемии; проявляется уменьшением объема мягких тканей кончиков пальцев, укорочением и деформацией пальцев.



Поражение пищевода

- ✓ Характеризуется картиной своеобразного рефлюкс-эзофагита, который проявляется: дисфагией, нарушением глотания твердой и даже жидкой пищи, болезненными срыгиваниями, жжением в эпигастрии и за грудиной.
- ✓ Стриктуры пищевода являются осложнением постоянно существующего рефлюкса.
- ✓ Язвы пищевода могут являться причиной кровотечений из пищевода.
- ✓ В результате длительного течения ГЭРБ может происходить метаплазия эпителия пищевода в эпителий, напоминающий слизистую оболочку желудка или тонкой кишки («пищевод Барретта»).

Поражение желудка

- ✓ Проявляется его расширением, атонией и замедленными опорожнением.
- ✓ Данные изменения хорошо диагностируются при рентгеноскопии желудка.

Поражение кишечника

1. Признаки склеродермического дуоденита: нарушение моторики кишечника, выраженный болевой синдром.
 2. Синдром нарушения всасывания и бактериального роста происходит при преимущественном поражении тонкого кишечника и проявляется диареей, снижением веса и анемией.
- ✓ При рентген-контрастном исследовании выявляют расширение нисходящей и горизонтальной частей 12-перстной и тощей кишок, сглаживание круговых складок и замедление пассажа бариевой взвеси.

Поражение кишечника

3. При поражении толстого кишечника наблюдаются упорные запоры, иногда с признаками частичной рецидивирующей непроходимости.
 4. Дивертикулы поперечной ободочной и нисходящей кишок.
 5. Несостоятельность сфинктеров прямой кишки проявляется недержанием кала.
- ✓ При исследовании толстой кишки иногда выявляют ее расширение и атонию, а также дивертикулы с широким устьем.

Поражение легких

У 80% больных в первые годы болезни начинается интерстициальное поражение легких, которое обычно имеет медленно прогрессирующее течение, эволюционирует в фиброз легочной ткани и наряду с прогрессирующей легочной артериальной гипертензией определяет основные причины смерти при ССД.

Легочная гипертензия – повышение давления в легочной артерии выше 25 мм.рт. ст. в покое – развивается у 5-10% больных и обусловлена либо поражением артериального русла легких, либо является следствием тяжелого поражения паренхимы легких и/или левых отделов сердца.

Поражение сердца

- ✓ характерно развитие фиброза с вовлечением обоих желудочков и характерным «пятнистым» (некоронарогенным) распределением очагов фиброза.
- ✓ Этот процесс во многих случаях протекает бессимптомно и выявляется инструментально (аритмии, признаки ишемии миокарда до очагово-рубцовых изменений на ЭКГ, снижение сократительной способности и зоны гипо- и акинезии, расширение полостей сердца по ЭхоКГ).

Почечный синдром

Проявляется хронически протекающим нефритом и реже — острой склеродермической нефропатией («истинная склеродермическая почка»).

✓ Острая склеродермическая нефропатия характеризуется быстро нарастающими изменениями в моче, прогрессирующей почечной недостаточностью с развитием злокачественной гипертензии, отсутствием эффекта от лечения.

✓ Поражение почек по типу хронического нефрита протекает более доброкачественно, от латентной формы до выраженной в виде стойкого мочевого синдрома, функциональных нарушений, отеков, артериальной гипертензии.

CREST синдром

Название синдрома CREST складывается из первых букв разных проявлений склеродермии, среди которых:

- ✓ кальциноз,
- ✓ синдром Рейно,
- ✓ дисфункция пищевода,
- ✓ склеродактилия,
- ✓ телангиэктазии.

Диагноз синдром CREST ставится в том случае, если обнаруживаются характерные для болезни признаки, причем ярко выраженные симптомы не менее трех из пяти недугов, зашифрованных в названии болезни.

Диагностика системной склеродермии

- ✓ В клиническом анализе крови возможно ускорение СОЭ.
- ✓ В иммунологическом анализе может быть гипергаммаглобулинемия, снижение компонентов комплемента,
- ✓ с высокой частотой встречается АНФ в повышенном титре и
- ✓ характерные для ССД аутоантитела (антитела к Scl 70, антицентромерные антитела, антитела к РНК-полимеразе III) - в 20-30%.
- ✓ Положительный РФ встречается у больных с выраженным суставным синдромом, при сочетании с синдромом Шегрена или с РА.

Инструментальные исследования

| ОРГАННАЯ ПАТОЛОГИЯ | МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ |
|---|--|
| Гипотония пищевода Рефлюкс- эзофагит Стриктура пищевода Пищевод Барретта | Манометрия, рН-метрия Эзофагогастродуоденоскопия Рентгенография с контрастным препаратом Биопсия метаплазированной слизистой пищевода |
| Интерстициальное поражение легких | Компьютерная томография грудной клетки Оценка функции внешнего дыхания Определение диффузионной способности легких Бодиплетизмография |
| Легочная артериальная гипертензия | Эхокардиография, ЭКГ Катетеризация правых отделов сердца |
| Аритмии | ЭКГ, суточное мониторирование ЭКГ |
| Очаговый фиброз миокарда Перикардит | ЭКГ Эхокардиография |
| Острая склеродермическая нефропатия | Мониторинг АД, уровень креатинина и ренина в крови, офтальмоскопия, биопсия почки |

Видеокапилляроскопия ногтевого ложа

- ✓ Для нормальной картины характерно равномерное расположение капиллярных петель вдоль ногтевого ложа.
- ✓ При ССД выявляют неравномерное расположение капилляров, они становятся расширенными, число их уменьшается, появляются аваскулярные зоны, элементы неоангиогенеза – мегакапилляры.

Видеокапилляроскопия ногтевого ложа

- ✓ Для ранней стадии изменений типично небольшое число расширенных/гигантских капилляров, единичные геморрагии, относительно хорошо сохраненное распределение капилляров и отсутствие явного уменьшения плотности капилляров.
- ✓ В поздней стадии появляется неравномерное расширение капилляров, фиксируется отсутствие или незначительное число гигантских капилляров и геморрагий, выраженное снижение плотности капилляров с обширными аваскулярными полями, дезорганизация капиллярной сети, кустовидные капилляры.
- ✓ Об активной стадии микроангиопатии свидетельствуют гигантские капилляры, геморрагии, умеренное снижение плотности капилляров, небольшая дезорганизация капиллярной архитектоники, отсутствие или единичные кустовидные капилляры.

Классификационные критерии ССД

- В 2013 г. Европейская лига по борьбе с ревматизмом (EULAR) совместно с ACR разработали новые классификационные критерии ССД.
- Согласно новым критериям, больные с поражением кожи выше пястнофаланговых суставов могут быть расценены как больные с ССД.
- При отсутствии проксимальной склеродермы диагноз устанавливается на основании других признаков, оцениваемых в баллах.

Классификационные критерии системной склеродермии (2013)

| Параметры | Варианты признаков | Баллы |
|---|-----------------------------|-------|
| 1. Уплотнение и утолщение кожи обеих рук выше пястно-фаланговых суставов (ПФС) | | 9 |
| 2. Уплотнение и утолщение кожи пальцев | • Отек пальцев | 2 |
| | • Все пальцы дистальнее ПФС | 4 |
| 3. Дигитальная ишемия | • Язвочки | 2 |
| | • Рубчики | 3 |
| 4. Телеангиэктазии | | 2 |
| 5. Капилляроскопические изменения | | 2 |
| 6. Легочная артериальная гипертензия и/или интерстициальное поражение легких | | 2 |
| 7. Феномен Рейно | | 3 |
| 8. Специфичные аутоантитела (анти-Scl-70, антицентромерные, к RNA-полимеразе III) | | 3 |

Классификационные критерии системной склеродермии (2013)

- ✓ Указанные в таблице параметры 2 и 3 имеют градации выраженности.
- ✓ Так, уплотнение кожи пальцев может быть представлено или отеком пальцев (puffy fingers), или утолщением и уплотнением пальцев дистальнее пястно-фаланговых суставов (склеродактилия).
- ✓ Ишемические расстройства в области кончиков пальцев могут проявляться дигитальными рубчиками и/или дигитальными язвами.
- ✓ В общую сумму баллов добавляется только одно (максимальное) значение параметра.
- ✓ Пациенты, «набирающие» в сумме 9 и более баллов, классифицируются как имеющие достоверную ССД.

Параметры общего индекса активности ССД

- Европейской группой по изучению системного склероза (European Scleroderma Study Group - EScSG), был предложен суммарный индекс активности, который включает 10 признаков с весом каждого от 0,5 до 2,0 баллов.
- При определении общей активности баллы суммируют, максимально возможный балл — 10.
- При показателе активности 3 балла и более заболевание расценивают как активное, менее 3 — как неактивное.

Параметры общего индекса активности ССД

| ПАРАМЕТР | БАЛЛ | ХАРАКТЕРИСТИКА |
|--------------------------------|------|--|
| Кожный счет >14 | 1 | Используется модифицированный кожный счет (по Rodnan), оцениваемый в баллах от 0 до 3 в каждой из 17 областей тела. Максимальная сумма баллов - 51 |
| Склеродактилия | 0,5 | Утолщение мягких тканей на пальцах за счет индукции и/или плотного отека |
| Δ-кожа | 2 | Ухудшение кожных проявлений за последний месяц, со слов пациента |
| Дигитальные некрозы | 0.5 | Активные дигитальные язвы или некрозы |
| Δ-сосуды | 0.5 | Ухудшение сосудистых проявлений за последний месяц, со слов пациента |
| Артриты | 0.5 | Болезненная припухлость суставов |
| Снижение DLCO | 0.5 | DLCO <80% от нормального уровня |
| Δ-сердце/легкие | 2 | Ухудшение сердечно-легочных проявлений за последний месяц, со слов пациента |
| СОЭ > 30 | 1.5 | По методу Вестергрена |
| Гипокомплементемия | 1 | Снижение уровня С3- и/или С4-компонента комплемента |
| Общий индекс активности, баллы | | Максимально 10 баллов |

Основные цели терапии:

- снижение активности и подавление прогрессирования болезни
- профилактика и лечение синдрома Рейно и сосудистых осложнений
- профилактика и лечение висцеральных проявлений болезни

Общие рекомендации

- ✓ Лечение пациентов системной склеродермией (ССД) должно проводиться врачами-ревматологами (в виде исключения врачами общей практики, но при консультативной поддержке врача-ревматолога).
- ✓ В случае развития нарушений функций внутренних органов лечение проводится с привлечением специалистов других медицинских специальностей (кардиологов, нефрологов, пульмонологов, гастроэнтерологов, физиотерапевтов, психологов и др.)
- ✓ Следует рекомендовать пациентам избегать психоэмоциональных перегрузок, длительного воздействия холода и вибрации, сократить пребывание на солнце. Пациентам со склеродермией строго противопоказано курение.

Общие рекомендации

- ✓ Основное место в лечении ССД занимают сосудистые, противовоспалительные, иммуносупрессивные и антифиброзные препараты, а также локальная, реабилитационная и симптоматическая терапия.
- ✓ Основное назначение рекомендаций по лекарственной терапии системной склеродермии – улучшить прогноз болезни.

Синдром Рейно и дигитальные язвы

Больным следует рекомендовать:

- ✓ ношение теплой одежды,
- ✓ избегать воздействия холода и стрессовых ситуаций,
- ✓ отказ от курения, потребления кофе и лекарственных средств, провоцирующих вазоспазм.

Синдром Рейно и дигитальные язвы

- Препаратами первой линии для лечения синдрома Рейно, ассоциированного с ССД, являются блокаторы кальциевых каналов (антагонисты кальция) группы дигидропиридина, главным образом нифедипин.
- Для уменьшения частоты и выраженности побочных реакций, предпочтительными являются длительно действующие антагонисты кальция.

Синдром Рейно и дигитальные язвы

- Простаноиды для внутривенного применения (илопрост, алпростадил) назначаются для лечения выраженного синдрома Рейно при неэффективности антагонистов кальция.
- Блокаторы эндотелиновых рецепторов. Бозентан уменьшает частоту и длительность атак Рейно, и частоту появления новых или рецидивов дигитальных язв, но не влияет на заживление имеющихся язв. Бозентан рекомендуется для лечения множественных и рецидивирующих дигитальных язв у больных с диффузной ССД при неэффективности антагонистов кальция и простаноидов.

Синдром Рейно и дигитальные язвы

- Ингибиторы фосфодиэстеразы 5 типа. Силденафил применяется в лечении выраженного синдрома Рейно и дигитальных язв при неэффективности антагонистов кальция и простаноидов.
- Одновременно с вазодилататорами рекомендуется прием препаратов, подавляющих агрегацию тромбоцитов.
- Для уменьшения боли при дигитальных язвах применяют НПВП, парацетамол и слабые опиоиды в адекватных дозах.

Поражение кожи

- Основная цель фармакотерапии поражения кожи при ССД – уменьшение распространенности и выраженности уплотнения кожи.
- Д-пеницилламин рекомендуется на ранней стадии (в течение первых 5 лет болезни) или при нарастании выраженности и распространенности уплотнения кожи у больных диффузной системной склеродермией.
- Рекомендуется прием низкой или средней дозы Д-пеницилламина (250-500 мг в сутки), в зависимости от распространенности уплотнения кожи.

Поражение кожи

- Для лечения ранней диффузной ССД применяется Метотрексат в дозах 10-15 мг/сут. длительным курсом – не менее 6 мес.
- Микофенолата мофетил (ММФ) в терапевтической дозе 2 г/день приводит к снижению кожного счета. Через 12 мес. ММФ, по сравнению с Д-пеницилламином, приводил к большему снижению кожного счета
- Кортикостероиды (КС) показаны при прогрессирующем диффузном поражении кожи и других клинических признаках воспалительной активности (серозит, миозит, интерстициальное поражение легких, рефрактерный синовит и/или теносиновит) в небольших дозах – до 15 мг в сутки.

Интерстициальное поражение легких

- Основное место в лечении ИПЛ при ССД занимает Циклофосфамид (ЦФ) в сочетании с КС.
- ЦФ назначают внутривенно в дозах 500 мг/м² - 750 мг/м² в месяц или перорально в дозах 1- 2 мг/кг/день в зависимости от эффективности и переносимости препарата.

Острая нефропатия (склеродермический почечный криз или «острая склеродермическая почка»)

- Препаратами первой линии в лечении СПК являются ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (иАПФ). Лечение рекомендуется начинать с каптоприла, назначая по 6,25 -12,5 мг каждые 8 часов, и постепенно увеличивать дозу до максимальной (50 мг 3 раза в сутки).
- При сохранении олигурической стадии острой почечной недостаточности рассматривается вопрос о гемодиализе.

Поражение желудочно-кишечного тракта

При желудочно-пищеводном рефлюксе, ГЭРБ, язвах и стриктурах пищевода применяют:

- антисекреторные препараты, в первую очередь - ингибиторы протонной помпы (омепразол 20 - 40мг).
- прокинетики - метоклопрамид, домперидон, которые увеличивают давление нижнего пищеводного сфинктера, ускоряют эвакуацию содержимого из желудка и увеличивают перистальтику тонкого кишечника.

Поражение желудочно-кишечного тракта

При развитии синдрома мальабсорбции, обусловленного избыточным бактериальным ростом, показано проведение антибиотикотерапии.

- тетрациклин 250 мг 4 раза в сутки,
- доксициклин 0,1 2 раза в сутки,
- амоксиклав 875 мг 2 раза в сутки,
- цефалексин 250 мг 4 раза в сутки,
- ципрофлоксацин 500 мг 2 раза в сутки,
- метронидазол 250 мг 3 раза в сутки и др.

Длительность курса – 10 дней, при недостаточной эффективности курс продлевают до 3-4-х недель.

Поражение сердца

- Лечение проводится ГК, иммуносупрессантами, широко используются антиаритмические препараты, а также весь арсенал сердечно-сосудистых препаратов с учетом их индивидуальных возможностей
- ✓ снижать потребление миокардом кислорода,
- ✓ оказывать противоаритмическое и
- ✓ вазодилатирующее действие,
- ✓ улучшать диастолическую функцию миокарда и
- ✓ повышать толерантность к физическим нагрузкам без снижения сердечного выброса.

Поражение суставов

В зависимости от выраженности артрита назначаются:

- гидроксихлорохин,
- метотрексат (с осторожностью при одновременном поражении легких!) или
- сульфосалазин в виде монотерапии при общей низкой активности болезни или в сочетании с низкими дозами ГК.

Прогноз

- Прогноз неблагоприятный и зависит от клинической формы и течения заболевания.
- Риск смерти при ССД в 4,7 раза выше, чем в популяции.