

# **Системная склеродермия**

**Доцент кафедры факультетской терапии  
к.м.н. Н.А.Суховей**

# 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 фиброзообразования и избыточным отложением коллагена в тканях.

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

# Эпидемиология

- ССД распространена повсеместно и поражает представителей всех рас.
- Заболеваю 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

- Эtiология 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 аллергизирующие 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, быстропрогрессирующее 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 имунное 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 2 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 балльной 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.

Телеангиоэктазии 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 гипертонии, отсутствием эффекта от лечения.
- ✓ Поражение почек по типу хронического нефрита протекает более доброизвестно, от латентной формы до выраженной в виде стойкого мочевого синдрома, функциональных нарушений, отеков, артериальной гипертензии.

# CREST синдром

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

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

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 аутоантилена (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	Манометрия, рН-метрия
Рефлюкс-эзофагит	Эзофагогастродуоденоскопия
Стриктура пищевода	Рентгенография с контрастным препаратом
Пищевод Барретта	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	ЭКГ
Перикардит	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 отсутствииproxимальной склеродермы диагноз устанавливается на основании других признаков, оцениваемых в баллах.

# Классификационные критерии системной склеродермии (2013)

Параметры	Варианты признаков	Баллы
<b>1. Уплотнение и утолщение кожи обеих рук выше пястно-фаланговых суставов (ПФС)</b>		9
<b>2. Уплотнение и утолщение кожи пальцев</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Отек пальцев</li><li>• Все пальцы дистальнее ПФС</li></ul>	2 4
<b>3. Дигитальная ишемия</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Язвочки</li><li>• Рубчики</li></ul>	2 3
<b>4. Телеангиэктазии</b>		2
<b>5. Капилляроскопические изменения</b>		2
<b>6. Легочная артериальная гипертензия и/или интерстициальное поражение легких</b>		2
<b>7. Феномен Рейно</b>		3
<b>8. Специфичные аутоантитела (анти-Scl-70, антицентромерные, к RNA-полимеразе III)</b>		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
Склередема	0,5	Утолщение мягких тканей на пальцах за счет индурации 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
Гипокомпллементемия	1	Снижение уровня C3- и/или C4-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 склеродермии 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 заживание 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 болей 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.
- Миофенолата 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/м<sup>2</sup> - 750 мг/м<sup>2</sup> 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,
- амоксикилав 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.