

Диффузные болезни соединительной ткани у детей



СИБИРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

«Мы учим и лечим с 1888 года»

www.ssmu.ru



Выполнила: врач-ординатор Трифонова Е.И.

Актуальность

Диффузные болезни соединительной ткани (ДБСТ) — «коллагеновые болезни» – это группа заболеваний, характеризующихся системным иммуно-воспалительным поражением соединительной ткани и ее производных.

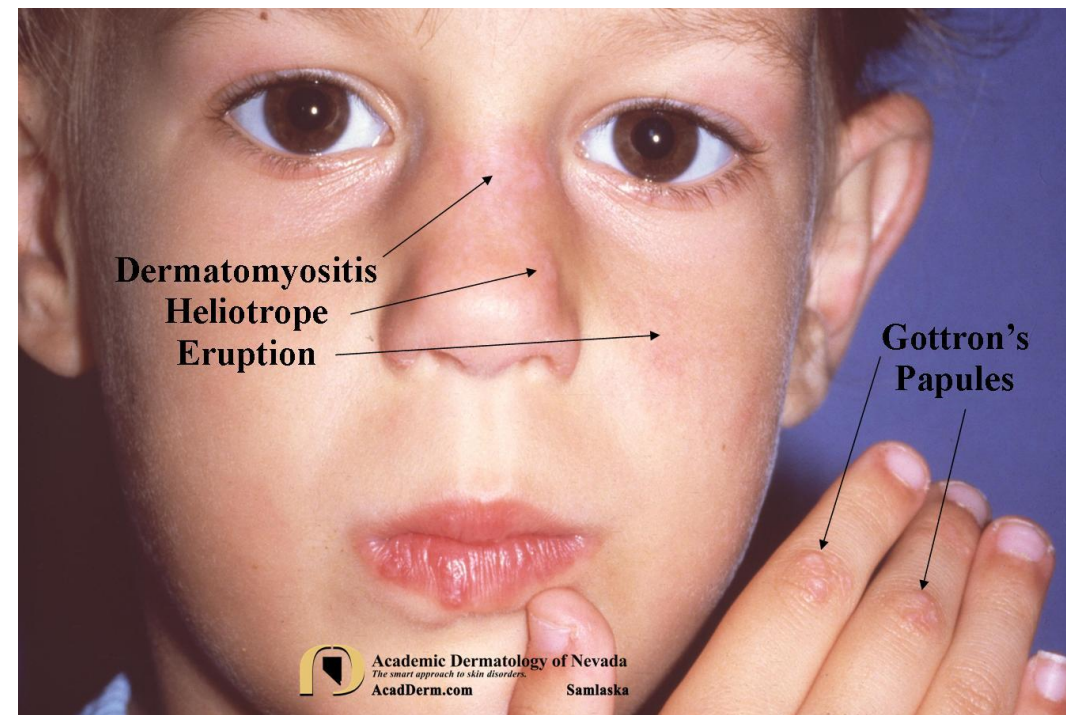
К ДБСТ у детей наиболее часто относятся:

- ✓ системная красная волчанка,
- ✓ системная склеродермия,
- ✓ дерматомиозит,
- ✓ узелковый периартериит,
- ✓ ревматоидный артрит

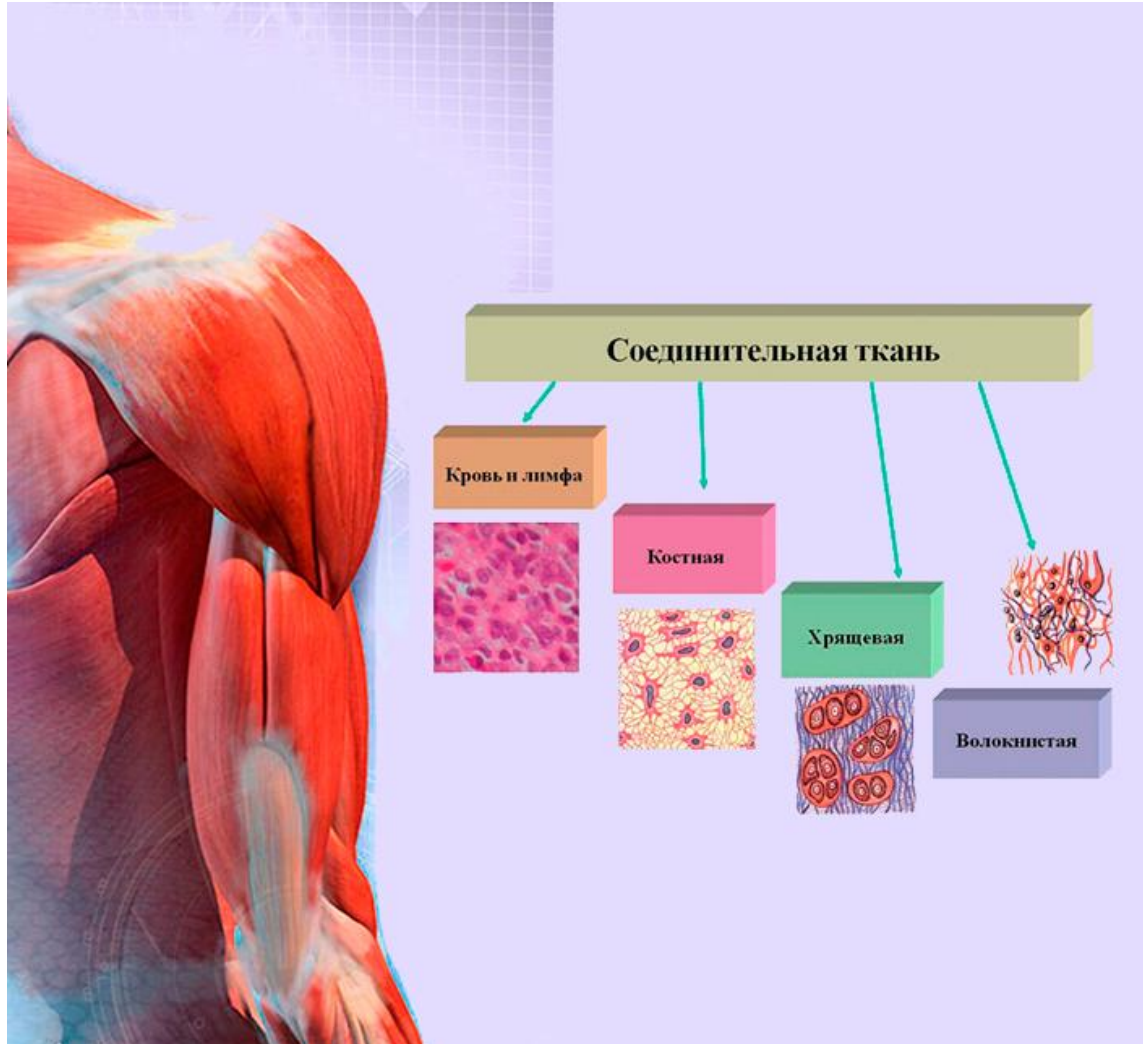


Эпидемиология ДБСТ

- Заболевания встречаются во всех климато-географических зонах.
- Чаще ими страдают девочки.
- СКВ болеет в разных регионах ежегодно 1 человек из 2000. “Пик” заболеваемости приходится на 14 - 25 лет. СКВ чаще встречается среди лиц черной расы, пуэрториканцев, китайцев.
- Системная склеродермия также чаще встречается у лиц негроидной расы по сравнению с белой.
- Дерматомиозит наиболее часто развивается в возрасте после 3 лет, особенно в младшем школьном и препубертатном периоде.
- Частота узелкового полиартериита у детей (по литературным данным) – 11-22% от всех больных.



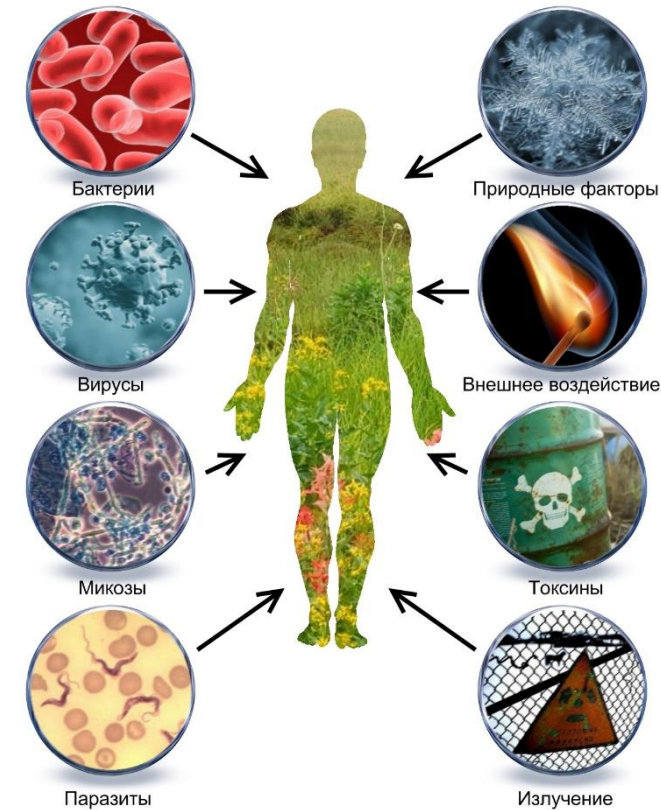
Этиология ДБСТ



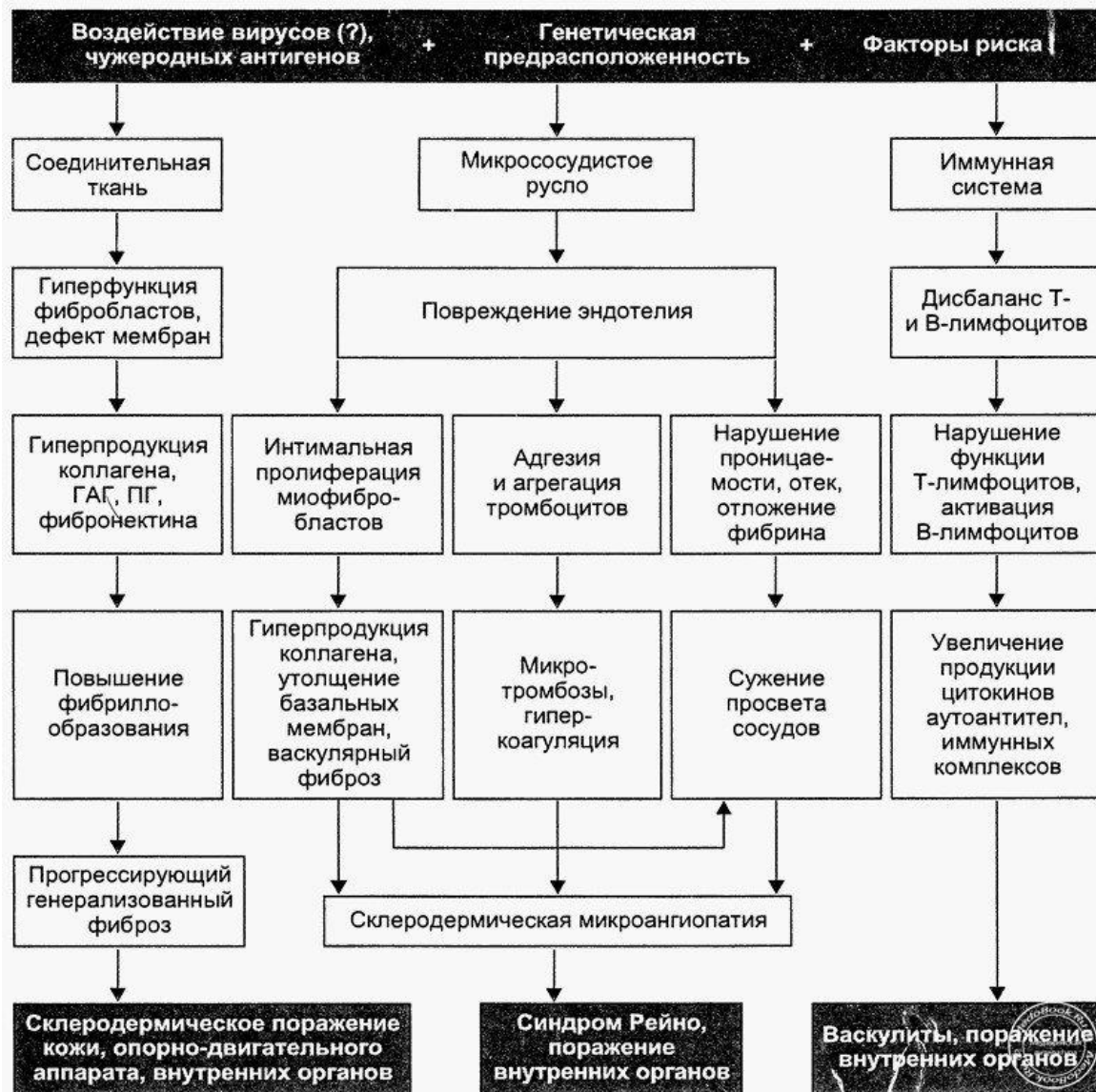
- Генетические факторы
- Перенесенные инфекции, особенно вирусные
- Изменения реактивности организма (наличие аллергического диатеза в раннем возрасте, аллергических реакций в анамнезе в ответ на воздействие факторов внешней и внутренней среды)

Провоцирующие факторы окружающей среды, способствующие возникновению ДБСТ

- Ультрафиолетовое облучение
- Переохлаждение
- Воздействие бактериальной и вирусной инфекции
- Введение различных лекарственных препаратов, вакцин и сывороток



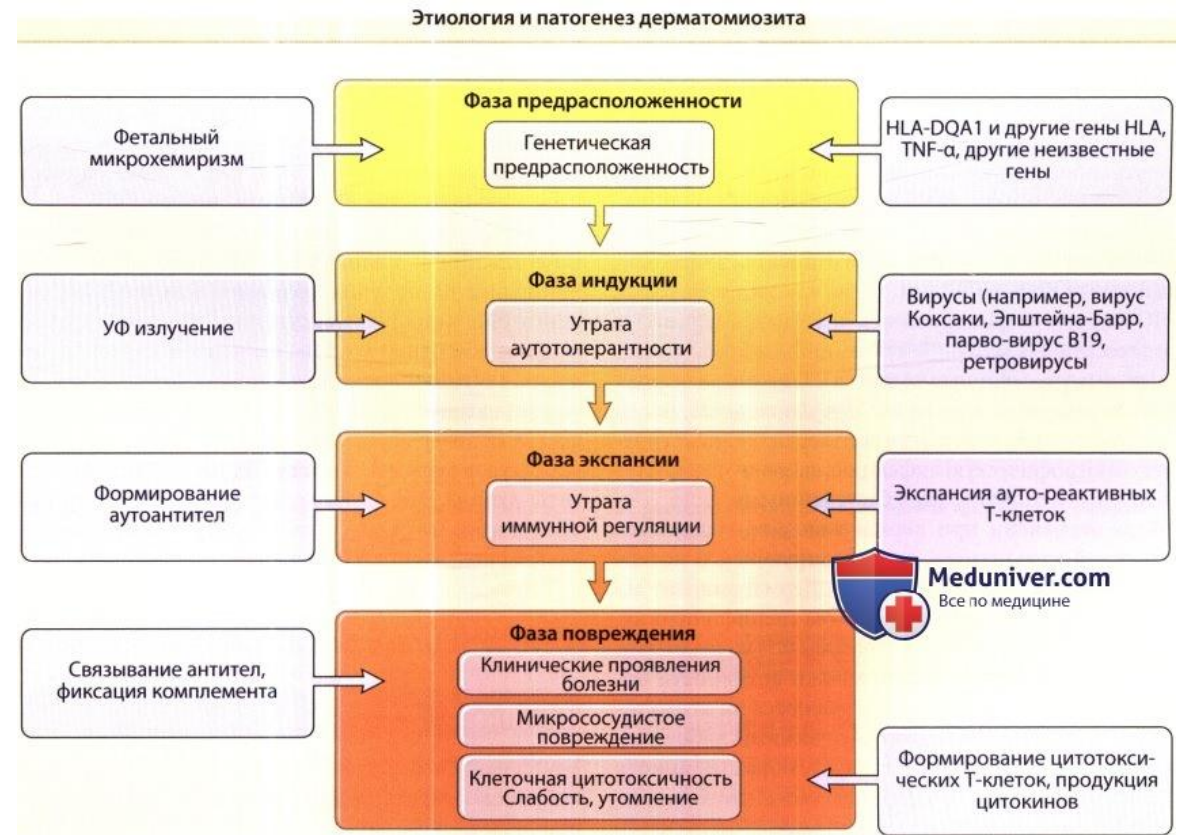
Патогенез ДБСТ



- В основе лежит дисфункция Т- и В-лимфоцитов, в результате происходит неконтролируемая продукция множества антител. При СКВ основная роль принадлежит антителам к ДНК.
- Антитела образуют с антигенами ЦИК, которые повреждают органы и ткани. ЦИК откладываются в субэндотелиальном слое базальной мембраны сосудов многих органов и вызывают воспалительную реакцию, активируя комплемент, миграцию нейтрофилов, высвобождая кинины, простагландины и другие повреждающие вещества.

Патогенез ДБСТ

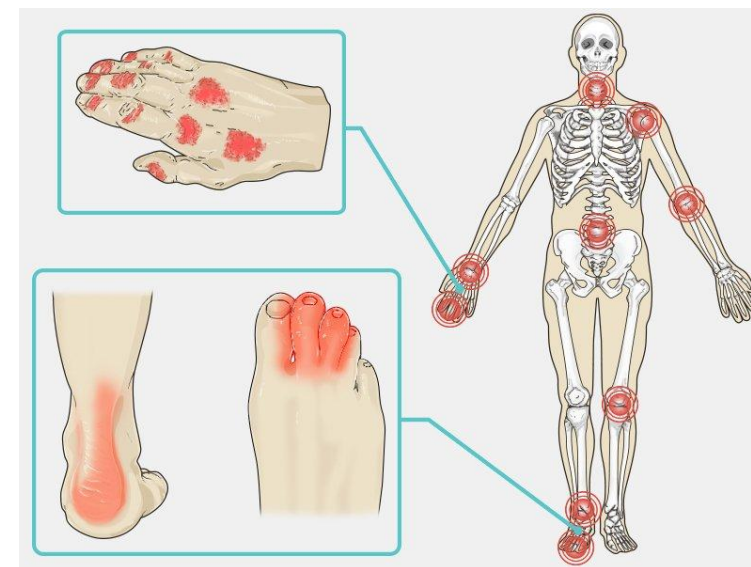
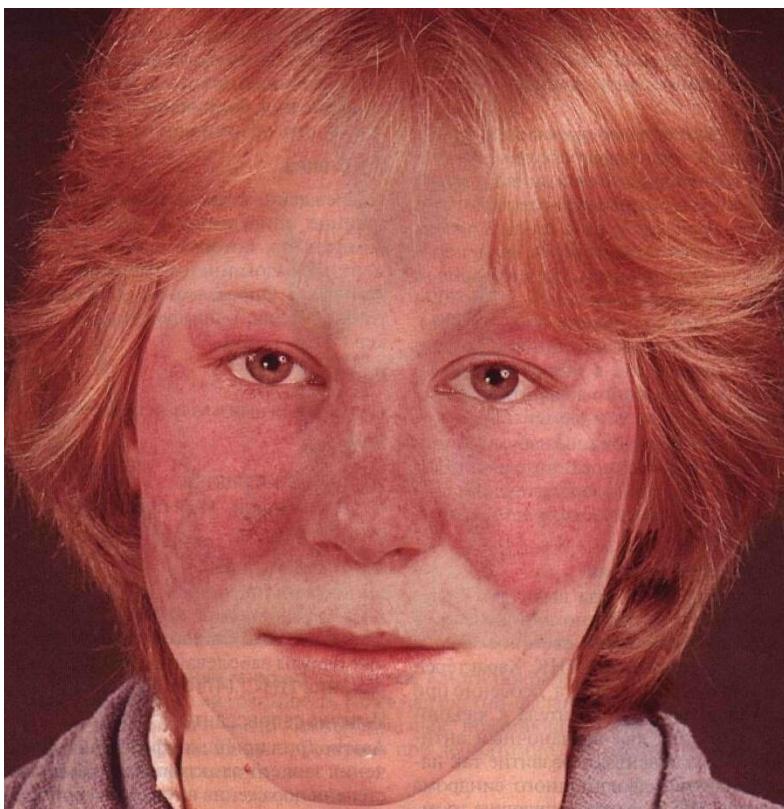
- Важным фактором локального и общего патогенеза заболеваний являются нарушения микроциркуляции.
- В патогенезе системной склеродермии значительную роль играют процессы усиленного коллагено- и фиброзообразования
- При дерматомиозите выявлен цитотоксический эффект лимфоцитов в отношении мышечной ткани.



Клиническая картина ДБСТ

Значительный полиморфизм, однако можно выделить общие синдромы, характерные для этих заболеваний:

- кожный синдром,
- суставной синдром,
- поражение внутренних органов



Системная красная волчанка

Начало болезни нередко характеризуется:

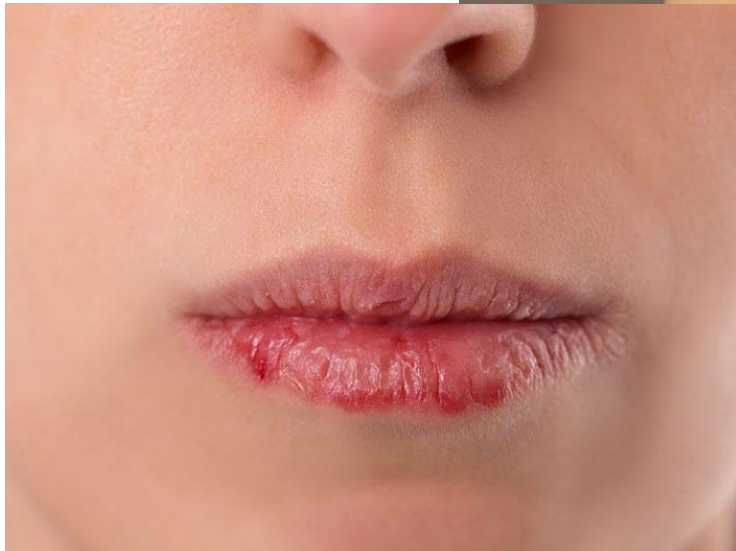
- слабостью,
- похудением,
- нарушением трофики,
- повышением температуры тела.



Поражение кожи при СКВ



- Наблюдается у 85-90% больных.
- Проявляется эритемой с отеком, инфильтрацией, гиперкератозом со склонностью к образованию некрозов с последующими пигментацией и рубцеванием.
- Патогномонична “бабочка” на лице в области переносья и щек.
- Нередко люпус-хейлит, разнообразные изменения на слизистых.
- Часты трофические нарушения: общая сухость кожи, диффузное выпадение волос, деформация и ломкость ногтей.
- Характерна локализация кожных изменений преимущественно на открытых участках тела.



Суставной синдром при СКВ

- Артралгии встречаются почти у 100% больных. Преобладает полиартралгия с множественным поражением, склонностью к миграции и асимметричности.
- Острый волчаночный артрит сходен по клиническим проявлениям с ревматическим артритом.
- Клиника подострого волчаночного артрита напоминает ревматоидный артрит.
- Суставные явления претерпевают обратное развитие в большинстве случаев, вне зависимости от тяжести заболевания и его продолжительности.
- Суставной процесс может сопровождаться поражением сухожилий и сухожильных влагалищ, но особенно часто - мышц.
- Наблюдаются боли в различных мышечных группах, иногда очень выраженные.
- Мышцы при пальпации болезненны, местами уплотнены, отмечаются диффузная атрофия, снижение мышечной силы, вплоть до значительной миастении.



Рисунок 11. Системная красная волчанка. Рентгенография кистей. Деформирующая артропатия Жакку. Разнонаправленные деформации (подвывихи) суставов. Вывихи 1-х запястно-пястных суставов. Околосуставной остеопороз. Единичный кальцификат в мягких тканях во 2-м левом дистальном межфаланговом суставе

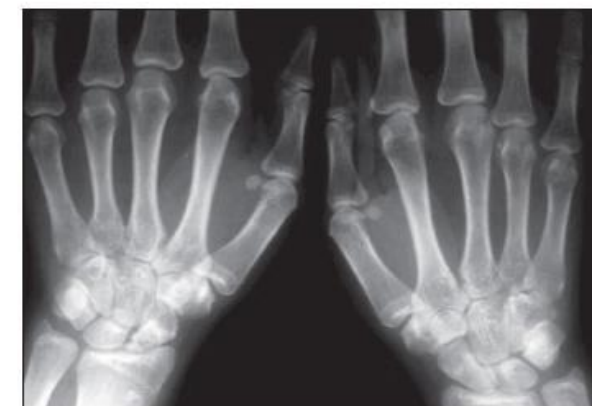


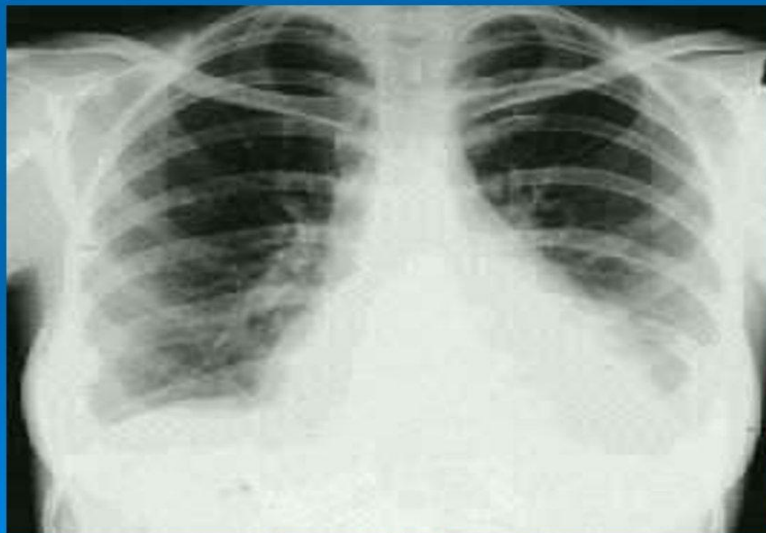
Рисунок 12. Системная красная волчанка. Рентгенография кистей. Асептический некроз правой ладьевидной кости

Изменения внутренних органов при СКВ

Плевро-легочные:

- Развиваются у 40-80% детей.
- Чаще это сухой или выпотной плеврит.
- Больных беспокоят боль в грудной клетке, небольшой сухой кашель, одышка.

Выпотной перикардит при СКВ



Сердечно-сосудистые:

- Перикардит - жалобы на боль за грудиной, сердцебиение, затруднение глубокого вдоха; объективно: тахикардия, приглушенность тонов, иногда шум трения перикарда; на ЭКГ: снижение вольтажа, отрицательный зубец Т.
- Миокардит обычно наблюдается у больных с высокой степенью активности.
- Эндокардит в последние годы диагностируется при жизни довольно часто. Но классический эндокардит Либмана - Сакса - в основном патоморфологический признак системной красной волчанки, реже клинически выявляют пороки сердца.
- Из сосудов при системной красной волчанке поражаются в основном артерии среднего и мелкого калибра.

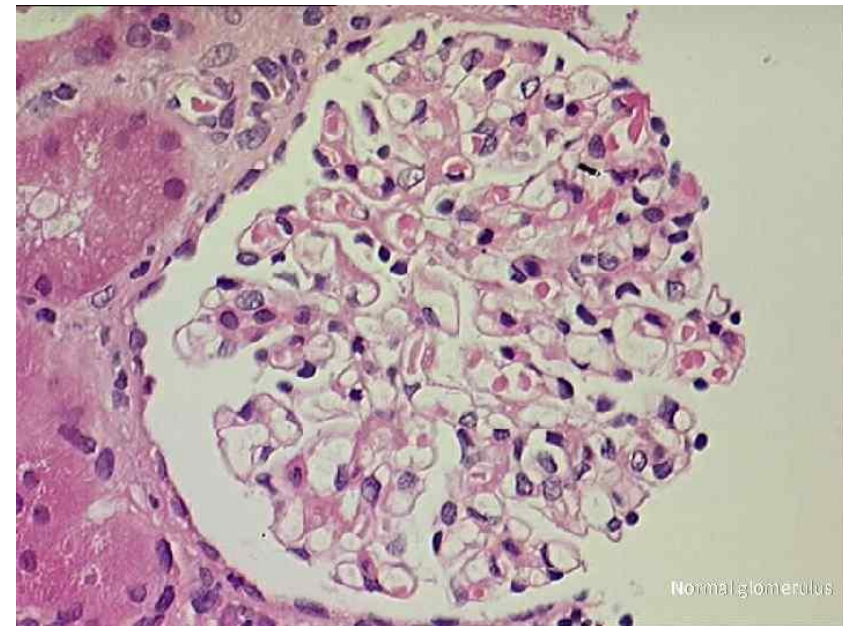
Изменения внутренних органов при СКВ

Поражение желудочно-кишечного тракта:

- Жалобы на отсутствие аппетита, отвращение к пище, тошноту, рвоту, изжогу, боль в различных отделах живота.
- Абдоминальный синдром связан с артериитом, поражающим мезентериальные сосуды.
- Довольно часто встречается увеличение печени.

Поражение почек

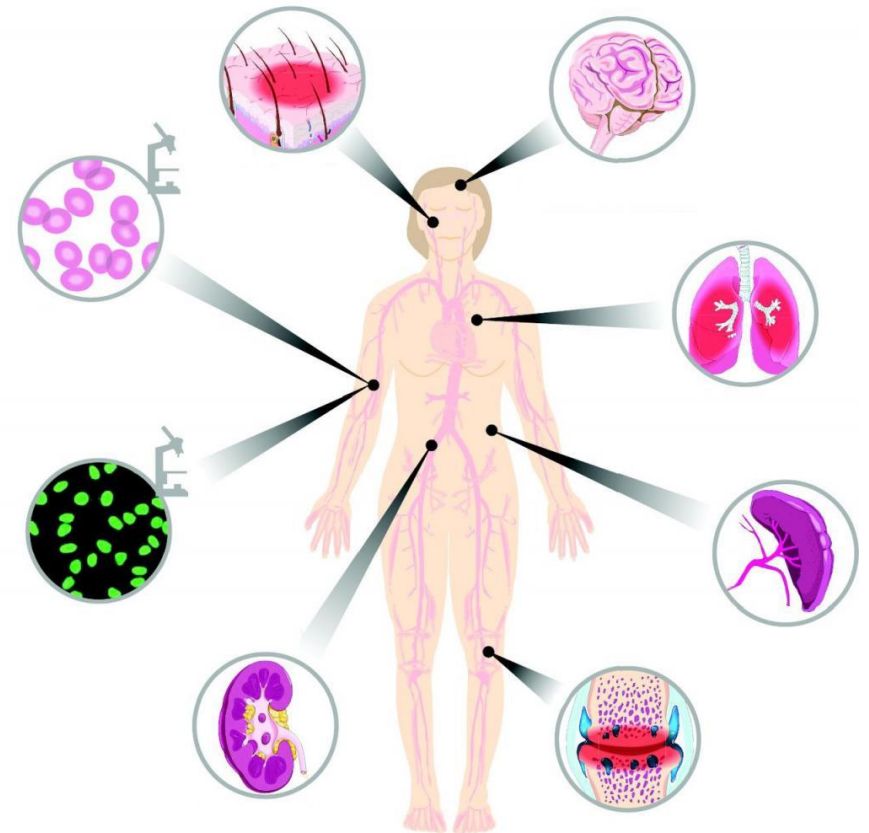
- Обуславливает прогноз заболевания.
- Клиническая картина - от персистирующей минимальной протеинурии, никак не отражающейся на самочувствии больных и не влияющей на прогноз, до тяжелейшего быстро прогрессирующего нефрита, с отеками, почечной недостаточностью и гипертонией.



Изменения внутренних органов при СКВ

Нервная система:

- Невротические реакции
- При поражении периферических нервов - болевой синдром и парестезии
- При наличии рассеянных очагов размягчения вещества мозга в коре и в подкорковой области - жалобы на головную боль, чувство тяжести в голове, головокружения, нарушения сна.
- Нейролюпус наряду с волчаночным нефритом является одним из самых тяжелых и прогностически неблагоприятных синдромов СКВ



Системная склеродермия (твёрдокожие)



- 3 стадии изменения кожи: отек, индурация и атрофия.
- В первой стадии отмечается отек кожи, покраснение или бледность.
- В стадии индурации (или фиброза) наблюдается плотный отек. Кожа сухая, гладкая, связана с подлежащими тканями. Иногда отмечается пигментация кожи или гиперкератоз.
- Третья - атрофическая стадия - характеризуется значительным истончением кожи, иногда пигментацией.

Системная склеродермия (твёрдокожие)

- Распространенность и выраженность кожных проявлений различна.
- При локализации в коже лица оно становится амимичным, маскообразным, с заострившимся носом, тонкими губами, ограниченной подвижностью рта и языка.
- В области дистальных отделов рук развивается синдром акросклероза. Давление фиброзно измененной кожи вызывает трофические расстройства и нарушения местного кровообращения, в результате при акросклерозе пальцы истончаются, движения в межфаланговых суставах ограничены, кисть напоминает птичью лапу; может наступить рассасывание ногтевых фаланг.

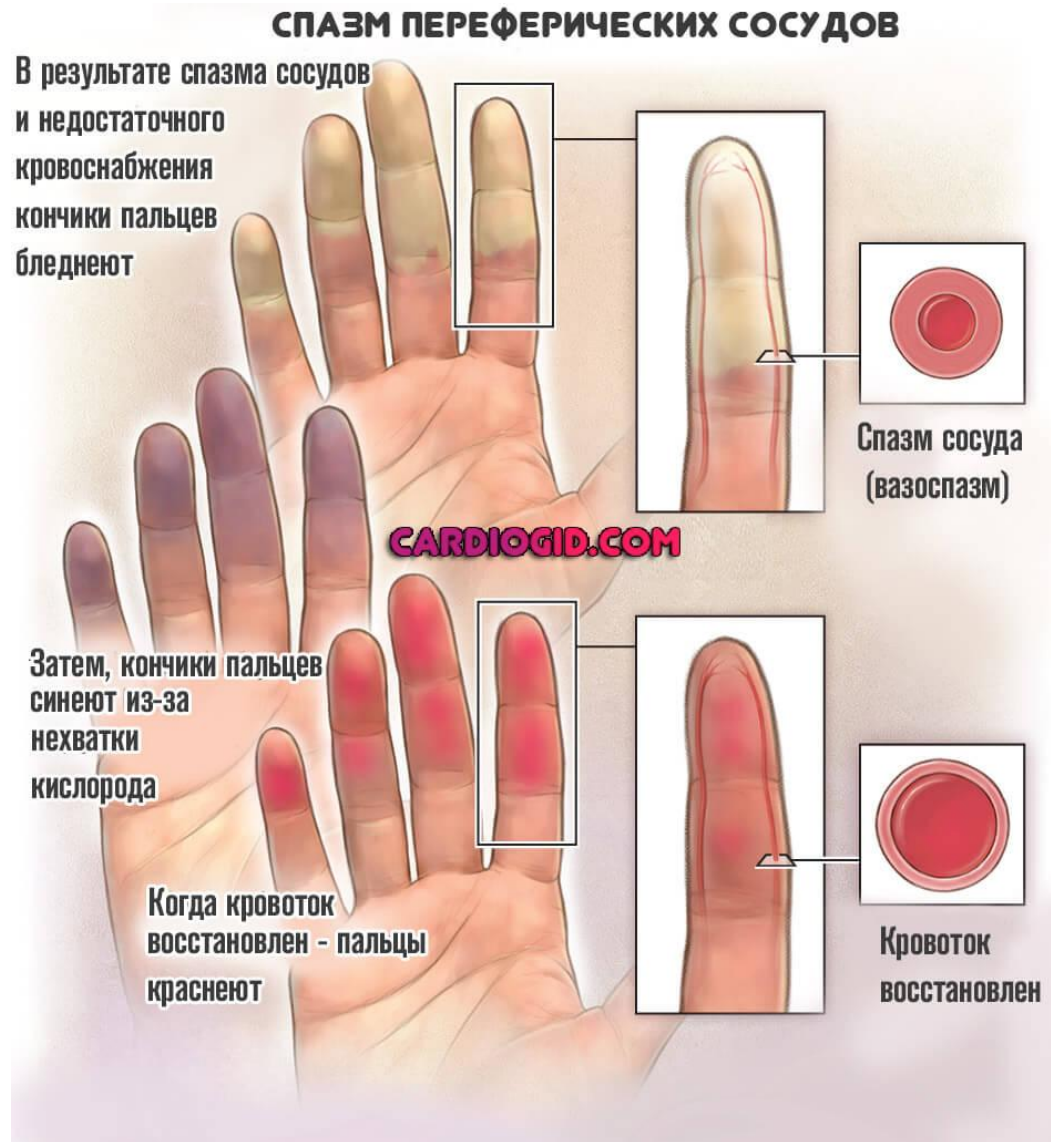


Системная склеродермия (твёрдокожие)

- При акросклерозе почти постоянно наблюдаются синдром Рейно, изъязвления кончиков пальцев.
- Длительно не заживающие трофические язвы локализуются также и в других местах, обычно в области костных выступов.
- С большой частотой наблюдается гиперпигментация кожных покровов. Пигментация нередко появляется постепенно, незаметно. Чаще она имеет очаговый характер. Слизистые оболочки, как правило, не пигментируются.



Системная склеродермия (твёрдокожие)



- Нередко отмечают повышенную сухость кожи и гиперкератоз, особенно в области ладоней и стоп. Часты изменения ногтей в виде исчерченности или деформации их, а также усиленное выпадение волос, ресниц, бровей.
- Телеангиэктазии, обусловленные расширением капиллярных петель, служат характерным признаком хронического течения склеродермии. Локализуются преимущественно на лице, шее, груди, спине, конечностях и на слизистых оболочках губ, языка, твердого неба.
- Наиболее характерны вазомоторные нарушения по типу синдрома Рейно в виде вазоспастических кризов, сопровождающихся побелением или цианозом и чувством онемения пальцев рук, реже - ног. Возникают эти расстройства спонтанно или, чаще, при воздействии холода, волнении.

Суставной синдром при системной склеродермии

- Полиартралгии - наиболее частый и ранний признак суставного синдрома. Боль в суставах варьирует от незначительной или умеренной до довольно упорной, резко выраженной. Чаще боли симметричны и локализуются преимущественно в кистях и крупных суставах, реже имеют распространенный характер.
- У некоторых больных с артралгиями отмечаются утренняя скованность, тугоподвижность и болевые контрактуры.

ПЕРЕКРЕСТНЫЙ СИНДРОМ

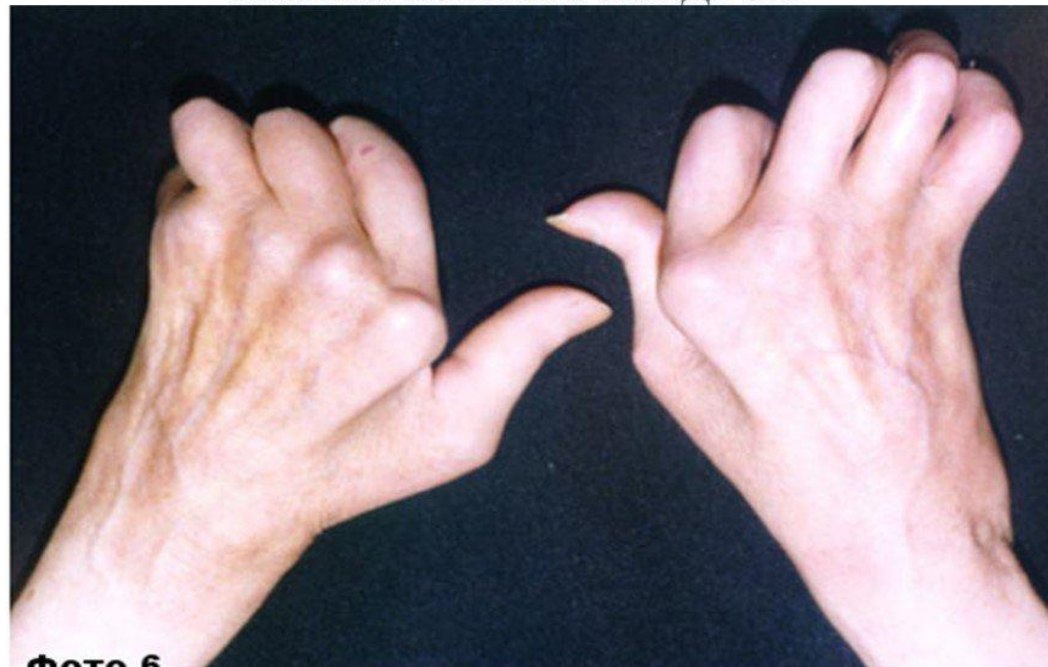


Фото 6.
Кисти пациентки, страдающей системной склеродермией в сочетании с ревматоидным артритом

Суставной синдром при системной склеродермии



Рис. 1. Плотный отек кистей (склеродема) – ранний признак системной склеродермии



- Суставной синдром может проявляться в виде преходящего артрита, напоминающего ревматический. Он протекает с экссудативным компонентом воспаления и ликвидируется полностью.
- Ревматоидоподобный артрит со стойкими изменениями - развиваются скованность, контрактуры, фиброзные анкилозы. При распространенном процессе двигательная активность ребенка резко ограничена, затруднено самообслуживание.
- На рентгенографии суставов выявляются остеопороз, сужение суставной щели, узурация хрящей, подвывихи, остеолиз ногтевых фаланг. Однако, большие суставные нарушения и костные анкилозы для склеродермического артрита не характерны.
- Примерно у 1/3 больных рентгенологически определяются в периартикулярных тканях кальцинаты - синдром Тибьержа-Вейссенбаха. Их можно также пальпировать, в некоторых случаях они прорываются через кожу и выделяются наружу в виде известковой крошковатой массы.

Поражение мышц при системной склеродермии

- Проявляется в основном умеренным фиброзом и атрофией.
- Атрофия мышц более отчетлива в области мышц плечевого и тазового пояса в отличие от дистальных отделов конечностей, где преобладают фиброзные изменения.



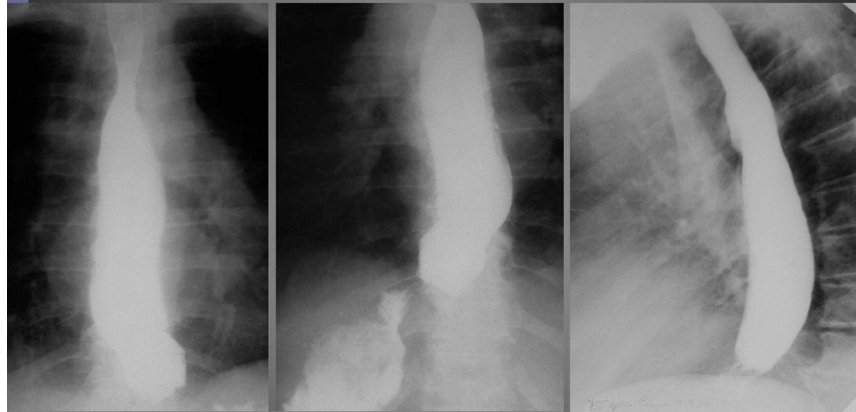
Поражение легких и сердца при системной склеродермии

- В основе легочной патологии лежит интерстициальное поражение легких.
- Характерно преимущественное развитие пневмофиброза в базальных отделах легких, нередко поражение плевры.
- Преобладание сосудистой патологии ведет к развитию легочной гипертензии.
- Клиника выраженного кардиосклероза - одышка, тахикардия, боль, расширение границ сердца, особенно влево, глухость тонов, систолический шум на верхушке, ослабление пульсаций при R-логическом исследовании, нарушение ритма и изменения на ЭКГ.
- Возможно поражение эндокарда с формированием порока сердца.
- Редко - перикардит.

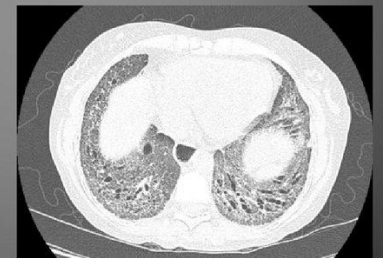
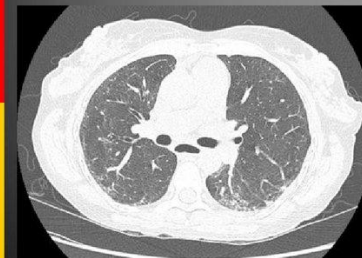
Поражение желудочно-кишечного тракта при системной склеродермии

- При поражении пищевода развивается дисфагия, обусловленная ослаблением моторной функции, чувство кома или жжения за грудиной или в эпигастральной области.
- Характерна R-логическая картина в виде замедления прохождения бария по пищеводу и ослабления или исчезновения перистальтических волн, расширение верхних 2/3 пищевода с сужением в нижнем отделе его.
- Поражение тонкого кишечника клинически характеризуется болью в эпигастральной области и в области пупка, рвотой, метеоризмом, запорами или поносом при нарушении всасывательной функции кишечника.

Эзофагопатия при системной склеродермии. Пациентка С., 69 лет.



Эзофагопатия при системной склеродермии



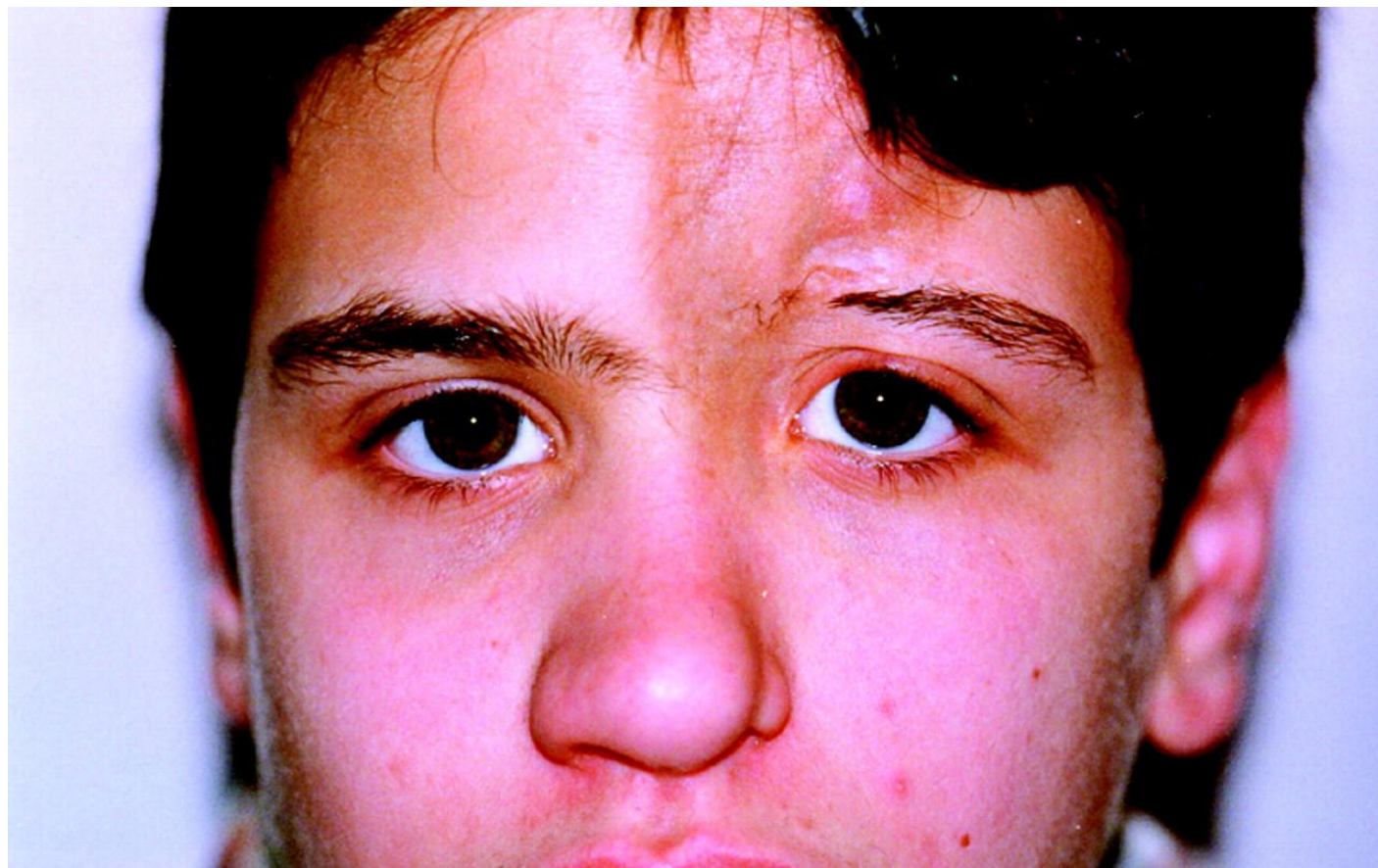
Поражение почек и нервной системы при системной склеродермии

- Только при склеродермии, развивается так называемая **истинная склеродермическая почка** с характерными фибриноидными и некротическими изменениями и бурно нарастающей почечной недостаточностью.

- Прогностически неблагоприятны ишемические инсульты и особенно кровоизлияния в мозг.
- Иногда неврологическая симптоматика развивается постепенно, на протяжении многих лет.
- Больных беспокоит головная боль, чувство тяжести и шум в голове, снижение памяти и др.

Общие проявления при системной склеродермии

- Лихорадка (обычно мало выражена)
- Похудение
- Слабость
- Повышенная утомляемость
- Лимфаденопатия



Дерматомиозит

- Дерматомиозит у 1/3 больных имеет острое, бурное начало, температура повышается до высокой, быстро нарастают мышечная слабость и болевой синдром.
- Отмечаются выраженные кожные изменения и поражение слизистых оболочек, отеки кожи, мышц, подкожно-жировой клетчатки.
- Возможно подострое и хроническое течение дерматомиозита.



Поражение кожи при дерматомиозите



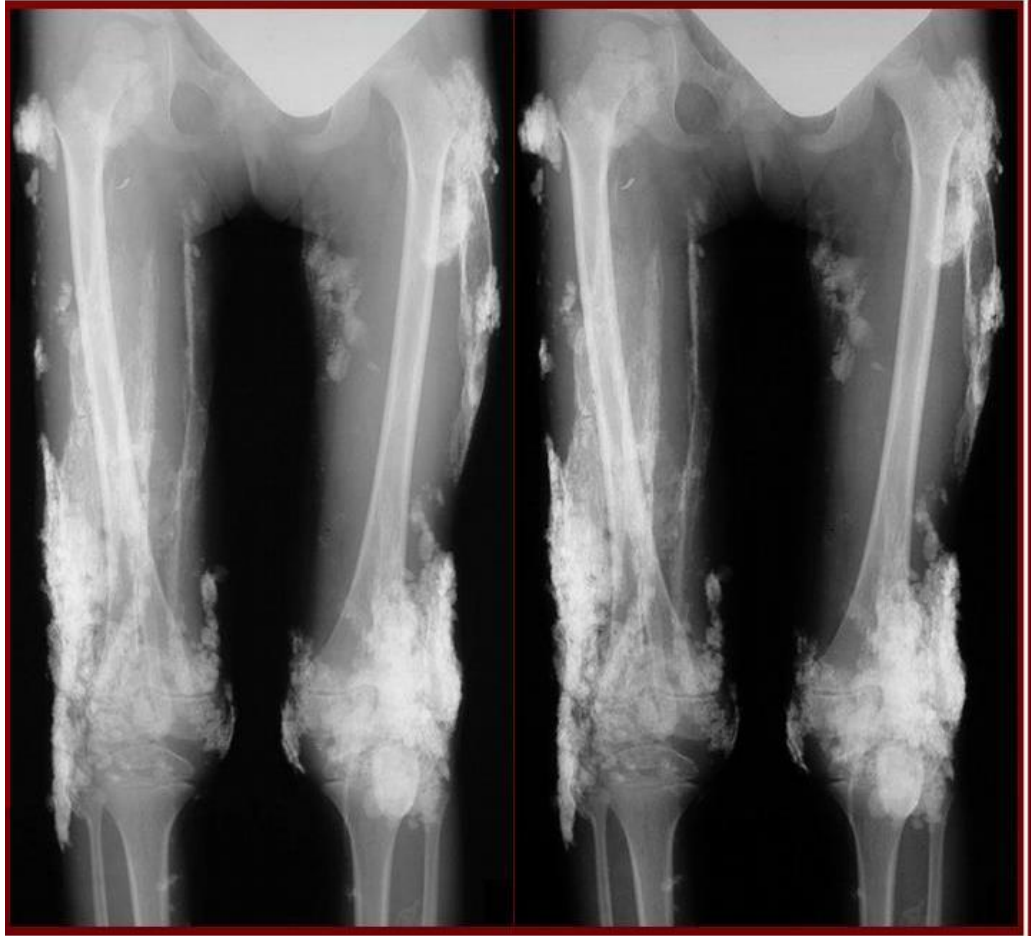
- Характерными являются лиловая эритема и отеки различной локализации.
- Лиловая эритема и отек часто охватывают периорбитальную область, создавая тем самым патогномоничную картину заболевания, получившую в мировой литературе названия «очков», «дерматомиозитных очков» или «полумаски».
- Отмечаются симметричные эритематозно-лиловые пятна над разгибательными поверхностями межфаланговых, пястно-фаланговых, коленных, локтевых суставов (симптом Готтрона).

Поражение кожи при дерматомиозите

- Телеангиэктазии в области верхних век; «сосудистый венчик» на ладонях, кончиках пальцев.
- Акроцианоз, гипергидроз, похолодание конечностей.
- Поражение слизистых оболочек полости рта, верхних дыхательных путей, конъюнктивы, у девочек - влагалища.
- Характерны отечность и эритема красной каймы губ, иногда ее сухость, наличие корочек, чешуек, трещин.
- Наблюдается диффузная гиперемия твердого и мягкого неба, отечность слизистых оболочек щек.



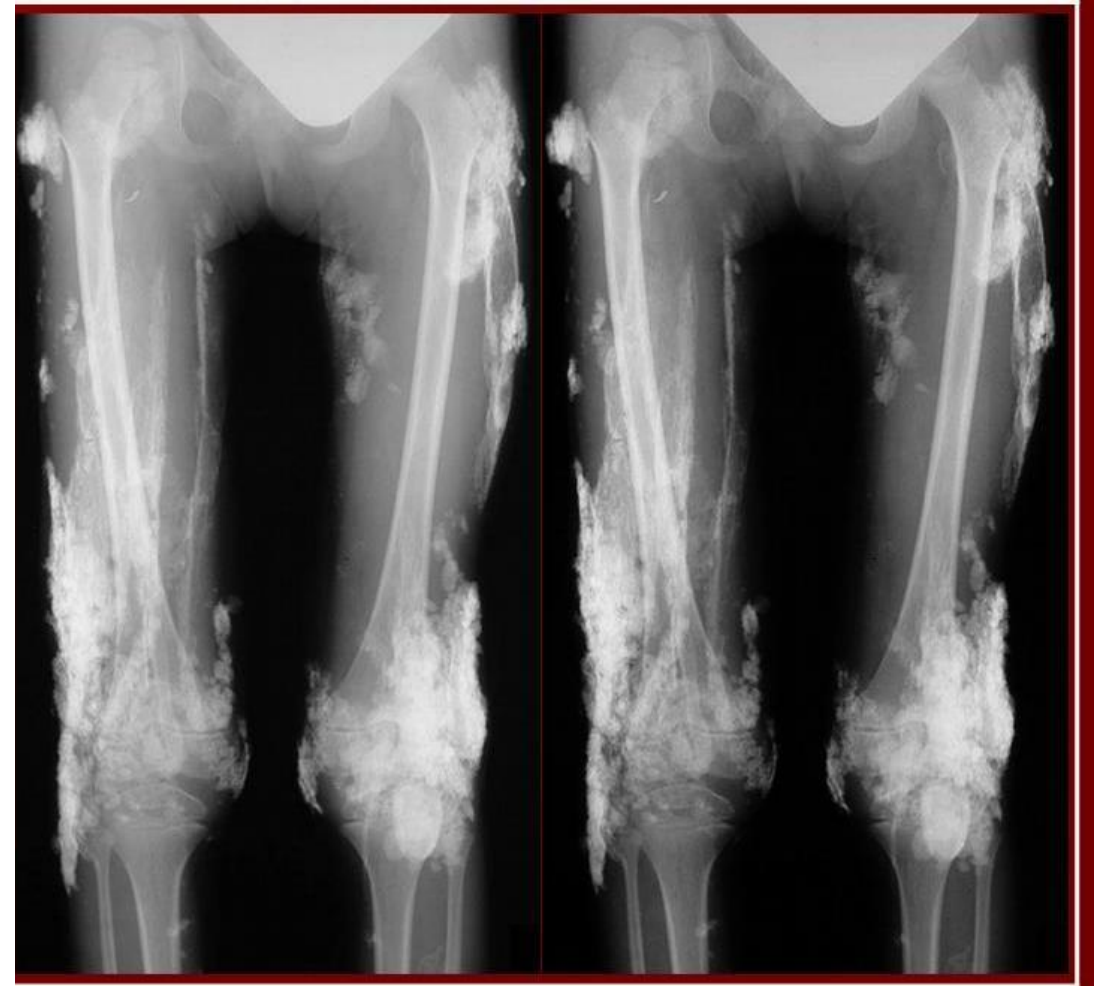
Суставной синдром при дерматомиозите



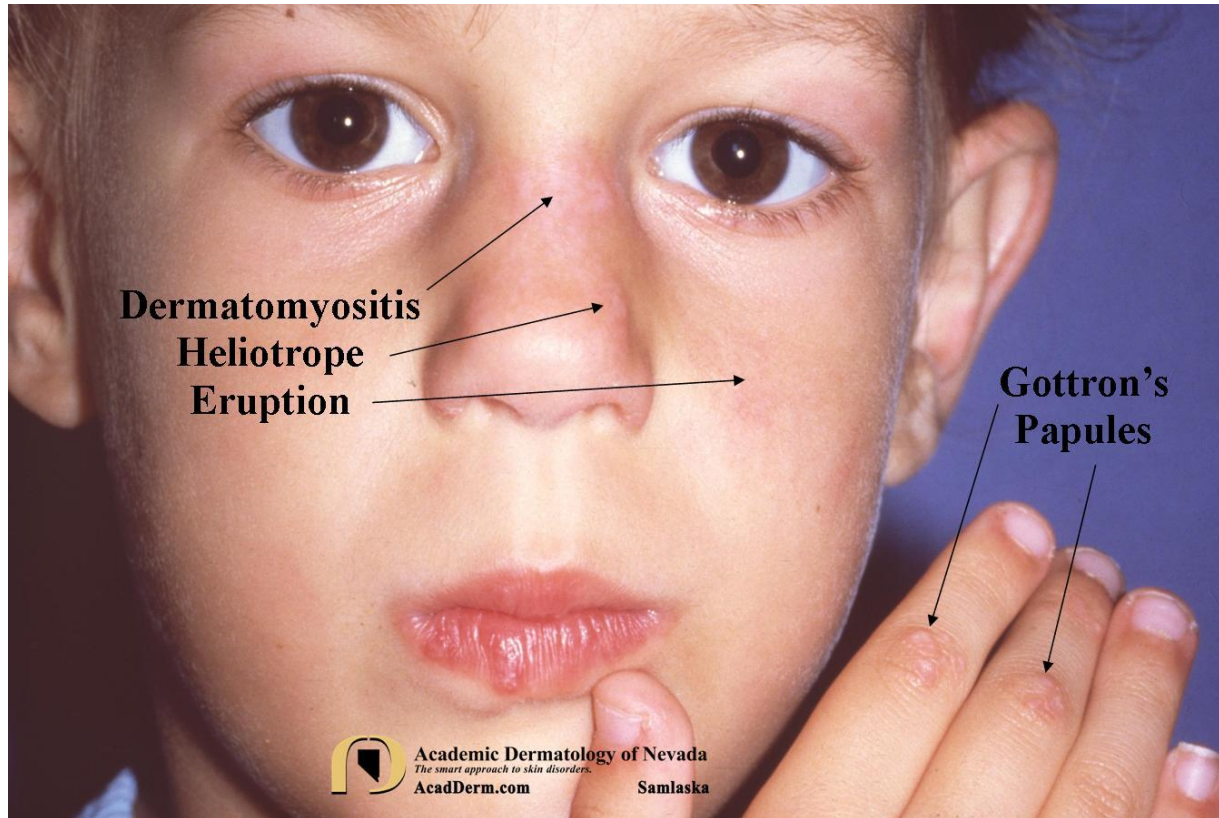
- Может протекать как в виде полиартрита, так и в виде полиартралгий.
- Чаще страдают симметрично лучезапястные, коленные, голеностопные и межфаланговые суставы.
- Болевой синдром обычно возникает спонтанно, чаще бывает умеренным, нестойким.
- Объективно - деформация пораженного сустава без повышения кожной температуры, с болезненной пальпацией, ограничением как активных, так и пассивных движений.
- Рентгенологические изменения: изредка выявляются эпифизарный остеопороз, структурные изменения в виде микрокист

Поражение скелетных мышц при дерматомиозите

- Характерно симметричное поражение преимущественно проксимальной группы мышц.
- Генерализованной мышечной слабости сопутствуют миалгии.
- Слабость всегда преобладает над болевым синдромом.
- Значительно ограничиваются активные движения больных, они не могут самостоятельно встать, сесть, поднять ногу на ступеньку (симптом «автобуса»), причесаться, одеться (симптом «рубашки»).



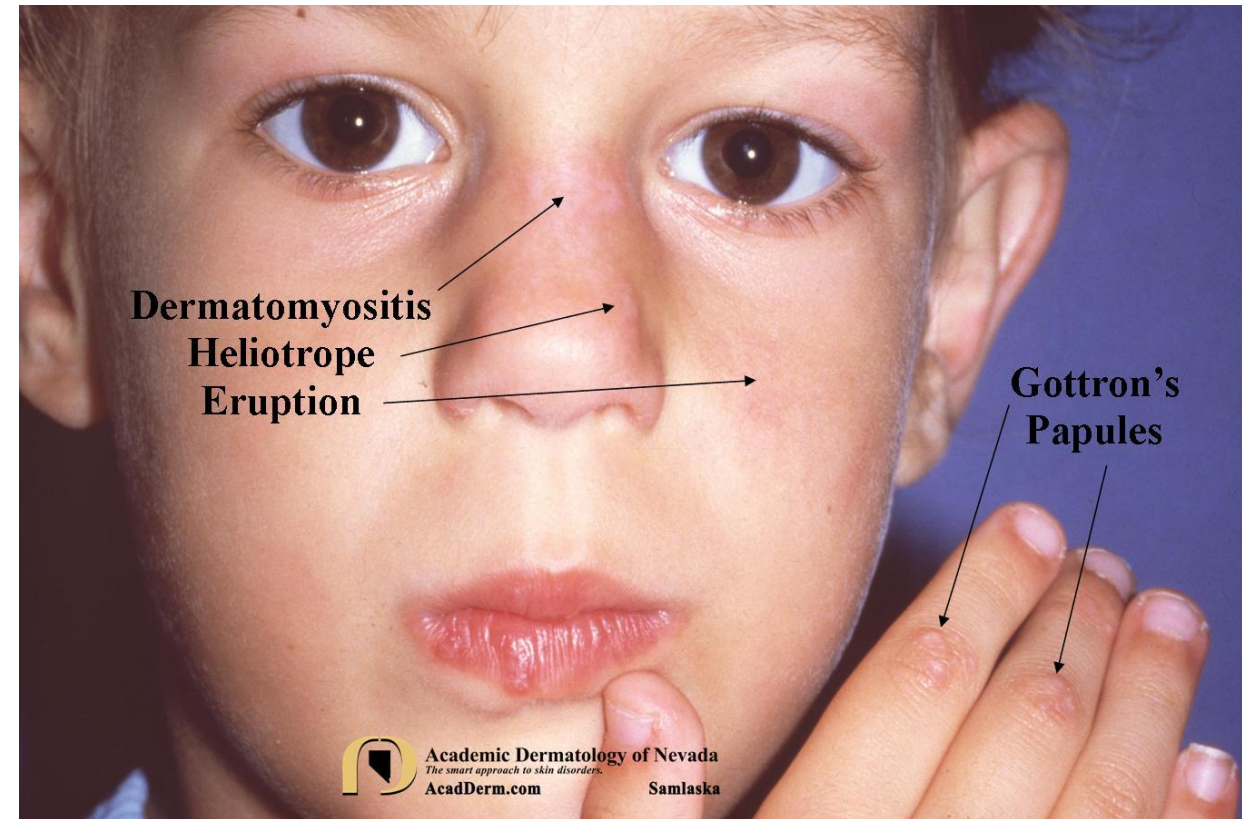
Поражение скелетных мышц при дерматомиозите



- При вовлечении в процесс мимических и жевательных мышц мимика теряет свою живость, выразительность.
- Вовлечение в процесс глоточных мышц вызывает дисфагию (поперхивание при глотании), возможна аспирация пищи в трахею.
- Поражение межреберных мышц и диафрагмы способствует развитию пневмонических осложнений.
- При поражении мышц гортани появляются носовой оттенок голоса (дисфония), охриплость, вплоть до афонии.

Поражение скелетных мышц при дерматомиозите

- Одним из ранних признаков дерматомиозита может служить прогрессирующая мышечная гипотрофия. Она имеет симметричный характер с преимущественной локализацией в проксимальных группах мышц.
- Характерным и частым признаком дерматомиозита у детей является развитие кальциноза мышц. Кальцинируются обычно участки фасции, подкожной клетчатки, прилежащие к пораженным мышцам, то есть преимущественно в области плечевого и тазового пояса.



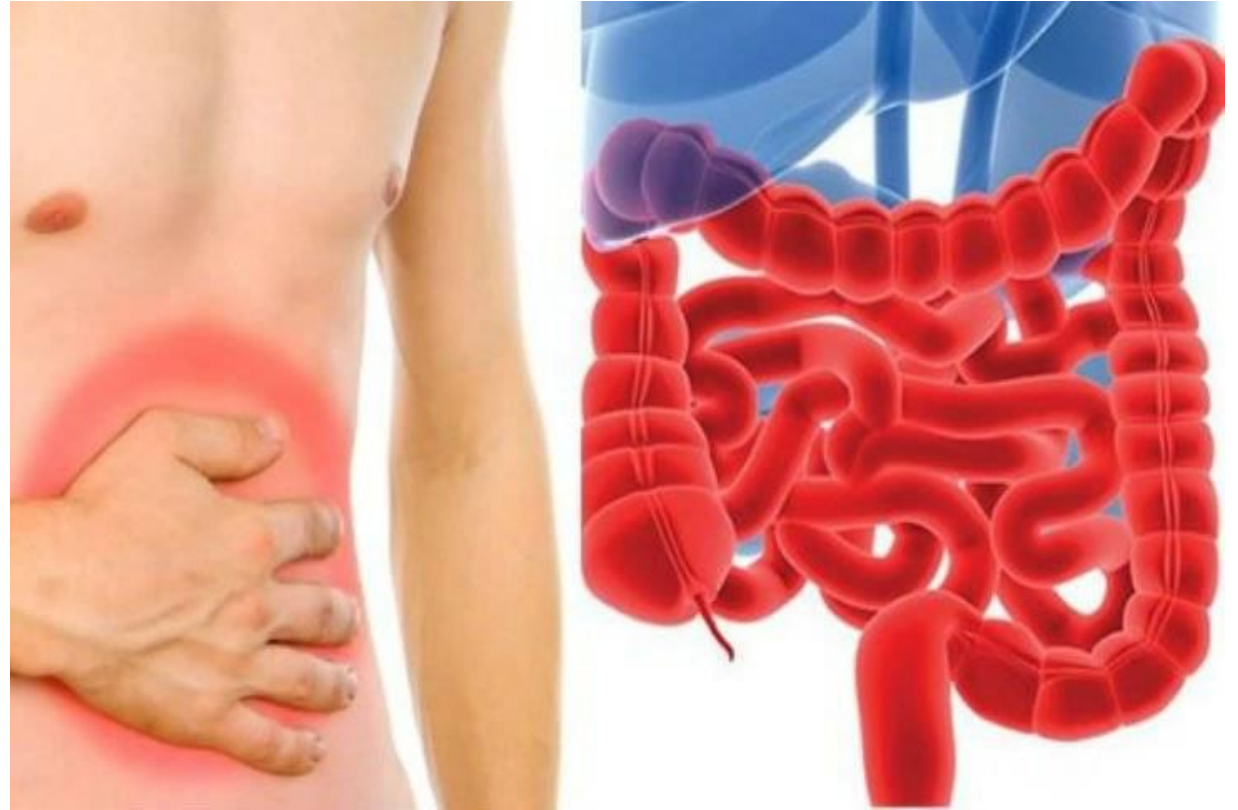
Поражение внутренних органов при дерматомиозите



- Поражение сердца - диффузные или очаговые изменения в сердечной мышце, нарушения проводимости, аритмии, редко – сердечная недостаточность.
- Дыхательная система - развитие дыхательной недостаточности в результате как поражения дыхательных мышц, так и поражения легких и плевры. Собственно поражение легких чаще протекает в виде интерстициальной пневмонии или по типу фиброзирующего альвеолита.

Поражение внутренних органов при дерматомиозите

- Поражение желудочно-кишечного тракта - нарастающая дисфагия, отсутствие аппетита, боль в животе, гастроэнтероколит.
- Поражение почек встречается редко, и может быть результатом общего сосудистого процесса. Наряду с этим могут развиваться дистрофические процессы в почках.



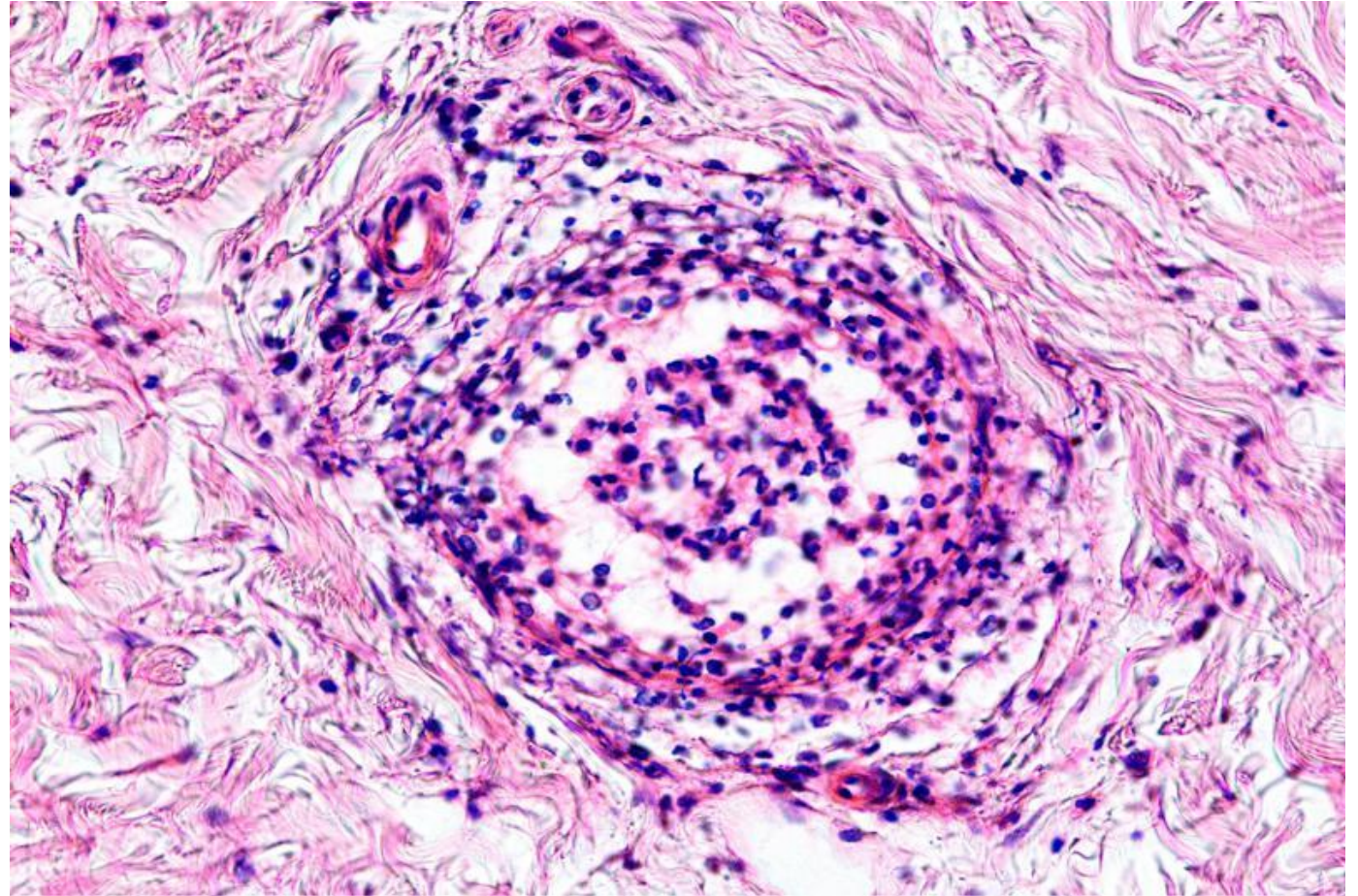
Поражение внутренних органов при дерматомиозите



- Поражение нервной системы: энцефалиты, менингоэнцефалиты, ограниченное поражение мозга, провоцирующее хореоподобные гиперкинезы, эпилепсию, парезы, параличи, поражение вегетативного отдела центральной нервной системы, невриты, психозы.
- Изменения глазного дна. Они достигают наибольшей выраженности в разгар заболевания, чаще всего эта патология обратима.

Узелковый периартериит

- Начало болезни чаще – острое
- Характерно повышение температуры тела
- Значительное и быстрое похудание, профузная потливость
- Часто выражен болевой синдром различной локализации (прежде всего сильные и длительные боли в мышцах и суставах, реже в животе, в области сердца, головы и т.д.).

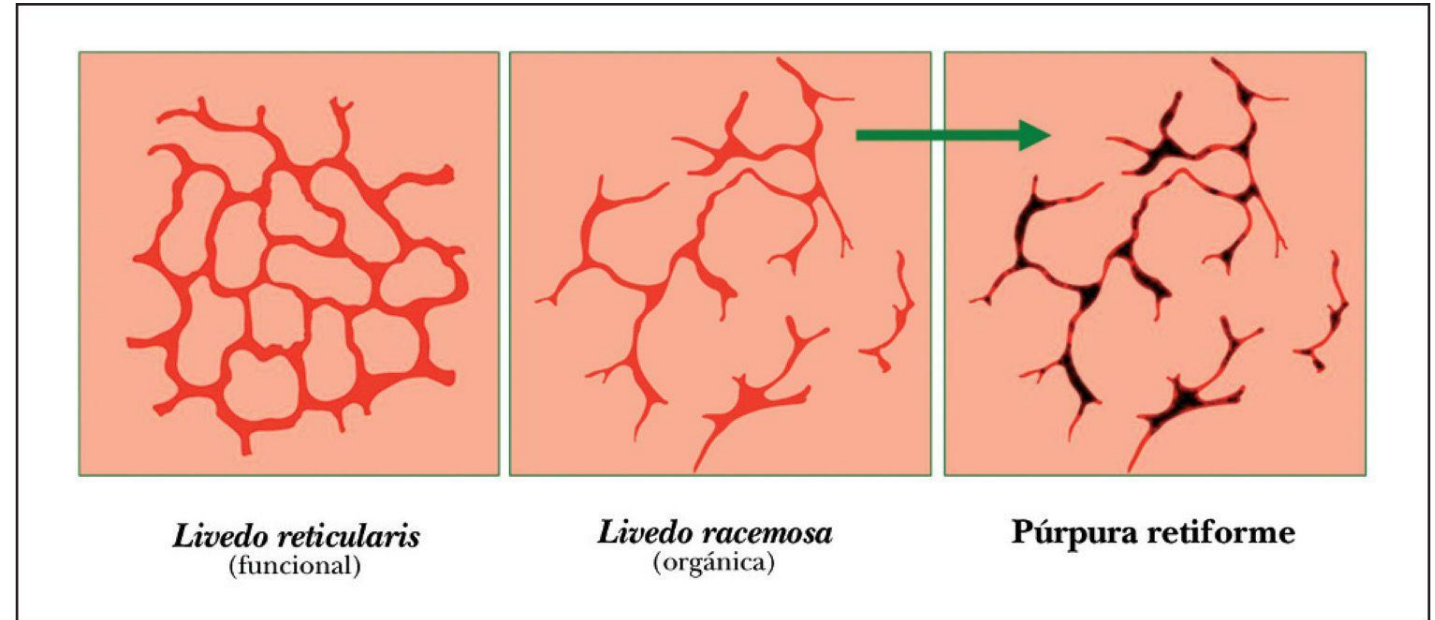


Клинические синдромы при узелковом периартериите

- Кожный
- Тромбангитический
- Мышечный
- Суставной
- Неврологический
- Кардиальный
- Редко - абдоминальный, почечный, легочный

Кожные изменения при узелковом периартериите

- **Ливедо.** Появляется в первые дни или в разгар заболевания на фоне лихорадки. Имеет вид пятнисто-папулезных или эритематозных элементов, затем приобретает багрово-цианотичную окраску с перифокальной бледностью, напоминая по форме сеть или ветви дерева.
- Чаще **ливедо** локализуется на разгибательных поверхностях дистальных отделов рук и ног, в некоторых случаях распространяясь на бедра, ягодицы, плечи, спину, лицо.



Кожные изменения при узелковом периартериите



- **Узелки.** Подкожные или внутрикожные узелки встречаются у 50% больных детей. В большинстве случаев развитию узелков предшествует гиперестезия или зуд. Кожа над ними обычно гиперемирована или цианотична. Узелковые элементы располагаются по ходу сосудов в области предплечий, плеч, голеней или бедер. Пальпация их болезненна.
- **Локальные отеки.** Располагаются над крупными суставами или распространяются на кисти, стопы, поясницу, лицо по типу отека Квинке. Как правило, им сопутствуют сильные приступообразные боли в виде покалывания или жжения в зоне отеков.

Проявления тромбангитического синдрома при узелковом периартериите

- Кожные некрозы
- Дистальная гангрена
- Некрозы слизистых оболочек



Суставной и мышечный синдром при узелковом периартериите

- Проявляется в виде мигрирующих или стойких, чаще симметричных артралгий. Боли имеют приступообразный характер, совпадают с повышением температуры тела и локализуются в голеностопных, коленных, лучезапястных, реже в межфаланговых суставах.
- Реже наблюдается острый полиартрит, который никогда не приводит к необратимым суставным деформациям.
- Проявляется миалгиями
- Характерны боли в мышцах ног

Неврологический синдром при узелковом периартериите

- Развиваются очаги ишемии, инфаркты, дистрофические изменения в головном и спинном мозге, в нервных стволах и вегетативных ганглиях.
- Глазные симптомы:
 - у детей первых лет жизни конъюнктивит и изъязвления век
 - понижение остроты зрения, диплопия, паралитическое косоглазие
 - при осмотре глазного дна - явления ангиопатии (извитость, уплотнение и сужение артерий сетчатки при неизмененных венах)

Кардиальный синдром при узелковом периартериите

- **Коронарит.** Характерно отсутствие клинических проявлений, в частности, ангинозных приступов.

На ЭКГ: признаки диффузного или очагового нарушения коронарного кровообращения (значительное снижение интервала ST ниже изолинии, стабильное изменение формы и направления зубца T одновременно в нескольких отведениях).

Нарушение коронарной гемодинамики приводит к очаговой ишемии сердечной мышцы, что подтверждается повышением в крови активности лактатдегидрогеназы (ЛДГ).

- **Миокардит.** Тахикардия, аритмия, кардиомегалия различной выраженности, приглушенность сердечных тонов, акцент II на легочной артерии или аорте, короткий мягкий систолический шум над всей областью сердца или на верхушке и в V точке.
- **Перикардит.** Может быть серозно-фибринозным или экссудативным.

Абдоминальный, почечный, легочной синдромы при узелковом периартериите

- Клиника от безболезненной гепатомегалии и умеренных диспепсических явлений до выраженных абдоминальных кризов и картины острого живота.
- Протекает клинически, как правило, по типу гломерулонефрита и имеет неблагоприятное прогностическое значение при значительной выраженности.
- Сосудистые изменения в легких могут привести к развитию склероза.
- Более часто из легочных поражений встречается астмоподобный синдром.

Лабораторная диагностика ДБСТ

Общий анализ крови: гипо- или нормохромная анемия.

- Для СКВ характерна лейкопения, особенно лимфоцитопения, при других ДБСТ отмечается лейкоцитоз, более выраженный при узелковом периартериите (до $20-30 \times 10^9/\text{л}$ и более).
- Для дерматомиозита и узелкового периартериита типична эозинофилия.
- При всех ДБСТ СОЭ значительно увеличена.
- Для СКВ характерна тромбоцитопения, число тромбоцитов может быть в пределах $50 \times 10^9/\text{л}$; при узелковом периартериите имеется склонность к гипертромбоцитозу.

Биохимический анализ крови: диспротеинемия в сторону увеличения α 2-и α -глобулинов, повышены уровни фибриногена, СРБ, серомукоида.

- При дерматомиозите характерно повышение уровня креатинфосфокиназы, отмечаются значительные отклонения в уровне креатина и креатинина.

Иммунологическое обследование: повышенные уровни IgG, IgA, IgM, снижение уровня комплемента и его компонентов.

Практически у всех больных ДБСТ выявляют антинуклеарные антитела. Большое диагностическое значение имеет обнаружение антител к нативной ДНК при СКВ.

Диагностически важно при СКВ выявление IE- клеток.

- При дерматомиозите, системной склеродермии, узелковом периартериите - биопсия кожи.
- При дерматомиозите – электромиография.
- При узелковом периартериите – аортография.

Лечение ДБСТ

- Должно быть комплексным, максимально ранним (с момента распознавания болезни), этапным и преемственным.
- Существуют определенные протоколы лечения диффузных болезней соединительной ткани. Эти протоколы включают в себя использование нескольких групп препаратов в зависимости от точек их приложения.

- НПВС применяют в лечении больных без тяжелых висцеральных проявлений.
- Используют ибупрофен, индометацин, диклофенак, кетопрофен (3-4 раза в день из расчета 1-3 мг/кг в сутки), напроксен (2 раза в сутки), пироксикам, мелоксикам, фенилбутадон (1 раз в сутки).

Глюкокортикостероиды

- Показания для назначения: активные формы СКВ, дерматомиозита, системной склеродермии, узелковый периартериит. Абсолютное показание к назначению кортикостероидов - поражение центральной нервной системы и почек.
- Применяется преднизолон в дозе – 2-3 мг/кг при остром, 1 мг/кг - при подостром течении. Снижение дозы проводят очень медленно, поддерживающую дозу дают годами.
- Возможно применение «пульс-терапии» сверхвысокими дозами метилпреднизолона (1000 мг/сут; 30 мг/кг в день) в течение короткого периода (3 - 5 дней).

- Хинолиновые производные (делагил, плаквенил)
- Препараты золота (кризанол, таурефон, ауринофин)
- Д-пеницилламин
- Цитостатики (метотрексат, циклофосфан, циклоспорин, хлорбутин (лейкеран)).
- Иммуномодуляторы
- В тяжелых случаях применяют ингибиторы протеаз (контрикал, трасилон, гордокс 1000 ЕД/кг), гепарин 200 - 300 ЕД/кг.
- Всем больным назначают комплекс витаминов, анаболические гормоны, адаптогены (апилак, элеутерококк).

Базисные средства при системной склеродермии

- Антифиброзные препараты (Д-пеницилламин, диуцифон, колхицин, лидаза)
- Сосудистые средства: вазодилататоры, дезагреганты, ангиопротекторы (нифедипин и другие антагонисты ионов кальция, трентал, курантил, реополиглюкин и др.)
- Гипотензивные препараты (каптоприл и др.)

Базисные средства при дерматомиозите

- Антихолинэстеразные средства (прозерин, оксазил)
- Для улучшения периферического кровообращения - компламин, папаверин, но-шпа
- При появлении кальцинатов назначают колхицин, $\text{Na}_2\text{ЭДТА}$, трилон Б местно.

Базисные средства при узелковом периартериите

- Антикоагулянты, дезагреганты (гепарин, неодикумарин, курантил)
- Гипербарическая оксигенация
- Сосудистые препараты с различным механизмом действия

- При системной склеродермии (аппликации димексида, никотиновой кислоты, ультразвук с гидрокортизоном, парафин)
- При дерматомиозите (электрофорез с лидазой и ронидазой, подводный душ-массаж)
- Физиопроцедуры при системной красной волчанке и узелковом периартериите **противопоказаны**.

Диспансерное наблюдение

- До передачи во взрослую сеть.
- Противопоказаны прививки, введение вакцин, сывороток, оперативные вмешательства, кроме жизненно необходимых.
- Необходимо избегать физического и эмоционального перенапряжения, контактов с химическими вредными веществами.
- Не рекомендуется работать на открытом воздухе, загорать, подвергаться перегреванию в парной бане или сауне.
- Прогноз серьезный.