

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00445&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00445. Системний склероз

Автор: Tom Pettersson
Редактор оригінального тексту: Anna Kattainen
Дата останнього оновлення: 2017-07-29

Основні положення

- Системний склероз характеризується ураженням дрібних судин, імунологічними порушеннями, а також ущільненням і стягненням сполучної тканини.
- Склеродермія є шкірним проявом системного склерозу. Терміни “системний склероз” і “склеродермія” часто вживають як синоніми.
- Виділяють дифузну і обмежену форми системного склерозу.

Епідеміологія

- Поширеність системного склерозу становить 100–200 випадків на 1 млн населення.
- Найвища захворюваність спостерігається у жінок віком 30–50 років.

Симптоми

- Синдром Рейно (див. [\[настанова 00437 Синдром Рейно та акроція...\]](#)) спостерігається майже у кожного пацієнта, він часто передує іншим симптомам захворювання. Цей стан може призвести до утворення виразок та рубців на кінчиках пальців кистей і стоп.
- Виникають шкірні зміни, особливо на обличчі, кистях і стопах. Спочатку виникає набряк шкіри, потім потовщення і наприкінці - атрофія (рис. [\[зображення 00837 Diffuse scleroderma\]](#)). При обмеженій формі

захворювання спостерігається ураження шкіри обличчя і кінцівок дистальніше колінних та ліктьових суглобів, в той час як при дифузному системному склерозі шкірні симптоми більш поширені.

- Можуть спостерігатися телеангіектазії.
- У 20–30% пацієнтів наявні артралгії та міалгії.
- Можливі симптоми з боку шлунково-кишкового тракту, особливо дисфагія, рефлюкс-езофагіт і стриктури стравоходу. Іноді спостерігаються синдром мальабсорбції, сильні закрепи і нетримання калу.
- Фіброз легень, легенева гіпертензія
- Серцева недостатність, аритмії
- Нерідко зустрічаються протеїнурія, порушення функції нирок і підвищення артеріального тиску. Найважчим нирковим ускладненням є склеродермічний нирковий криз, що характеризується значним підвищенням артеріального тиску, швидкопрогресуючою нирковою недостатністю і мікроангіопатичною гемолітичною анемією.

Дослідження та діагностика [доказ L00179 B]

- За підозри на системний склероз на етапі первинної медичної допомоги рекомендовані наступні дослідження: ШОЕ, СРБ, загальний аналіз крові з підрахунком тромбоцитів, антинуклеарні антитіла, креатинін, загальний аналіз сечі.
- Поєднання синдрому Рейно, набряку пальців і наявності антинуклеарних антитіл вважається "червоним прапорцем", що дозволяє запідозрити ранній системний склероз і направити пацієнта на консультацію до фахівця.
- Остаточний діагноз системного склерозу встановлюється у спеціалізованій медичній допомозі. Найважливішими подальшими дослідженнями є визначення специфічних аутоантитіл (антитіла до центромери і топоізомерази I типу, тобто антитіла до Scl-70), відеокапіляроскопія і біопсія шкіри за показаннями.
- ШОЕ при системному склерозі часто помірно підвищується, тоді як рівень СРБ в нормі або незначно підвищений. Показники загального аналізу крові зазвичай в нормі; лейкопенія і тромбоцитопенія зустрічаються набагато рідше, ніж при СЧВ. Антинуклеарні антитіла

виявляються приблизно у 90% пацієнтів. При фарбуванні ядра зазвичай спостерігається плямистість або переважне забарвлення ядерця.

- Антицентромерні антитіла зустрічаються при обмеженій формі захворювання (застаріла назва - CREST-синдром, тобто кальциноз, синдром Рейно, зниження моторики стравоходу, склеродактилія, телеангіектазії). Ця форма захворювання пов'язана з ризиком підвищеного тиску в легеневій артерії.
- Антитіла до топоізомерази I типу, як правило, пов'язані з дифузною формою захворювання і підвищеним ризиком фіброзу легень.
- Відеокапіляроскопія є важливим методом для диференційної діагностики первинного і вторинного синдрому Рейно. Зміни в капілярах нігтьового ложа спостерігаються у більш ніж 80% пацієнтів з системним склерозом і корелюють з тяжкістю захворювання.
- Рентгенографія органів грудної порожнини дозволяє оцінити стан легень. Часто необхідними подальшими дослідженнями є комп'ютерна томографія з високою роздільною здатністю та дослідження функції зовнішнього дихання.
- На рентгенограмах кистей і стоп можуть визначатися типові для захворювання підшкірні кальцифікати і акроліз фаланг.
- Що стосується шлунково-кишкового тракту, найважливішим дослідженням є езофагогастродуоденоскопія.

Лікування [доказ 06763 | A] [доказ 01231 | A] [доказ 06807 | B] [доказ 02802 | A] [доказ 06809 | C] [доказ 06808 | C] [доказ 04928 | A] [доказ 04690 | A]

[доказ 06564 | A] [доказ 02441 | C]

- Пацієнту слід намагатися захищати шкіру, уникати холоду і кинути курити.
- Блокатори кальцієвих каналів є препаратами першої лінії при порушеннях периферичної циркуляції. Також можна використовувати блокатори рецепторів ангіотензину (БРА), інгібітори фосфодіестерази-5 або селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну (СИЗС).
- При важкій васкулопатії пальців кистей і стоп можуть використовуватися аналоги простацикліну.
- Антагоніст ендотелінових рецепторів бозентан є ефективним в профілактиці рецидивів виразок пальців.

- Для лікування шкірних змін при ранньому дифузному системному склерозі можна розглянути можливість призначення метотрексату.
- Препаратами першої лінії при артралгіях і міалгіях є нестероїдні протизапальні препарати (НППЗ).
- При артриті і міозиті можуть бути призначені глюкокортикоїди і метотрексат за потреби. У пацієнтів, які приймають глюкокортикоїди, необхідно регулярно контролювати артеріальний тиск і функцію нирок.
- При симптомах гастроєзофагеального рефлюксу застосовують інгібітори протонної помпи.
- При легеневій формі захворювання в фазі запалення застосовують циклофосфамід; в подальшому його замінюють на азатиоприн.
- Інгібітори ангіотензинперетворюючого ферменту є препаратами першої лінії для лікування гіпертензії і ниркового кризу.
- Блокатори рецепторів ендотеліну, інгібітори фосфодіестерази і аналоги простагліну можуть використовуватися для лікування легеневої гіпертензії [\[Настанова 00098 | Підвищений кров'яний тис...\]](#).

Прогноз

- Сприятливий, якщо захворювання обмежене ураженням шкіри
- Легенева гіпертензія і дихальна або ниркова недостатність є факторами, що погіршують прогноз.

Пов'язані джерела

- Кокранівські огляди [\[пов'язані 00772 | Systemic sclerosis – Rel...\]](#)
- Інтернет-джерела [\[пов'язані 00772 | Systemic sclerosis – Rel...\]](#)
- Література [\[пов'язані 00772 | Systemic sclerosis – Rel...\]](#)

Настанови

- [Настанова 00437](#). Синдром Рейно та акроціаноз.
- [Настанова 00098](#). Підвищений кров'яний тиск у легенях: легенева артеріальна гіпертензія та хронічна тромбоемболічна легенева гіпертензія.

Зображення

- [Зображення 00837](#). Diffuse scleroderma.



Автори та власники авторських прав: Raimo Suhonen

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 00179](#). Anti-centromere and Anti-Scl-70 antibodies in systemic sclerosis.
Дата оновлення: 2003-03-20
Рівень доказовості: B
Резюме: Both anti-centromere antibodies and anti-Scl-70 antibodies appear to be highly specific for systemic sclerosis, but 40% of patients with systemic sclerosis are likely to have neither antibody present.
- [Доказовий огляд 06763](#). Calcium-channel blockers for Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis.
Дата оновлення: 2010-12-10
Рівень доказовості: A
Резюме: Nifedipine is more effective than placebo in reducing the frequency and severity of attacks of Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis.

- [Доказовий огляд 01231](#). Iloprost and cisaprost for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis.
Дата оновлення: 2010-12-13
Рівень доказовості: А
Резюме: Intravenous iloprost is effective for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis.
- [Доказовий огляд 06807](#). Methotrexate in the treatment of systemic sclerosis.
Дата оновлення: 2011-04-06
Рівень доказовості: В
Резюме: Methotrexate appears to improve skin score in early diffuse systemic sclerosis.
- [Доказовий огляд 02802](#). Proton pump inhibitors, H2-receptor antagonists and prokinetics for gastro-oesophageal reflux.
Дата оновлення: 2015-11-16
Рівень доказовості: А
Резюме: Proton pump inhibitors are more effective than H2-receptor antagonists in empirical treatment of heartburn likely to be caused by gastro-oesophageal reflux and in endoscopy negative reflux disease.
- [Доказовий огляд 06809](#). Cyclophosphamide for connective tissue disease-associated interstitial lung disease.
Дата оновлення: 2018-03-09
Рівень доказовості: С
Резюме: Cyclophosphamide in patients with connective tissue disease-associated interstitial lung disease may provide a small improvement in lung function and in dyspnoea compared to placebo. Mycophenolate may be as good as cyclophosphamide.
- [Доказовий огляд 06808](#). Angiotensin converting enzyme inhibitors in treatment of scleroderma renal crisis.
Дата оновлення: 2011-04-06
Рівень доказовості: С
Резюме: ACE inhibitors may improve survival in scleroderma renal crisis.
- [Доказовий огляд 04928](#). Endothelin receptor antagonists for pulmonary arterial hypertension.
Дата оновлення: 2016-04-01
Рівень доказовості: А
Резюме: Endothelin receptor antagonists improve exercise capacity, symptoms, and cardiopulmonary haemodynamic variables in symptomatic pulmonary arterial hypertension over a period of 3 to 6 months treatment.
- [Доказовий огляд 04690](#). Sildenafil for pulmonary hypertension.
Дата оновлення: 2010-02-15
Рівень доказовості: А
Резюме: Sildenafil improves exercise capacity, WHO functional class, and hemodynamics in patients with symptomatic pulmonary arterial hypertension.
- [Доказовий огляд 06564](#). Inhaled iloprost for pulmonary hypertension.
Дата оновлення: 2010-02-15
Рівень доказовості: А
Резюме: Inhaled iloprost over 12 weeks improves exercise capacity, NYHA functional class, and hemodynamics in patients with severe symptomatic pulmonary arterial hypertension compared to placebo. The addition of inhaled iloprost on bosentan monotherapy in symptomatic patients appears to improve exercise capacity and NYHA functional class.

- [Доказовий огляд 02441](#). Prazosin for Raynaud's phenomenon in progressive systemic sclerosis.

Дата оновлення: 2003-08-11

Рівень доказовості: C

Резюме: Prazosin may be modestly effective in the treatment of Raynaud's phenomenon secondary to scleroderma.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.

Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.

Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00445 Ключ сортування: 021.040 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-07-29

Автор(и): Tom Pettersson Редактор(и): Anna Kattainen Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії

EBM Guidelines Dermatology Rheumatology Internal medicine

Ключові слова індексу

mesh: Scleroderma, Limited mesh: Hypertension mesh: CREST Syndrome mesh: Scleroderma, Systemic Scleroderma
Systemic sclerosis SSc mesh: circulatory disturbance speciality: Dermatology speciality: Internal medicine icpc-2: L99
icpc-2: N99 icpc-2: R99 speciality: Rheumatology icpc-2: S99