

Одеський Національний Медичний Університет
Кафедра Внутрішньої медицини №2 з післядипломною освітою

ЛЕКЦІЯ # 1: СИСТЕМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ



Лектор: Холопов Леонід Семенович,

Доцент, к.мед.н.

2024

СЗСТ - ВИЗНАЧЕННЯ

- СЗСТ – це велика група захворювань з важким перебігом невідомої етіології, що характеризуються генетично обумовленим системним імуно-запальним ураженням сполучної тканини та її похідних.
- СЗСТ проявляються множинними ураженнями органів та тканин, що набуває поліциклічний прогресуючий перебіг.



ЦЮ ГРУПУ ЗАХВОРЮВАНЬ ПОЄДНУЮТЬ:

1. Спільність патогенезу (імунні й автоімунні механізми розвитку);
2. Спільність патоморфології (зміни основної речовини сполучної тканини, фібриноїдний некроз, дезорганізація волокнистих структур, зокрема колагенових: лімфоїдні та плазмоцитарні інфільтрати);
3. Спільність клініки (поліциклічний, прогресуючий перебіг; загострення під впливом неспецифічних впливів; багатосистемність уражень - суглобів, серця, нирок, шкіри, серозних оболонок та ін.)
4. Позитивний ефект ГКС, цитостатиків, НПЗЗ, еферентної терапії);
5. Відсутність моноетіологічного фактора.



МКХ-10: СИСТЕМНІ УРАЖЕННЯ СПОЛУЧНОЇ ТКАНИНИ

- М30 Вузликовий поліартеріїт та споріднені стани
- М31 Інші некротизуючі васкулопатії
- М32 **Системний червоний вовчак**
- М33 Дерматополіміозит
- М34 **Системний склероз**
- М35 Інші системні ураження сполучної тканини





СИСТЕМНИЙ ЧЕРВОНИЙ ВОВЧАК



КТО ЗНАЄ ВОВЧАК – ТОЙ ЗНАЄ МЕДИЦИНУ



ВИЗНАЧЕННЯ

- СЧВ - автоімунне ревматичне захворювання, в основі патогенезу якого лежать дефекти імунорегуляції, що призводять до неконтрольованої гіперпродукції АутоАТ до компонентів власних тканин, а також до утворення й депозиції імунних комплексів, та до подальшого розвитку хронічного запалення, що залучає багато органів і системи

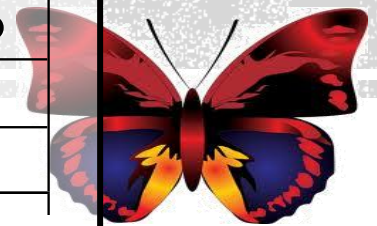
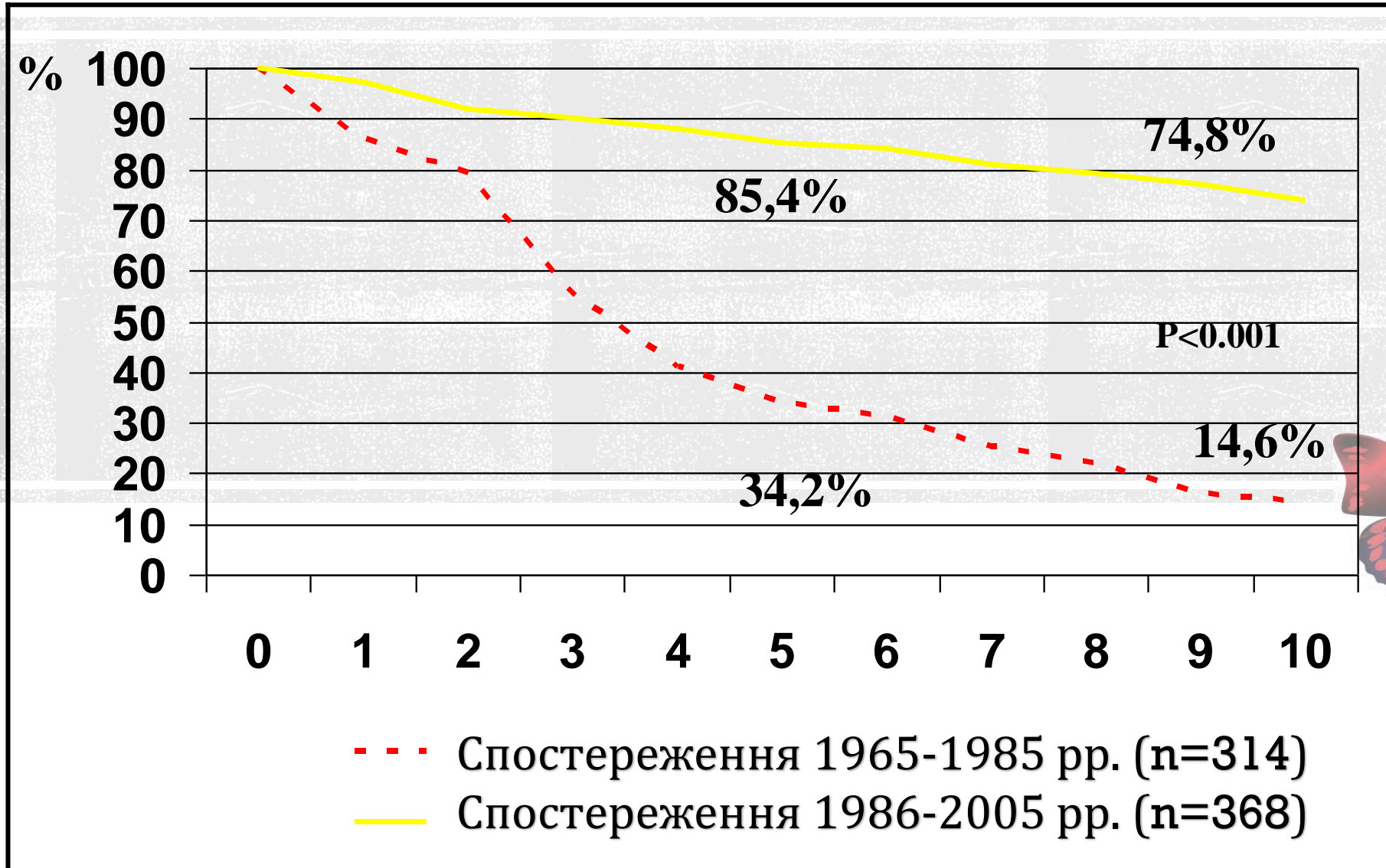


ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

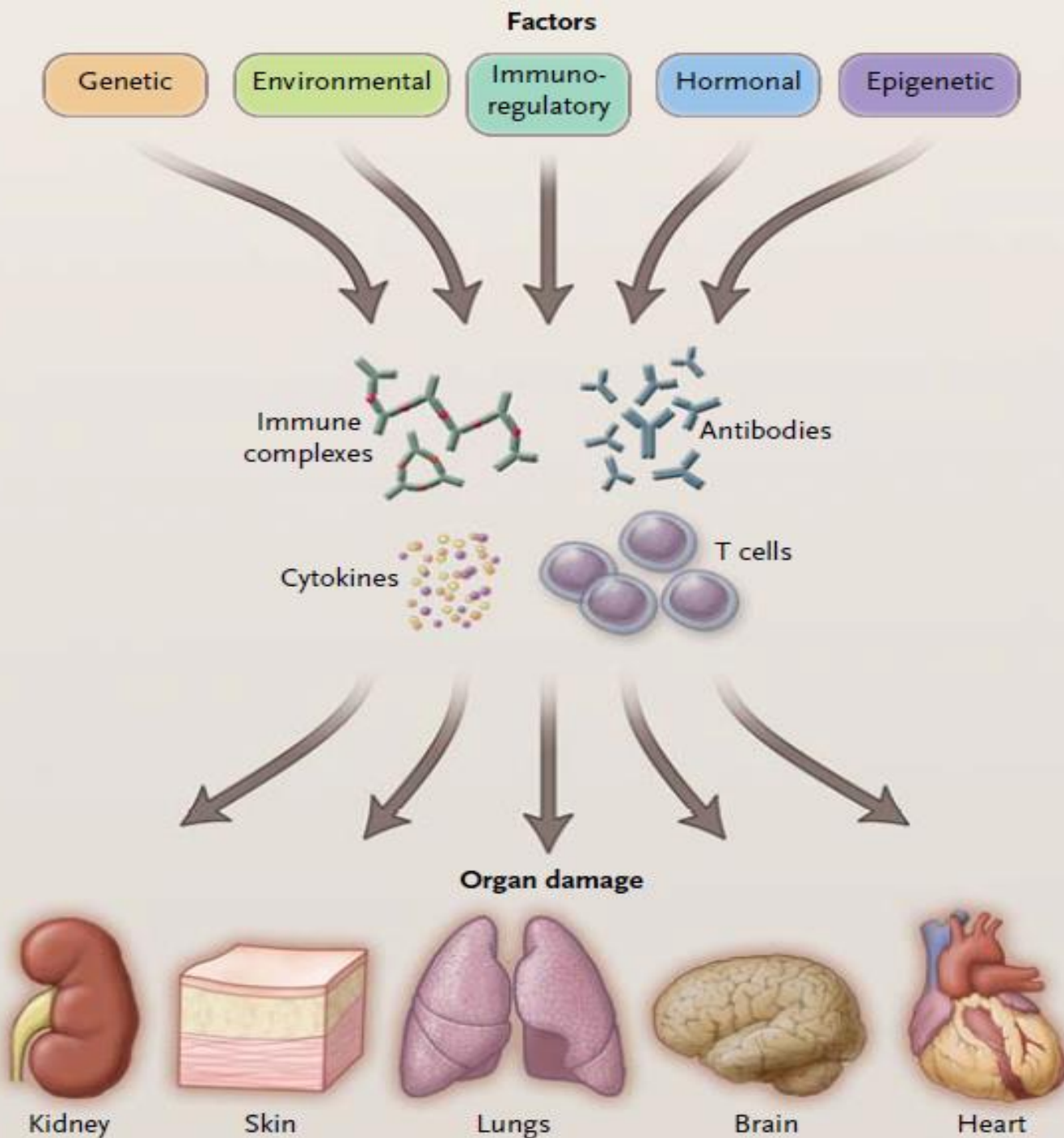
- Поширеність вовчака за різними даними варіює від 40 випадків на 100 000 серед європейців до 200 на 100 000 серед африканців.
- Ж : М = 9 : 1
- Вперше діагностується у віці 20-30 років.



5- ТА 10- РІЧНЕ ВИЖИВАННЯ ХВОРИХ НА СЧВ



ПАТОГЕНЕЗ СЧВ



- Генетичні, епігенетичні, гормональні, імунорегуляторні та зовнішні чинники діють послідовно або одночасно на імунну систему.
- В результаті виробляються аутоАТ, ІК, аутореактивні або запальні Т-клітини й цитокіни, які можуть ініціювати і підтримувати запалення та пошкодження різних органів.
- Уражені органи в подальшому можуть додатково пошкоджуватися місцевими факторами.



SPECIAL ARTICLE

2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus

Martin Aringer,¹ Karen Costenbader,² David Daikh,³ Ralph Brinks,⁴ Marta Mosca,⁵ Rosalind Ramsey-Goldman,⁶ Josef S Smolen,⁷ David Wofsy,⁸ Dimitrios T Boumpas,⁹ Diane I Kamen,¹⁰ David Jayne,¹¹ Ricard Cervera,¹²

Recommendation

2019 update of the EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus

Antonis Fanouriakis,¹ Myrto Kostopoulou,² Alessia Alunno,³ Martin Aringer,⁴ Ingeborg Bajema,⁵ John N Boletis,⁶ Ricard Cervera,⁷ Andrea Doria,⁸ Caroline Gordon,⁹ Marcello Govoni,¹⁰ Frédéric Houssiau,¹¹ David Jayne,¹² Marios Kouloumas,¹³ Annegret Kuhn,¹⁴ Janni L Larsen,¹⁵ Kirsten Lerstrøm,¹⁶ Gabriella Moroni,¹⁷ Marta Mosca,¹⁸ Matthias Schneider,¹⁹ Josef S Smolen,²⁰ Elisabet Svenungsson,²¹ Vladimir Tesar,²² Angela Tincani,²³ Anne Troldborg,²⁴ Ronald van Vollenhoven,²⁵ Jörg Wenzel,²⁶ George Bertsias,²⁷ Dimitrios T Boumpas^{1,28,29}

- **Останні оновлення Європейських рекомендацій щодо ведення хворих на СЧВ**

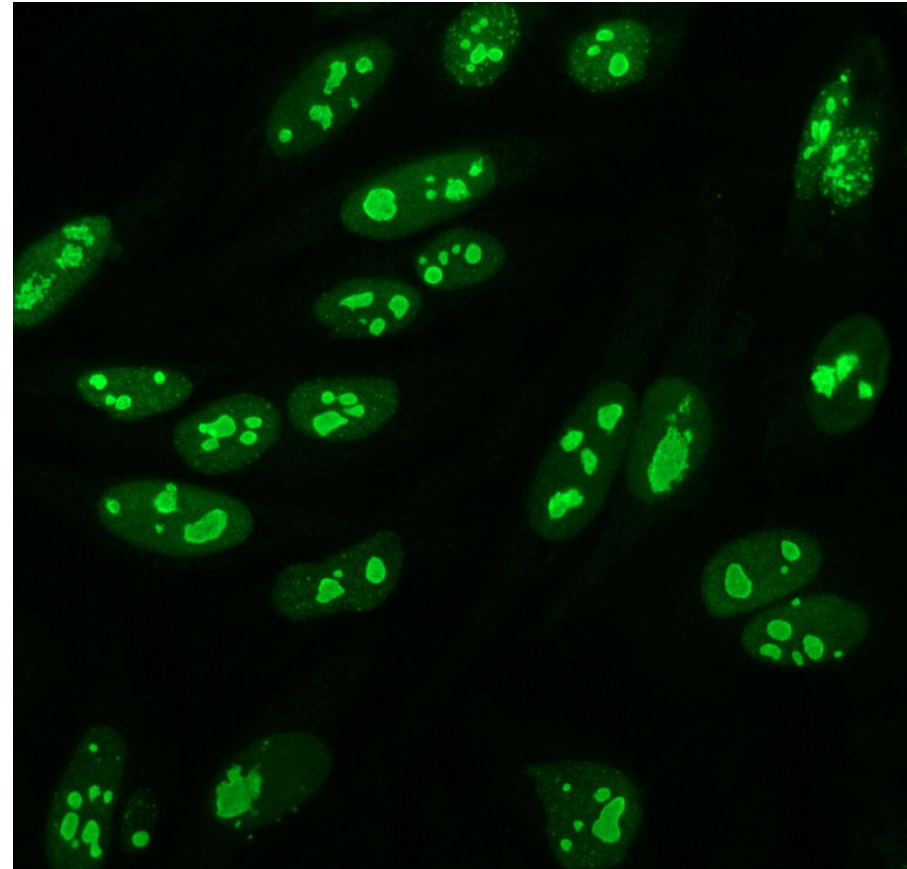
Класифікаційні критерії СЧВ



Класифікаційні критерії СЧВ

Вхідний критерій

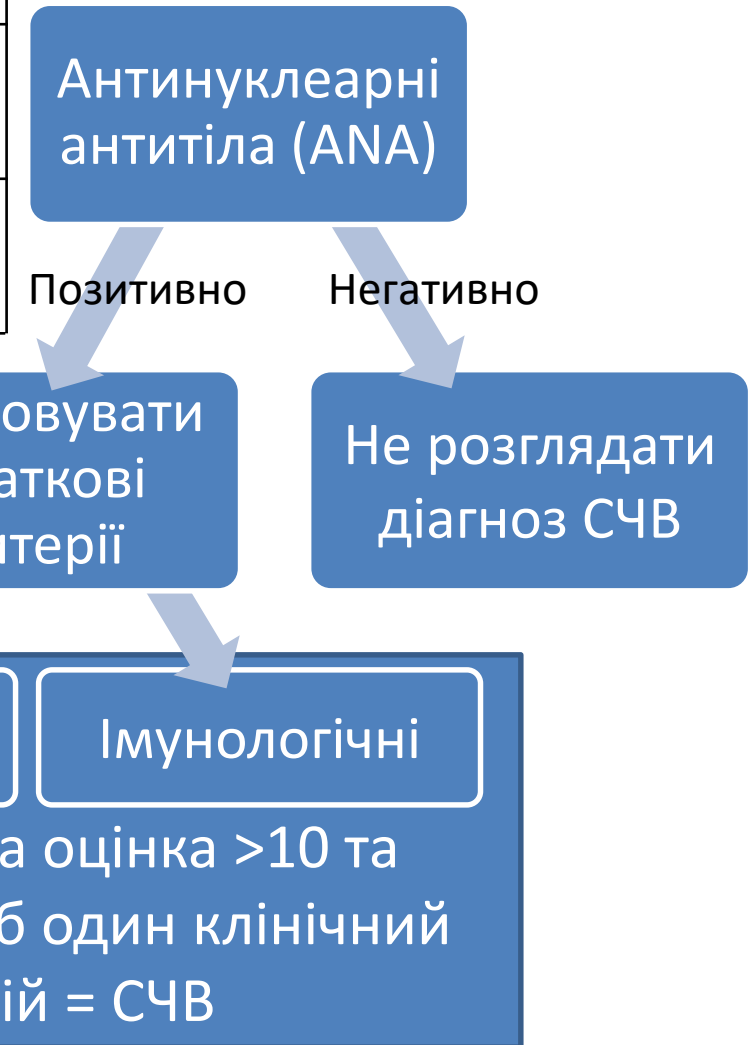
- Антинуклеарні антитіла (ANA) - при титрі $\geq 1: 80$ на клітинах HEp-2 або еквівалентному позитивному тесті принаймні один раз.
- **ANA**, також відомі як **антинуклеарний фактор (ANF)**, є аутоантитілами, які зв'язуються із вмістом ядра клітини.



Світіння ANA в ядрах клітин

Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		



Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

Конституційні

- Лихоманка – Температура тіла $>38.3^{\circ}\text{C}$ – **2 бали**

- ✓ Критерій не враховується, якщо для нього є більш вірогідна причина, ніж СЧВ.
- ✓ Поява критерію хоча б один раз є достатньою.
- ✓ Критерії не обов'язково мають з'являтися одночасно.



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Неврологічні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Позитивно

Негативно

Застосовувати додаткові критерії

Не розглядати діагноз СЧВ

Клінічні

Імунологічні

Якщо загальна оцінка >10 та присутній хоча б один клінічний критерій = СЧВ

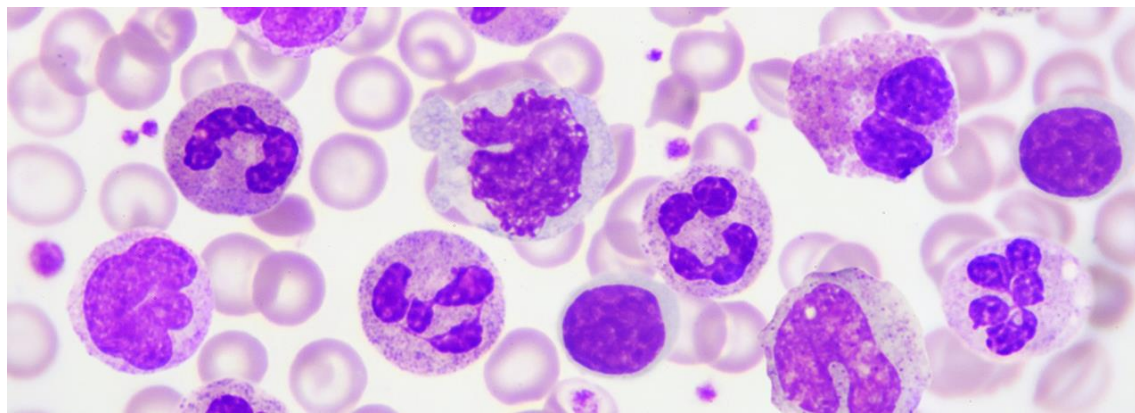
Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

Гематологічні

- **Лейкопенія** – Лц $< 4 \times 10^9$ – **3 бали**
- **Тромбоцитопенія** – Тц $< 100 \times 10^9$ – **4 бали**
- **Автоімунний гемоліз** – Ознаки гемолізу, такі як ретикулоцитоз, низький рівень гаптоглобіну, підвищений непрямий білірубін, підвищений рівень ЛДГ та позитивний тест Кумбса (прямий антиглобулін) – **4 бали**

✓ В кожній групі критеріїв враховується тільки максимальний бал.



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Позитивно

Негативно

Застосовувати додаткові критерії

Не розглядати діагноз СЧВ

Клінічні

Імунологічні

Якщо загальна оцінка >10 та присутній хоча б один клінічний критерій = СЧВ

Класифікаційні критерії СЧВ

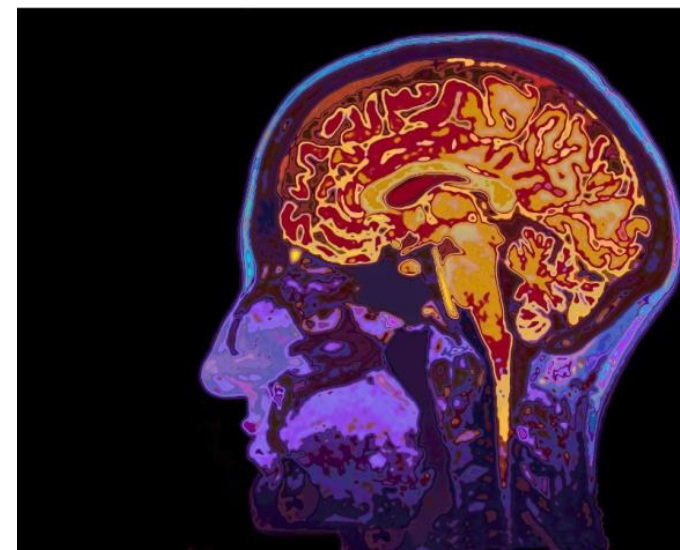
Клінічні

Нейропсихіаричні

- **Делірій** – характеризується наступним:
 - 1) зміна свідомості або рівня збудження зі зниженою здатністю зосереджуватися,
 - 2) розвиток симптомів протягом від годин до 2 днів
 - 3) коливання симптомів протягом дня,
 - 4) одне з наведеного
 - 4a) гостра / підгостре порушення пізнання (наприклад, дефіцит пам'яті або дезорієнтація), або
 - 4b) зміна поведінки, настрою або афект (наприклад, неспокій, порушення циклу сну та неспання)

– **3 бали**
 - **Психоз** – характеризується наступним:
 - 1) марення та / або галюцинації без розуміння, та
 - 2) відсутність делірію

– **4 бали**
 - **Судоми** – Первинний генералізований напад або частковий / вогнищевий напад
- **4 бали**



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серцеві			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Позитивно

Негативно

Застосовувати додаткові критерії

Не розглядати діагноз СЧВ

Клінічні

Імунологічні

Якщо загальна оцінка >10 та присутній хоча б один клінічний критерій = СЧВ

Шкірно-слизові

Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

- Алопеція – **2 бали**
- Виразки у роті – **2 бали**
- Підгострий шкіряний або дискоїдний вовчак – **4 бали**
- Гострий шкіряний вовчак – **6 балів**

Може бути виявлено при фізикальному огляді, або по фотокарткам

Алопеція - облисіння без рубців



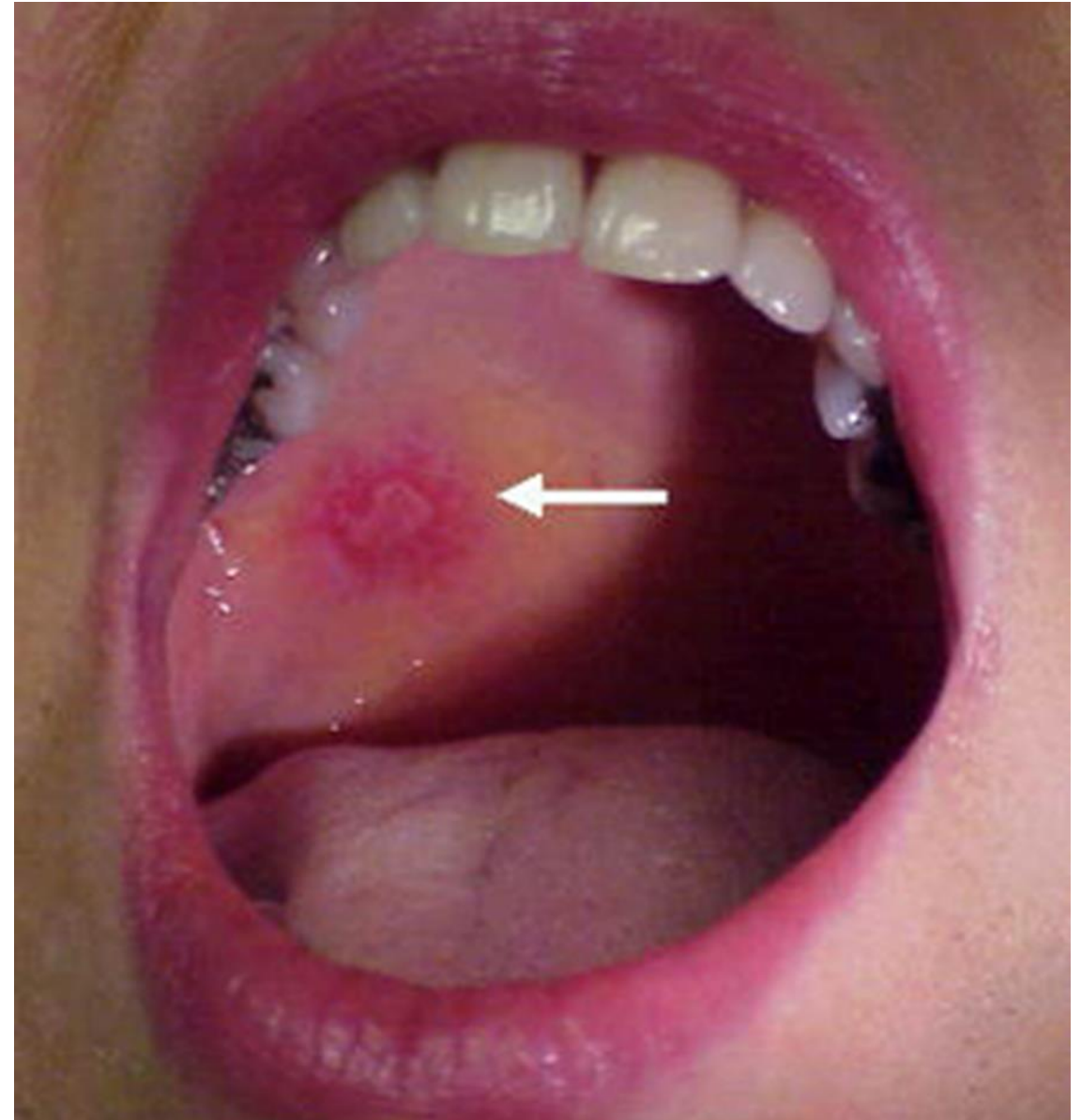
Шкірно-слизові

Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

- Алопеція – **2 бали**
- Виразки у роті – **2 бали**
- Підгострий шкіряний або дискоїдний вовчак – **4 бали**
- Гострий шкіряний вовчак – **6 балів**

Виразки на слизовій
оболонці рота



Шкірно-слизові

Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

- Алопеція – **2 бали**
- Виразки у роті – **2 бали**
- Підгострий шкіряний або дискоїдний вовчак – **4 бали**
- Гострий шкірний вовчак – **6 балів**

Підгострий шкірний вовчак - кільцеподібне або папулосквамозне (псоріазіформне) шкірне ураження, зазвичай фоторозподілене.

Якщо проводиться біопсія шкіри, мають бути присутні типові зміни (вакуольний дерматит, що складається з периваскулярного лімфогістіоцитарного інфільтрату, часто з наявністю шкірного муцину).



Шкірно-слизові

Класифікаційні критерії СЧВ

- Алопеція – **2 бали**
- Виразки у роті – **2 бали**
- Підгострий шкірний або дискоїдний вовчак – **4 бали**
- Гострий шкірний вовчак – **6 балів**

Клінічні

Дискоїдний вовчак - еритематозно-фіолетові шкірні ураження з вторинними змінами у вигляді атрофічних рубців, депігментації, часто фолікулярним гіперкератозом, що призводить до рубцевої алопеції на шкірі голови. Типові зміни при біопсії шкіри – вакуолярний дерматит, з наявністю периваскулярного та / або периаппендагеального лімфогістіоцитарного інфільтрату. На шкірі голови можуть бути помітні фолікулярні кератинові пробки. При тривалих ураженнях може відзначатися відкладення муцину)



Шкірно-слизові Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

- Алопеція – **2 бали**
- Виразки у роті – **2 бали**
- Підгострий шкіряний або дискоїдний вовчак – **4 бали**
- Гострий шкірний вовчак – **6 балів**

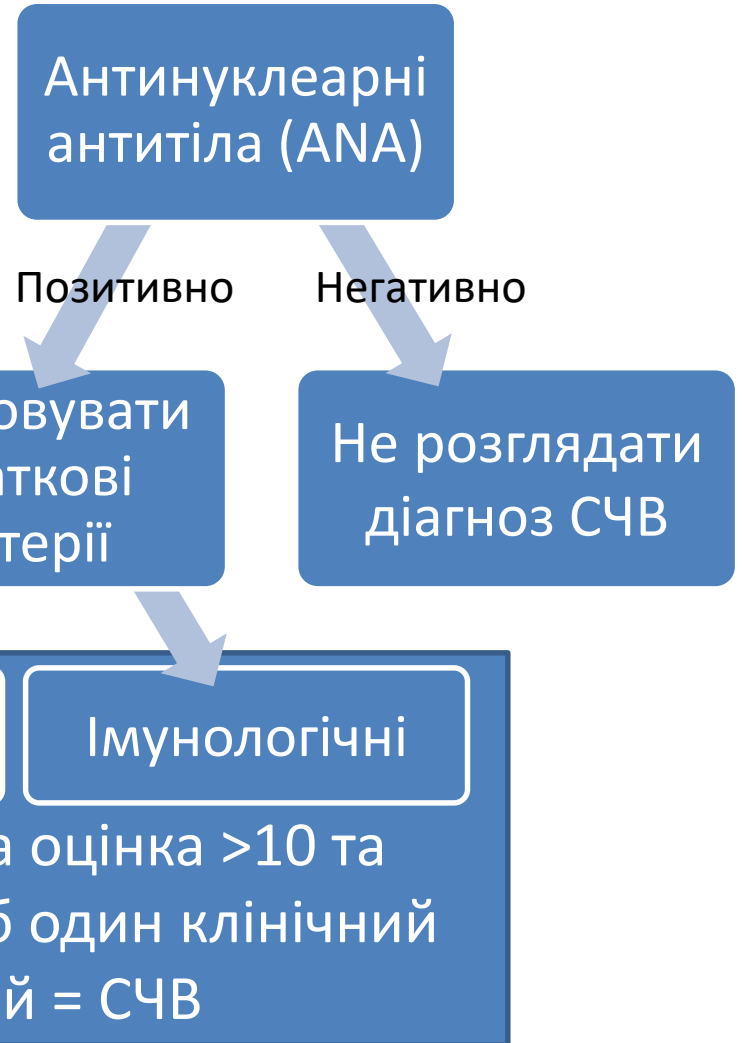
Гострий шкірний вовчак - висип на вилицях (фіксована еритема, плоска або піднята, яка не уражає носогубні складки) або генералізований макулопапульозний висип. Якщо проводиться біопсія шкіри, присутні типові зміни (вакуольний дерматит, що складається з периваскулярного лімфогістіоцитарного інфільтрату, часто з відміченим шкірним муцином.

Периваскулярний нейтрофільний інфільтрат може бути присутнім на початку захворювання).



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		



Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

Серозні

- Плевральний або перикардіальний випіт – **5 балів**
- Гострий перикардит – **6 балів**

Плевральний випіт – інструментально підтверджена наявність рідини у плевральній порожнині (при УЗД, рентгенографії, КТ, МРТ)



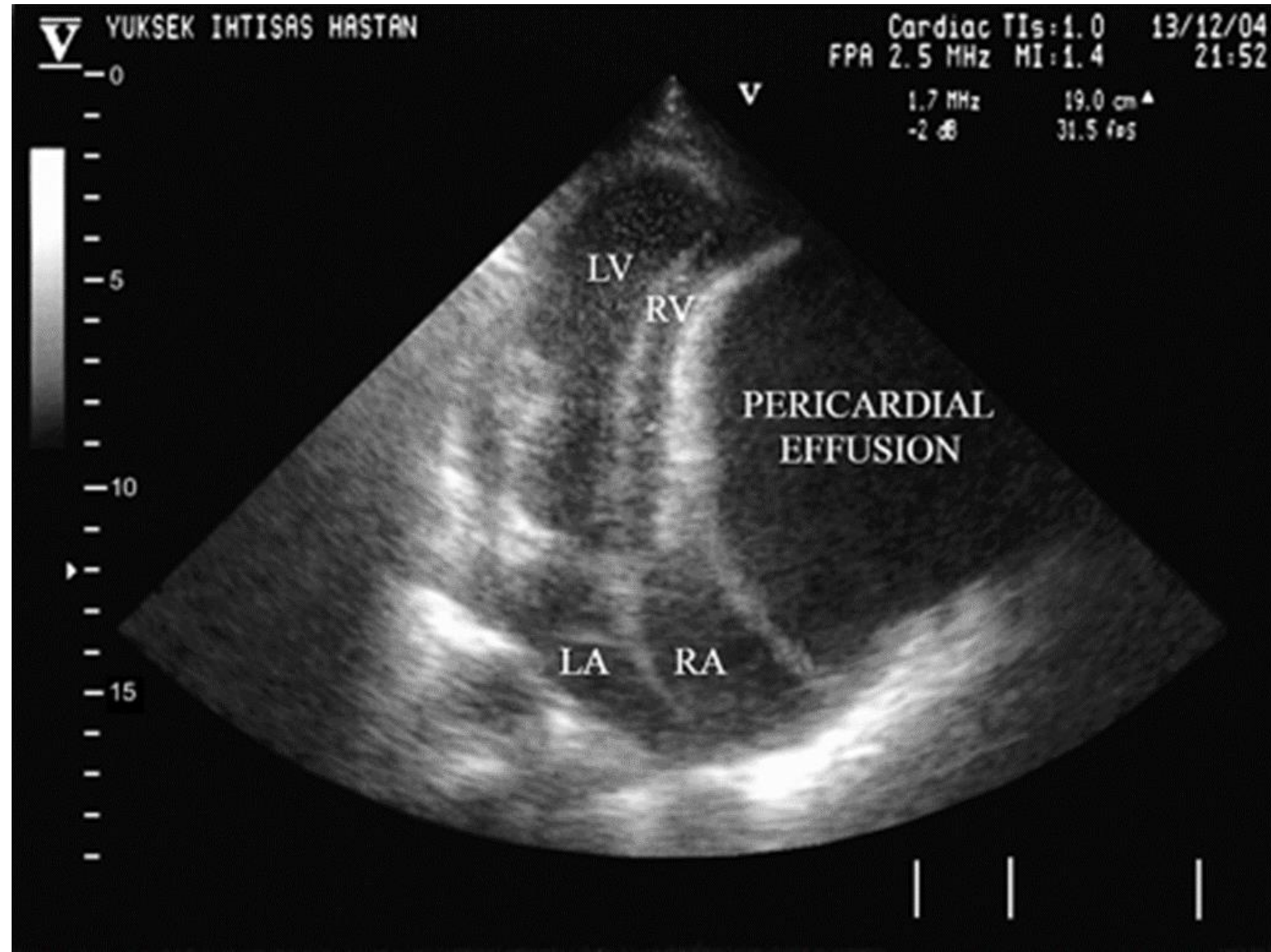
Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

Серозні

- Плевральний або перикардіальний випіт – **5 балів**
- Гострий перикардит – **6 балів**

Перикардіальний випіт – інструментально підтверджена наявність рідини у порожнині перикарду (при УЗД, рентгенографії, КТ, МРТ)



Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

Серозні

- Плевральний або перикардіальний випіт – **5 балів**
- Гострий перикардит – **6 балів**

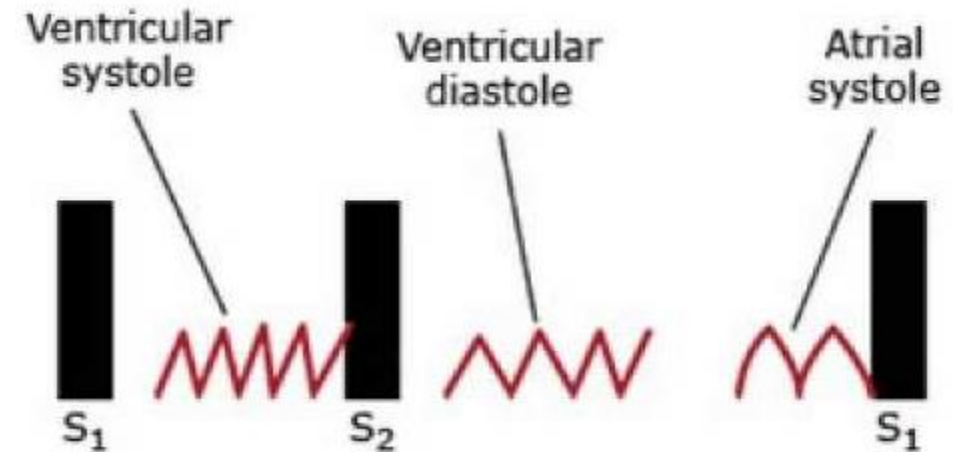
Гострий перикардит – це ≥ 2 із:

1. біль у ділянці серця (як правило, різкий, посилюється при вдиху, посилюється при нахилі вперед),
2. Шум тертя перикарду
3. ЕКГ з нещодавною широкою елевацією ST або депресією PR,
4. Нещодавній, або зростаючий перикардіальний випіт

Concave-up ST elevation



PR segment depression



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Позитивно

Негативно

Застосовувати додаткові критерії

Не розглядати діагноз СЧВ

Клінічні

Імунологічні

Якщо загальна оцінка >10 та присутній хоча б один клінічний критерій = СЧВ

Класифікаційні критерії СЧВ

Клінічні

М'язово-скелетні

Ураження суглобів:

- 1) Синовіт що уражує два чи більше суглобів з наявністю набряку або випіту АБО
- 1) Чутливість при пальпації в двох чи більше суглобах та ранкова скутість тривалістю як мінімум 30 хвилин

– **6 балів**



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Позитивно

Негативно

Застосовувати додаткові критерії

Не розглядати діагноз СЧВ

Клінічні

Імунологічні

Якщо загальна оцінка >10 та присутній хоча б один клінічний критерій = СЧВ

Класифікаційні критерії СЧВ

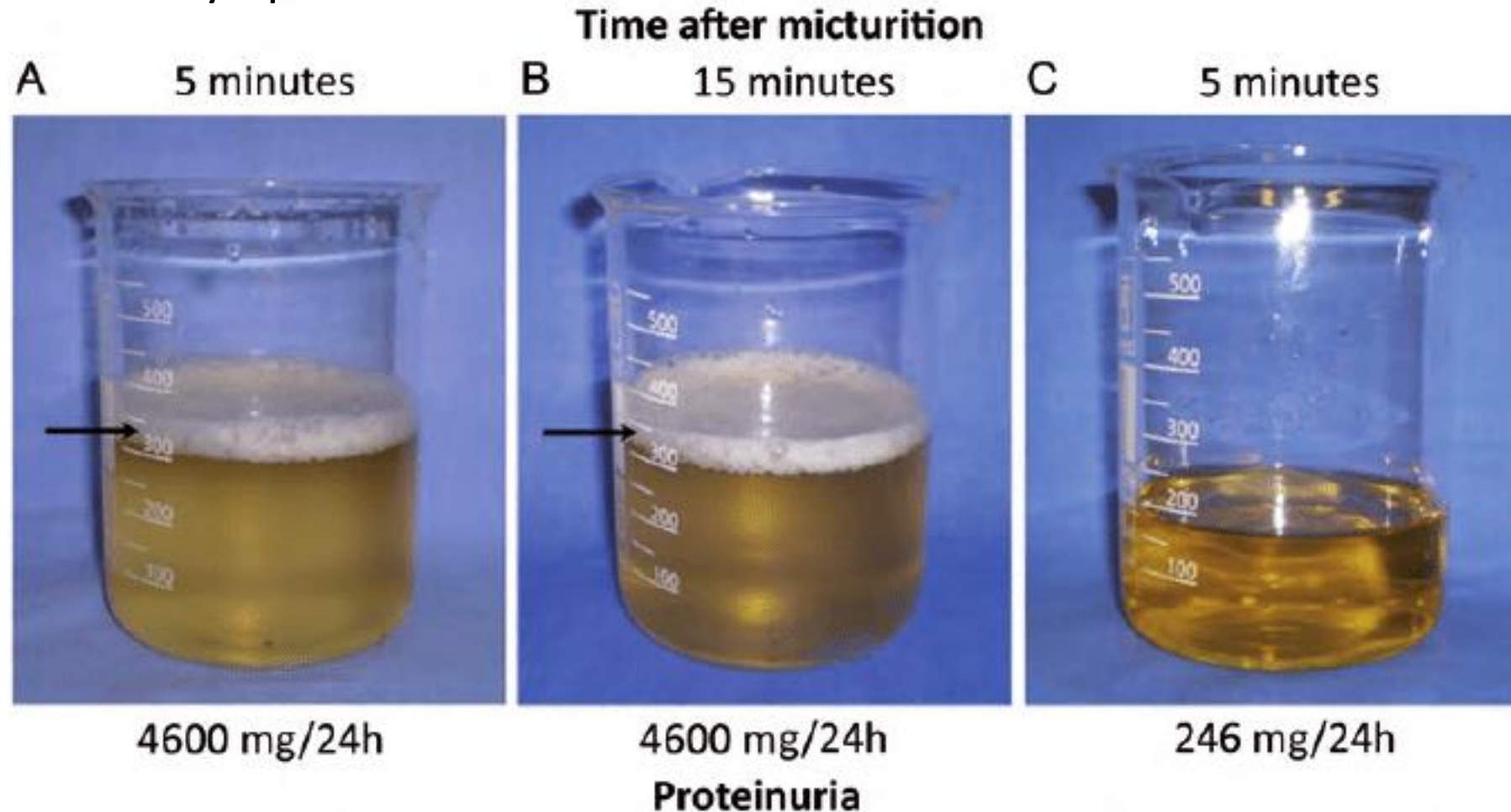
Клінічні

Ниркові

- Протеїнурія – **4 бали**
- Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії – **8 балів**
- Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії – **10 балів**

Протеїнурія

>0.5 г/24 г за даними добового аналізу або оцінка співвідношення білка до креатиніну в сечі



Класифікаційні критерії СЧВ

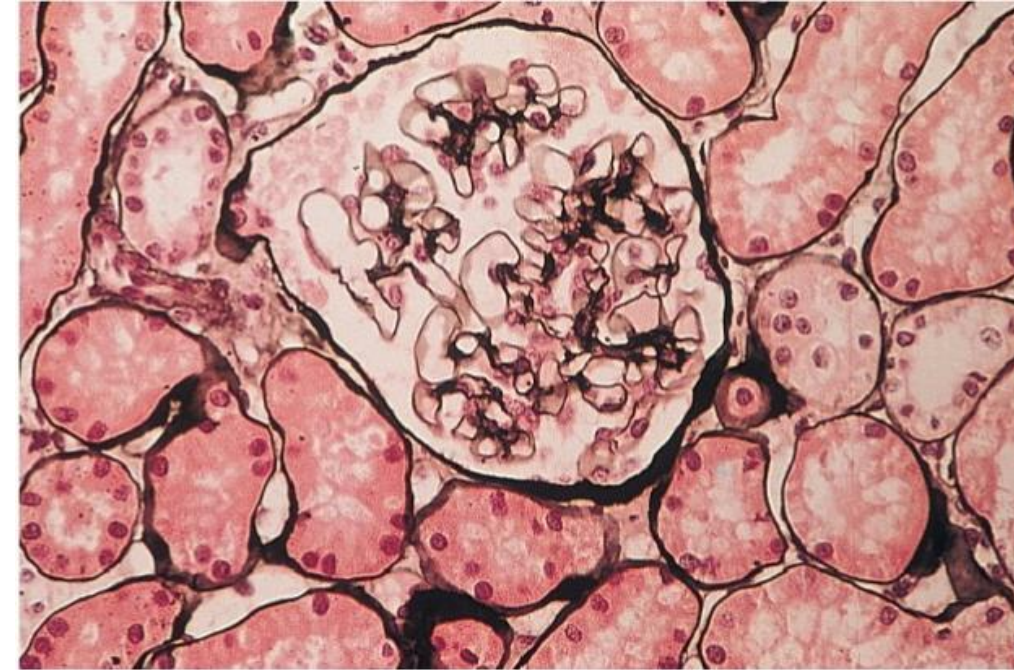
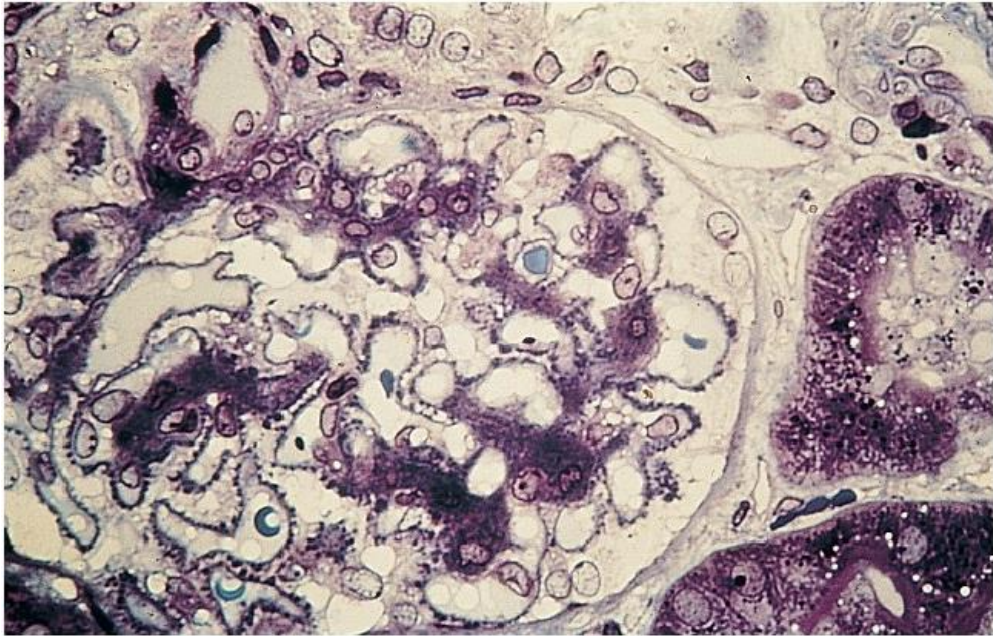
Ниркові

- Протеїнурія – **4 бали**
- Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії – **8 балів**
- Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії – **10 балів**

Клінічні

Class V: Мембранозний вовчаковий нефрит:

глобальні або сегментарні субепітеліальні імунні відкладення або їх морфологічні наслідки за допомогою світлової мікроскопії та імунофлуоресценції або електронної мікроскопії, з мезангіальними змінами або без них



Class II: Мезангіопроліферативний вовчаковий

нефрит: суто мезангіальна гіперклітинність будь-якого ступеня або розширення мезангіального матриксу за допомогою світлової мікроскопії з мезангіальним імунним відкладенням. Кілька ізольованих субепітеліальних або субендотеліальних відкладень можуть бути видні за допомогою імунофлуоресценції або електронної мікроскопії, але не за допомогою світлової мікроскопії

according to ISN/RPS 2003 classification

Ниркові

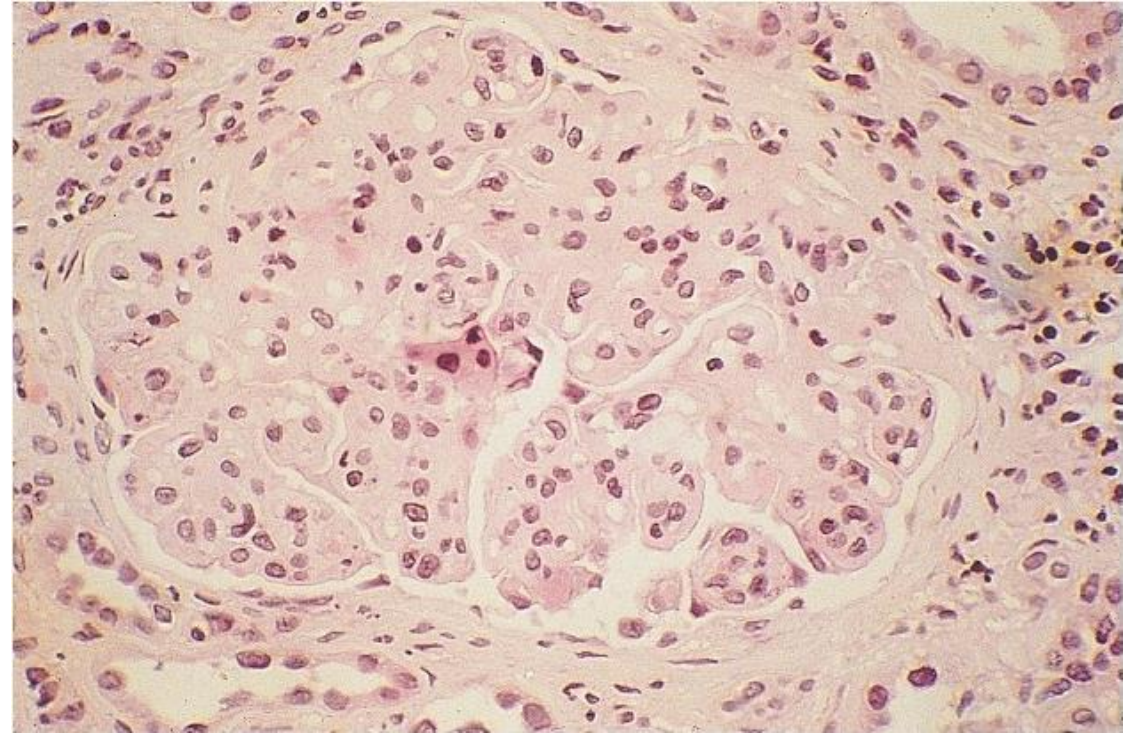
Класифікаційні критерії СЧВ

- Протеїнурія – **4 бали**
- Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії – **8 балів**
- Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії – **10 балів**

Клінічні

Class III: Фокально-сегментарний вовчаковий

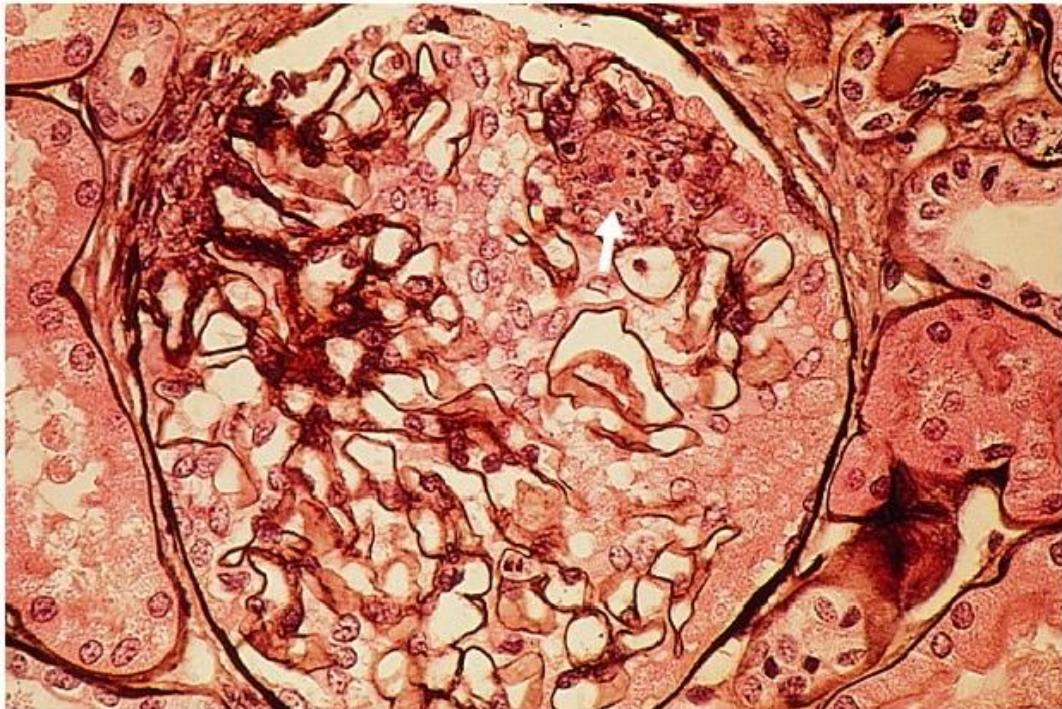
нефрит: активний або ні фокальний, сегментарний або глобальний ендо- або екстракапілярний ГН, що охоплює <50% всіх клубочків, як правило, з вогнищевими субендотеліальними імунними відкладеннями, з або без мезангіальних змін



Class IV: Дифузно-проліферативний вовчаковий

нефрит: активний або ні дифузний, сегментарний, або глобальний ендо- або екстракапілярний ГН, що охоплює $\geq 50\%$ усіх клубочків, як правило, з дифузними субендотеліальними імунними відкладеннями, з або без мезангіальних змін. Цей клас включає випадки з дифузними відкладеннями дротяної петлі, але з невеликою або відсутністю проліферації клубочків

according to ISN/RPS 2003 classification



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Нейропсихіатричні		Компоненти комплементу	
Тромбоцитопенія	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 та С4	4
СЧВ-специфічні автоантитіла		СЧВ-специфічні автоантитіла	
Делірій	2	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Психоз	3	Анти-Сміт антитіла	5
Судоми	5		
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Позитивно

Негативно

Застосовувати додаткові критерії

Не розглядати діагноз СЧВ

Клінічні

Імунологічні

Якщо загальна оцінка >10 та присутній хоча б один клінічний критерій = СЧВ

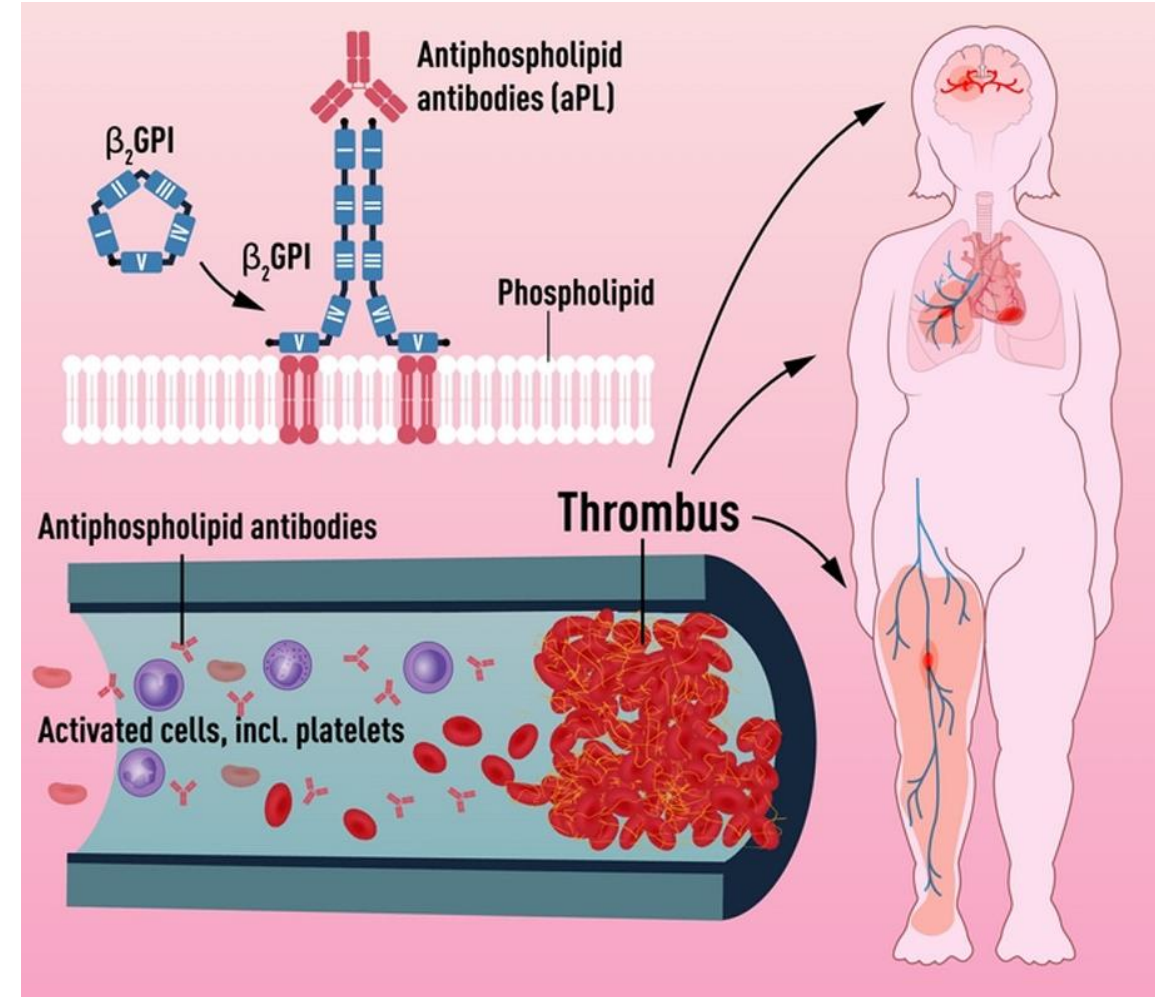
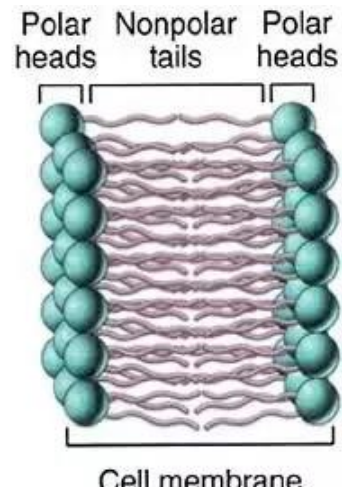
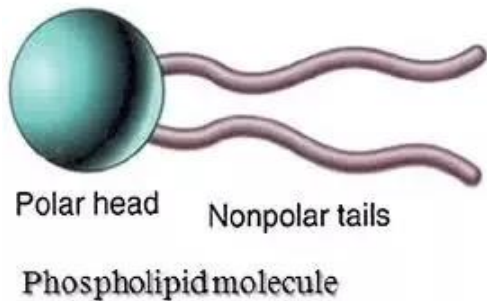
Класифікаційні критерії СЧВ

Імунологічні

Антифосфоліпідні антитіла

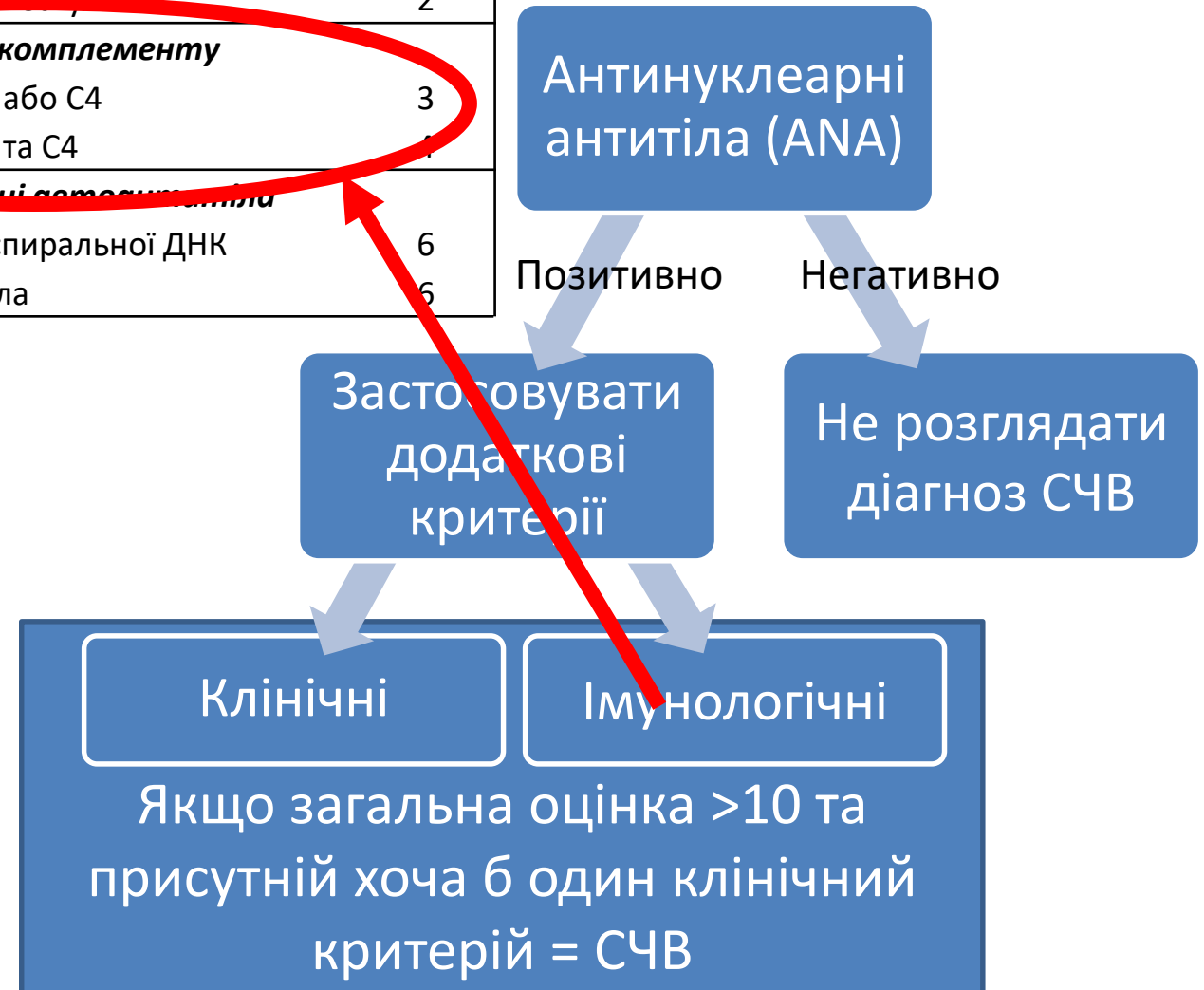
- Антікардіоліпінові Ат (IgA, IgG, or IgM) в середньому, або високому титрі АБО
- Позитивні анти- β_2 -глікопротеїнові Ат (IgA, IgG, or IgM) АБО
- Позитивний вовчаковий антикоагулянт

— 2 бали



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	1
Делірій	2	СЧВ специфічні антитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

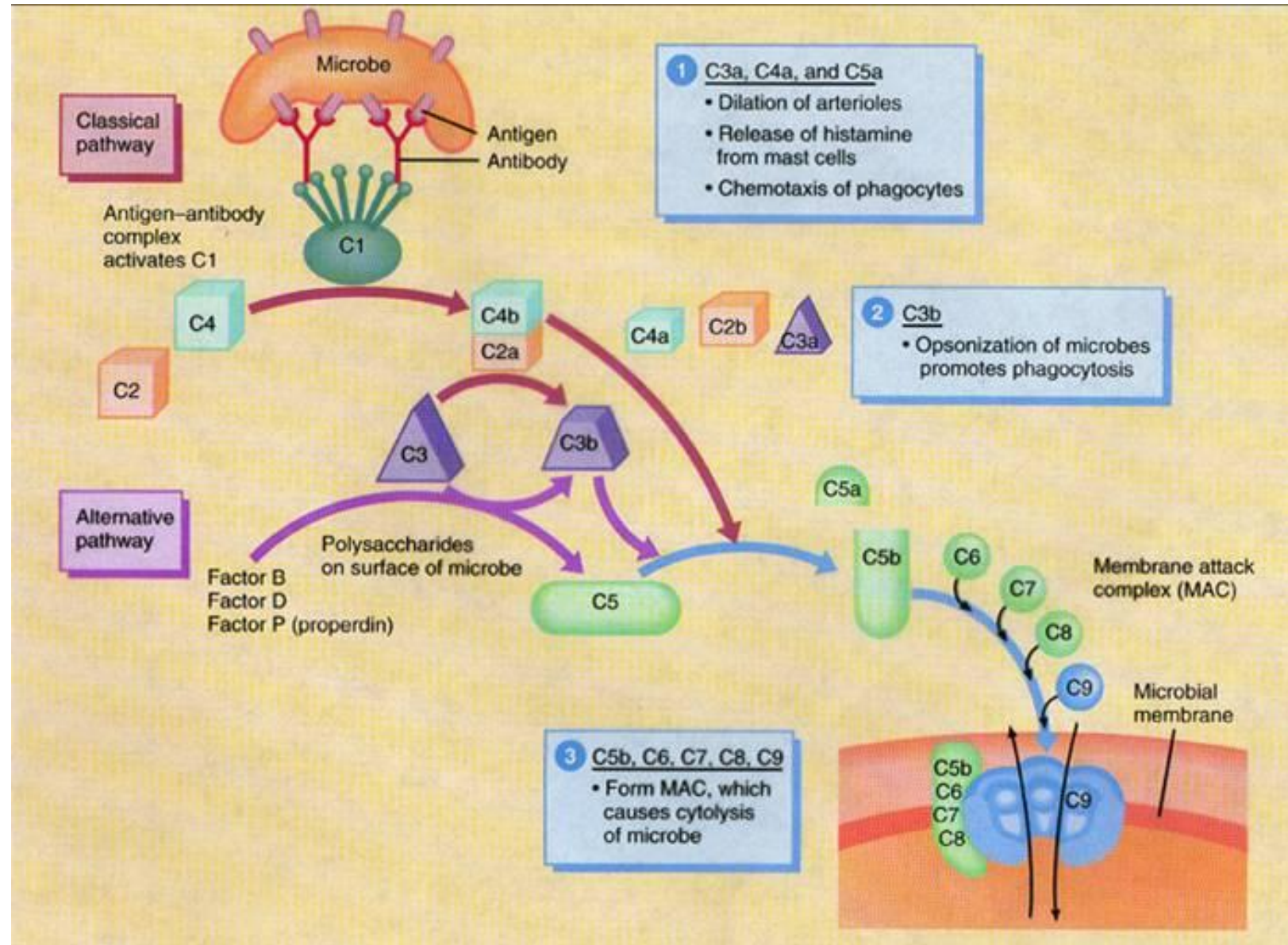


Класифікаційні критерії СЧВ

Імунологічні

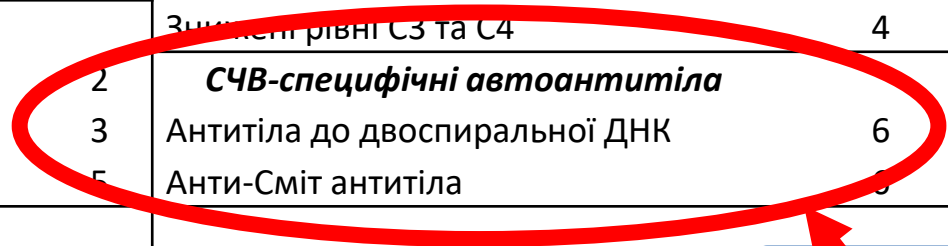
Компоненти комплементу

- Низький рівень C3 – **3 бали**
- Низький рівень C4 – **3 бали**
- Низький рівень C3 та C4 – **4 бали**



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	5
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

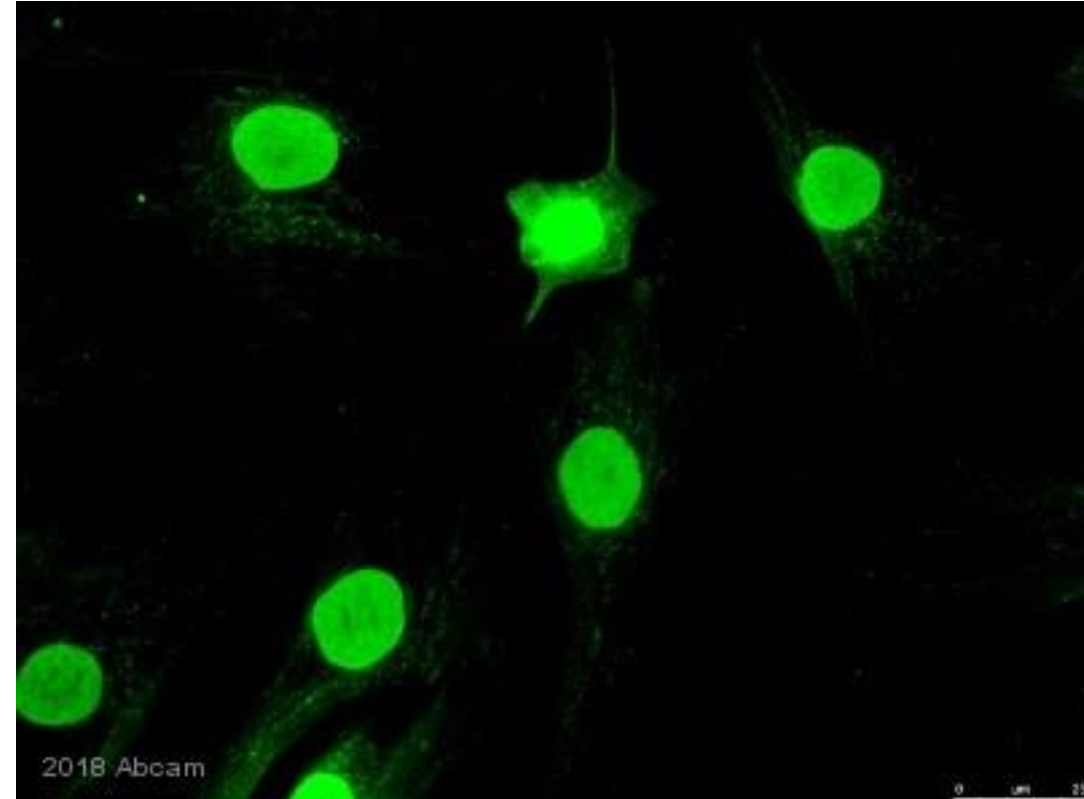


Класифікаційні критерії СЧВ

Імунологічні

Специфічні вовчакові антитіла

- Анті-dsDNA антитіла антитіла в імунологічному аналізі ($\geq 90\%$ специфічність до СЧВ) АБО
- Анті-Sm (Анті-Сміт) антитіла
– **6 балів**



Класифікаційні критерії СЧВ

Конституційні		Антифосфоліпідні антитіла	
Лихоманка	2	Антитіла до кардіоліпіну	2
Гематологічні		Антитіла до глікопротеїну	2
Лейкопенія	3	Вовчаковий антикоагулянт	2
Тромбоцитопенія	4	Компоненти комплекменту	
Автоімунний гемоліз	4	Знижені рівні С3 або С4	3
Нейропсихіатричні		Знижені рівні С3 та С4	4
Делірій	2	СЧВ-специфічні автоантитіла	
Психоз	3	Антитіла до двоспиральної ДНК	6
Судоми	5	Анти-Сміт антитіла	6
Шкірно-слизові			
Нерубцева алопеція	2		
Виразки ротової порожнини	2		
Підгострий шкірний чи дискоїдний вовчак	4		
Гострий шкірний вовчак	6		
Серозні			
Плевральний чи перикардіальний випіт	5		
Гострий перикардит	6		
М'язово-скелетні			
Артрит	6		
Ниркові			
Протеїнурія	4		
Вовчаковий нефрит 2 або 5 класу при біопсії	8		
Вовчаковий нефрит 3 або 4 класу при біопсії	10		

Антинуклеарні антитіла (ANA)

Позитивно

Негативно

Застосовувати додаткові критерії

Не розглядати діагноз СЧВ

Клінічні

Імунологічні

Якщо загальна оцінка >10 та присутній хоча б один клінічний критерій = СЧВ

Лікування СЧВ

- Ведення хворого СЧВ є мультидисциплінарним, заснований на спільному рішенні пацієнта та лікаря, і має враховувати індивідуальні, медичні та соціальні витрати.
- Лікування органо-загрозливих / небезпечних для життя випадків включає початковий період високоінтенсивної імуносупресивної терапії для контролю активності захворювання, після чого триває більш тривалий період менш інтенсивної терапії для консолідації реакції та запобігання рецидивам.
- Цілі лікування включають тривале виживання пацієнта, запобігання пошкодженню органів та оптимізацію якості життя, пов'язаного зі здоров'ям.

Цілі лікування

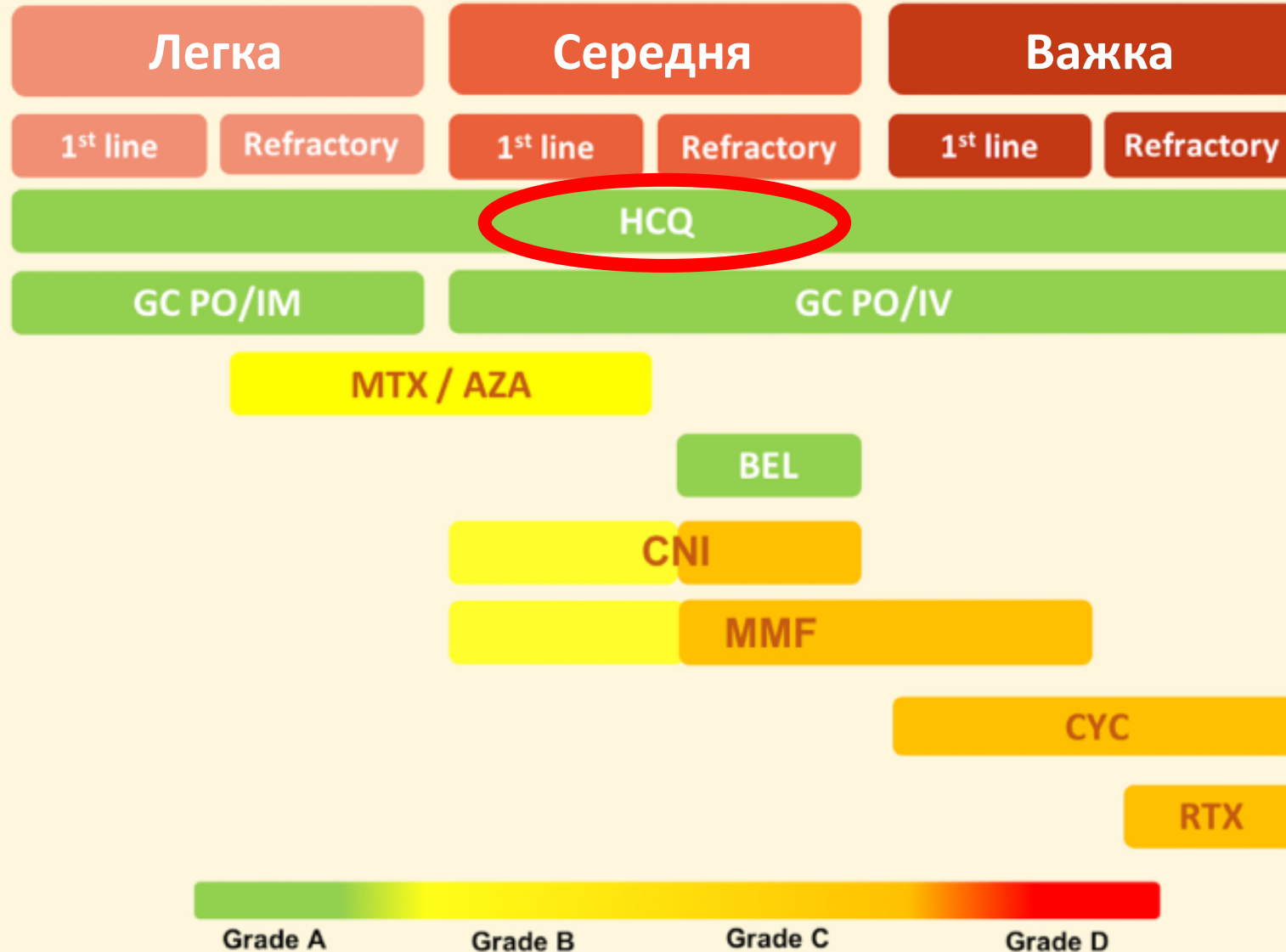
- Лікування СЧВ має бути спрямоване на ремісію або низьку активність захворювання та запобігання спалахам у всіх органах, що підтримується з мінімально можливою дозою глюкокортикоїдів.
- Спалахи СЧВ можна лікувати відповідно до тяжкості ураження органів шляхом корекції поточної терапії (глюкокортикоїди, імуномодулюючі засоби) до більш високих доз, заміни або додавання нових методів лікування.

Лікування СЧВ без ВГН

Додатково:

Захист від сонця
 Вакцинація
 ЛФК
 Відмова від паління
 Контроль маси тіла
 Контроль АТ
 Контроль рівнів ліпідів та глюкози

Антитромбоцитарні препарати
 Антікоагулянти (при наявності АФЛ-Ат)



Цілі:

✓ **Ремісія:**
 SLEDAI = 0
 HCQ
 Без GC

✓ **Низька активність СЧВ:**
 SLEDAI ≤ 4
 HCQ
 Преднізолон ≤ 7,5 мг/добу
 Імуносупресанти (в стабільних дозах, гарна переносимість)

Гідроксіхлорохін (HCQ)

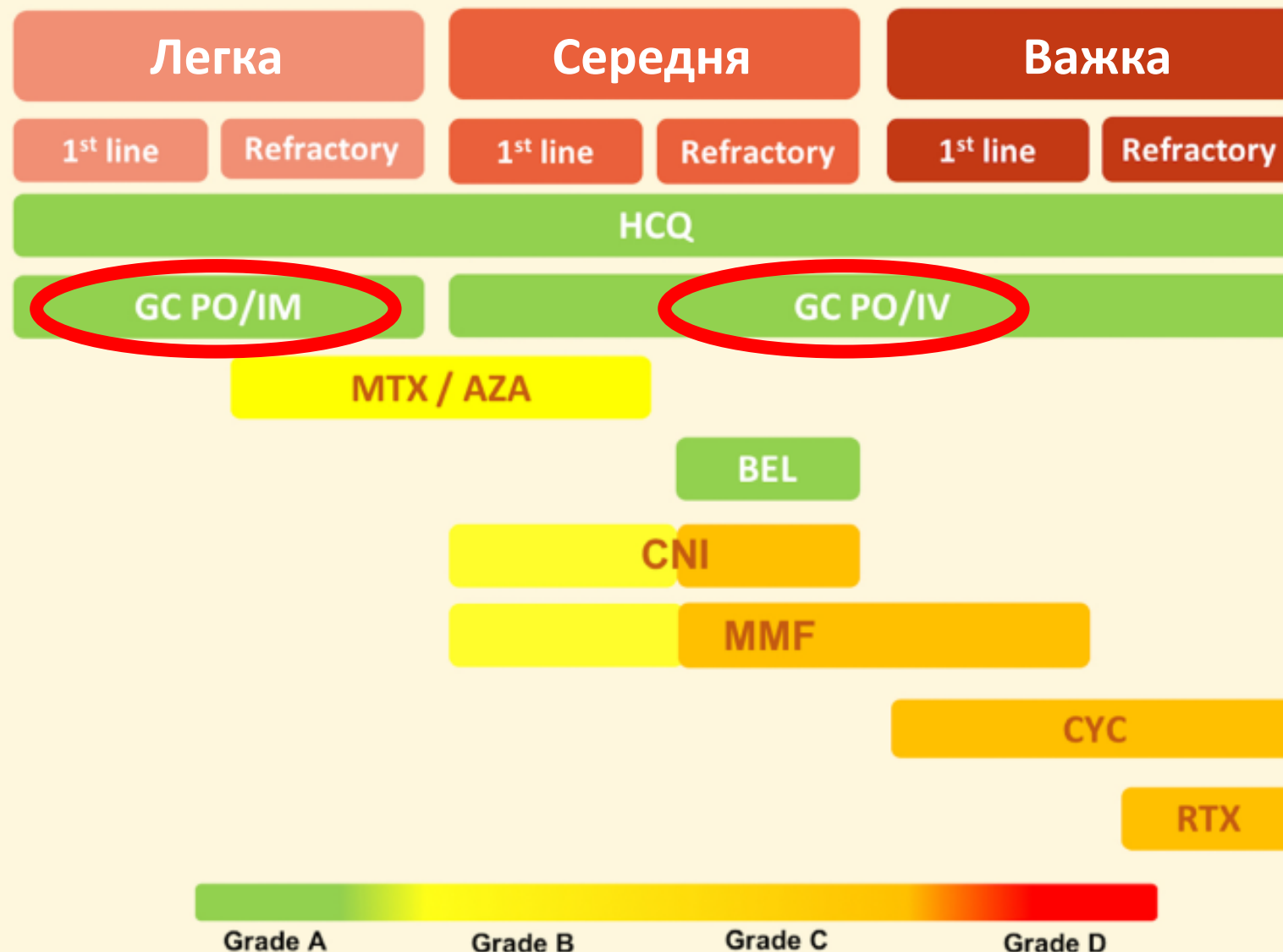
- Рекомендований всім пацієнтам з СЧВ при відсутності протипоказань
- Доза не повинна перевищувати 5 мг/кг/добу (реальна маса тіла)
- Огляд офтальмолога на початку лікування, через 5 років і в подальшому щороку



Лікування СЧВ без ВГН

Додатково:

- Захист від сонця
- Вакцинація
- ЛФК
- Відмова від паління
- Контроль маси тіла
- Контроль АТ
- Контроль рівнів ліпідів та глюкози
- Антитромбоцитарні препарати
- Антикоагулянти (при наявності АФЛ-Ат)



Цілі:

- ✓ **Ремісія:**
SLEDAI = 0
HCQ
Без GC
- ✓ **Низька активність СЧВ:**
SLEDAI ≤ 4
HCQ
Преднізолон ≤ 7,5 мг/добу
Імуносупресанти (в стабільних дозах, гарна переносимість)

Глюкокортикостероїди (GC)

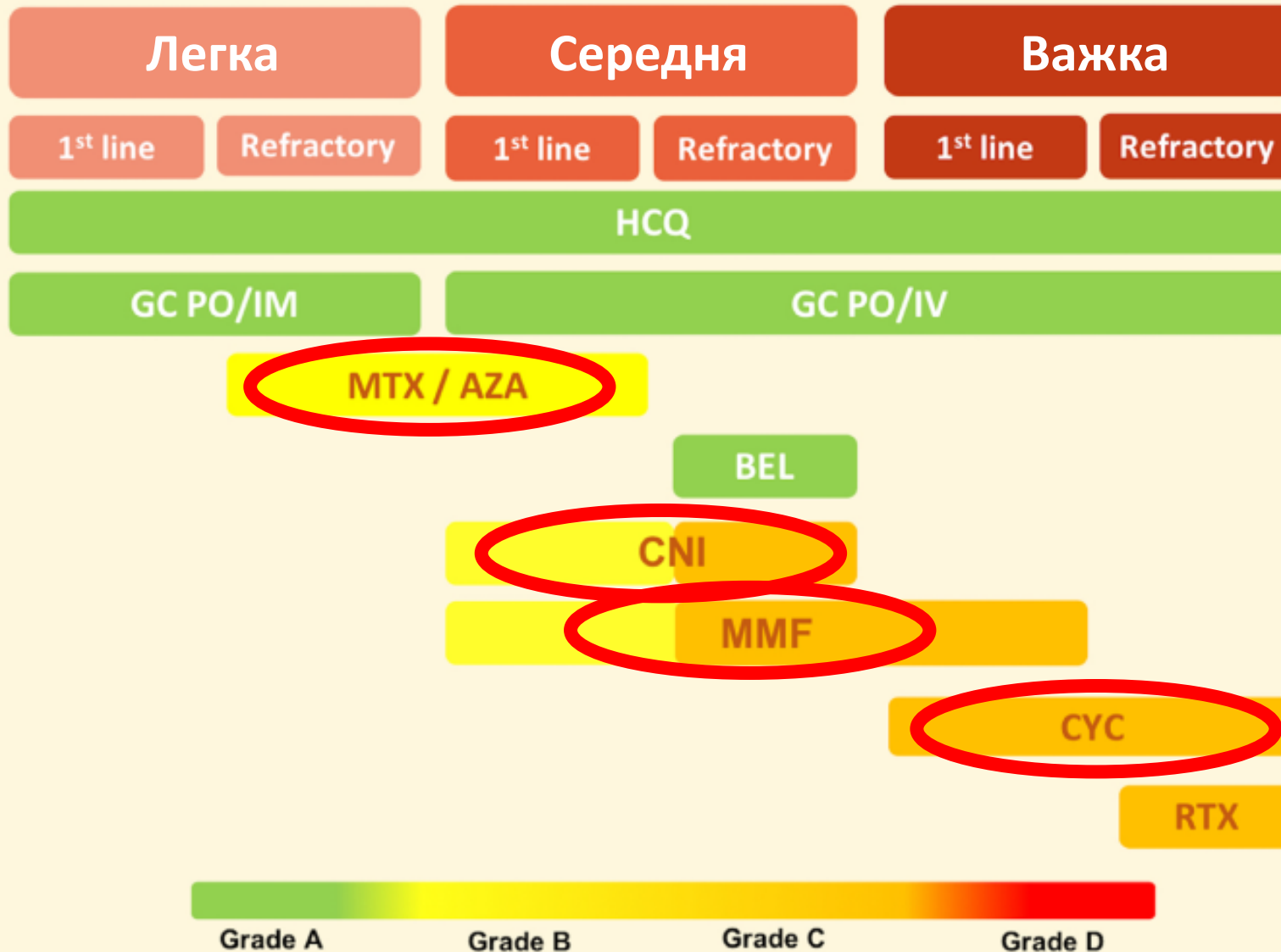
- Дози та спосіб введення залежать від виду та тяжкості ураження органів
- Пульс-терапія метілпреднізолоном в/в (250–1000 мг/добу, протягом 1–3 днів) забезпечує негайний терапевтичний ефект і дозволяє використовувати нижчу дозу перорального GC
- Дозу ГК для хронічного лікування слід мінімізувати, нижче 7,5 мг/добу і, коли це можливо, відмінити.
- Раннє призначення імуномодулюючих засобів може пришвидшити зменшення / припинення GC



Лікування СЧВ без ВГН

Додатково:

Захист від сонця
 Вакцинація
 ЛФК
 Відмова від паління
 Контроль маси тіла
 Контроль АТ
 Контроль рівнів ліпідів та глюкози
 Антитромбоцитарні препарати
 Антікоагулянти (при наявності АФЛ-Ат)



Цілі:

✓ **Ремісія:**
 SLEDAI = 0
 HCQ
 Без GC

✓ **Низька активність СЧВ:**
 SLEDAI ≤ 4
 HCQ
 Преднізолон ≤ 7,5 мг/добу
 Імуносупресанти (в стабільних дозах, гарна переносимість)

Імуномодулятори / імуносупресанти



- У пацієнтів, які не реагують на HCQ (окремо або в комбінації з GC), або пацієнтів, які не можуть знизити GCнижче 7,5 мг/добу, слід розглянути можливість додавання MTX, AZP або MMF.
- Їх можна включити до початкової терапії у випадках органозагрозливого перебігу СЧВ
- Циклофосфамід можна застосовувати для важкого органозагрозливого або життєнебезпечного перебігу СЧВ, а також для «рятувальної» терапії у пацієнтів, які не реагують на інші імунодепресанти.

Імуномодулятори / імуносупресанти

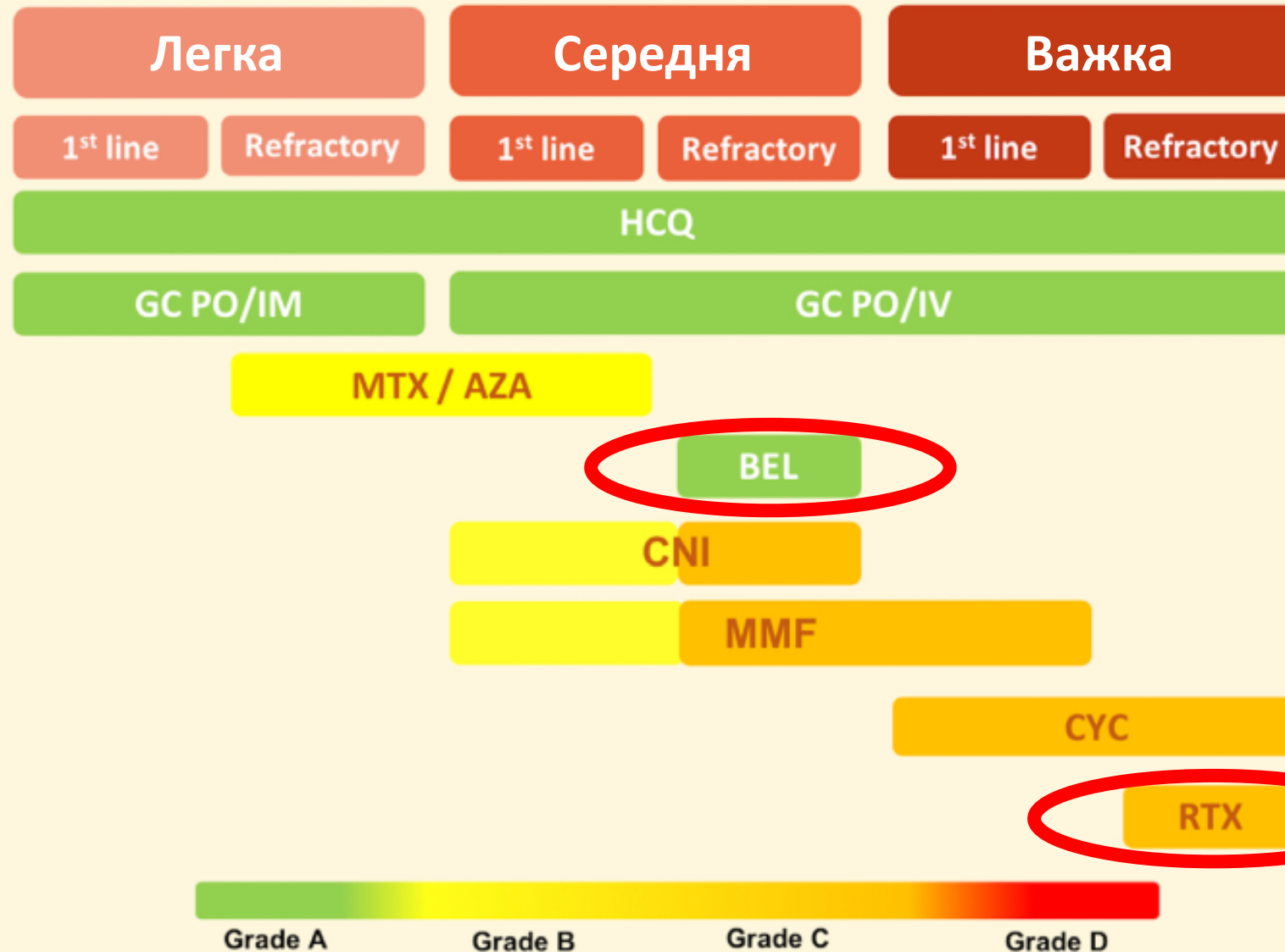


- **Інгібітори кальциневрину (CNI)** – циклоспорін та такролімус окремо або в комбінації з MMF можуть розглядатися як засоби другого ряду для індукції або підтримуючої терапії, головним чином при мембранозному ВГН, подоцитопатії або при проліферативному ГН з рефрактерним нефротичним синдромом, незважаючи на стандартну допомогу протягом 3–6 місяців
- Препарати першої лінії для лікування ураження шкіри включають місцеві агенти (GC та/або CNI)

Лікування СЧВ без ВГН

Додатково:

- Захист від сонця
- Вакцинація
- ЛФК
- Відмова від паління
- Контроль маси тіла
- Контроль АТ
- Контроль рівнів ліпідів та глюкози
- Антитромбоцитарні препарати
- Антикоагулянти (при наявності АФЛ-Ат)



Цілі:

- ✓ Ремісія:
 - SLEDAI = 0
 - HCQ
 - Без GC
- ✓ Низька активність СЧВ:
 - SLEDAI ≤ 4
 - HCQ
 - Преднізолон ≤ 7,5 мг/добу
 - Імуносупресанти (в стабільних дозах, гарна переносимість)

Біологічні препарати



- У пацієнтів з недостатньою реакцією на стандартну допомогу (комбінації HCQ та GC з імунодепресантами або без них), що визначається як залишкова активність захворювання, що не дозволяє зменшити рівень GC та/або часті рецидиви, слід розглянути питання про додаткове лікування белімумабом.
- При органо-загрозливій хворобі, рефрактерній або з непереносимістю / протипоказаннями до стандартних імунодепресантів, можна розглядати ритуксимаб

Лікування СКВ відповідно до ураження органів

Ураження шкіри

- Препарати першої ланки:
 - Ліки місцевої дії (ГС, СNI),
 - Протималярійні (НСQ, квінакрін)
 - Та/або системні ГС

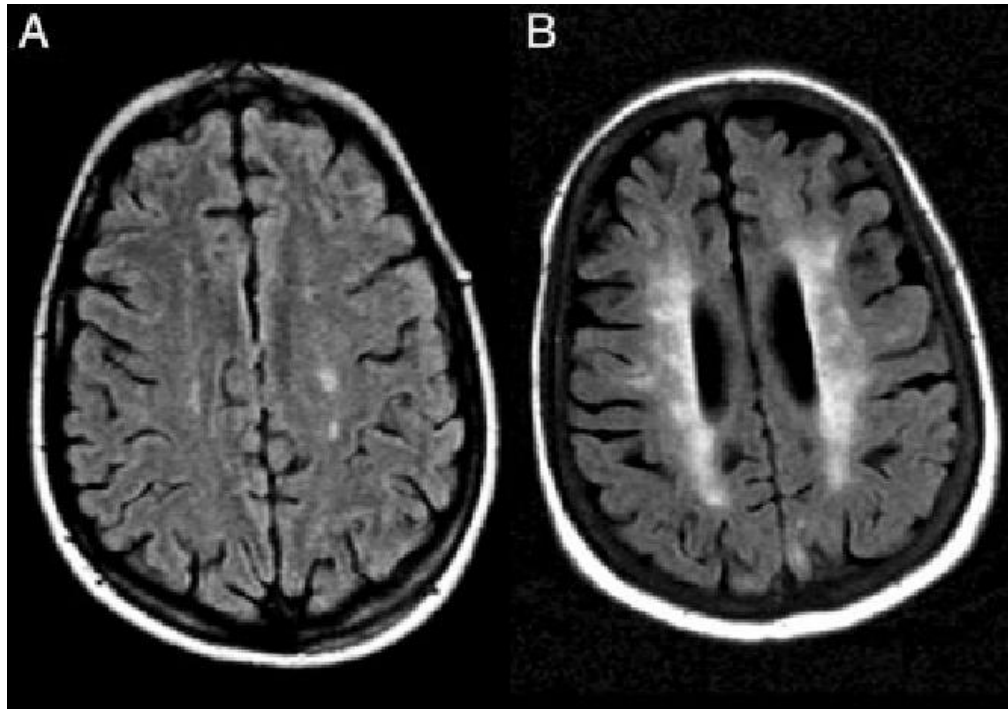


- При відсутності ефекту, або при необхідності застосування високих доз ГС, слід додати метотрексат, ретіноїди, дапсон або ММФ.

Лікування СКВ відповідно до ураження органів

Ураження НС

- Лікування має включати ГС та імуносупресанти при наявності ознак запального процесу; та антітромбоцитарні/антікоагулянти при ознаках атеротромботичного/антіфосфоліпідного процесу



Можуть бути корисними методи нейровізуалізація, дослідження ліквору, врахування факторів ризику та виключення супутніх захворювань

Лікування СКВ відповідно до ураження органів

Гематологічні порушення

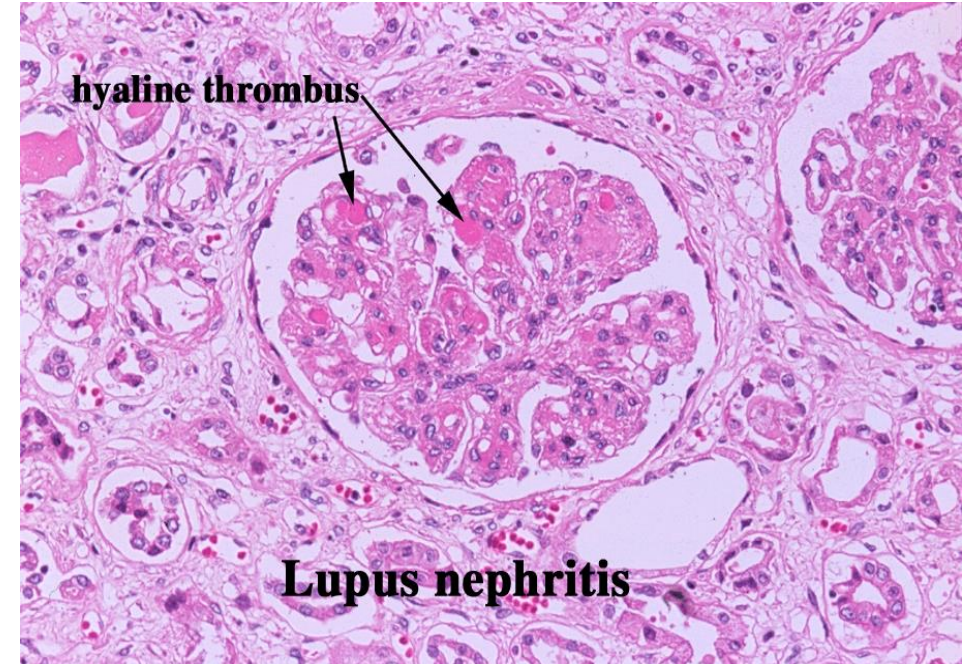
- Лікування тромбоцитопенії включає:
 - Високі дози GC (у т.ч. пульс-терапія)
 - Та/або в/в IgG
- При недостатньому ефекті можна додавати імуносупресанти, такі як MMF, AZP або циклоспорін
- Рефрактерні випадки слід лікувати рітуксімабом або циклофосфамідом.



Лікування СКВ відповідно до ураження органів

Вовчаковий нефрит

- Раннє виявлення ураження нирок та проведення біопсії нирки є важливими для забезпечення оптимальних результатів
- ММФ або в/в циклофосфамід в низькій дозі рекомендується в якості початкового (індукційного) лікування.
- У пацієнтів з високим ризиком ниркової недостатності можуть розглядатися подібні схеми лікування, але з високими дозами в/в циклофосфаміду
- Для підтримуючої терапії слід використовувати ММФ або AZP.
- ММФ може поєднуватися з низькою дозою СNI при важкому нефротичному синдромі або неповній нирковій відповіді.



Вовчак, індукований ліками

- **Ліки**: прокаїнамід, гідралазін, пеніциламін, міноциклін, ізоніазід, метілдопа, хінідін, хлорпромазін, ділтіазем, анти-ФНП
- **Клініка**: загалом легше захворювання з переважно артритом та серозитом
- **Лабораторні зміни**:
 - (+) anti-histone (95%);
 - (-) anti-ds-DNA
 - (-) anti-Sm;
 - Нормальні рівні комплементу
- **Перебіг**: зазвичай оборотне протягом 4-6 тижнів після припинення прийому індукуючих ліків





СИСТЕМНА СКЛЕРОДЕРМІЯ



ВИЗНАЧЕННЯ

- **Склеродермія** – це група аутоімунних захворювань, які можуть спричинити зміни на шкірі, судинах, м'язах та внутрішніх органах.
- Хвороба може бути локалізована на шкірі або вражати й інші органи.
- Симптоми можуть включати ділянки потовщеної шкіри, скутість, відчуття втоми та поганий приплив крові до пальців рук або ніг під впливом холоду.



ЕПІДЕМІОЛОГІЯ

- Початок захворювання як правило у віці 30–60 років;
- Частіше у жінок – 5-7 : 1
- 10–20 нових випадків СС на 1,000,000 населення за рік у США.
- 3,7–19 new SSc нових випадків СС на 1,000,000 населення за рік в Україні.



Склеродермія

Класифікація

Rheumatology Secrets. 4th ed. S.G.West., J.Kolfenbach.

Elsevier, 2020. P.156-176.

Локальна

Генералізована системна склеродермія (СС)

**Лімітована кожна СС
або
вісцеральна СС**

Дифузна кожна СС

The limited symptoms of scleroderma are referred to as **CREST**

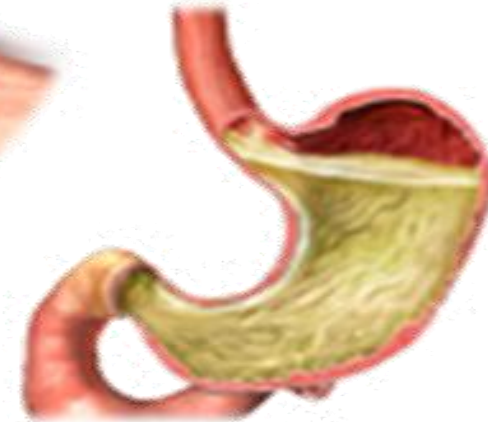
Calcinosis- calcium deposits in the skin



Raynaud's phenomenon-
spasm of blood vessels in
response to cold or stress



Esophageal dysfunction- acid reflux and
decrease in motility of esophagus



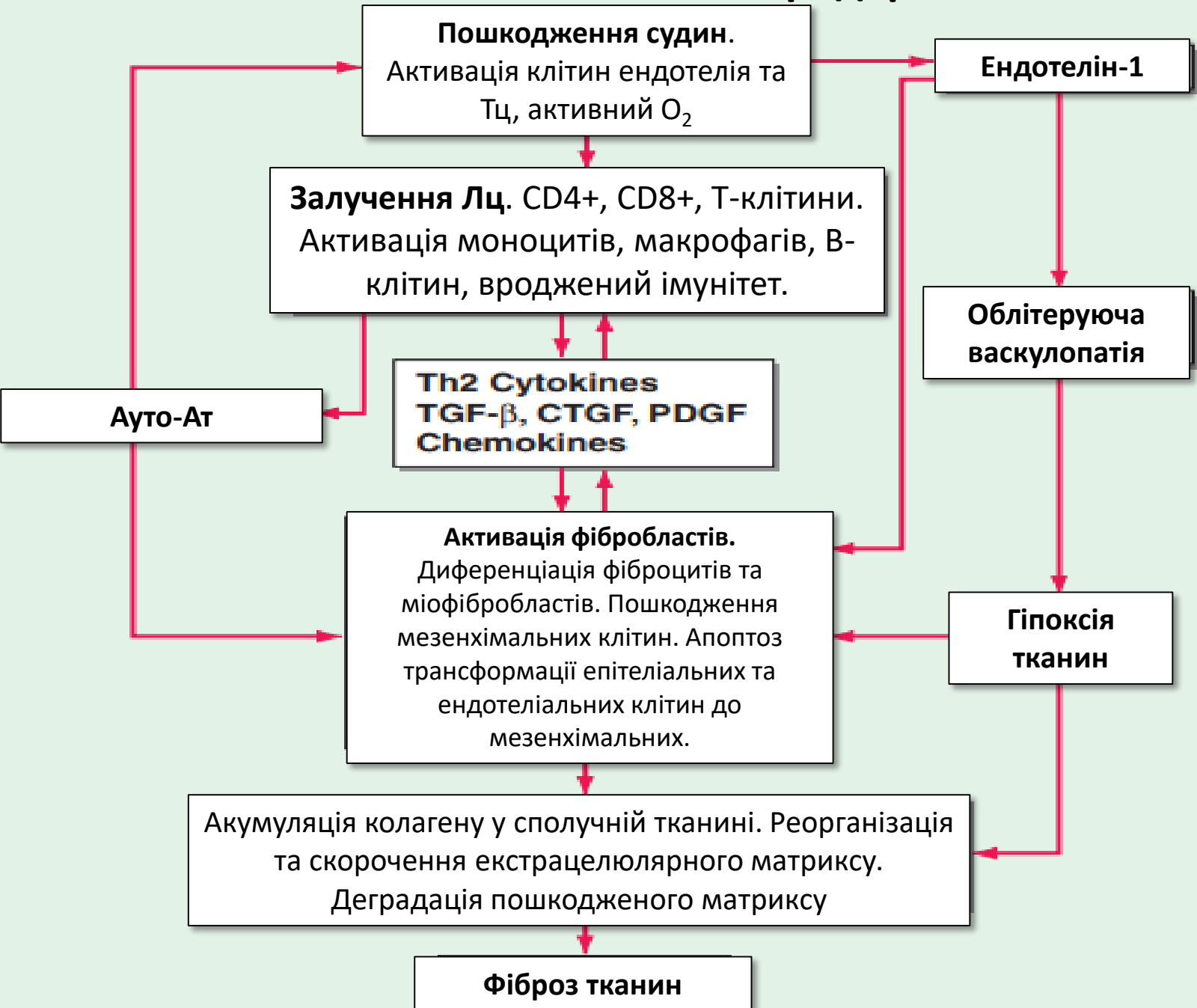
Sclerodactyly- thickening and tightening
of the skin on the fingers and hands



Telangiectasias- dilation of
capillaries causing red marks
on surface of skin



Патогенез системної склеродермії



- TGF- β – трансформуючий фактор росту β
- CTGF – фактор росту сполучної тканини
- PDGF – тромбоцитарний фактор росту

Harrison's Rheumatology 3rd edition / A.S.Fauci, C.A. Langford, R.C. Basner / McGrawHill Education, 2013, C.113-129.

Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Знака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3



Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангальних суглобів (МКФС)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФС	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3



Склеродактілія.
Ущільнення
щкіри пальців,
фіксована
сгинальна
контрактура
проксимальних
міжфалангових
суглобів у
пацієнта з
лімітованою СС.

*Harrison's Rheumatology 3rd
edition / A.S.Fauci, C.A. Langford,
R.C. Basner / McGrawHill
Education, 2013, С.113-129.*

Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
	Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3

Виразки та рубці на кінчиках пальців



Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3



Шкіряні судинні зміни.
Телеангіектазія на обличчі.

Harrison's Rheumatology 3rd edition / A.S.Fauci, C.A. Langford, R.C. Basner / McGrawHill Education, 2013, С.113-129.

Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3



ПОРУШЕННЯ КАПІЛЯРІВ НІГТЬОВОГО ЛОЖА

Капілярні зміни у
пацієнта з лімітованою
СС.

ПОРУШЕННЯ КАПІЛЯРІВ НІГТЬОВОГО ЛОЖА



ПОРУШЕННЯ КАПІЛЯРІВ НІГТЬОВОГО ЛОЖА

Капіляроскопія.
Склеродермічні зміни.
Ранні (А),
Активний процес (В)
пізні зміни (С, D).

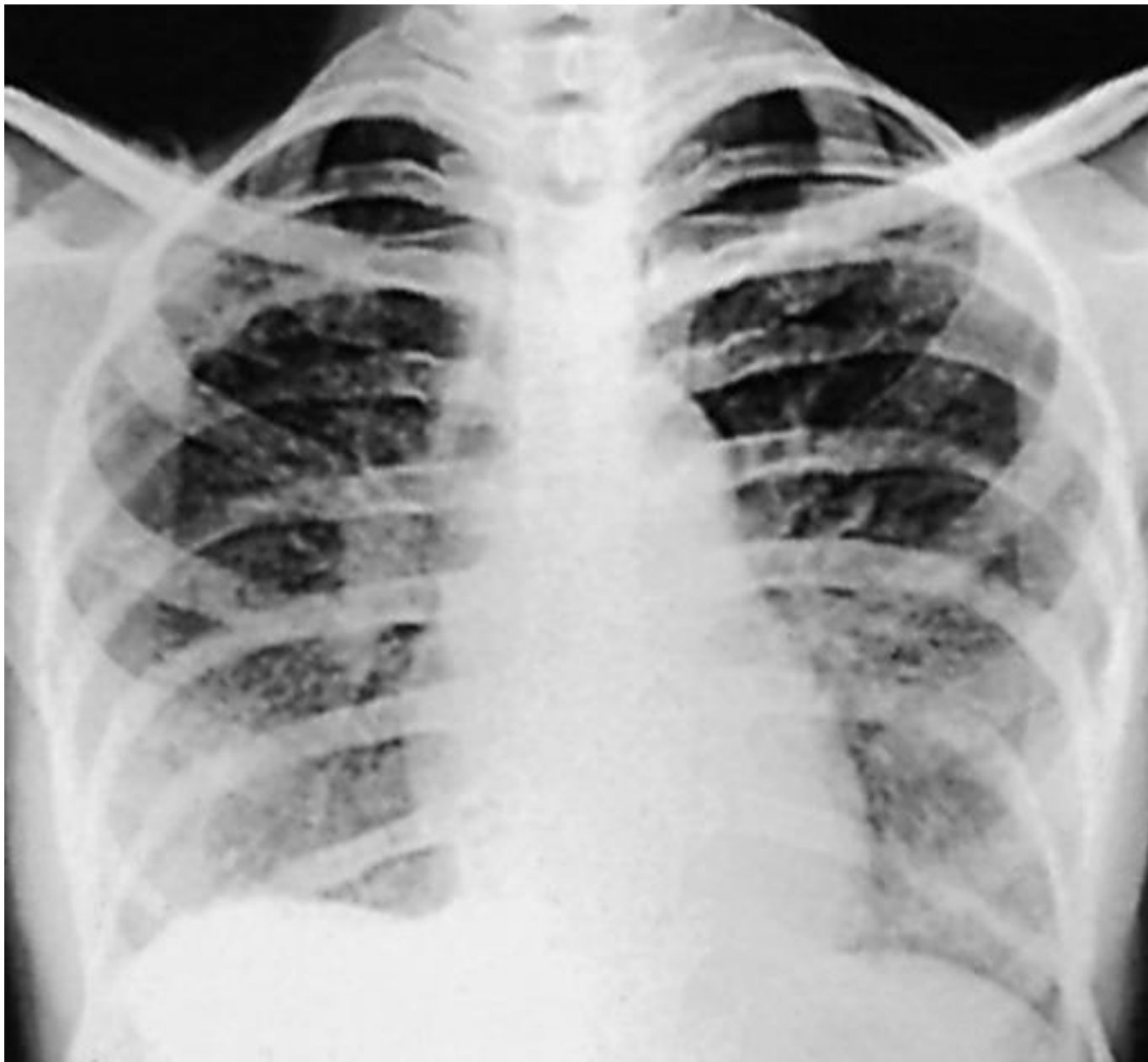
*Capillaroscopy – a role in modern
rheumatology. M.M. Chojnowski et
al. Reumatologia 2016; 54, 2: 67–72*



Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

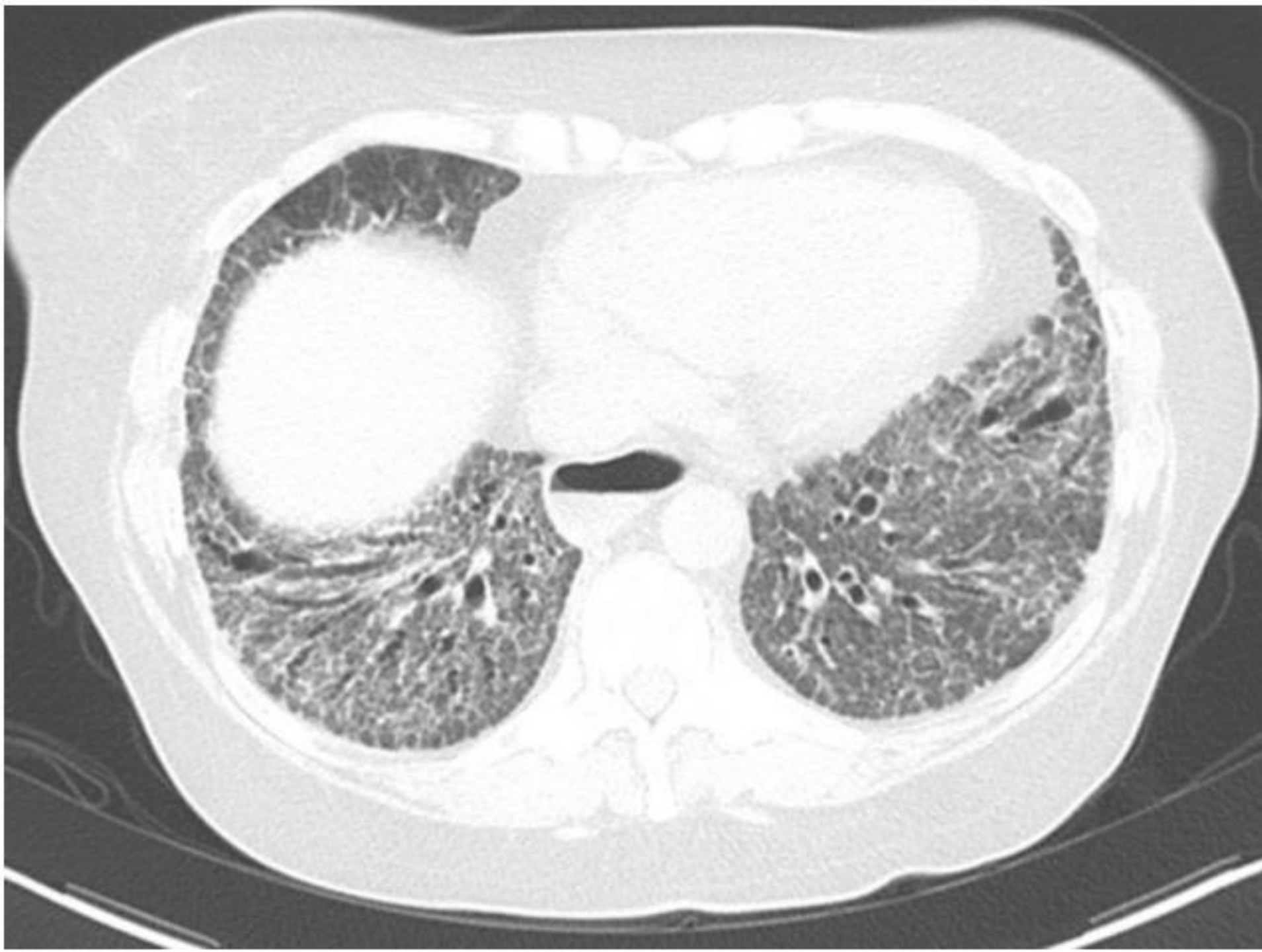
≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3

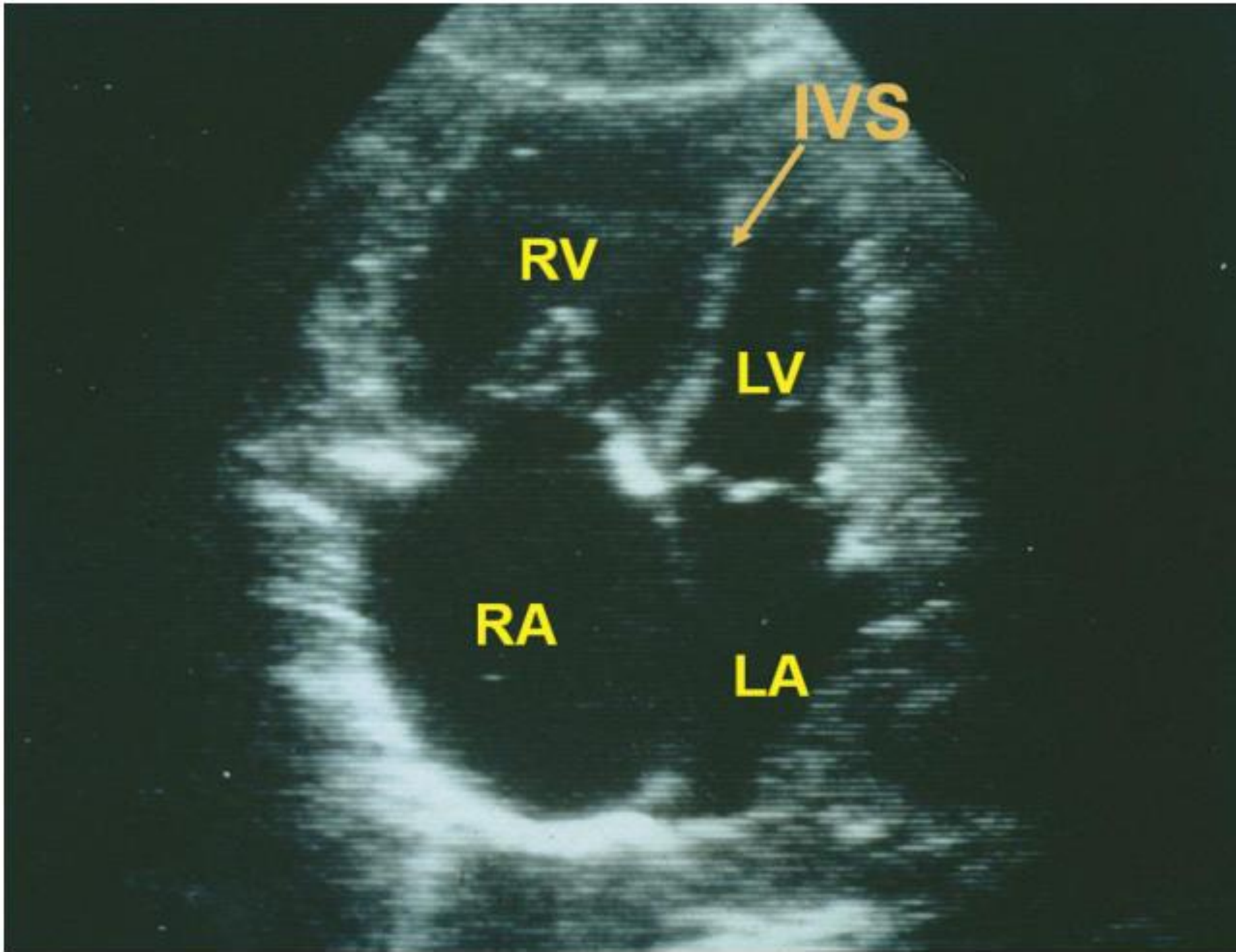


Рентген ОГП

- Інтерстиціальний фіброз легень



- КТ легень: бібазілярна фіброзна ІХЛ, асоційована з СС.
- Також видно дилатований стравохід, заповнений рідиною.



- ЕхоКГ ознаки ЛАГ: дилатація правих відділів серця (RV, RA), сплющення міжшлункової перетинки (IVS)

Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ДАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3



Лімітована СС

- Набряклі пальці,
- Потовшена шкіра,
- Синдром Рейно,
- Втрата кінчиків пальців
- Виразки кінчиків пальців.





Некроз кінчиків пальців. Чітко обмежений некроз кінчиків пальців у пацієнта з лімітованою СС та важким синдромом Рейно.

Harrison's Rheumatology 3rd edition / A.S.Fauci, C.A. Langford, R.C. Basner / McGrawHill Education, 2013, C.113-129.

Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3

Аутоантитіла та асоційовані з ними симптоми системної склеродермії

Антиген-мішень	Форма СС	Асоційовані симптоми
Топоізомераза-I (Scl-70)	Дифузна	Сухожильна крепітація, ІХЛ, ураження серця, ГУН
Центромери	Локальна	Ішемія пальців, кальциноз, ізольована ЛАГ, рідко ГУН
РНК-полімераза-III	Дифузна	Розповсюджене ураження шкіри, сухожильна крепітація, ГУН
Фібріларін (U3-RNP)	Дифузна	ІХЛ, ЛАГ, ГУН, міозит
Th/To RNP	Локальна	ІХЛ, ЛАГ
PM/Sci	Локальна	Кальциноз, міозит
U1-RNP	Змішане СЗСТ	ЛАГ

ІХЛ – інтерстиціальна хвороба легень, ГУН – гостре ураження нирок, ЛАГ – легенева артеріальна гіпертензія

Harrison's Rheumatology 3rd edition / A.S.Fauci, C.A. Langford, R.C. Basner / McGrawHill Education, 2013, C.113-129.

Діагностичні критерії системної склеродермії (ACR & EULAR, 2013)

≥ 9 → певна СС

Ознака	Особливості	Бали
Потовщення шкіри кистей обох рук проксимальніше метакарпофалангеальних суглобів (МКФс)		9
Потовщення шкіри пальців рук (враховується тільки найбільший бал)	Набряклі пальці	2
	Ураження усіх пальців дистальніше МКФс	4
Ураження кінчиків пальців (враховується тільки найбільший бал)	Виразки	2
	Рубці	3
Телеангіектазія		2
Капілярні порушення		2
ЛАГ та/або ІХЛ		2
Синдром Рейно		3
Наявність специфічних аутоантитіл (до центромір, топоізомерази, РНК-полімерази 3)		3

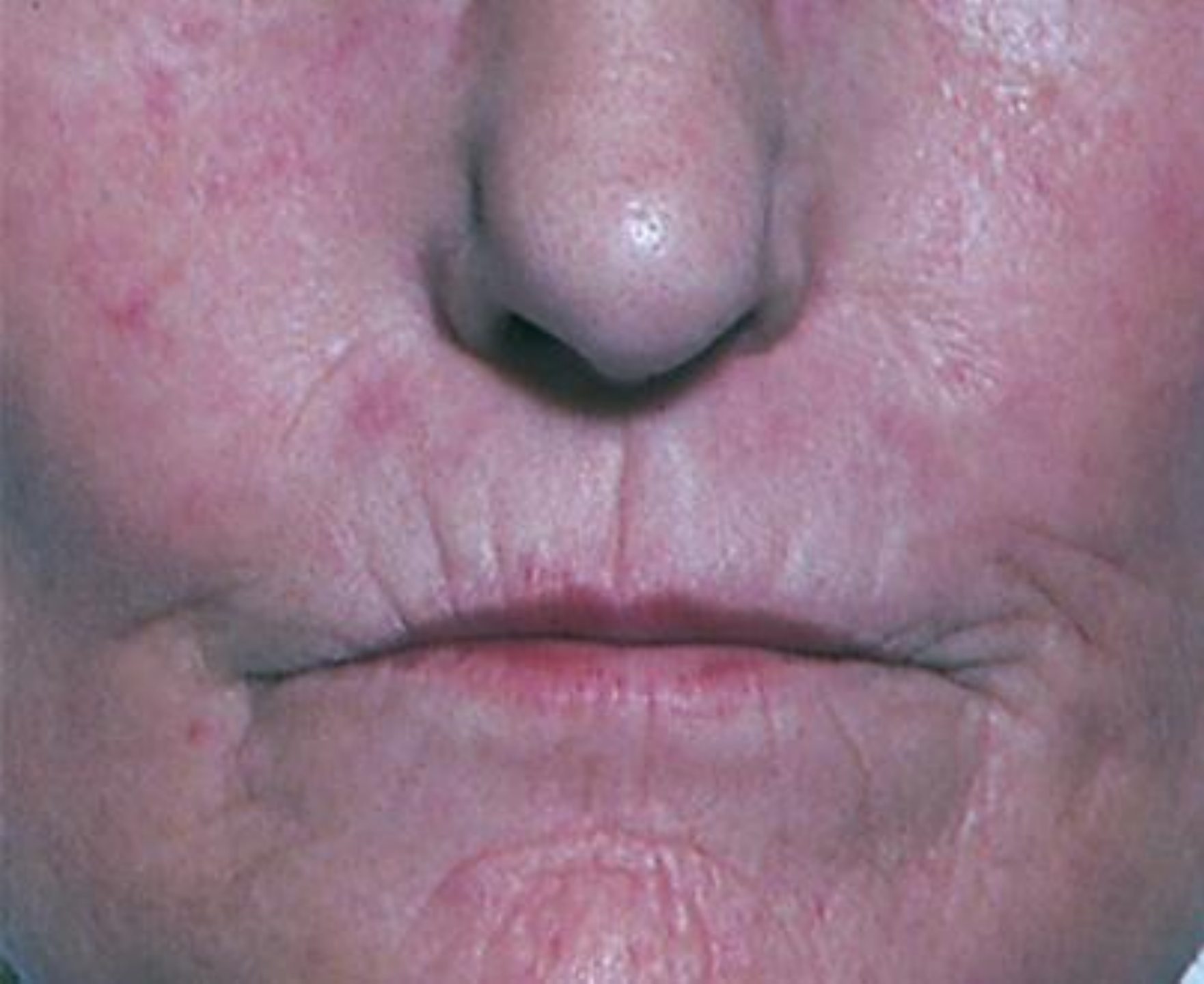


Акроостеоліз.
Відзначається
деструкція кінцевих
фаланг у пацієнта з
давньою лімітованою
склеродермію з
синдромом Рейно.

*Harrison's Rheumatology 3rd edition / A.S.Fauci,
C.A. Langford, R.C. Basner / McGrawHill
Education, 2013, C.113-129.*



Підшкірний кальциноз. Відзначаються значні депозити кальцію, що проривають шкіру у пацієнта з лімітованою склеродермою.



Лімітована склеродерма

- Мікростомія
- Телеангіектазія





Дифузна склеродерма з ураженням шкіри

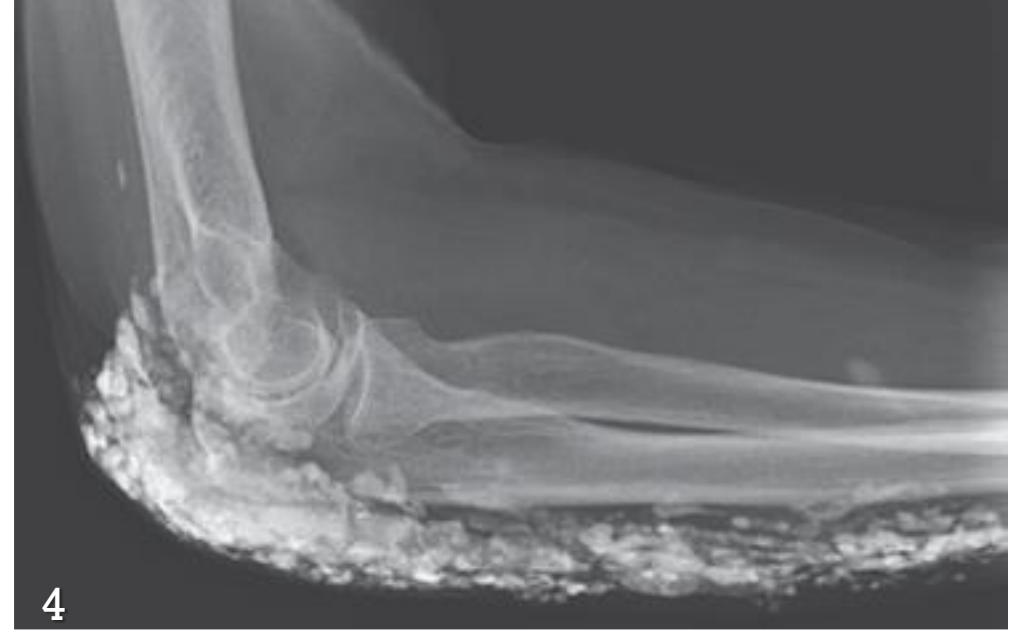
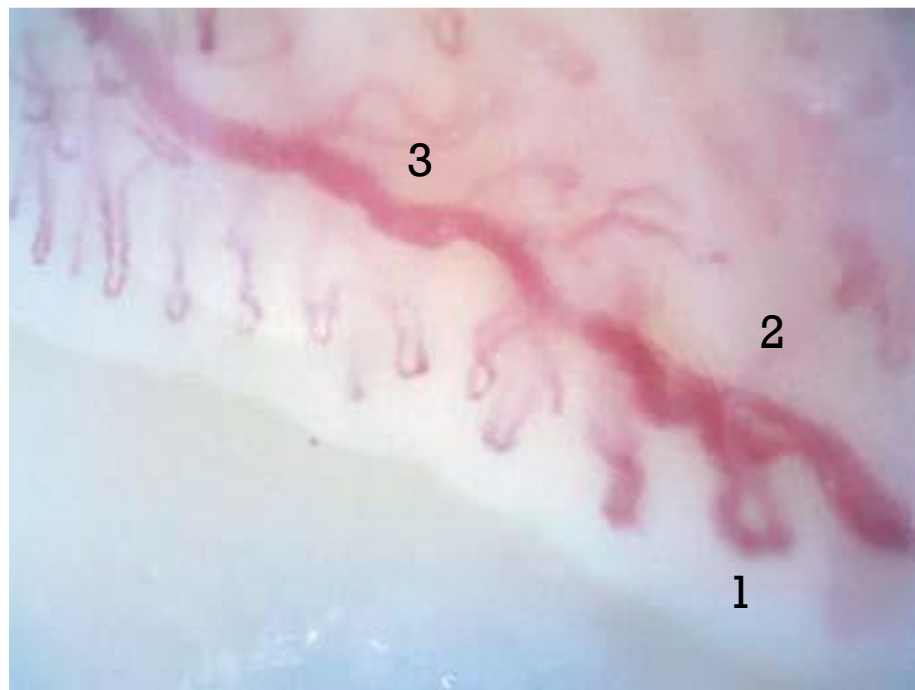
- Гіпопігментація
- Гіперпігментація
- «Сіль та перець»





- 74-річний чоловік із 16-річним анамнезом склеродермії.
- Виражений підшкірний кальциноз спостерігався на звичайних рентгенограмах рук та на КТ ОГП.

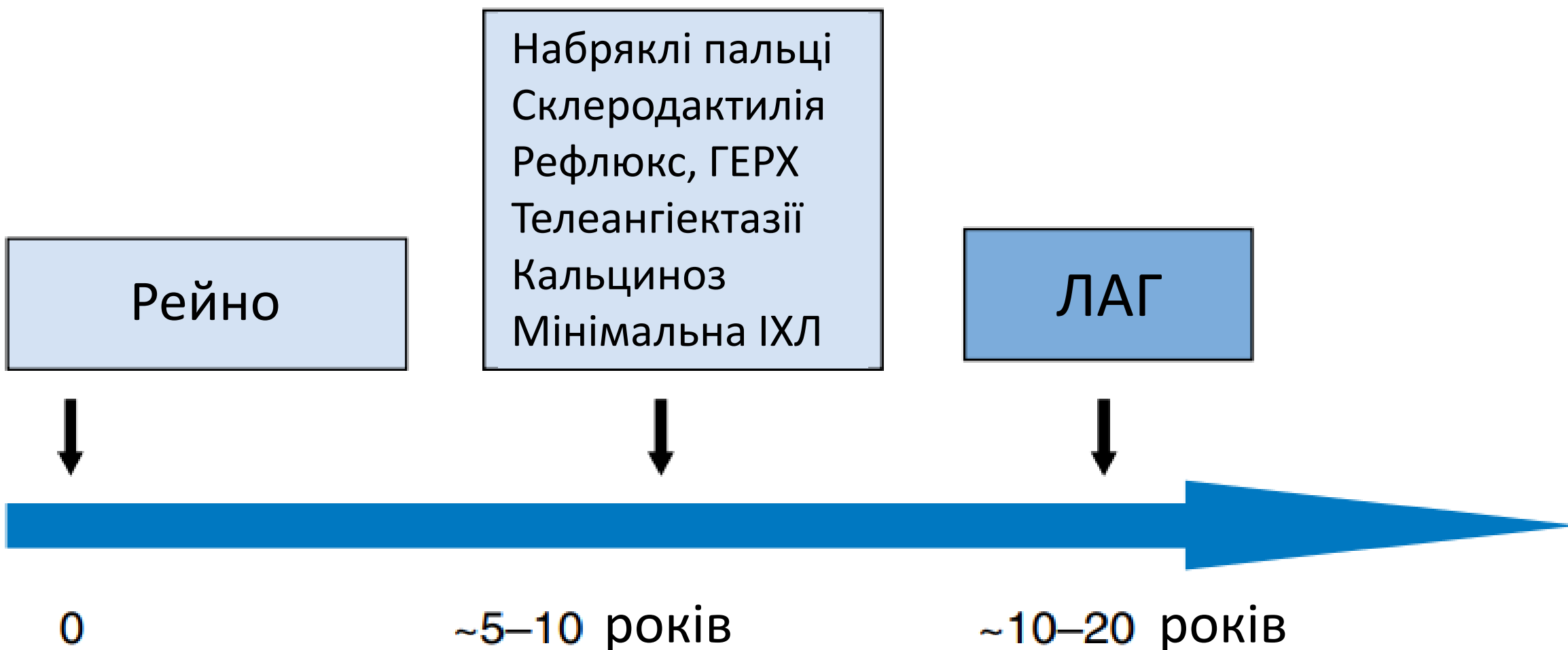




- 75-річна жінка зі склеродермією.
- Відеокапіляроскопія нігтів показала розширені та звивисті капілярні петлі (1), значну втрату капілярів (2) та неоваскуляризацію (3)
- Рентгенологічно підтверджений кальциноз ліктьової дялянки (4)
- КТ грудної клітки – двосторонній базальний ретикулярний фіброз (5), із помутнінням за типом матового скла, що свідчить про активний альвеоліт (6)

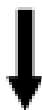


Класичний перебіг лімітованої СС з наявністю антіцентромірних Ат



Класичний перебіг дифузної СС

- Рейно
- Прогресуюче ущільнення шкіри
- Крепітація сухожиль
- Ураження ШКТ
- Артрит
- Слабкість
- Scl-70 або АНА з ядерним світінням або Ат до РНК полімерази 3



1–12 місяців

- Важка ІХЛ
- Нирковий криз (особливо при наявності Ат до РНК полімерази 3)



~1–5 років

- ЛАГ / ЛГ



Лікування СС відповідно до ураження органів



Синдром Рейно (СР)

- **БКК дігідропіридінового ряду (Ніфедіпін)** – перорально – терапія першої ланки
- **Інгібітори ФДЕ-5 (Сілденафіл)** – перорально
- **Простаноїди** – в/в Ілопрост – для лікування важкого СР при неефективності пероральної терапії
- **Селективні інгібітори зворотного захвату серотоніну** – Флуоксетін перорально здатний облегчити перебіг СР (огранічені дані)

Лікування СС відповідно до ураження органів

Дігитальні виразки (ДВ)

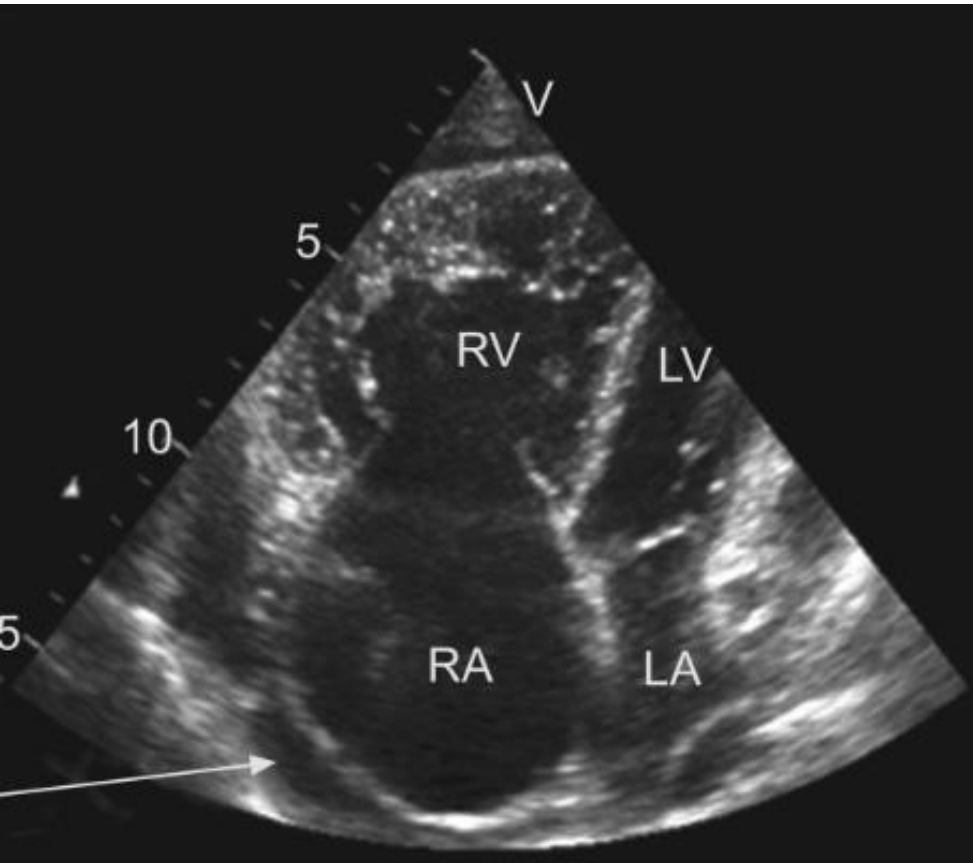
- **Простаноїди** – в/в **Ілпрост** ефективно загоює ДВ
- **Інгібітори ФДЕ-5** – пероральний **Сілденафіл** – поліпшує загоєння ДВ та допомагає запобігти утворенню нових ДВ
- **Подвійний антагоніст рецепторів ендотеліну** – пероральний **Bosentan** – знижує кількість нових ДВ, зокрема у пацієнтів з множинними ДВ незважаючи на терапію БКК, ФДЕ-5, Ілопростом



Лікування СС відповідно до ураження органів

Легенева артеріальна гіпертензія (ЛАГ)

- *Антагоністи рецепторів ендотеліну* (Амбрісентан, Босентан, Мацитентан)
- *Інгібітори ФДЕ-5* (Силденафил, Тадалафил)
- *Стимулятор розчинної гіанілат циклази* (Ріоцігуат) – новітній пероральний препарат для лікування ЛАГ
- *Простаноїди* – в/в Епопростенол, Ілопрост, Трепростеніл – поліпшують переносимість фізичного навантаження, ФК та параметри гемодинаміки при ЛАГ та мають призначатися пацієнтам з важкою ЛАГ при СС (ФК III та IV)



Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. Kowal-Bielecka O, et al. Ann Rheum Dis 2017;76:1327–1339.

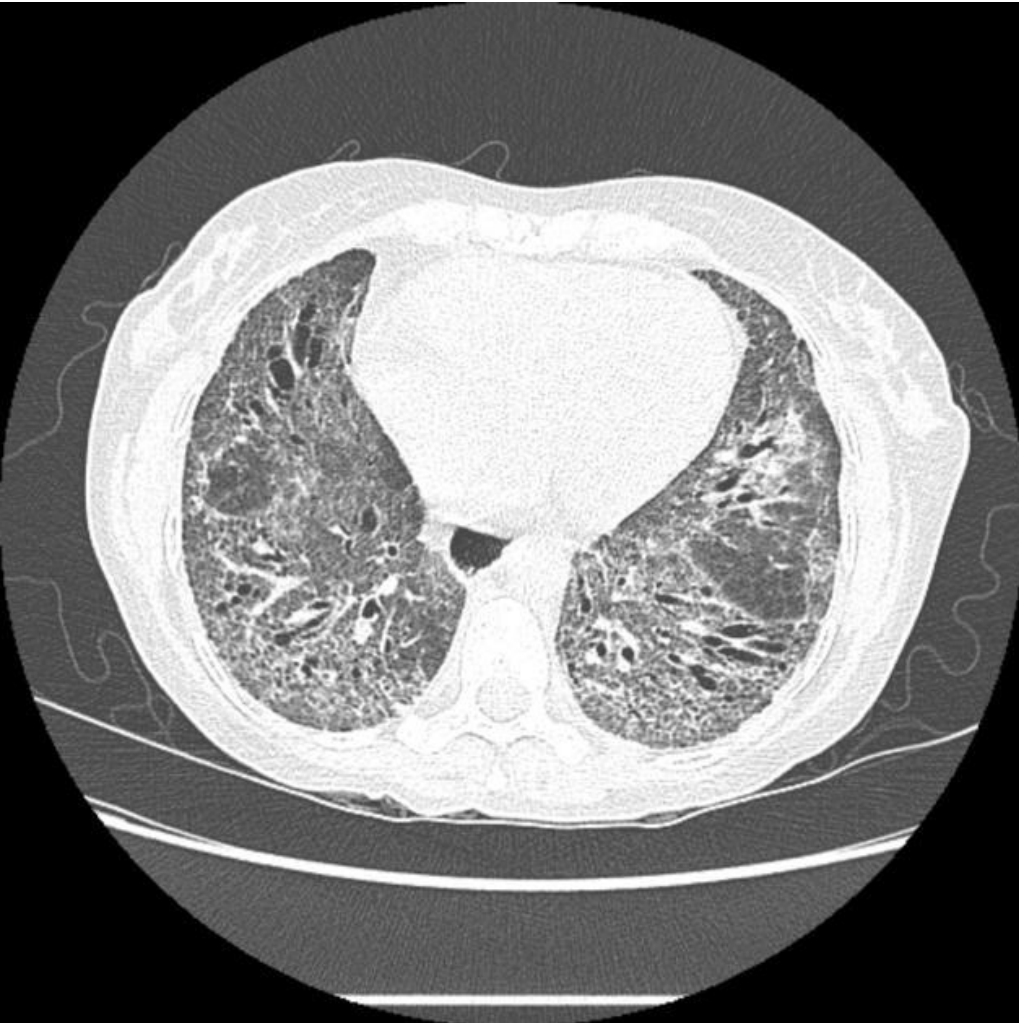
Лікування СС відповідно до ураження органів



Ураження шкіри

- Метотрексат може призначатися пацієнтам з ранньою дифузною СС.
- Трансплантація стовбурових клітин – може застосовуватися деяким пацієнтам з швидко прогресуючою СС з ризиком органної недостатності

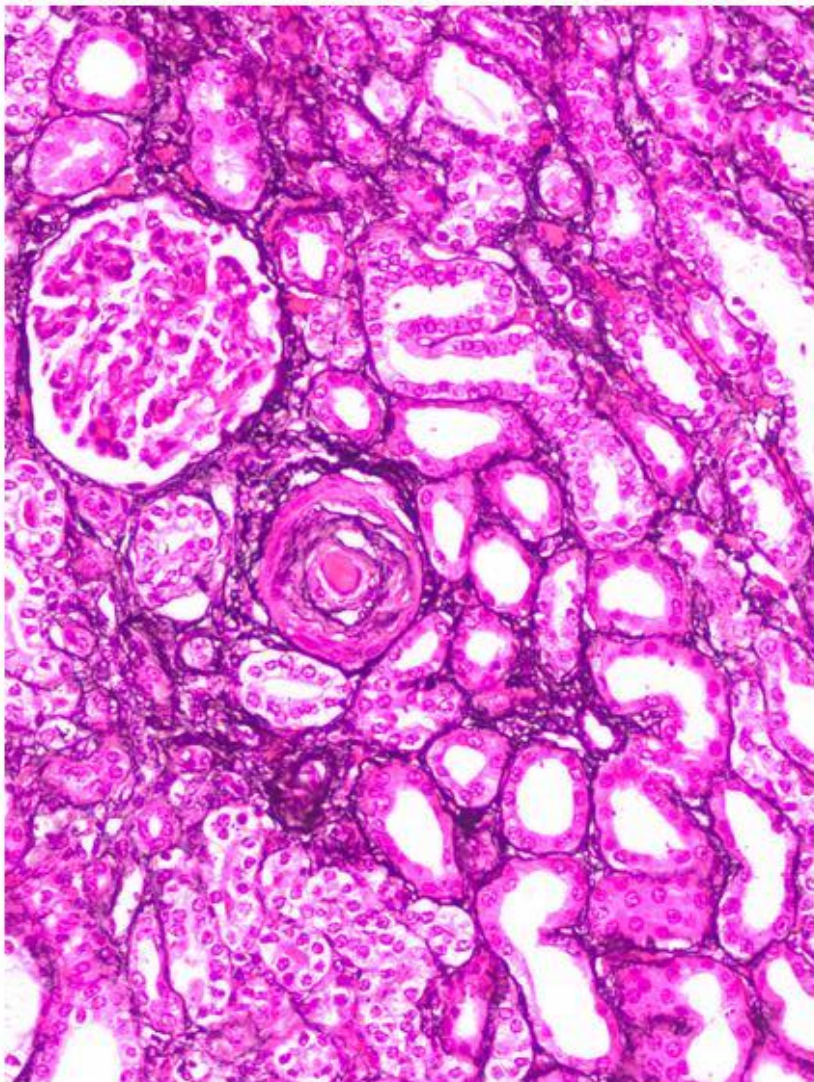
Лікування СС відповідно до ураження органів



Інтерстиціальна хвороба легень (ІХЛ)

- Циклофосфамід слід призначати пацієнтам з СС та прогресуючою ІХЛ.
- Трансплантація стовбурових клітин – слід призначати для стабілізації функції легень деяким пацієнтам з швидко прогресуючою СС з ризиком органної недостатності

Лікування СС відповідно до ураження органів

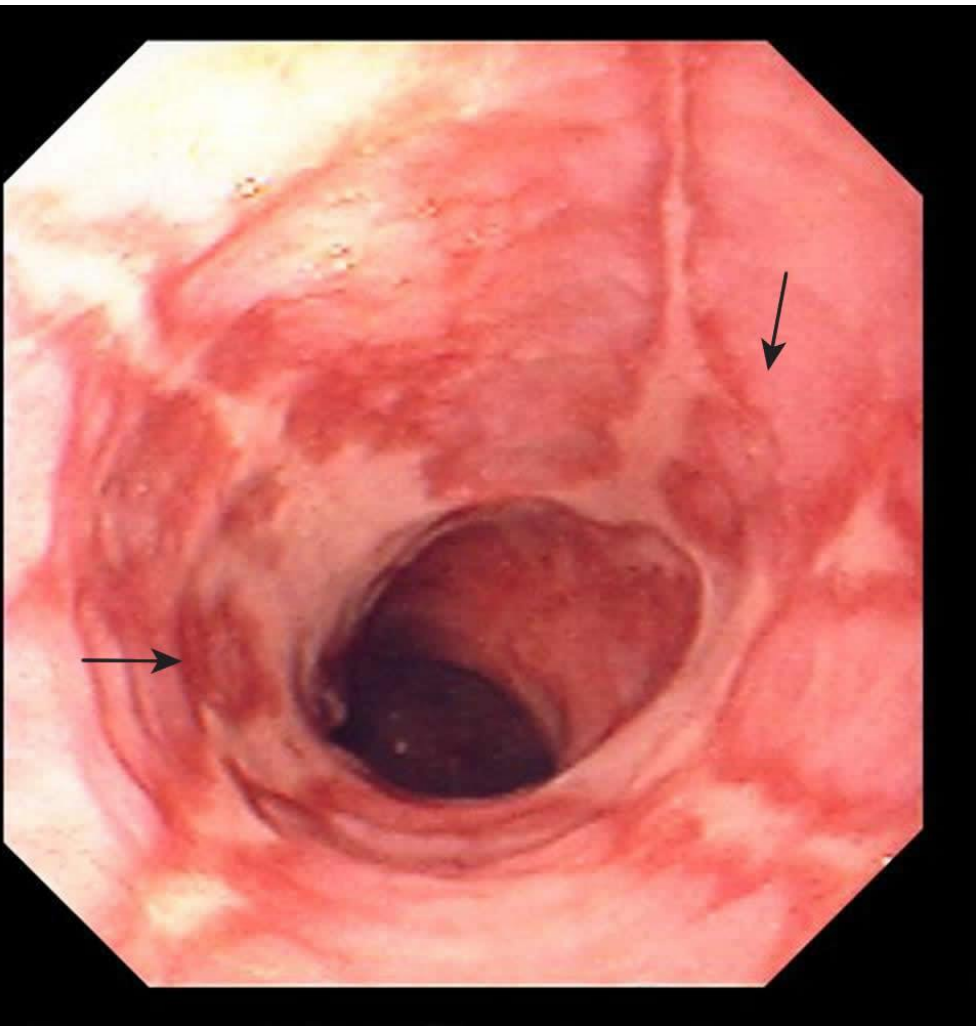


Гостре ураження нирок (ГУН)

- На підставі декількох досліджень експерти рекомендують призначення **ІАПФ** пацієнтам з ГУН з метою поліпшення виживання.
- Використання **GCS** пов'язане з підвищеним ризиком ГУН. Тож призначення **GCS** потребує ретельного контролю АТ та функції нирок.

Лікування СС відповідно до ураження органів

Ураження ШКТ



- **ІПП** – при наявності ГЕРХ та для профілактики виразок та стриктур стравоходу
- **Прокінетики** – при наявності симптоматичних порушень моторики (дисфагія, ГЕРХ, раннє насичення, здуття живота, псевдообструкція тощо).
- Періодично антибіотики для лікування симптоматичного синдрому надлишкового росту бактерій тонкої кишки

Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis.

Kowal-Bielecka O, et al. Ann Rheum Dis 2017;76:1327–1339.

ДЯКУЮ ЗА УВАГУ!

