

XVIII

« » 14 2015 .

. . . , . . . , . . .

/ ,

, / :

, :

EMBASE, MEDLINE PubMed.

-5 .

, :

• ;

• .

, :

• - ;

• .

, ,

, .

, ,

, .

.

:

, :

(Good Practice Points – GPPs)

-
-

()

().

- () I (A)

• () II (B)

• () III (C)

• () IV (D)

() —
, - , (, ,
,)
(,),

10

-10

34.9 ().

1 . 2,7 12
,
, 2-4 , : 1:3-4.
4-7 .

• , ,
• ,
• :
, , — ;
• () ().

• :
 • , , ;
 • (,
 • ,) ;
 • ;
 • -1 (Sci-70).
 • :
 • ;
 • , ;
 • , , ,
 (CREST- : , , ,
) ;
 • ;
 • .
 (Overlap-) —
 (, ,).
 • 16 .
 • ().
 • (.
 •)
 • , ,
 • ,
 • ,
 • .
 • 75–78% (—
). ,
 • .

, .
 (—
 —), .
 :
 , , , (.
 , ,) .
 • —
 ()
 , ; ,
 , .
 , ,
 — , , .
 — , , .
 ;
 ;
 () ,
 ; — —
 , .
 , ,
 (— ,) .
 , , ,
 • « » — ,
 ,
 • —
 • —
 • .
 • ,
 (, , ,) .
) .

• — ,

• — ,

• , (

), ;

:

• — ;

• ,

• ,

• ,

• ,

• ,

• ,

• — 75-90%

• ,

• —

• ,

• 30%

• ,

• — , .
• , .
• .
• 5-10% ,

• , II
()
(< 60%).

(> 25 . .).
()
() .

• .
• : , , .
• () .

• .
• (, , ,) — , , , .

• — .
• , () .
) .

30% .
50% .

()
2-5%
40-50%.

• — -

• : ;
— 2

• : (, ,
—), overlap-

• :
— ,

I — : 1-3 ;
II — : , ;
III — : (,
,).

• - : ,
—

• - : ,
•

-
-

(,);

-
-

— , .
— 70%
, 80% -

(), (Scl
70, - III).

:

-
-
-
-
-

; ; ; ; ;

1.

1

,

, - ,	
	, , ,
	, ,
	, ,
	, ,

()
 2 :

- — ()
- , — , ();
- , — , .

(. ., 1997)

1 + 3 — 3
 (.2).

2.

:	:
<ul style="list-style-type: none"> • • , • / • - () • • • • • • • • • (-Scl-70) • 	<ul style="list-style-type: none"> • • • • • , () • •

:

() .

— 3

:

- ;
- :

— ;

— ()

- ;

— .

- () :
- — , , ;
- — -/ (20%
-);
- — ;
- — , , , .

— ,

— ,

, ;

, ,

« » —

- ,
- .

,

— ,

,

1. , (),
 - , , II
2. (), (), , I

•

•

•

•

•

D

()

70% (, .) 50 -
 () ,

() (,) ,

•

:

-
-

(,) () —
 0,5-1 / 1-2 , -
 (0,2-0,3 /),

:

-
-

;

(B) — 15 / 1
 6-12 , - 15 / 1 2-3 6-12
 (-
 , ,).
 :

D-

(D) —

-
-
-
-

:

;

;

;

: **D-** (50 /)
 5-8 / (2-6
)—

(D) -

: (

,

).

: 1000 / (), 2000

/ ()

6

(D) -

:

/

: *per os* 15 / ²

6-18

(D) -

CD20+ B-).

:

(

/

: 375 / 2

, 4

22-24

,

(D) -

20

2

12-14

6-12

:

■

■

(D) –

2-3

12

5 /

- ;
- ;
- ;
- .

(A) –

10-30

2-3

6-12

5-10

1-2

12

- ;
- .

(A) –

1,

// / .
/ ,

()

2

6

50-75

2-

14

3 // /

3-

() .

(D) -

,

,

,

.

:

(...

,

,

,

).

:

10-20

/

14-15

.

,

,

:

•

()

;

•

;

•

,

-

;

•

.

-

,

«

»,

(

7

2009 . 415

,

26

2011 . 1644 ,

23

2010 .

541).

,

...

•

.

.

• () , -

• , :

— ;

— ;

• , :

— - + 5

— / / , ,

• , « »:

— ;

— ;

— ;

• , (), - ;

— , () ,

— , ;

— , , -).

• (

— - + 15 / / ()

14-21 ;

— 15 / / 14-21 ;

— 50-100 / / 14 .

• , -

: :

— 5–10 / / 8 ,
 — 5 / / 12 14–21
 ;
 — , IgG
 0,2–0,5 / / .

- :
 — , IgA,
 IgG, IgM 2–8 / 1 ;
 IgG, , 16 /

1,5 10⁹/ :

— () 5–10
 / / 3–5 (—)
 .

- (,):
 — () 5–10
 / / ;
 — 50–100 / /

- :
 — 50–100 / / + 15 / / 5–
 7,5 / / .
 :
 — 10–20 / / ;
 — + 40–80 / / ;
 — , IgA,
 IgM, IgG, 5 / 3 .

- ():
 — ;
 — ;
 — (,
 3- 4-).

- :
 — ;

• , -

• - — 1 14 .

• — 1 14 (, , ,).

• 1,5 10⁹ / :
— ;
— ()
5 10 / 3-5 , .

• :
— () 5-
10 / 3-5 , ;
— (50-100 /);
— , ;
— .

• , : ,
— ;
— () (, , , ,);
— + 15 / / , 15
/ / , 50-100 / ;
— ;
— , .

• (, , , , , , , ,) — 1 2 ;

— , , , ;

— ;

— ;

—

• . (Ig A, M, G; , ,) — 1

3 .

• — 1 2 .

• — 1 3 .

• , , — 1 6 .

• 2

— .

• .

• « - ».

• :

— , .

• .

• :

— ;

— ;

— ();

— ;

— ();

— ;

— ;

— .

1.

2.

3.

4.

5.

3-

6.

3-

7.

8.

•

•

•

•

•

•

-);
- 34 73%. 4,7
- 5-
1. —
2. 1993. — 270 .
- (EULAR). 10 (283) / 2014 – , 79-86.
3. /
2010. C. 523–58.
4. Mendoza F.A., Nagle S.J., Lee J.B., Jimenez S.A. A prospective observational study of mycophenolate mofetil treatment in progressive diffuse cutaneous systemic sclerosis of recent onset. *J Rheumatol* 2012;39(6):1241–47.
5. Trang G., Steele R., Baron M., Hudson M. Corticosteroids and the risk of scleroderma renal crisis: a systematic review. *Rheumatol Int.* 2012;32(3):645–53.
6. Stewart M., Morling J.R. Oral vasodilators for primary Raynaud’s phenomenon. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; 11;7:CD006687.
7. Matucci- Cerinic M., Denton C.P., Furst D.E., Mayes M.D., et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Rheum. Dis.* 2011;70(1):32–8.
8. Herrick A.L., van den Hoogen F., Gabrielli A., Tamimi N., et al. Modified-release sildenafil reduces Raynaud’s phenomenon attack frequency in limited cutaneous systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2011;63(3):775–82.
9. Tzouvelekis A., Galanopoulos N., Bouros E., et al. Effect and safety of mycophenolate mofetil or sodium in systemic sclerosis-associated interstitial lung disease: a meta-analysis. *Pulm. Med.* 2012;2012:143637.
10. Perez Campos D., Estevez Del Toro M., Pena Casanovas A., et al. Are high doses of prednisone necessary for treatment of interstitial lung disease in systemic sclerosis? *Rheumatol. Clin.* 2012,8(2):58–62.
11. Trang G., Steele R., Baron M., Hudson M. Corticosteroids and the risk of scleroderma renal crisis: a systematic review. *Rheumatol. Int.* 2012;32(3):645–53.
12. Annick Clevent, Nadia Nathan: Interstitiallung diseases in children // *Orphanet J. Rare Dis.* 2010; 5:22.
13. Cassidy J.T., Petty R.E. Text book of pediatric Rheumatology. — Elsevier Saunders company, 2010. — 792 p.

14. Khanna D., Brown K.K., Clements P.J. et al. Systemic sclerosis-associated interstitial lung disease-proposed recommendations for future randomized clinical trials // *Clin. Exp. Rheumatol.* – 2010 Mar-Apr;28(2 Suppl 58):S55-62.
15. Lambova S.N., Müller-Ladner U. The role of capillaroscopy in differentiation of primary and secondary Raynaud's phenomenon in rheumatic diseases: a review of the literature and two case reports // *Rheumatol. Int.* – 2009 Sep;29(11):1263-71.
16. Postlethwaite A.E., Harris L.J., Raza S.H. et al. Pharmacotherapy of systemic sclerosis // *Expert Opin. Pharmacother.* – 2010 Apr;11(5):789-806.
17. Ricardo A.G. Russo and Maria M Katsicas: clinical characteristics of children with Juvenile Systemic Sclerosis: follow-up of 23 patients in a single tertiary center // *Pediatric Rheumatol Online J.* – 2007; 5:6.
18. Roberts C., Hummers L., Ravich W. et al. A case-control study of the pathology of oesophageal disease in systemic sclerosis (scleroderma) // *Gut.* – 2006 December; 55(12): 1697–1703.
19. Scalapino K., Arkachaisri T., Lucas M. et al. Childhood onset systemic sclerosis: classification, clinical and serologic features, and survival in comparison with adult onset disease // *J. Rheumatol.* – 2006;33:1–10.
20. Strange G., Nash P. The manifestations of vasculopathy in systemic sclerosis and its evidence-based therapy // *Int. J. Rheum. Dis.* – 2009 Sep;12(3):192-206.
21. Subcommittee for scleroderma criteria of American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee: Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). – *Ibid.* — P. 581–590.
22. Weistman M.H., Weinblat M.E., Louine J.S. Treatment of the Rheumatic Disease: Companion to Kelley's text-book of Rheumatology. 2nd ed. — Philadelphia, Saunders. — 2001. — 562 p.