

## Диффузные болезни соединительной ткани

**Диффузные болезни соединительной ткани (ДБСТ)** — заболевания иммунопатологической природы с обязательным аутоиммунным компонентом, характеризующиеся полисистемностью, рецидивирующим характером и, как правило, прогрессированием. ДБСТ в детском возрасте бывают нечасто (1–80 случаев на 10 000 населения), и представлены системной красной волчанкой (СКВ), ювенильным дерматомиозитом (полимиозитом) (ЮД) и ювенильной склеродермией (ЮС).

**Системная красная волчанка** — хроническое полисиндромное заболевание преимущественно девушек-подростков и молодых женщин, развивающееся на фоне генетически обусловленного несовершенства иммунорегуляторных процессов, приводящих к неконтролируемой продукции антител к собственным клеткам и их компонентам, с развитием аутоиммунного и иммунокомплексного воспаления.

Системная красная волчанка — наиболее распространённое и тяжёлое заболевание из группы ДБСТ, характеризующееся значительным клиническим полиморфизмом, хроническим прогрессирующим течением, а при отсутствии лечения — неблагоприятным прогнозом.

**Этиология и патогенез** Непосредственная причина заболевания остаётся неизвестной. Факторы, предрасполагающие к развитию системной красной волчанки, делят на экзогенные - избыточная инсоляция, в меньшей степени — стрессы, инфекции, переохлаждение) и эндогенные — высокий уровень эстрогенов, способствующих иммунологической гиперреактивности, наследственная предрасположенность, ассоциированная с носительством антигенов гистосовместимости HLA — DR2 и 3, A1, B8, дефицит компонентов комплемента (C2, C3, C4, C1q, C1r, C1s).

В основе развития заболевания лежит снижение «цензорной» функции Т-супрессоров с гиперпродукцией Т-хелперов и ростом активных поликлональных В-лимфоцитов, продуцирующих множество аутоантител к нативной ДНК и другим компонентам ядра клетки — антинуклеарных антител (АНА), способных образовывать циркулирующие иммунные комплексы (ЦИК), которые, откладываясь на базальной мембране сосудов, вызывают их повреждение. Системное иммунное воспаление также может быть связано с цитокинзависимым повреждением эндотелия, что, вероятно, имеет особое значение в поражении ЦНС.

### Клинические проявления

Начало болезни характеризуется слабостью, быстрой утомляемостью, снижением аппетита, похуданием, повышением температуры. В дальнейшем клиническая картина приобретает, как правило, полисиндромный характер и определяется сочетанием кожного, суставного и висцерального синдромов.

Клинические синдромы системной красной волчанки

Для кожного синдрома характерна «дискоидная волчанка», типичная для подострого и хронического течения СКВ, «волчаночная бабочка», фотосенсибилизация, эрозивно-язвенное поражение слизистых оболочек рта и носа (хейлит, афтозный стоматит, волчаночная энантема, эрозивный ринит), полиморфные высыпания на коже лица и туловища, телеангиэктазии, ливедо, капилляриты ладоней и подошв, трофические расстройства — сухость кожи, ломкость волос, ногтей, алопеция.

Костно-суставно-мышечный синдром проявляется артралгиями или относительно доброкачественными артритами межфаланговых, коленных, голеностопных, лучезапястных суставов с поражением околосуставных тканей, болями контрактурами, утренней скованностью, незначительной экссудацией, отсутствием костных эрозий и хорошим ответом на противовоспалительную терапию. Могут наблюдаться миалгии (редко — полимиозит), оссалгии, редко — асептические некрозы головки бедренной кости.

Висцеральный синдром проявляется поражением серозных оболочек, манифестируемых клинически только при высокой активности патологического процесса. Поражение внутренних органов, особенно почек и центральной нервной системы (ЦНС), а также лёгких, сердца, желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), ретикулоэндотелиальной системы с нарушением их функции определяет жизненный прогноз заболевания и многообразие клинической картины.

Возможны симптомы поражение серозных оболочек — серозиты: перикардит, плеврит и перитонит.

Поражение почек (люпус-нефрит) имеет различные клинические формы.

- *Нефрит выраженной формы с нефротическим синдромом*, характеризующийся диффузными отёками, массивной протеинурией, гипопроteinемией, гиперхолестеринемией, иногда — в сочетании с гематурией, стойкой артериальной гипертензией и гиперазотемией.

- *Нефрит выраженной формы без нефротического синдрома*, характеризующийся менее выраженной протеинурией (1,5–3 г/сут), значительной эритроцитурией, почти у половины больных умеренной артериальной гипертензией и азотемией.

- *Нефрит латентной формы*, характеризующийся умеренно выраженным мочевым синдромом (протеинурия < 1,3 г/сут; гематурия < 20 эритроцитов в поле зрения) без клинической симптоматики.

От тяжести нефрита зависит общий исход заболевания. Неблагоприятный прогноз отмечают при быстро прогрессирующем нефрите с тяжёлым нефротическим синдромом, выраженной артериальной гипертензией и быстрым развитием почечной недостаточности.

**Поражение органов и систем при системной красной волчанке.**

Поражение сердца — клинически проявляется редко и диагностируется по данным ЭКГ и эхокардиографии. При миокардите: плохая переносимость нагрузок, жалобы на одышку, имеет место расширение границ сердца, ослабление звучности тонов, появление нарушений ритма и проводимости, снижение сократительной способности миокарда и развитие тахикардии, отёков и других признаков сердечной недостаточности. При вовлечении в процесс коронарных

артерий развивается коронарит (и даже инфаркт миокарда), при присоединении атипичного бородавчатого эндокардита Либмана-Сакса — недостаточность митрального или аортального клапанов.

Поражение органов дыхания обусловлено вовлечением сосудов и интерстиция лёгких с развитием лёгочного васкулита (далее — склероза) и пневмонита (интерстициальной пневмонии, а впоследствии — пневмофиброза). Преобладают малосимптомные варианты течения, диагностируемые по результатам спирографии (в виде нарушения бронхиальной проходимости) и рентгенографии (в виде усиления, деформации, размывости лёгочного рисунка и расширения просвета сосудов). При высокой активности системной красной волчанки пневмонит проявляется признаками пневмонии.

Поражение ЖКТ в остром периоде манифестирует диспептическими расстройствами, а при эндоскопическом исследовании — воспалительными изменениями слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки. Патология кишечника редка и связана с тромбозом сосудов брыжейки, приводящим к возникновению инфарктов и некрозов с последующей возможной перфорацией и развитием кишечного кровотечения или перитонита. Гепатомегалия, иногда — с повышением уровня печёночных ферментов. Возможно развитие гепатита, инфарктов печени, тромбоза печёночных вен.

При поражении ЦНС (нейро-люпус) выявляют психические симптомы: когнитивные (ухудшение памяти, внимания, мышления) и эмоционально-личностные (эмоциональная лабильность, раздражительность, апатия, депрессия) расстройства, которые нередко достигают степени острого психоза. Неврологические нарушения проявляются головными болями, судорожным синдромом и хореей, реже — преходящими нарушениями мозгового кровообращения и инсультами. Поражение спинного мозга (очень редко с неблагоприятным прогнозом) в виде нижнего парапареза, чувствительных нарушений, тазовых расстройств и боли в спине. Поражение периферической нервной системы — дистальная сенсорная полиневропатия.

Для поражения сосудов типичны симптомы антифосфолипидного синдрома. Преобладает тромбоз мелких сосудов кожи с багрово-цианотичными пятнами на пальцах рук и ног (вплоть до некрозов), и сетчатым ливедо. Типичен тромбоз мелких сосудов мозга, сердца, реже — тромбоз мелких сосудов лёгких и почек с развитием лёгочной и системной артериальной гипертензии. Наиболее тяжёлым бывает так называемый катастрофический АФС, характеризующийся острым мультиорганным тромбозом с явлениями полиорганной недостаточности.

**Диагностика.** Основана на выделении диагностических критериев: «бабочка»; дискоидная волчанка; фотосенсибилизация; язвы полости рта; неэрозивный артрит; серозит (плеврит, перикардит); психоз, судороги; поражение почек с протеинурией более 0,5 г/сут и цилиндрурией; гематологические нарушения (гемолитическая анемия, лейко-, в том числе лимфопения и тромбоцитопе-

ния); иммунные нарушения — антитела к нативной ДНК, антитела к Sm-антигену, антифосфолипидные антитела (антитела к кардиолипину, волчаночный антикоагулянт, ложноположительная реакция Вассермана); антинуклеарные антитела, антинуклеарный фактор (АНФ). Для достоверного диагноза необходимо четыре и более критерия системной красной волчанки.

Для развёрнутого диагноза следует определить степень активности по клинико-лабораторным данным и характер течения болезни, которое может быть острым, подострым, хроническим и кризовым.

Для острого течения характерны высокая лихорадка, артралгии, миалгии, кожные высыпания и поражение слизистых оболочек. Заболевание сопровождается высокими показателями воспалительной и иммунологической активности. Генерализация процесса с симптомами люпус-нефрита и поражения ЦНС происходит в первые недели, реже — месяцы болезни. Прогноз в отсутствие лечения неблагоприятен.

При подостром течении болезнь начинается постепенно, периоды обострения сменяются периодами ремиссии. Полисиндромность выявляют в среднем через 1,5–2 года от начала болезни.

Хроническое течение болезни начинается с появления одного клинического симптома, а период истинной полисистемности отодвигается на несколько лет.

При кризовом течении периодически возникают критические состояния с развитием недостаточности того или иного органа на фоне чрезмерно высокой активности заболевания. Выделяют моно (почечный, церебральный и др.) и полиорганные кризы.

Подтверждают диагноз изменения лабораторных показателей: в общем анализе крови — панцитопения, увеличение СОЭ, в биохимических анализах — повышение мукоидных соединений, диспротеинемия. Типично обнаружение LE-клеток, «волчаночных телец», феномена «розетки», а также выявление АНФ, антител к одно- и двухспиральной ДНК, повышение IgM и IgG, ЦИК, снижение уровня комплемента, возможно обнаружение ревматоидного фактора, антифосфолипидных антител и высокоспецифичных для волчанки антител к Sm-антигену.

**Дифференциальную диагностику** проводят с другими формами ДБСТ, васкулитами, ОРЛ, системными проявлениями ювенильных артритов.

**Лечение** системной красной волчанки комплексное: используют стероидные, нестероидные и медленно действующие (базисные) противовоспалительные препараты, антикоагулянты, антиагреганты и симптоматические средства (ингибиторы АПФ, седативные средства, диуретики, препараты калия, кальция, бифосфонаты и др.). При рефрактерности к традиционной терапии применяют биологические генно-инженерные препараты.

**Профилактика.** Длительная терапия заболевания, устранение факторов риска развития системной красной волчанки служат профилактикой рецидивов заболевания. Диспансерное наблюдение этих детей проводят до 18 лет.

**Прогноз.** При своевременной диагностике и интенсивной терапии прогноз относительно благоприятный. Прогноз ухудшается при люпус-нефрите и появлении инфекционно-воспалительных осложнений.

**Ювенильная склеродермия (ЮС)** — начавшееся в возрасте до 16 лет системное заболевание соединительной ткани с распространёнными фиброзно-склеротическими изменениями кожи и поражением сосудов по типу облитерирующего эндартериита. Выделяют две формы заболевания — *ограниченную* (при поражении только кожных покровов) и *системную* (при сочетании кожных изменений с поражением внутренних органов).

Склеродермические изменения бывают у детей нередко, но ограниченные формы преобладают в соотношении 10:1. Болезнь чаще начинается в дошкольном и младшем школьном возрасте и до 8 лет встречается одинаково часто независимо от пола, среди детей старшего возраста преобладают девочки.

**Этиология и патогенез.** В развитии системной ювенильной склеродермии имеют значение факторы, которые вызывают повреждение эндотелия сосудов с развитием фиброза.

**Клинические проявления** представлены сочетанием кожного, суставного, висцерального синдромов и синдрома Рейно.

Характеристика основных клинических синдромов при склеродермии

**Периферический синдром Рейно:** феномен трёхфазного изменения цвета кожи пальцев рук вследствие симметричного вазоспазма, проявляющегося побелением кожи с похолоданием и чувством онемения, затем цианозом, а в последующем — покраснением, с ощущением жара, «ползания мурашек», напряжением и болезненностью.

**Фиброзирующий миозит:** чувство тяжести в конечностях, миалгии, снижение мышечной силы. Поражение суставов: артралгии, утренняя скованность, псевдоартриты с деформацией суставов и формированием контрактур за счёт фиброзно-склеротических изменений периартикулярных тканей. Изменение костной ткани: эпифизарный остеопороз и дистальный остеолит.

**Висцеральный синдром** — малосимптомный кардит с исходом в кардиосклероз со стойкими нарушениями ритма и проводимости. Слабовыраженный пневмонит и лёгочный васкулит («сотовое лёгкое») с развитием пневмофиброза и лёгочной гипертензии. Терминальный эзофагит, нарушение моторики ЖКТ.

Ювенильная системная склеродермия отличается тем, что кожный синдром нередко представлен очаговым поражением, стёртым или умеренно выраженным синдромом Рейно, скудной висцеральной симптоматикой; и, напротив, суставной синдром бывает чаще, чем у взрослых, отличается большей выраженностью и сопровождается формированием контрактур.

### Клинические варианты кожного синдрома

Типичный вариант (бляшечная и линейная формы). На коже появляются неодинаковой величины одиночные, отграниченные очаги овальной или линейной формы. Кожа над ними вначале отёчная, красноватая, затем уплотняется, не берётся в складку (стадия индурации), приобретает цвет слоновой кости, становится сухой и блестящей (из-за отсутствия пото- и салоотделения), постепенно истончается и переходит в атрофию. Одновременно наблюдают нарушения иннервации, вегетативные и трофические расстройства, мраморность кожи, язвы кончиков пальцев. Типично чередование областей кожи с гипер- и гипопигментацией. Возможны телеангиэктазии и мелкие кальцинаты. Линейные очаги часто располагаются на лбу или по ходу сосудисто-нервного пучка конечности и не ограничиваются поражением только кожи. В процесс вовлекаются подкожная клетчатка, мышцы и даже кости, что приводит к формированию аномалии конечности или глазной орбиты и инвалидизации ребёнка.

При акросклеротическом варианте поражаются дистальные отделы конечностей (кисти рук, реже стопы) и кожа лица. Наблюдают истончение губ, кончика носа, бедность мимики. Затруднено открывание рта, вокруг которого формируются морщины («кисетный» рот), нарушено смыкание век, рост ресниц и бровей. Пальцы вследствие индурации становятся плотными, и их трудно сжать в кулак (склеродактилия), формируются контрактуры.

### **Диагностика**

Основана на диагностических критериях, модифицированных сотрудниками НИИ Ревматологии РАМН (2004). Висцеральные поражения при ЮС выявляют редко. В диагностике решающее значение имеют лабораторно-инструментальные методы исследования.

Диагностические признаки системной склеродермии подразделяют на основные и дополнительные. Это может быть склеродермическое поражение кожи, синдром Рейно, дигитальные язвочки/рубчики, суставно-мышечный синдром (с контрактурами), остеолиз, кальциноз, базальный пневмофиброз, крупноочаговый кардиосклероз, склеродермическое поражение ЖКТ, острая склеродермическая нефропатия. Из дополнительных признаков выделяют: специфичные антинуклеарные антитела, капилляроскопические признаки, гиперпигментацию кожи, телеангиэктазии, трофические нарушения, полисерозит, тригеминит, полиневрит, потерю массы тела (более 10 кг), увеличение СОЭ более 20 мм/ч, гипергаммаглобулинемия более 23%, положительный ревматоидный фактор (+), антитела к ДНК или АНФ.

Для установления диагноза склеродермии достаточно любых трёх основных признаков или одного основного (если таковым является склеродермическое поражение кожи, остеолиз ногтевых фаланг или характерные изменения ЖКТ) с тремя и более дополнительными признаками.

Развернутый клинический диагноз предусматривает определение характера течения, степени активности и стадии процесса. В активном периоде заболева-

ния отмечают умеренное повышение СОЭ, гипергаммаглобулинемию, повышение уровней иммуноглобулинов, при высокой активности болезни АНФ (реже — ревматоидного фактора). Высокоспецифичны для данного заболевания антитела Scl-70 к топоизомеразе I и антитела к центромере, выявление которых у больных с изолированным синдромом Рейно можно рассматривать в качестве предиктора развития склеродермии (пресклеродермия).

**Дифференциальную диагностику** проводят с другими формами ДБСТ, васкулитами, кожными заболеваниями (при ограниченной форме склеродермии).

### **Лечение**

Комплексное: применяют стероидные противовоспалительные препараты (преднизолон), медленно действующие (базисные) средства, антиагреганты (трентал, курантил), ангиопротекторы (эскузан, венорутон, троксевазин, детралекс), вазодилататоры. Для лечения синдрома Рейно и улучшения микроциркуляции применяют вазодилататоры (блокаторы кальциевых каналов, ингибиторы АПФ, блокаторы рецепторов ангиотензина, ингибиторы обратного захвата серотонина, а также никотиновую кислоту, актовегин, солкосерил, в тяжёлых случаях — простагландины. В случае преобладания воспалительных и отёчных изменений местное лечение не показано.

### **Профилактика**

С целью профилактики рецидивов заболевания необходимо тщательное и длительное наблюдение за пациентами с постоянной базисной терапией; при наличии отягощённой наследственности — устранение факторов, провоцирующих развитие заболевания (инсоляция, вирусная и бактериальная инфекция). Диспансерное наблюдение проводят до передачи во взрослую сеть.

**Прогноз** при ограниченной форме благоприятный. При системной форме прогноз зависит от характера течения, степени активности, своевременности постановки диагноза.

**Ювенильный дерматомиозит (ЮД) и полимиозит** — системные заболевания соединительной ткани, начавшиеся в возрасте до 16 лет, тяжёлые, рецидивирующие, неуклонно прогрессирующие, с преимущественным поражением мышц, а также кожных покровов и сосудов микроциркуляторного русла. В отличие от дерматомиозита взрослых ювенильный дерматомиозит сопровождается распространённым васкулитом, выраженными миалгиями, более частым вовлечением внутренних органов, развитием кальциноза и гнойной инфекции. Это — редкое заболевание (3 случая на 1 млн. детского населения в год), чаще начинается в дошкольном возрасте, в весенний период.

### **Этиология и патогенез**

Этиологию можно считать мультифакториальной. К основным факторам риска следует отнести наследственную предрасположенность, инсоляцию, переохлаждение, вакцинацию, стрессы, приём лекарственных средств (антибиоти-

ки), инфекцию (вирусы и бактерии). Пусковым звеном в развитии заболевания служит поражение мелких сосудов с последующим поражением мышечной ткани. Основные стадии патогенеза следующие:

- Иммуноопосредованная микроангиопатия с отложением в эндотелии сосудов мембранатакающих комплексов, состоящих из антител к неизвестному антигену и активированных компонентов системы комплемента.
- Индукция некроза эндотелия капилляров, приводящая к ишемии и деструкции мышечных волокон.
- Образование цитокинов, которые вызывают активацию Т-лимфоцитов и макрофагов.
- Вторичное разрушение миофибрилл.

**Клинические проявления** определяются сочетанием интоксикационного, кожного, мышечного синдромов, висцеральных поражений и кальцинатов. Поражение мышц в отсутствии кожных изменений — полимиозит — явление редкое, но возможное, как и изолированный кожный синдром (амиопатический дерматомиозит).

Характеристика основных клинических синдромов ювенильного дерматомиозита

Кожный синдром: гелиотропная сыпь — лиловые или эритематозные отёчные высыпания в параорбитальной области, эритема и отёк губ и ушных раковин, эритематозная сыпь на теле и конечностях. Эритема, иногда с шелушением, реже — узелки и бляшки над разгибательными поверхностями суставов, оставляющие впоследствии депигментацию и атрофические рубчики (симптом Готтрона). Капилляриты ладоней, кончиков пальцев, сосудистое «древовидное» ливедо, эрозивно-язвенное повреждение кожи и слизистых.

Мышечный синдром: симметричное поражение проксимальных и осевых мышц, последовательно проходящее стадии отёка, уплотнения и атрофии с формированием контрактур. Симметричная мышечная боль и слабость мышц конечностей и туловища (дети становятся малоподвижными, лежат или сидят в вынужденной позе, не могут присесть на корточки, встать с постели). Поражение дыхательных и глоточных мышц, которое может привести к дыхательной недостаточности, дисфагии и дисфонии (ребёнок начинает поперхиваться при глотании, аспирировать пищу, что в сочетании с гиповентиляцией может стать причиной пневмонии или асфиксии).

Суставной синдром: полиартриты или артралгии. Кальцинаты (плотные, ограниченные, симметричные образования, которые появляются в области суставов, на границе подкожно-жировой клетчатки и мышц или в толще мышц).

Висцеральный синдром: малосимптомный кардит иногда с поражением коронарных артерий, тяжесть которого определяется активностью основного заболевания. Изменения ЖКТ в виде дисфагии, гиперсаливации, эзофагита, гастрита, дуоденита, энтероколита. Лёгочно-плевральная патология с симптомами пневмонита с явлениями бронхообструкции и дыхательной недостаточности.

Для ювенильного дерматомиозита помимо указанных симптомов характерны гепатоспленомегалия, лимфаденопатия и выраженная дистрофия, особенно у пациентов с поздним началом терапии и при хроническом течении заболевания.

### **Диагностика**

В клинической практике применяют диагностические критерии, подразделяемые на кожные - гелиотропная сыпь на верхних веках, признак Готтрона (эритема над разгибательными поверхностями суставов пальцев), эритема разгибательной поверхности суставов (красно-фиолетовая эритема над локтями и коленями) и мышечные - проксимальная мышечная слабость, повышение уровня сывороточной креатинфосфокиназы или альдолазы, мышечная боль (пальпаторная или спонтанная). Критериями служат положительные анти-Jo-1 (антитела к гистидил-тРНК-синтазе), миогенные изменения при электромиографии, системные воспалительные признаки (лихорадка, повышенный уровень С-реактивного белка или СОЭ больше 20 мм/ч), морфологическое подтверждение воспаления мышц.

Диагноз считают *достоверным* при наличии 5 критериев (в том числе 1 кожного и 4 критериев полимиозита). □ Диагноз рассматривают как *вероятный* при 2 критериях в сочетании с кожными изменениями для дерматомиозита и при 3 — для полимиозита. □ Диагноз — как *возможный* — при наличии 1 критерия в сочетании с кожными проявлениями для дерматомиозита и 2 критериев для полимиозита.

Для развёрнутого диагноза необходимо уточнения характера течения. Течение ювенильного дерматомиозита может быть острым, подострым, первично-хроническим, волнообразным и непрерывно рецидивирующим с различной степенью клинико-лабораторной активности и нарушением функции опорно-двигательного аппарата.

Острое течение характеризуется бурным началом (тяжёлое состояние больного развивается за 3–6 нед) с высокой лихорадкой, ярким дерматитом, прогрессирующей мышечной слабостью, нарушением глотания и дыхания (миопатический криз), болевым и отёчным синдромом, висцеральными проявлениями. При подостром течение полная клиническая картина проявляется в течение 3–9 мес, развитие симптомов постепенное, температура субфебрильная, висцеральные поражения наблюдают реже, возможен кальциноз. Первично-хроническое характеризуется постепенным началом и медленным прогрессированием симптомов на протяжении нескольких лет в виде дерматита, гиперпигментации, гиперкератоза, при минимальной висцеральной патологии. Преобладают общедистрофические изменения, возможно развитие кальцинатов и контрактур. При волнообразном течении периоды обострения сменяются периодами ремиссии, когда клинические симптомы практически отсутствуют.

Для детей характерно острое и подострое начало заболевания.

У большинства больных классическое сочетанное поражение кожи и мышц выявляют в первые 6 мес болезни.

#### **Лабораторная диагностика**

- Острофазовые воспалительные изменения (увеличение СОЭ, нейтрофильный лейкоцитоз, диспротеинемия, повышение уровня СРБ, серомукоида).
- Повышение уровня аминотрансфераз (АЛТ, АСТ), альдолазы, креатинфосфокиназы (КФК), лактатдегидрогеназы (ЛДГ), сывороточного миоглобина.
- Умеренная (12–14%) эозинофилия и иммунные нарушения (повышение IgG и А, появление АНФ, антинуклеарных антител, антител к ДНК, миозин-специфических антител).

*Дифференциальную диагностику* проводят с другими формами ДБСТ и миопатиями.

#### **Лечение**

Основой терапии служит преднизолон 1 мг/кг в сутки в течение 6–8 нед с постепенным снижением и длительным (3–5 лет и более) приёмом поддерживающей дозы (0,5–0,25 мг/кг). При остром течении, высокой степени активности, миопатических кризах используют пульс-терапию метипредом, иногда синхронизированную с сеансами плазмафереза. При высокой активности процесса, недостаточном ответе на глюкокортикоидную терапию, при поражении лёгких, необходимости быстрого снижения дозы преднизолон и рецидивирующем течении используют цитостатики (метотрексат, азатиоприн, циклофосфан). Применение внутривенного иммуноглобулина в дозе 1–2 г/кг в месяц в течение 6–12 мес подавляет активность заболевания, а в меньших дозах — эффективно в терапии гнойных осложнений. С симптоматической целью назначают метаболитические препараты (натрия аденозинтрифосфат, глутаминовую кислоту), сосудистые средства, антиагреганты, антихолинэстеразные средства, витамины группы В. При кальцинозе применяют комплексоны (ЭДТА-натрий, ксидифон). После купирования активности показаны ЛФК, массаж. При гнойных осложнениях назначают диоксидин (местно) и антибиотики.

**Профилактика** заключается в длительном и постоянном лечении и наблюдении, устранении факторов риска, провоцирующих заболевание. Пациентов наблюдают до передачи во взрослую сеть.

**Прогноз** зависит от характера течения, степени активности, своевременности постановки диагноза.

Пройдите по ссылке. Вам предоставляется тест. Выберите один правильный ответ

<https://docs.google.com/forms/d/e/1FAIpQLScGz72IbldKRB78XxUspCM8DZYBLVk0vnOPE7bsRxsMui94Hw/viewform>