

**К. С. Комлик, О. О. Лисаева**  
**СИСТЕМНЫЙ СКЛЕРОЗ. РАННЯЯ ДИАГНОСТИКА**  
**Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. В. Г. Апанасович**  
*2-я кафедра внутренних болезней,*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Резюме.** Системный склероз – хроническое аутоиммунное заболевание, характеризующееся прогрессирующим фиброзом кожи и внутренних органов. Имеется прямая связь между прогнозом и сроками установления диагноза и/или органических поражений. Нередко системный склероз диагностируется на стадии выраженных клинических проявлений, когда изменения в органах приобрели необратимый характер и терапия неэффективна.

**Ключевые слова:** системный склероз, синдром Рейно, диагностика.

**Resume.** Systemic sclerosis is a chronic autoimmune disease characterized by progressive fibrosis of skin and internal organs. There is a direct relationship between the prognosis and the time of diagnosis and / or organ damage. Often systemic sclerosis is diagnosed at the stage of pronounced clinical manifestations, when changes in the organs have become irreversible and therapy is not effective.

**Keywords:** systemic sclerosis, Raynaud's phenomenon, diagnosis.

**Актуальность.** Системный склероз - системное аутоиммунное заболевание соединительной ткани с разнообразными клиническими проявлениями, с высоким риском осложнений и летального исхода. Болезнь имеет широкую географию распространения и поражает людей различной расовой принадлежности. Прогрессирующее течение системного склероза приводит к развитию необратимых фиброзных изменений, ведущих к нарушению функции органов, что определяет высокую инвалидизацию пациентов. При данном заболевании возникают осложнения в виде легочной артериальной гипертензии, почечного склеродермического криза, внезапной смерти и ряд других, что повышает риск летального исхода. В связи с этими обстоятельствами все усилия в настоящее время направлены на предотвращение задержки в постановке диагноза. Эффективность лечения при системном склерозе в значительной степени определяется ранним началом терапии.

**Цель:** оценка длительности течения системного склероза от первых признаков заболевания до постановки диагноза. Изучение наиболее частых первых симптомов заболевания.

**Задачи:**

1. Определить длительность течения системного склероза от первых признаков заболевания до постановки диагноза.
2. Сравнить полученные данные с результатами РФ.
3. Выявить наиболее частые первые симптомы заболевания.

**Материал и методы.** Материалом для исследования послужил архивный материал историй болезней пациентов с системным склерозом, находившихся на лечении в ревматологическом отделении УЗ «9 ГКБ» г. Минска.

**Результаты и их обсуждение.**

Системный склероз – прогрессирующее полисиндромное заболевание с характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно, в основе которых лежит поражение соединительной ткани с преобладанием фиброза и

сосудов по типу облитерирующего эндартериолита, со сложным иммунопатогенезом и, как следствие, клинической полиморфностью [2]. Выделяют ряд клинических форм системного склероза:

1. Диффузная, с обширным поражением кожи и внутренних органов
2. Лимитированная склеродермия, включая так называемый CREST-синдром (кальциноз, феномен Рейно, гипотония пищевода, склеродактилия, телеангиэктазии).
3. Склеродермия без склеродермы (поражение только висцеральных органов) – редкая форма болезни, отсутствует уплотнение кожи, наличие феномена Рейно, наличие признаков легочного фиброза, острой склеродермической почки, поражения сердца и ЖКТ, выявление антинуклеарных антител (Scl-70, АСА, нуклеолярных).
4. Перекрестные формы (overlap-syndromes) - характерно сочетание клинических признаков СС и одного или нескольких системных заболеваний соединительной ткани: полимиозита, ревматоидного артрита, системной красной волчанки, болезнь Шегрена.

Формы системного склероза существенно различаются механизмами развития патологических реакций, клиническими проявлениями и прогнозом. Наиболее часто встречаются диффузная и лимитированная формы [5].

**Таблица 1.** Сравнительная характеристика диффузной и лимитированной форм системного склероза.

Диффузная форма	Лимитированная форма
<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Распространенное поражение кожи конечностей и туловища (выше локтевых и коленных суставов)</li> <li>2. Течение острое, быстро прогрессирующее</li> <li>3. Одновременное (в течение года) развитие поражения кожи и синдрома Рейно</li> <li>4. Раннее и частое поражение внутренних органов (легких, почек, сердца, ЖКТ), симптом крепитации сухожилий</li> <li>5. Часто выявляются антитопоизомеразные аутоантитела (анти-Scl-70)</li> <li>6. Деструкция капилляров</li> <li>7. Плохой прогноз</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Ограниченное поражение кожи (кисти, стопы, лицо)</li> <li>2. Течение хроническое, медленно прогрессирующее</li> <li>3. Длительно «изолированный» феномен Рейно – за несколько лет до вовлечения кожи и появления других признаков</li> <li>4. Типичны телеангиэктазии, кальциноз, позднее развитие легочной гипертензии (около 10% больных)</li> <li>5. Часто выявляются АЦА (антицентромерные антитела)</li> <li>6. Дилатация капилляров</li> <li>7. Относительно доброкачественное течение</li> </ol>

Трудности диагностики системного склероза нередко носят объективный характер и связаны в первую очередь с тем, что синдром Рейно – маркер заболевания, который встречается у большинства больных, – длительно может протекать изолированно, предшествуя развитию других клинических проявлений болезни, особенно при лимитированной форме [4].

Очень важен временной промежуток между дебютом синдрома Рейно и первым «не-Рейно» симптомом системного склероза, по сути, он является тем «окном терапевтических возможностей», когда можно остановить прогрессирование процесса и предотвратить необратимые склеротические повреждения [1].

В исследование включили 55 пациентов, которые были разделены на 3 группы в зависимости от формы заболевания:

1 – лимитированная (74,54%);

2 – диффузная (18,18%);

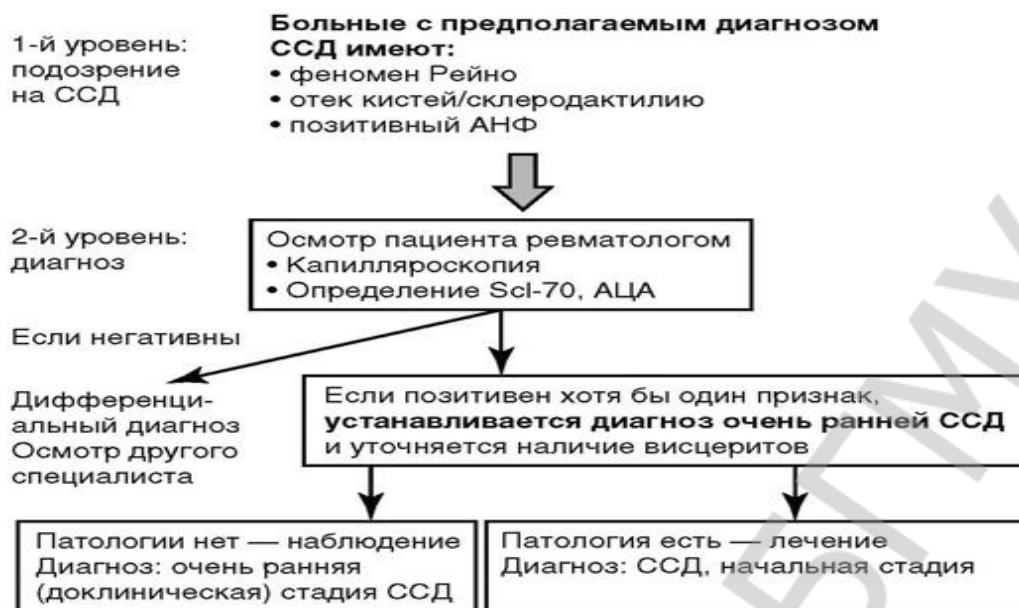
3 – overlap-синдром (7,28%).

При анализе первых симптомов заболевания было установлено, что у 43 пациентов системный склероз дебютировал с синдрома Рейно, у 9 – с отека кожи кистей, у 1 пациента – с одышки, у 1 из них первым симптомом было появление пятна на голени, у 1 – с припухлости пястно-фаланговых суставов кисти.

В результате изучения длительности течения системного склероза от развития синдрома Рейно до постановки диагноза были получены следующие результаты: при лимитированной форме время от возникновения синдрома Рейно до постановки диагноза составило 2,84 года. В тоже время в Российской Федерации, по данным Ананьевой Лидии Петровны, длительность болезни до определения нозологической принадлежности составляет в среднем 5,6 лет.

При диффузной форме время от возникновения синдрома Рейно до постановки диагноза в Республике Беларусь составило 1,8 года. В России в среднем оно составляет 2,35 года.

Системный склероз легко диагностировать, когда заболевание уже дошло до стадии облитерирующей васкулопатии с фиброзом кожи и значительным поражением органов-мишеней. Важно понимать, что к моменту начала симптомов повреждения органов, фиброзные/сосудистые изменения могли длиться уже несколько месяцев или даже лет. Очень ранние стадии заболевания клинически характеризуются началом синдрома Рейно, плотным отеком кистей, часто – присутствием аутоантител, типичных для системного склероза. Однако на сегодняшний день диагноз системный склероз устанавливается с задержкой в несколько лет после начала синдрома Рейно. В связи с этим, разработан алгоритм диагностики очень ранней стадии системного склероза.



**Рисунок 1** - Диагностический алгоритм очень ранней стадии системного склероза.

Выявление поражения внутренних органов означает, что заболевание уже находится на следующей - клинически очевидной – стадии. В связи с этим необходимо проверить соответствие имеющихся проявлений классификационным критериям диагноза [3].

**Таблица 2.** Классификационные критерии прогрессирующего системного склероза ACR/EULAR 2013 г.

Параметры	Варианты признаков	Баллы
1. Уплотнение и утолщение кожи обеих рук выше пястно-фаланговых суставов (ПФС) – проксимальная склеродерма		9
2. Уплотнение и утолщение кожи пальцев	- Склеродерма - пальцы дистальнее пястно-фаланговых суставов	2 4
3. Дигитальная ишемия	- Язвочки - Рубчики	2 3
4. Телеангиэктазии		2
5. Капилляроскопические изменения		2
6. Легочная артериальная гипертензия и/или интерстициальное поражение легких		2
7. Феномен Рейно		3

8. Специфичные аутоантитела (анти-Скл-70, антицентромерные, к RNA-полимеразе III)		3
--	--	---

При наличии двух признаков в расчет принимается большее значение. Согласно этим критериям больной классифицируется как достоверный диагноз системный склероз, если суммарная оценка параметров равна или превышает 9 баллов.

#### **Выводы:**

1. Среднее время постановки диагноза «системный склероз» от появления первого признака (синдрома Рейно) составило 2,84 года при лимитированной форме заболевания, а при диффузной форме - 1,8 года, в тоже время в Российской Федерации, по данным Лидии Петровны Ананьевой, длительность болезни до определения нозологической принадлежности составляет в среднем 5,6 лет и 2,35 года соответственно. Полученные данные позволяют предположить, что в Республике Беларусь диагностика системного склероза проводится в более ранние сроки по сравнению с Российской Федерацией.

2. Наиболее частым первым клиническим признаком системного склероза, по данным нашего исследования, является синдром Рейно (78%), однако встречаются и более редкие варианты дебюта данного заболевания: плотный отек и уплотнение кожи кистей (16,42%), одышка (1,86%) и появление пятен на коже (1,86%), припухлость пястно-фаланговых суставов кисти (1,86%).

*K. S. Komlik, O. O. Lisaeva*

### **SYSTEMIC SCLEROSIS. EARLY DIAGNOSIS**

*Tutor: Docent V. H. Apanasovich*

*Department of Internal Diseases,  
Belarusian State Medical University, Minsk*

#### **Литература**

1. Ананьева, Л. П. Новые классификационные критерии системной склеродермии / Л. П. Ананьева // Программа непрерывного постдипломного образования врачей. - ФБГУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» РАМН, Москва, 2013. – С. 539-544.
2. Клиническое значение специфических аутоантител при системном склерозе/ В. Г. Апанасович, Н. Б. Кузнецова, А. В. Полянская и др. // Инновационные методы в гериатрии. – 2016. – С. 16-20.
3. Российские клинические рекомендации. Ревматология [Электронный ресурс] / Е. Л. Насонов – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2017. – Режим доступа: <http://www.rosmedlib.ru/book/ISBN9785970442616.html>. (дата обращения: 28.12.2017).
4. Silvia Bellando Randone, Serena Guiducci, Marco Matucci Cerinic. Ранняя диагностика системной склеродермии [Электронный ресурс] / Флорентийский университет, Флоренция, Италия, 2013. – Режим доступа: [http://www.health-medix.com/articles/misteztvo/2013-02-20/rann\\_diag.pdf](http://www.health-medix.com/articles/misteztvo/2013-02-20/rann_diag.pdf) (дата обращения: 03.04.2018).
5. Гусева Н. Г. Системная склеродермия. В кн.: Сигидин Я. А., Гусева Н. Г., Иванова М. М. Диффузные болезни соединительной ткани. Москва: Медицина; 2004. С. 343-487.