

**СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ**

**Набиева А.Х, Бекенова Г.Т, Матчанов С.Х**

**Ключевые слова:** *системной склеродермия, Феномен Рейно, Симптом «кисета»*

**Системная склеродермия** – это полиорганное заболевание, в основе которого лежат иммунные нарушения и вазоспастические сосудистые реакции по типу феномена Рейно, сопровождающиеся активацией фиброобразования и избыточным отложением компонентов внеклеточного матрикса (коллагена) в тканях и органах.

Заболеваемость системной склеродермией составляет 3-20 случаев на 1 млн населения в год. Склеродермией чаще болеют женщины (соотношение 5-7:1) с дебютом в возрасте 30-60 лет.

**Клинические проявления**

**Склередема** (отек кистей) – увеличение массы мягких тканей пальцев рук из-за отека кожи, сопровождается уменьшением выраженности кожного рисунка и разглаживанием кожных складок.

**Склеродактилия** – уплотнение кожи пальцев рук дистальнее пястно-фаланговых суставов, сгибательные контрактуры пястного фаланговых суставов за счет периартикулярного фиброза, уменьшение объема мягких тканей концевых фаланг, ограничение объема движений и силы сжатия кистей.

**Дигитальные рубчики и язвочки** – расположенные в области дистальной фаланги или проксимального межфалангового сустава рубцовые изменения кожи или дефекты, образовавшиеся в результате ишемии, а не травмы или других экзогенных причин.

**Феномен Рейно** – эпизоды преходящей дигитальной ишемии вследствие вазоконстрикции дигитальных артерий, прекапиллярных артериол и кожных артериовенозных шунтов под влиянием холодной температуры и эмоционального стресса.

**Телеангиоэктазии** – видимые пятнисто-расширенные поверхностные кровеносные сосуды, которые исчезают при надавливании и медленно заполняются, когда давление уменьшается. Телеангиоэктазии при системной склеродермии округлой формы, хорошо отграничены друг от друга и могут локализоваться как на коже, так и на слизистых оболочках.

**Симптом «кисета»** - сужение ротового отверстия с образованием вокруг него глубоких морщин.

**Наличие триады** – феномена Рейно, отека кистей и позитивного теста на АНФ – служит основанием для направления пациента на консультацию к ревматологу.

### **Клинические формы**

**Диффузная форма** имеет острое начало и быстро прогрессирующее течение. Поражение кожи начинается с пальцев и распространяется выше локтевых и коленных суставов, захватывая кожу лица, груди, живота. В дебюте – часто артрит, миозит, лихорадка и значительная потеря массы тела. Рано вовлекаются жизненно важные органы: сердце, легкие, почки и желудочно-кишечный тракт. Характерно обнаружение антител к топоизомеразе I (Scl-70).

**Лимитированная форма** проявляется феноменом Рейно, а первые клинические признаки поражения кожи (в области кистей, стоп и лица) проявляются в среднем через 5 лет от начала феномена Рейно. Преобладают ишемические сосудистые расстройства на пальцах (рубчики и изъязвления, уменьшение объема мягких тканей дистальных фаланг). Склеротическое поражение внутренних органов выражено умеренно, примерно в 6-10% случаев обнаруживают легочную артериальную гипертензию. Характерно обнаружение антицентромерных антител.

**Висцеральная форма** – болезнь имеет все характерные проявления, кроме уплотнения кожи. К самым частым проявлениям относят феномен Рейно, фиброзирующий процесс в легких и поражение сердца.

**Ювенильная системная склеродермия** – около 10% заболевают в детском возрасте. У детей реже встречаются феномен Рейно и поражение внутренних органов, поражения кожи часто представлено очаговым или линейным поражением, гемиформами. Специфичные для системной склеродермии иммунологические маркеры встречаются только у половины больных.

**Перекрестная форма**, при которой у больного системной склеродермией одновременно имеются признаки другого ревматического заболевания.

### **Варианты течения**

**Острое** – развитие генерализованного фиброза кожи и внутренних органов в первые 1-2 года от начала заболевания, быстро приводящее к органной недостаточности (легких, почек, сердца, ЖКТ).

**Подострое** – умеренное прогрессирование заболевания с признаками иммунного воспаления (плотным отеком кожи, миозитом, артритом), нередко перекрестные формы.

**Хроническое** – с преобладанием сосудистой патологии, нарастанием периферических ишемических расстройств (язвы, некрозы), умеренных кожных проявлений (склеродактилия, «склеродермическое» лицо) и висцеральной патологии (поражение желудочно-кишечного тракта, интерстициальное поражение легких, легочная артериальная гипертензия).

### **Методы исследования**

**Капилляроскопия** – неинвазивный метод визуального исследования капилляров. Объектом исследования являются капилляры сосочков папиллярной дермы. Признаки микроангиопатии: изменение плотности

капилляров, расширение капилляров, аваскулярные участки, микрогеморрагии, неоангиогенез и дезорганизация архитектоники капиллярной сети ногтевого ложа.

**Иммунологический анализ крови.**

С целью исключения поражений внутренних органов проводится:

- компьютерная томография легких,
- эхокардиография,
- суточный мониторинг ЭКГ,
- спирометрия,
- рентгенография верхних отделов пищеварительного тракта с барием,
- эзофагогастродуоденоскопия.

**Лечение**

В зависимости от тяжести состояния лечение подбирается индивидуально. В основе терапии лежат цитостатики и препараты, улучшающие периферическое кровоснабжение.

**ЛИТЕРАТУРА:**

1. Гусева Н.Г. *Системная склеродермия // Ревматология: национальное руководство / Под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. М. ГЭОТАРМедиа, 2008. С. 447–467.*
2. Гусева Н.Г. *Системная склеродермия и псевдосклеродермические синдромы. М.: Медицина, 1993.*
3. Гусева Н.Г. *Склеродермия – модель локального генерализованного фиброза // Избранные лекции по клинической ревматологии : учеб. пособие для слушателей институтов и факультетов последипломного образования / Под ред.*
4. В.А. Насоновой, Н.В. Бунчука. *М. Медицина, 2001. С. 100–111.*
5. Сигидин Я.А., Гусева Н.Г., Иванова М.М. *Диффузные болезни соединительной ткани : руководство для врачей. М.: Медицина, 1994.*
6. Akesson A., Fiori G., Krieg T. et al. *Assessment of skin, joint, tendon and muscle involvement // Clin. Exp. Rheumatol. 2003. V. 21. P. 5–8.*
- Champion H.C. *The heart in scleroderma // Rheum. Dis. Clin. North Am. 2008. V. 34. № 1. P. 181–190.*
7. Chang B., Schachna L., White B. et al. *Natural history of mild/moderate pulmonary hypertension and the risk factors for severe pulmonary hypertension in scleroderma // J. Rheumatol. 2006. V. 33. P. 269–275.*
8. Denton C.P. *Therapeutic targets in systemic sclerosis // Arthritis Res. Ther. 2007. V. 9. P. S6.*
9. Du Bois R.M. *Mechanisms of scleroderma induced lung disease // Proc. Am. Thorac. Soc. 2007. V. 4. № 5. P. 434–438.*