

ПРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ ОСОБЕННОСТЕЙ КЛИНИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ КЛИНИЧЕСКОЙ ФОРМЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ

<https://doi.org/10.5281/zenodo.17439521>

Буранова С.Н., Бахронова Ю.Б.

Ташкентский Государственный медицинский университет

Аннотация

Цель исследования — провести проспективный анализ клинических проявлений системной склеродермии (ССД) в зависимости от её клинической формы. Проанализированы 60 пациентов с ограниченной и диффузной формами заболевания. Установлены различия в выраженности кожных, сосудистых и висцеральных поражений, что подтверждает необходимость ранней стратификации пациентов и индивидуализации терапии.

Ключевые слова

системная склеродермия, ограниченная форма, диффузная форма, феномен Рейно, фиброз.

Введение Системная склеродермия (ССД) — хроническое аутоиммунное заболевание соединительной ткани, характеризующееся генерализованным фиброзом кожи и внутренних органов, а также микрососудистыми нарушениями. Несмотря на относительно низкую распространённость, заболевание отличается высокой инвалидизирующей способностью и неблагоприятным прогнозом при висцеральных поражениях. Современная классификация выделяет две основные формы ССД — ограниченную (lSSc) и диффузную (dSSc). Ограниченная форма характеризуется медленным прогрессированием, преимущественно поражением дистальных участков кожи и сосудистой системы. Диффузная форма отличается быстрым развитием фиброза, вовлечением проксимальных отделов и ранним поражением внутренних органов. Изучение клинических различий между этими формами имеет важное значение для прогнозирования течения, выбора терапии и мониторинга осложнений.

Цель исследования. Провести проспективный анализ клинических особенностей системной склеродермии в зависимости от её клинической формы.

Материалы и методы. В исследование включено 60 пациентов (48 женщин и 12 мужчин) с достоверным диагнозом ССД, установленным по критериям ACR/EULAR (2013). Средний возраст — $46,2 \pm 9,8$ лет, длительность заболевания — $6,4 \pm 3,1$ года. По клинической форме пациенты разделены на две группы: ограниченная форма ($n = 34$) и диффузная форма ($n = 26$). Проводилось комплексное обследование: клиническая оценка кожных изменений (по шкале Rodnan), капилляроскопия, иммунологическое тестирование (ANA, анти-Scl-70, анти-центромерные антитела), инструментальные исследования (КТ, ЭХО-КТ, рентгенография пищевода). Статистическая обработка данных — SPSS 26.0, критерий значимости $p < 0,05$.

Результаты исследования. Фиброз кожи отмечен у всех пациентов, однако степень поражения различалась: индекс Rodnan составил $12,1 \pm 3,2$ при lSSc и $22,4 \pm 5,6$ при dSSc ($p < 0,001$). При ограниченной форме поражались кисти, лицо и предплечья, тогда как при диффузной — туловище и проксимальные отделы конечностей.

Феномен Рейно наблюдался у всех больных, но при ограниченной форме он предшествовал другим симптомам на $4,8 \pm 1,2$ года, при диффузной — на $1,3 \pm 0,8$ года ($p < 0,01$). Интерстициальное поражение лёгких встречалось у 76,9 % пациентов с dSSc и у 35,3 % с lSSc ($p = 0,004$). Кардиальные изменения — соответственно у 42,3 % и 20,6 %. Поражение пищевода — у 61,8 % больных с ограниченной формой.

Обсуждение. Ограниченная и диффузная формы ССД представляют собой клинически и патогенетически различные варианты. Диффузная форма характеризуется более активным фиброзом и висцеральным поражением, что требует раннего начала иммуносупрессивной терапии. Ограниченная форма протекает медленнее, с преобладанием сосудистых нарушений.

Выводы 1. Клинические проявления системной склеродермии различаются в зависимости от формы заболевания. 2. Диффузная форма имеет более агрессивное течение и высокий риск висцеральных осложнений. 3. Ограниченная форма протекает медленнее и характеризуется более благоприятным прогнозом. 4. Проспективное наблюдение пациентов позволяет индивидуализировать терапию и прогнозировать осложнения.

ЛИТЕРАТУРА:

1. Denton C.P., Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet. 2017;390(10103):1685–1699.

2. Allanore Y., Simms R., Distler O. et al. Systemic sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2015;1:15002.
3. LeRoy E.C. et al. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets, and pathogenesis. *J Rheumatol*. 1988;15(2):202–205.
4. Volkman E.R., Varga J. Advances in systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol*. 2019;15(11):705–718.
5. Tyndall A.J. et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2010;69(10):1809–1815.
6. Buranova, S. N., Akhmedov Kh. S., Razakova F. S. Cartilage oligomeric matrix protein (COMP) in early diagnosis of osteoarthritis. *The Chinese Journal of Occupational Diseases of Labor and Health*. 2021;7(39):93–100.
7. Buranova, S. N., Akhmedov Kh. S., Razakova F. S. The Importance of Treatment Aimed at the Dynamics of Cartilage Oligomer Matrix Protein (COMP) in Patients with the Knee Joint Osteoarthritis. *American Journal of Medicine and Medical Sciences*. 2021;11(2):148–153.
8. Khalmetova, F. I., Akhmedov X. S., Alibekova G. A. Features of the course of the joint syndrome in various forms of reactive arthritis. *Galaxy International Interdisciplinary Research Journal*. 2023;11(4):832–837.
9. Rakhimova, M., et al. Endothelin-1 biomarker features in patients with ankylosing spondylitis after COVID-19. *Journal of Positive School Psychology*. 2022;6:6.