

УДК 616.5-004.1-07

ПИТАННЯ РАННЬОЇ ДІАГНОСТИКИ СИСТЕМНОЇ СКЛЕРОДЕРМІЇ

П. П. Гуйда, А. О. Жерновенков, Є. Ф. Колпакова, С. П. Молотягіна

Дорожня клінічна лікарня на станції Харків Південної залізниці,
Харківський державний медичний університет

Ключові слова: системна склеродермія, діагностичні помилки, критерії діагностики, рання діагностика, диференціальна діагностика.

Системна склеродермія (системний склероз) — тяжке прогресуюче захворювання з характерним ураженням шкіри, локомоторного апарату, внутрішніх органів (легень, серця, травного тракту, нирок) і широкими вазоспастичними порушеннями у вигляді синдрому Рейно.

Системна склеродермія (ССД) належить до групи системних хвороб сполучної тканини, у якій посідає друге місце після системного червоного вовчака. В основі захворювання лежать ураження сполучної тканини та судинна патологія у вигляді облітеруючого ендартеріїту, що й зумовлює ураження всіх органів та систем і призводить згодом до втрати хворим працездатності, до інвалідизації.

Незважаючи на незаперечний прогрес у вивченні склеродермічної групи хвороб, діагностика ССД, особливо у ранньому періоді, до цього часу для широкого кола лікарів становить значні труднощі, про що свідчить частота діагностичних помилок [1–5], див. табл. 1. Проведений нами аналіз еволюції діагнозу в 300 хворих на ССД виявив, що правильний діагноз при первинному зверненні хворих до лікаря встановлено лише дев'ятьом пацієнтам (3%), у яких першою ознакою хвороби було ураження шкіри, що й було причиною звернення до дерматолога. Найчастіше від появи перших ознак ССД до виставлення правильного діагнозу минало від кількох місяців до 10–15 років і навіть більше, хоч за цей час хворих багаторазово оглядали лікарі різного фаху, зокрема терапевти та ревматологи.

Однією з основних причин діагностичних помилок і запізненої діагностики ССД, як свідчать проведений аналіз і наші багаторічні (понад 30 років) клінічні спостереження над великою групою хворих, є недостатнє знання клінічних проявів і діагностичних критеріїв захворювання лікарями різних спеціальностей, перш за все терапевтами, невропатологами, хірургами. Слід зазначити, що у 148 з 300 хворих ССД вперше діагностована на консультативному прийомі в нашій клініці, причому в 107 з них за 3–5 років і більше до звернення в нашу клініку вже мали місце достовірні озна-

ки ССД, у тому числі пізні: типове ураження шкіри, телеангіектазії, деформація суглобів, остеоліз, вісцеропатії. У 26 хворих при первинному зверненні до лікаря діагноз не встановлений зовсім.

Ще більш важкою є діагностика ранньої стадії ССД через поліморфізм клінічних проявів і відсутність специфічних лабораторних тестів.

Запізниле встановлення правильного діагнозу і несвоєчасне призначення адекватної терапії призводять до подальшого прогресування хвороби та значно погіршують її прогноз. Водночас, як свідчить наш досвід, призначення раціональної терапії в ранньому періоді дає можливість запобігти розвитку тяжких уражень шкіри, суглобів і внутрішніх органів, у зв'язку з чим поліпшується якість життя й зберігається працездатність хворих.

Основа правильної та своєчасної діагностики ССД, з огляду на відсутність специфічних лабора-

Таблиця 1
Помилкові діагнози та частота їх
у хворих на системну склеродермію

Діагноз	Кількість хворих
Хвороба (синдром) Рейно	166
Поліартрит	129
Ревматизм	27
Облітеруючий ендартеріїт	15
Хвороба Аддісона	11
Ішемічна хвороба серця	10
Системний червоний вовчак	8
Пневмонія	7
Тиреотоксикоз	7
Ангіотрофоневроз верхніх кінцівок	6
Гіпотиреоз	5
Дерматит	5
Остеохондроз	5
Поліневрит	4
Вібраційна хвороба	4
Алергічна реакція	4
Астенічний синдром	4
Недиференційований колагеноз	4
Дерматоміозит	4
Туберкульоз легень	3
Гломерулонефрит	3
Езофагіт	3
Міастенія	2

торних тестів, становить знання лікарями, передусім ревматологами, терапевтами, невропатологами, хірургами, клінічних проявів і діагностичних критеріїв хвороби.

Ми протягом 32 років проводили клінічні спостереження над групою з 300 хворих на ССД віком від 9 до 74 років, більшість пацієнтів (57%) мали вік 30–50 років. Тривалість захворювання коливалась від 2 місяців до 36 років, у 65% хворих вона перевищувала 5 років.

Частіше ССД починалася поступово, притому в 53% хворих вона дебютувала синдромом Рейно (табл. 2), котрий передував появі інших ознак хвороби за кілька місяців і років, а у 12 пацієнтів він був єдиним проявом ССД протягом 15–21 років, що значно утруднювало правильну діагностику. Ураження суглобів, як перший прояв ССД, відзначене у 72 з 300 хворих (24%). У 17% хворих захворювання починалось ізольованим ураженням шкіри, у 8 хворих — обмеженими змінами шкіри. Лише в 9 з 300 хворих ССД починалась ураженням внутрішніх органів.

Значно відрізняється ураження окремих органів і систем, які ми виявили у розгорнутій стадії хвороби (табл. 3).

Установлення та верифікація діагнозів ґрунтувалися на детальному аналізі скарг хворих, анам-

нестичних даних, даних об'єктивного дослідження та результатів параклінічних показників. Одночасно із загальноприйнятими клініко-лабораторними методами проводили спеціальні біохімічні дослідження: визначення загального білка та білкових фракцій сироватки крові, вмісту сіалових кислот, серомукоїду, фібриногену, С-реактивного білка, титру АСЛ-0, ревматоїдного фактора, LE-клітин, рівня імуноглобулінів, вмісту вільного та білковозв'язаного оксипроліну у крові та рівня сечової екскреції загального оксипроліну, а також рівня сечової екскреції естрогенів (естроноу, естрадіолу, естріолу, суми естрогенів).

З інструментальних досліджень застосовували детальне рентгенологічне обстеження, вивчення функцій зовнішнього дихання, електрокардіографію, фонокардіографію, ультразвукове дослідження серця й органів черевної порожнини.

Встановлюючи діагноз, ми використовували діагностичні критерії ССД, розроблені Н. Г. Гусевою і апробовані нами протягом 30 років на великому клінічному матеріалі, які, на наш погляд, залишаються найприйнятнішими для практичного лікаря.

Основні діагностичні критерії:

1) периферійні — синдром Рейно, склеродермічне ураження шкіри, суглобово-м'язовий синдром, остеоліз, кальциноз;

2) вісцеральні — базальний пневмосклероз, кардіосклероз, склеродермічне ураження травного тракту, гостра склеродермічна нефропатія;

3) лабораторні — специфічні антинуклеарні антитіла (анти-СКЛ-70 і антицентромірні антитіла).

Додаткові діагностичні ознаки системної склеродермії:

1) периферійні — гіперпігментація шкіри, телеангіектазії, трофічні порушення, поліартралгії, поліміалгії, поліміозит;

2) вісцеральні — лімфаденопатія, полісерозит, хронічна склеродермічна нефропатія, поліневрит, ураження ЦНС;

3) загальні — схуднення (більш як на 10 кг), гарячка;

4) лабораторні — збільшення ШОЕ (понад 20 мм/год), гіперпротеїнемія (понад 85 г/л), гіпергаммаглобулінемія (понад 23%), антитіла до ДНК або АНФ, ревматоїдний фактор.

Встановлюючи діагноз, слід також зважати на те, що ураження зазнають переважно жінки, захворювання має зв'язок з різноманітними чинниками, що йому передують, перебіг ССД неухильно прогресує.

Велике значення для верифікації діагнозу ССД мають морфологічні дослідження біоптатів шкіри, м'язів і внутрішніх органів, що, однак, є відносно складним як для хворого (психологіч-

Таблиця 2

Характеристика початкових проявів ССД

Початкові прояви хвороби	Кількість хворих
Синдром Рейно	159 (53%)
Ураження суглобів	72 (24%)
Ураження шкіри	50 (17%)
Вісцеропатії	9 (3%)
Поєднані ураження:	11 (3%)
ураження шкіри та суглобів	4
синдром Рейно + ураження суглобів	3
синдром Рейно + ураження шкіри	2
вісцеропатії + ураження суглобів	2

Таблиця 3

Характеристика основних клінічних проявів ССД

Клінічні прояви хвороби	Кількість хворих
Синдром Рейно	95
Ураження:	
шкіри	93
суглобів	98
кісток (остеоліз)	39
м'язів	74
легень	82
серця	86
шлунково-кишкового тракту	84
нирок	35
Схуднення	66

но), так і для лікаря (технічно — потребує певних умов і кваліфікації).

Відносно анти-СКЛ-70 та антицентромірних антитіл слід зазначити, що вони виявляються при багатьох захворюваннях (і не тільки ревматичних), а визначення їх в умовах практичної охорони здоров'я, куди в першу чергу звертаються хворі, дуже утруднене.

Рання діагностика ССД базується на знанні та виявленні початкових ознак захворювання та своєчасному встановленні розвитку системності ураження. При цьому слід диференційовано підходити до оцінки основних і додаткових діагностичних критеріїв ССД, тому що є відмінність між початковими та властивими розгорнутій стадії ССД ознаками захворювання (табл. 2 і 3). Зокрема, недоцільно орієнтуватися під час проведення ранньої діагностики на шкірний синдром як на основну діагностичну ознаку, оскільки ССД відносно рідко дебютує ураженням шкіри.

У ранній діагностиці ССД потрібно враховувати лабораторні показники, оскільки вже в ранньому періоді захворювання нерідко з'являються зрушення лабораторних показників, які відображають запальну та імунологічну активність процесу, а також порушення обміну колагену й ознаки гормонального дисбалансу.

У своєчасному встановленні правильного діагнозу надасть допомогу знання особливостей перебігу ССД у різних вікових групах. Тяжче перебігає захворювання у чоловіків — з переважанням гострого та підгострого перебігу і розвитком виразного периферійного симптомокомплексу та тяжких вісцеропатій. Розвиток ССД у похилому віці характеризує значна гострота перебігу та швидке прогресування захворювання. Хворим цієї категорії властива виразність клінічних проявів уже в ранньому періоді захворювання з розвитком ознак системності ураження через кілька місяців (а іноді й тижнів) після появи перших ознак ССД.

У дітей та підлітків поряд з переважно хронічним, відносно легким перебігом, і переважанням у клінічній картині периферійного симптомокомплексу може спостерігатися більш тяжкий перебіг ССД з прогресуючими змінами внутрішніх органів.

Своєчасному встановленню діагнозу ССД сприяє також проведення диференціальної діаг-

ностики із захворюваннями, які мають подібні клінічні прояви, передусім із ревматичними хворобами — ревматизмом, ревматоїдним артритом, системним червоним вовчаком, дерматоміозитом та іншими. Маючи клінічну схожість між собою, ревматичні хвороби відрізняються за характером, частотою та виразністю ураження певних органів і систем, а також за деякими лабораторними показниками, що зрештою і визначає правильну діагностику.

Слід пам'ятати про можливість розвитку типової ССД або склеродермоподібних станів, зумовлених пухлинним процесом. При цьому потрібно знати варіанти клінічних проявів псевдосклеродермічного паранеопластичного синдрому. Перший варіант характеризується переважним ураженням періартрикулярних тканин з розвитком фіброзитів, контрактур, наявністю артралгій, міалгій, осталгій. Судинні порушення та вісцеропатії не розвиваються.

У другому варіанті, який зустрічається в 35–40 років, спостерігаються типові клінічні прояви ССД, але відзначається торпідність і резистентність до лікування. Характерним є також швидке прогресування хвороби.

Для третього варіанту притаманна наявність лише такої загальної симптоматики: загальна слабкість, що прогресує, схуднення, поліартралгії, міалгії, зміни лабораторних показників.

Як свідчать наші багаторічні клінічні спостереження над великою групою хворих на ССД, знання клінічних проявів і діагностичних критеріїв захворювання, а також проведення диференційної діагностики з подібними хворобами, яка базується передусім на клінічних проявах, сприяють установленню правильного діагнозу вже в ранньому періоді ССД і уникненню діагностичних помилок.

У свою чергу, установлення правильного діагнозу в ранньому періоді ССД, своєчасно призначена раціональна терапія та її систематичне проведення дають змогу полегшити подальший перебіг захворювання, запобігти тяжким ураженням окремих органів і систем, перш за все шкіри, суглобів, легень, серця, травного тракту, нирок, і тим самим поліпшити якість життя хворих, зберегти або відновити їхню працездатність, відчутно подовжити тривалість життя.

