

В Институте ревматологии РАМН уже много лет ведутся научные исследования по изучению этого заболевания, этиология и патогенез которого к настоящему времени до конца не понятны. Что же это за болезнь – твердокожесть? Какие факторы влияют на развитие и формирование склеродермии, какие органы она поражает и насколько снижает качество жизни человека? Наш собеседник – руководитель лаборатории микроциркуляции и воспаления отдела сосудистых нарушений НИИ ревматологии РАМН доктор медицинских наук Лидия АНАНЬЕВА.

– Системную склеродермию определяют как прогрессирующее полисиндромное заболевание с характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов (легких, сердца, пищеварительного тракта, почек) и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно. Основу заболевания составляют нарушения микроциркуляции, иммунное воспаление и избыточное отложение компонентов экстрацеллюлярного матрикса в тканях.

О склеродермии, которая проявляется утолщением кожи, упоминал еще Гиппократ. Предполагается, что термин «склеродермия» появился в 1847 г. (его применил французский клиницист Эли Жинтрак (Elie Gintrac). Позже «отверждение кожи конечностей», которое сопровождалось изменением окраски (побеление, посинение, покраснение), изучал Морис Рейно (Maurice Raynaud). В дальнейшем этот феномен был назван его именем – синдром Рейно.

– Лидия Петровна, что можно сказать о распространенности заболевания?

– Системная склеродермия считается редким недугом. В среднем ее распространенность составляет 10-15 человек на 100 тыс. населения. Представители негроидной расы подвержены болезни больше, чем европейцы. Причем заболевают чаще женщины на четвертом-пятом десятилетии жизни, но болезнь может начаться и в раннем возрасте, и у пожилых людей. В последние годы отмечается учащение выявляемости системной склеродермии, но это может быть связано как с истинным ростом заболеваемости, так и с улучшением ее диагностики. О наследственной предрасположенности к склеродермии говорит более высокая распространенность других болезней соединительной ткани, а также иммунных и хромосомных аномалий среди родственников больных системным склерозом.

Смертность от заболевания составляет примерно 1,4-5,3 на миллион населения. На первый план среди причин смертей выходят поражения легких и сердца.

– Как распознать склеродермию?

– Одним из ранних и характерных признаков недуга является спазм кровеносных сосудов, который случается при воздействии холода, возникновении стрессовой ситуации. При спазме происходит побеление, покраснение или посинение пальцев, а порой ушей или кончика носа. Сначала заболевание протекает незаметно, и человек не всегда обращает внимание на то, что у него периодически на холоде или при беспокойстве изменяется цвет кожи. Но подоб-

ное бывает и у здоровых людей, это первичный синдром Рейно, с каким-либо заболеванием он не связан и может быстро пройти.

В диагностике системной склеродермии существуют определенные трудности, которые нередко носят объективный характер. Они связаны в первую очередь с тем, что синдром Рейно – маркер заболевания – встречается у 90-95% больных склеродермией и может длительно протекать изолированно, предшествуя развитию других клинических проявлений болезни. Развитие клинических симптомов у многих больных про-

– Это очень ценный метод. Широкопольная капилляроскопия ногтевого ложа дает прижизненную визуальную оценку структурных и функциональных качеств капилляров. Объектом наблюдения в этом случае становятся капилляры ногтевого ложа. Только ему свойственно расположение сосочков дермы параллельно поверхности кожи, что дает возможность визуализации капилляров в продольном сечении. Оказалось, что при системной склеродермии капилляроскопическая картина имеет своеобразный и типичный вид. А в последующем приме-

обоснованного дифференцированного лечения системной склеродермии. Начальные этапы болезни потенциально обратимы, поэтому ранняя системная склеродермия наиболее перспективна для достижения максимального эффекта при использовании современной терапии.

В свое время старейшим сотрудником нашего института, доктором медицинских наук, профессором Натальей Гусевой, которая внесла наиболее весомый вклад в изучение системной склеродермии в России, был обобщен многолетний

гаммы сосудистых препаратов ключевые позиции сохраняют антагонисты кальция, обладающие отчетливым антиишемическим эффектом в отношении не только периферической, но и висцеральной патологии (легкие, сердце, почки). Прямыми показаниями к назначению таких препаратов являются синдром Рейно, легочная гипертензия. При системной склеродермии широко применяются блокаторы АПФ, особенно при гипертензии, связанной со склеродермическим поражением почек. Хороший эффект оказывают простаноиды, в частности простаглицлины и

В клиниках и лабораториях

Закованные в броню

Так ощущают себя больные склеродермией, имея «сухую кожу, подобную дереву»



исходит постепенно. Но дело в том, что именно этот временный промежуток – между дебютом синдрома Рейно и первым «не-Рейно» симптомом склеродермии – является, по сути, тем окном терапевтических возможностей, когда можно остановить прогрессирование процесса и предотвратить необратимые склеротические повреждения.

Один из подходов к ранней диагностике системной склеродермии состоял в проспективном наблюдении за больными с феноменом Рейно. Частота феномена Рейно составляет в популяции примерно 5-10%. У большинства он носит доброкачественный характер, не влияя на прогноз жизни. В то же время этот феномен нередко ассоциируется с целым рядом различных болезней, включая ревматические (системная красная волчанка, смешанное заболевание соединительной ткани, ревматоидный артрит с системными проявлениями и др.), и носит вторичный характер по отношению к основному заболеванию.

Динамическое наблюдение за больными с феноменом Рейно в плане «ожидания» развития системного ревматического заболевания оказалось очень трудоемким, дорогим и малоэффективным. Стало очевидно, что нужен поиск дополнительных параметров, на основании которых врач может заподозрить склеродермию у больных с феноменом Рейно, не имеющих клинических признаков системного ревматического заболевания.

– Лидия Петровна, а что представляет собой такой метод диагностики, как видеокапилляроскопия?

нение видеокапилляроскопии подтвердило, что она выявляет специфические для заболевания изменения на раннем и даже доклиническом этапе. Поэтому методика широко внедрилась в практику ревматологических центров за рубежом и используется для дифференциальной

диагностики болезни Рейно. Из всех ревматических заболеваний только при системной склеродермии капилляроскопические изменения имеют четкое нозологическое своеобразие.

Подозрение на очень ранний системный склероз должно возникнуть у врача любой специальности, если при осмотре или в анамнезе у больного имеется феномен Рейно, особенно в сочетании с отечностью кистей, даже если она возникает непостоянно. Феномен Рейно и отечность кистей – это «красные флаги», которые требуют особого внимания и служат основанием для направления пациента на специальное тестирование – определение антинуклеарного фактора (АНФ) в сыворотке крови. Если этот тест оказался положительным, необходима консультация опытного ревматолога, хорошо знающего клинику системного склероза. Ревматолог решает вопрос о назначении обследования на второй ступени диагностики, как раз включающей капилляроскопию (расширенные капилляры, уменьшение их числа и др.) и углубленное иммунологическое тестирование. Когда больному устанавливается диагноз очень раннего системного склероза, он обязательно должен наблюдаться ревматологом.

– На чем строятся принципы лечения системной склеродермии?

– Лечение этого заболевания остается достаточно трудной задачей в связи с ранним развитием фиброза и прогрессирующим характером склеродермии. Тем не менее сегодня имеются значительные успехи в разработке программ патогенетически

опыт лечения 500 больных: 442 женщин и 58 мужчин в возрасте от 15 до 74 лет с длительностью заболевания от 6 месяцев до 37 лет. Преобладающее большинство пациентов наблюдалось в динамике при повторных госпитализациях и амбулаторно. У всех больных отмечалась характерная клиническая картина склеродермии с выраженной периферической и висцеральной симптоматикой: поражение кожи (у 93%), синдром Рейно (96%), изменения со стороны опорно-двигательного аппарата (91%), сердца (87%), легких (79%), пищевода (61%) и почек (34%).

Больные получали лечение, включавшее антифибротные, сосудистые, противовоспалительные и иммуносупрессивные препараты, большинство из которых было предварительно апробировано в процессе краткосрочного и длительного клинического испытания.

Исследование показало, что при комплексном лечении 5-летняя выживаемость больных составляла 70%, 10-летняя – 60% и 15-летняя – 55%.

Злокачественные, неуклонно прогрессирующие формы заболевания с тяжелой сердечно-легочной патологией наблюдаются у больных со стрессовыми жизненными ситуациями, которые провоцируют воздействие химических и других неблагоприятных внешних факторов. Определенную роль играют и возрастные факторы.

В отношении общих рекомендаций пациентам целесообразно избегать психоэмоциональных нагрузок, длительного воздействия холода и вибрации, сократить пребывание на солнце и в солярии. Для уменьшения частоты и интенсивности приступов вазоспазма рекомендуется носить теплую одежду.

– Верно ли, что лечение больных склеродермией может быть чуть ли не пожизненным?

– Да, и такое лечение вызвано сложным патогенезом заболевания, требующим сочетанного использования антифибротных, иммуномодулирующих, противовоспалительных, сосудистых и других препаратов. Поэтому необходимо длительное лечение больных, которое, действительно, является многолетним, а иногда и пожизненным. Из широкой

простаглицлины E1, для лечения больных с генерализованным синдромом Рейно и тяжелыми язвенно-некротическими поражениями конечностей.

Цель терапии – замедлить прогрессирование заболевания, добиться стабилизации и регресса клинической симптоматики. Выбор стратегии и тактики зависит от формы болезни (диффузная, лимитированная, перекрестная), темпов прогрессирования, общей активности процесса, развития висцеритов и их локализации.

Наиболее активная, иногда «агрессивная» терапия проводится в первые годы заболевания (от 3 до 5 лет). Затем она в значительной степени носит поддерживающий, симптоматический и реабилитационный характер – как в отношении доз, так и всего комплекса лечения.

Системную склеродермию нередко называют одной из интригующих медицинских и биологических проблем, изучение которой открывает все новые и новые грани механизмов фиброобразования, сосудистой и мембранной патологии, взаимосвязи иммунных, соединительнотканых и микроциркуляторных нарушений, что имеет общеклиническое значение.

Несколько последних лет наш Институт ревматологии был интегрирован в работу международных организаций по изучению системной склеродермии, в частности Европейской лиги по борьбе с ревматизмом (EULAR), участвуя в разработке научных проектов. Объединенные усилия ученых многих стран позволили более детально изучить «современное лицо» системного склероза, глубже проникнуть в механизмы патогенеза и наметить принципиально новые направления в лечении этого тяжелого заболевания. В 2009 г. EULAR предложила рекомендации по лечению, в основу которых лег мировой опыт применения лекарственных препаратов при системной склеродермии. Эти рекомендации послужат той путеводной картой, согласно которой врач наметит правильный путь при выборе лечения в каждом конкретном случае.

Беседу вела
Татьяна КУЗИВ,
корр. «МГ».

НА СНИМКЕ: системная склеродермия вблизи.