

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ, ПРОТЕКАЮЩЕЙ С РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИ ВЕРИФИЦИРОВАННЫМ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЛЕГКИХ

Д.В. Петрова², Я.Н. Шойхет¹, С.А. Берестов², А.Е. Дорохов²

¹ГБОУ ВПО Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России; ²КГБУЗ Краевая клиническая больница, Барнаул

Проведено ретроспективное когортное исследование с участием 64 пациентов, разделенных на 2 группы: больные системной склеродермией (ССД) с наличием, по данным рентгенографии органов грудной клетки, признаков интерстициального поражения легких (основная группа, n = 34) и больные ССД без признаков интерстициального поражения легких (группа сравнения, n = 30). В обеих группах оценивали результаты стандартных общеклинических, биохимических, иммунологических, электрокардиографических и эхо-электрокардиографических исследований, капилляроскопии, стандартного рентгенологического исследования органов грудной клетки, костей и суставов, рентгенокопии пищевода, спирометрии, ультразвукового исследования внутренних органов, эндоскопии пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Установлено, что ССД, протекающая с наличием рентгенологических признаков интерстициального поражения легких, закономерно статистически значимо чаще сопровождается клиническими (одышка, кашель, двусторонняя инспираторная крепитация) и функциональными (уменьшение жизненной емкости легких) признаками поражения легких. Также у этой категории пациентов статистически значимо чаще обнаруживали симптом кисетного рта, вовлечение в патологический процесс скелетной мускулатуры и органов системы кровообращения, склероза створок митрального клапана по данным эхокардиографии, артериальную гипертензию, снижение уровня гемоглобина, гипергаммаглобулинемию, колебания уровня иммуноглобулинов класса А относительно нормы и лейкоцитурию.

Ключевые слова: системная склеродермия, клинические проявления, интерстициальное поражение легких.

CLINICAL FEATURES OF SYSTEMIC SCLERODERMA WITH LESIONS IN RESPIRATORY ORGANS

D.V. Petrova², Ya.N. Shoikhet¹, S.A. Berestov², A.E. Dorokhov²

¹Altai State Medical University; ²Regional Clinical Hospital, Barnaul

This retrospective study included 64 patients divided into 2 groups. Group 1 was comprised of 34 patients with systemic scleroderma and signs of interstitial lung lesions (X-ray diagnostics), the control group included 30 patients with scleroderma alone. They were examined by general clinical, biochemical and immunological methods, ECG, Echo-CG, capillaroscopy, standard chest X-ray, spirometry, ultrasound studies of internal organs, oesophageal, gastric and duodenal endoscopy. It was shown that systemic scleroderma with signs of interstitial lung lesions is more frequently accompanied by clinical (cough, dyspnea, bilateral inspirational crepitation) and functional (reduced lung vital capacity) pulmonary disorders. Also, these patients have «pursed mouth» appearance, their skeletal muscles and blood circulatory system are involved in the pathological process which accounts for arterial hypertension and mitral valve sclerosis (Echo-CG), reduced hemoglobin level, hypergammaglobulinemia, IgA variations, and leukocyturia.

Key words: systemic scleroderma; clinical manifestations; interstitial lung lesions.

Поражение легких при системной склеродермии (ССД) встречается чаще, чем при других диффузных болезнях соединительной ткани [1, 2]. Отклонения при исследовании функции внешнего дыхания в виде рестриктивных изменений и снижения диффузионной способности легких обнаруживаются в 25—90% случаев [1—3], изменения на рентгенограммах органов грудной клетки с наличием ретикулонодулярного паттерна отмечена у 25—65% пациентов [1, 2, 4], на компьютерных томограммах высокого разрешения в виде участков матового стекла, сотового легкого и ретикулярной деформации легочного рисунка — у 90% пациентов [1—4], по результатам вскрытия — у 75—100% [1—3, 5]. Согласно критериям Американской ревматологической ассоциации, наличие бибазиллярного легочного фиброза является одним из малых критериев ССД [4, 6].

Легочные проявления ССД не так вариабельны, как при других диффузных болезнях соединительной ткани, и представлены в основном базальным или диффузным интерстициальным легочным фиброзом, который может сочетаться с адгезивным плевритом, обструктивным бронхолитом или тракционными бронхоэктазами, а также с легочным васкулитом, первичной или вторичной легочной гипертензией [1—4, 6—10]. Отмечен по-

вышенный риск развития рака легких на фоне поражения легких при ССД [1, 2, 8].

В последние годы авторы все чаще указывают на то, что поражение легких при ССД является лидирующей причиной смерти этой категории больных [2—4, 10—13]. Так, в одном из исследований смертность вследствие вовлечения легких в патологический процесс составила 33% [3, 14].

Целью исследования явилось изучение особенностей ССД с наличием признаков интерстициального поражения легких по данным рентгенографии в сравнении с ССД без рентгенологических признаков интерстициального процесса в легких.

Материал и методы

Проведено ретроспективное когортное исследование с участием 64 пациентов в возрасте от 19 до 70 лет (средний возраст $48,0 \pm 12,9$ года) с диагнозом диффузной или лимитированной ССД, проходивших лечение в ревматологическом и пульмонологическом отделениях КГБУЗ ККБ в 2007—2011 гг. Диагноз верифицирован в соответствии с отечественными [16] и зарубежными (Американская ревматологическая ассоциация, 1980 г.) диагностическими критериями.

Выделены 2 группы. В основную группу вошли 34 больных ССД с наличием, по данным обзорной рент-

генографии органов грудной клетки, признаков интерстициального поражения легких. Критериями включения пациентов в основную группу явились рентгенологические признаки поражения органов дыхания в виде наличия диффузного или локального пневмофиброза, сетчатой дегенерации легочного рисунка, усиления, деформации и сгущения легочного рисунка за счет интерстициального компонента.

Группу сравнения составили 30 больных ССД без рентгенологических признаков интерстициального поражения легких.

Критериями исключения для обеих групп были наличие злокачественных новообразований любой локализации, нарушение функции систем и органов в терминальной стадии (сатурация кислорода крови менее 75%, парциальное давление кислорода в артериальной крови менее 40 мм рт. ст., скорость клубочковой фильтрации менее 20 мл/мин, уровень креатинина сыворотки крови более 0,177 ммоль/л, декомпенсация кровообращения — III стадия хронической сердечной недостаточности по Василенко—Стражеско), наличие любой сопутствующей бронхолегочной патологии либо инфекционных или лекарственных поражений легких.

Средний возраст пациентов основной группы [3 (8,8%) мужчины и 31 (91,2%) женщина] составил $49,7 \pm 13,0$ года, средняя продолжительность заболевания — $14,2 \pm 10,0$ года, средний возраст начала заболевания — $35,5 \pm 13,0$ года. Хроническое течение заболевания имело место у 31 (91,2%) больного, подострое — у 3 (8,8%). Активность ССД I степени отмечена у 2 (5,9%) больных, II степени — у 21 (61,8%) и III степени — у 11 (32,3%).

Рентгенологически диффузный интерстициальный легочный фиброз выявлен у 21 (61,8%) пациента, базальный пневмофиброз — у 8 (23,5%). Сочетание диффузного интерстициального легочного фиброза с плевральными наложениями отмечено у 2 (5,9%) больных, с бронхоэктазами — у 1 (2,9%). У 1 (2,9%) больного выявлен базальный пневмофиброз в сочетании с плевральными наложениями и у 1 (2,9%) — базальный пневмофиброз в сочетании с бронхоэктазами.

Средний возраст пациентов группы сравнения [3 (10%) мужчины и 27 (90%) женщин] составил $46,0 \pm 12,7$ года, длительность заболевания к моменту включения в исследование была $14,8 \pm 9,4$ года, средний возраст начала заболевания составил $31,2 \pm 13,4$ года. Хроническое течение ССД диагностировано у 28 (93,3%) больных, подострое — у 2 (6,7%). Активность ССД I степени отмечена у 5 (16,7%) человек, II степени — у 21 (70%) и III степени — у 4 (13,3%).

Обе группы были сопоставимы по возрастному и половому составу, средней продолжительности заболевания, активности процесса.

На момент нахождения в клинике у 41 (64,1%) пациента проводили терапию глюкокортикостероидами, у 14 (21,9%) — азиатиоприном, у 6 (9,4%) — метотрексатом, у 14 (21,9%) — далагиллом или плаквенилом, у 2 (3,1%) — мабертой, у 2 (3,1%) — купренилом и у 1 (1,6%) — сандиммуном.

Проводили углубленное физикальное обследование пациентов с описанием неврологического статуса, общепринятые лабораторные исследования крови и мочи, биохимическое исследование крови, иммунологические исследования: определение числа LE-клеток, экспресс-тест на сифилис, определение уровня антиядерных антител, ревматоидного фактора, циркулирующих иммунных комплексов в сыворотке крови, исследование В-системы иммунитета, исследование системы гемостаза (антифосфолипидные антитела, волчаночный антикоагулянт, криоглобулины). Выполняли стандартные функциональные почечные пробы (Нечипоренко, Зимницкого, Реберга), определяли суточную протеину-

рию. В рамках стандартов обследования этой категории больных использовали инструментальные методы (электрокардиографию, эхоэлектрокардиографию — ЭКГ, ЭхоЭКГ) с определением кровотока в выносящем тракте правого желудочка, капилляроскопию, стандартное рентгенологическое исследование органов грудной клетки, костей и суставов, рентгеноскопию пищевода, спирометрию, ультразвуковое исследование внутренних органов, эндоскопию пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки.

Количественные данные обрабатывали с использованием методов вариационной статистики в программе Statistica 6.0. Численные показатели представлены в виде средней (M) \pm стандартного отклонения (SD). Для определения взаимосвязи между качественными переменными использовали критерий χ^2 . Статистическую значимость различия средних показателей определяли при уровне значимости $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение

При изучении данных анамнеза установлено, что тип начала заболевания и длительность заболевания к моменту исследования, наличиеотягощенной наследственности по диффузным болезням соединительной ткани и частота курения в обеих группах не имели статистически значимых различий.

Клинически выделялись синдромы, частота встречаемости которых резко варьировала. Так, наиболее часто (более 70% случаев) у пациентов обеих групп встречались следующие клинические проявления ССД: кожный синдром (в 100% случаев у пациентов обеих групп), суставной синдром, феномен Рейно, поражение органов пищеварения и нервной системы.

При этом поражение скелетной мускулатуры и органов системы кровообращения статистически значимо чаще наблюдалось у пациентов с наличием рентгенологических признаков интерстициального поражения легких (табл. 1).

Кожный синдром встречался в 100% случаев у пациентов обеих групп. Наиболее частыми его проявлениями без статистически значимых различий показателей в группах были индуративные и атрофические изменения кожи и склеродактилия, реже выявлялись телеангиэктазии, кальциноз мягких тканей и дигитальные язвы. Отмечено, что симптом кистетного рта статистически значимо чаще наблюдался у пациентов с рентгенологическими признаками интерстициального поражения легких — у 25 (73,5%), чем у пациентов без поражения легких — у 13 (43,3%); $p = 0,03$; табл. 2).

Поражение слизистых оболочек, проявляющееся их патологической сухостью, диагностировано у 32,4% больных основной группы и у 30% пациентов группы сравнения ($p = 0,95$).

Суставной синдром наблюдался у всех больных основной группы и у 29 (96,7%) из 30 пациентов группы сравнения и проявлялся в основном полиартралгиями у 32 (94,1%) больных основной группы и 29 (96,7%) пациентов группы сравнения ($p = 0,91$). Артриты встречались в 2 раза реже — в 44,1 и 33,3% случаев соответственно ($p = 0,53$).

Частота обнаружения феномена Рейно, синдрома Шегрена и поражения ретикулоэндотелиальной системы в обеих группах не имела статистически значимых различий.

Поражение скелетной мускулатуры оценивали при физикальном обследовании: больные предъявляли жалобы на миалгии — у 16 (47,1%) больных основной группы и 11 (36,7%) пациентов группы сравнения ($p = 0,56$), обнаруживались синдром миастении — у 19 (55,9%) больных основной группы и 14 (46,7%) пациентов группы сравнения ($p = 0,63$) и явления мышечной гипотрофии — у 2 (5,9%) больных основной группы и 2 (6,7%) пациентов группы сравнения ($p = 0,70$).

Таблица 1. Сравнительная оценка частоты встречаемости синдромов поражения тканей, органов и систем у больных ССД

Пораженные ткани, органы и системы	Основная группа (n = 34)		Группа сравнения (n = 30)		p
	абс.	%	абс.	%	
Слизистые оболочки	11	32,4	9	30,0	0,95
Суставы	34	100,0	29	96,7	0,95
Феномен Рейно	33	97,1	30	100,0	0,95
Синдром Шегрена	5	14,7	3	10,0	0,85
Ретикулоэндотелиальная система	5	14,7	3	10,0	0,85
Скелетная мускулатура	27	79,4	15	50,0	0,03
Мышцы пищевода	20	58,8	19	63,3	0,91
Скелет	5	14,7	3	10,0	0,85
Система кровообращения	26	76,5	14	46,7	0,03
Органы пищеварения	30	88,2	28	93,3	0,79
Почки	15	44,1	7	23,3	0,14
Нервная система	29	85,3	24	80,0	0,82
Эндокринная система	24	70,6	13	43,3	0,06

Помимо рентгенологических, изучены другие признаки поражения органов дыхания у пациентов обеих групп. Жалобы со стороны органов дыхания имелись у 25 (75,3%) больных основной группы и 10 (33,3%) пациентов группы сравнения ($p = 0,002$), в том числе на одышку — у 25 (75,3%) и 10 (33,3%) соответственно ($p = 0,002$). Жалобы на кашель предъявляли только больные с диагностированным интерстициальным поражением легких: сухой кашель беспокоил 7 (20,6%) больных, продуктивный кашель — 6 (17,6%; $p = 0,0004$). Боль в грудной клетке отмечена у 2 (5,9%) больных основной группы и 1 (3,3%) пациента группы сравнения ($p = 0,9$). Аускультативные феномены обнаруживали у 29 (85,3%) больных основной группы и 8 (26,7%) пациентов группы сравнения ($p < 0,0001$); при этом симметричная двусторонняя инспираторная крепитация (феномен Велькро) имела место только у пациентов основной группы — у 10 (29,4%; $p = 0,003$). У пациентов группы сравнения

Таблица 2. Сравнительная оценка кожного синдрома у больных ССД

Показатель	Основная группа (n = 34)		Группа сравнения (n = 30)		p
	абс.	%	абс.	%	
Склеродермические бляшки	1	2,9	0	—	0,95
Симптом кисетного рта	25	73,5	13	43,3	0,03
Склеродактилия	23	67,6	19	63,3	0,92
Телеангиэктазии	7	20,6	3	10,0	0,41
Кальциноз мягких тканей	5	14,7	2	6,7	0,53
Дигитальные язвы	4	11,8	—	—	0,15
Выпадение волос	5	14,7	6	20,0	0,82

Таблица 3. Сравнительная оценка частоты признаков поражения системы кровообращения у больных ССД

Показатель	Основная группа (n = 34)		Группа сравнения (n = 30)		p
	абс.	%	абс.	%	
Склероз створок клапанов*	18	72,0	3	23,1	0,01
Склероз створок митрального клапана*	17	68,0	3	23,1	0,02
Пролапс митрального клапана	5	20,0	8	61,5	0,02
Экссудат в полости перикарда*	12	48,0	2	15,4	0,1
Ишемическая болезнь сердца	8	23,5	1	3,3	0,05
Миокардиальный фиброз	4	11,8	1	3,3	0,43

Примечание. * — по данным ЭхоКГ (n = 25 у больных основной группы и n = 13 для пациентов группы сравнения).

отклонения от нормы при аускультации легких проявлялись в виде усиления или ослабления везикулярного дыхания.

При спирометрии уменьшение жизненной емкости легких менее 80% от прогнозируемой величины наблюдалось у 9 (45%) больных основной группы и не наблюдалось ни у одного из пациентов группы сравнения ($p = 0,01$). Уменьшение объема форсированного выдоха за 1 секунду менее 80% от должного наблюдалось у 5 больных основной и 1 пациента группы сравнения ($p = 0,42$).

Признаки легочной гипертензии по данным ЭхоКГ обнаруживались у 8 (32%) больных основной группы и 3 (23%) пациентов группы сравнения ($p = 0,84$).

Вовлечение в процесс системы кровообращения статистически значимо чаще (в 76,5% случаев) наблюдалось у больных ССД с рентгенологическими признаками интерстициального поражения легких, чем у пациентов без указанных признаков (46,7%; $p = 0,03$). При этом артериальная гипертензия встречалась у 23 (67,6%) больных основной группы и 10 (33,3%) пациентов группы сравнения ($p = 0,01$), а выявляемые по данным ЭхоКГ склеротические изменения створок митрального клапана — у 17 (68%) больных основной группы и только у 3 (23,1%) пациентов группы сравнения ($p = 0,02$). Наоборот, пролапс митрального клапана, который, согласно данным литературы [7], выявляется у больных ССД чаще, чем в основной популяции, был зарегистрирован у 5 (20%) больных основной группы и 8 (61,5%) пациентов группы сравнения ($p = 0,02$). По данным ЭхоКГ, у больных основной группы также несколько чаще диагностировались ишемическая болезнь сердца, миокардиальный фиброз и незначительное количество жидкости в перикарде (табл. 3).

В целом частота поражения желудочно-кишечного тракта не имела статистически значимых различий у больных обеих групп и составляла 88,2% в основной группе и 93,3% в группе сравнения. Проявлениями ее были дисфагия, клинические признаки рефлюкс-эзофагита, анорексия и похудение, рентгенологические симптомы поражения мышц пищевода, изменения слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки, по данным эзофагогастродуоденоскопии, нарушения структуры печени и поджелудочной железы, по результатам ультразвукового исследования.

Вовлечение в процесс почек проявлялось в основном изолированной протеинурией или признаками хронической нефропатии с умеренной клинико-лабораторной симптоматикой и встречалось у 13 (38,2%) больных основной группы и 5 (16,7%) пациентов группы сравнения ($p = 0,1$). При этом отмечено статистически достоверное преобладание лейкоцитурии у больных основной группы — в 26,6% случаев против 3,3% случаев в группе сравнения ($p = 0,03$).

Вовлечение в процесс нервной системы наблюдалось у 29 (85,3%) больных с наличием рентгенологических признаков интерстициального поражения легких и 24 (80%) пациентов без таковых ($p = 0,82$). При этом у большинства из них обнаруживались признаки полиневропатии — у 24 (70,6%) больных основной группы и 21 (70%) пациента группы сравнения ($p = 0,82$).

Со стороны эндокринной системы чаще наблюдалось нарушение функции щитовидной железы, диагностировавшееся у 9 (26,5%) больных основной группы и 8 (26,7%) пациентов группы сравнения ($p = 0,79$).

В ходе лабораторного исследования показаний красной крови обнаружено, что снижение уровня гемоглобина менее 129 г/л для мужчин и 119 г/л для женщин статистически значимо чаще встречалось у больных с интерстициальным поражением легких — в 47,1% случаев, чем у пациентов группы сравнения — в 20% случаев ($p = 0,04$).

При биохимическом исследовании крови у больных основной группы статистически значимо чаще выявлялась гипергаммаглобулинемия (в 67,6% случаев против 33,3% у пациентов группы сравнения; $p = 0,01$).

При иммунологическом исследовании значимые различия обнаружены при определении уровня иммуноглобулинов (Ig) класса А: у пациентов без диагностированного интерстициального поражения органов легких уровень IgА чаще (85,7%) оставался на нормальных значениях, чем у больных основной группы (58,8%; $p = 0,04$).

В проведенном исследовании установлено, что данные анамнеза и частота курения не влияют на частоту возникновения интерстициального поражения легких при ССД, что согласуется с результатами аналогичного исследования, проведенного сотрудниками НИИ ревматологии РАМН [17]. Эти же авторы установили, что крепитация является важным физикальным признаком интерстициального поражения легких при ССД, в большинстве случаев указывающим на распространенный характер изменений. Нами получены аналогичные результаты — симметричная инспираторная крепитация наблюдалась только у больных основной группы.

Также, по данным аналогичных исследований, наличие пневмофиброза у больных ССД обычно коррелирует с выраженностью сосудистых изменений, трофическими изменениями кожи, наличием других висцеритов и высоким уровнем IgG в сыворотке крови [15].

В результате настоящего исследования подтверждаются данные о более частом обнаружении у пациентов с поражением легких трофических изменений кожи лица — симптома кисетного рта. У больных с интерстициальным поражением легких также статистически значимо чаще обнаруживались склеротические изменения

створок митрального клапана, а у пациентов без поражения легких — пролапс митрального клапана. С учетом того, что длительность заболевания к моменту включения в исследование в обеих группах была сопоставимой, закономерен вывод о том, что ССД, протекающая с более выраженным поражением легких, ассоциируется с более тяжелым течением. Сосудистые изменения, проявляющиеся артериальной гипертензией, которая в 2 раза чаще диагностировалась у пациентов основной группы, свидетельствуют также о более тяжелом течении заболевания у этой категории больных. Вместе с тем артериальная гипертензия в данном случае может рассматриваться и как следствие более массивной стероидной терапии. Аналогично и лейкоцитурию, которая значимо чаще обнаруживается у больных основной группы, можно рассматривать как осложнения более массивной иммуносупрессивной терапии, и субклинических форм пиелонефрита.

Дополнительным аргументом в пользу более тяжелого течения заболевания у больных ССД с наличием рентгенологических признаков интерстициального поражения легких по сравнению с пациентами с ССД в «дорентгенологической» стадии заболевания, является факт более частого снижения уровня гемоглобина у больных основной группы.

В нашем исследовании колебания уровня IgG не имели значимых различий, а вот уровень IgА у пациентов без поражения легких при ССД статистически значимо чаще оставался в пределах нормальных значений. Возможно, это обусловлено тем, что IgА является основным Ig слизистых оболочек органов дыхания, участвующим в их иммунной защите. Механизмы же этого феномена подлежат дальнейшему изучению.

Заключение

Установлено, что системная склеродермия, протекающая с рентгенологически верифицированным интерстициальным поражением легких, ассоциируется с определенным набором характерных для системной склеродермии симптомов, а также с более тяжелым течением по сравнению с больными с «дорентгенологической» стадией поражения легких.

У больных системной склеродермией с наличием, по данным рутинной рентгенографии органов грудной клетки, признаков интерстициального поражения легких закономерно чаще встречаются клинические (кашель, одышка, двусторонняя инспираторная крепитация) и функциональные (уменьшение жизненной емкости легких) признаки поражения легких.

Наряду с этим выявлены некоторые клинические особенности течения заболевания, ассоциирующиеся с поражением легких. Согласно нашим наблюдениям, к таковым можно отнести более частое обнаружение у этих пациентов симптома «кисетного рта», вовлечения в патологический процесс скелетной мускулатуры и органов системы кровообращения в виде синдрома артериальной гипертензии и склероза створок митрального клапана, по данным эхоэлектрокардиографии. Лабораторно у этой категории пациентов статистически значимо чаще определялись снижение уровня гемоглобина, гипергаммаглобулинемия, колебания уровня иммуноглобулинов класса А и лейкоцитурия.

Сведения об авторах:

КГБУЗ Краевая клиническая больница

Петрова Дина Владимировна — канд. мед. наук, врач-пульмонолог пульмонологического отделения; e-mail: dinapetrova05@mail.ru

Берестов Сергей Андреевич — канд. мед. наук, зам. гл. врача по медицинской части.

Дорохов Андрей Евгеньевич — канд. мед. наук, зав. отделением ревматологии.

ГБОУ ВПО Алтайский государственный медицинский университет Минздрава России

Шойхет Яков Нахманович — д-р мед. наук, член-корр. РАМН, зав. каф. факультетской хирургии с курсом хирургии ФУВ им. И.И. Неймарка.

ЛИТЕРАТУРА

1. Илькович М.М., Кокосов А.Н., ред. Интерстициальные заболевания легких: Руководство для врачей. СПб.: Номедиздат; 2005.
2. Чучалин А.Г., ред. Респираторная медицина. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2007; т. 2.
3. Wells A.U., Steen V., Valentini G. Pulmonary complications one of the most challenging complications of systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2009; 48: 40—4.
4. Desai S.R., Wells A.U. Pulmonary manifestation of collagen vascular disorders. *Eur. Respir. Soc. Monogr.* 2004; 30: 176—94.
5. D'Angelo W.A., Fries J.F., Masi A.T. et al. Pathologic observations in systemic sclerosis (scleroderma): a study of fifty-eight autopsy cases and fifty-eight matched controls. *Am. J. Med.* 1969; 46: 428—40.
6. du Bois R.M. Mechanisms of scleroderma-induced lung disease. *Proc. Am. Thorac. Soc.* 2007; 4: 434—8.
7. Мазуров В.И., ред. Диффузные болезни соединительной ткани: Руководство для врачей. СПб.: СпецЛит; 2009.
8. Интерстициальные болезни легких: Практическое руководство / Коган Е.А., Корнев Б.М., Попова Е.Н., Фомин В.В. и др.: под ред. Н.А. Мухина. М.: Литтерра; 2007.
9. Насонова В.А., Бунчук Н.В., ред. Ревматические болезни: Руководство для врачей. М.: Медицина; 1997.
10. Hsu E., Shi H., Jordan R.M. et al. Lung tissues in systemic sclerosis have gene expression patterns unique to pulmonary fibrosis and pulmonary hypertension. *Arthr. and Rheum.* 2011; 63 (3): 783—94.
11. Goh N.S.L., Desai S.R., Veeraraghavan S. et al. Interstitial lung disease in systemic sclerosis. *Am. J. Respir. Crit. Med.* 2008; 177: 1248—54.
12. Simeon C.P., Armadans L., Fonollosa V. et al. Mortality and prognostic factors in Spanish patients with systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2003; 42: 71—5.
13. Steen V.D., Medsger T.A. Changes in causes of death in systemic sclerosis. 1972—2002. *Ann. Rheum. Dis.* 2007; 66: 940—4.
14. Ferri C., Valentini G., Cozzi F. et al. Systemic sclerosis: demographic, clinical, and serologic features and survival in 1,012 Italian patients. *Medicine*. 2002; 81: 139—53.
15. Komura K., Yanaba K., Ogawa F. et al. Elevation of IgG levels is a serological indicator for pulmonary fibrosis in systemic sclerosis with anti-topoisomerase I antibodies and those with anticentromere antibody. *Clin. Exp. Dermatol.* 2008; 33 (3): 329—32.

Поступила 06.06.12

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.61-02:616.5-004.1-031.81]-07

ХРОНИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК У ПАЦИЕНТОВ С СИСТЕМОЙ СКЛЕРОДЕРМИЕЙ: ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ И ФАКТОРЫ, АССОЦИИРУЮЩИЕСЯ С НАРУШЕНИЕМ ФУНКЦИИ ПОЧЕК

А.П. Ребров, И.З. Гайдукова, Д.А. Патрикеева

ГБОУ ВПО Саратовский государственный медицинский университет им. В.И. Разумовского Минздрава

Цель настоящего исследования — изучение частоты встречаемости хронической болезни почек (ХБП) у больных системной склеродермией (ССД).

Обследовали 100 пациентов с достоверным диагнозом ССД. У пациентов выполнили общеклиническое обследование и лабораторные исследования, направленные на определение активности ССД и степени поражения внутренних органов. Рассчитывали скорость клубочковой фильтрации (СКФ), учитывали наличие сопутствующей патологии. Статистический анализ полученных данных выполнили с применением программ Statistica 8.0 и Excel 2007.

У 88% больных с ССД выявлена ХБП, у 80% — снижение СКФ, у 81% — гипостенурия и/или протеинурия. Установлена взаимосвязь между СКФ и поражением сердца у больных ССД, степенью легочной гипертензии, индексом активности заболевания Valentini, индексом резистентности сосудов почек, наличием сопутствующей патологии почек, артериальной гипертензии и/или ишемической болезни сердца.

Кроме того, снижение СКФ у обследованных ассоциируется с наличием миокардиофиброза, степенью недостаточности атриоventрикулярных клапанов, возрастом пациента и наличием сопутствующих заболеваний (артериальной гипертензии, сахарного диабета, патологии почек и мочевыводящих путей).

К л ю ч е в ы е с л о в а: системная склеродермия, хроническая болезнь почек, скорость клубочковой фильтрации.

CHRONIC RENAL DISEASE IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLERODERMA: THE PREVALENCE AND ASSOCIATED FACTORS

A.P. Rebrov, I.Z. Gaidukova, D.A. Patrikeeva

V.I. Razumovsky Saratov State Medical University

The aim of this work was to study the incidence of chronic renal disease (CRD) in 100 patients with systemic sclerosis (SS) who underwent general clinical and laboratory examination; glomerular filtration rate (GFR) was calculated. Statistica 8.0 and Excel2007 programs were used to treat the results. 88% of the patients with SS had CRD, 80% showed lowered GFR and 81% suffered hypostenuria and/or proteinuria. GFR correlated with the presence of cardiac lesions and pulmonary hypertension, Valentini activity index, renal vessel resistance, concomitant renal pathology, arterial hypertension and/or CHD. Also, reduced GFR associated with myocardiofibrosis, atrioventricular valve incompetence, age and concomitant diseases (AH, DM, CRD, renal and urinary tract pathology).

Key words: systemic scleroderma; chronic renal disease; glomerular filtration rate.

Системная склеродермия (ССД) является хроническим, мультисистемным заболеванием, характеризующимся развитием фиброза кожи и внутренних органов [1, 2]. Заболевание приводит к ухудшению качества жизни [3, 4], характеризуется повышением смертности [5] при высокой стоимости лечения [6]. До настоящего вре-

мени патогенез ССД остается изученным не полностью, но установлено, что важную роль в нем играют сосудистая пролиферация, облитерирующая микроангиопатия и фиброз [7], которые на поздней стадии ССД приводят к поражению внутренних органов [8]. Структурная перестройка микроциркуляторного русла и генерализован-