

Диагностика склеродермии



□ **Диагностические критерии надежности диагноза.**

- Для диагностики ССД применяют критерии Американской ревматологической ассоциации (1980), которые позволяют исключить пациентов с локальными формами склеродермии, эозинофильным фасциитом, и различными типами псевдосклеродермы:

«Большие» критерии

□ **1. Феномен Рейно.**

- 1) Аномальную сосудистую реакцию на холодовые или эмоциональные стимулы встречают у большинства больных диффузной и ограниченной ССД, но многие больные с феноменом Рейно не страдают склеродермией или каким-либо другим ревматическим заболеванием.
- 2) До 5-10% некурящих здоровых людей могут проявлять феномен Рейно.
- 3) Скрининг на ССД должен включать осмотр пальцев рук для выявления:
 - а) отёчности,
 - б) биомикроскопию капилляров,
 - в) выявление АНАТ.
- 4) Если у больного нет хотя бы одного из этих признаков, вероятность склеродермии мала.
- 5) А так как феномен Рейно встречают и при других ревматических заболеваниях (СКВ, полимиозит), врач должен тщательно провести дифференциальную диагностику.

□ **2. Характерное поражение кожи.**

- Проксимальная склеродерма — симметричное утолщение, уплотнение и индурация кожи пальцев проксимально от пястно-фаланговых и плюснефаланговых суставов. Изменения могут локализоваться на лице, шее, грудной клетке и животе.
- 1) Склеродерма или акросклероз – утолщение дистальных участков кожи – это диагностический признак обеих форм ССД.
- 2) У больных с диффузной формой заболевания происходит дальнейшее проксимальное распространение поражений кожи на руки, бедра и туловище. В сомнительных случаях существенную помощь оказывает морфологическое исследование биоптата кожи.

□ **«Малые» критерии**

□ **1 Лабораторные данные.**

□ 1) Представляет интерес выявление при диффузных формах склеродермии антинуклеарных антител и антител к Scl-70, а при лимитированных формах ССД – антицентромерных антител.

□ 2) Антитела Scl-70 чаще выявляются при диффузной, форме ССД, обнаружение антител Scl-70 у пациентов с изолированным феноменом Рейно коррелирует с последующим развитием ССД. Антитела к центромерам обнаруживают у 20% пациентов ССД, большинство из которых имеют признаки CREST-синдрома, рассматривают в качестве прогностического маркера развития ССД.

□ **2 Склеродактилия** — перечисленные выше изменения, локализованные на пальцах.

□ **3. Рубцы на кончиках пальцев или потеря вещества подушек пальцев.**



❑ 4 Характерные поражения внутренних органов

- ❑ 1) Дисфагия с нарушением функции пищевода (рентгенологически).
- ❑ 2) Фиброз лёгких (рентгенологически).
- ❑ Двухсторонний базальный легочный фиброз — при стандартном рентгенологическом исследовании определяются двухсторонние сетчатые или линейнонодулярные тени, наиболее выраженные в базальных участках легких, или проявления по типу «сотового легкого» (изменения не должны быть связаны с первичным поражением легких).
- ❑ 3) Поражение сердца (кардиомегалия, нарушения проводимости).
- ❑ 4) Нефропатия.
- ❑ 5) Артралгии и артриты.
- ❑ 6) Остеолиз, кальциноз.
- ❑ 7) Полимиозит.
- ❑ При наличии одного большого или двух малых критериев чувствительность составляет 97%, а специфичность 98%.
- ❑ Чаще пользуемся Российской классификацией Гусевой

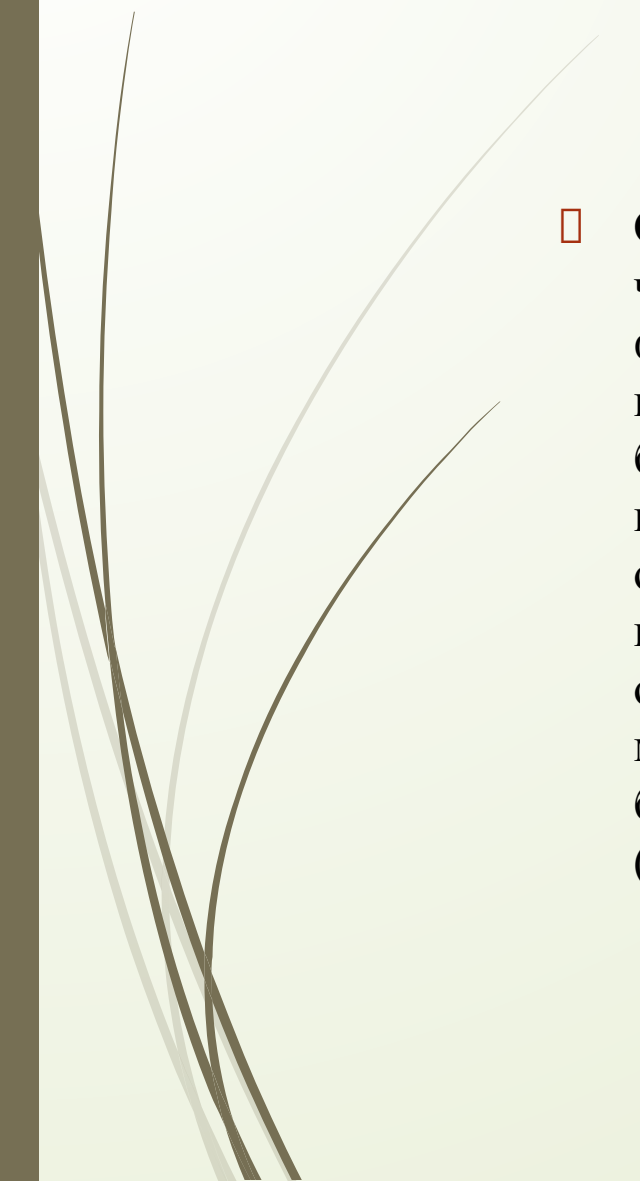
Рентгенологические исследования

- При ССД часто обнаруживаются рентгенологические изменения в мягких тканях, костях и суставах кистей. Патологические изменения в мягких тканях характеризуются их истончением, особенно концевых фаланг, и отложением в подкожно-жировой клетчатке и в периартикулярных и артикулярных мягких тканях кальцификатов. Истончение мягких тканей связано с синдромом Рейно и встречается наиболее часто. Оно характеризуется уменьшением расстояния между кончиком фаланги и поверхностью кожи (в норме $> 20\%$ от поперечного диаметра основания одноименной дистальной фаланги пальца) [27]. Со временем кончик пальца конически истончается и часто сочетается с кальцификатами в мягких тканях этой области.

Кальцификаты в мягких тканях при ССД (симптом Тибьержа – Вейсенбаха) наиболее часто встречается в мягких тканях кистей, но также могут быть обнаружены и в области других суставов [5, 28] (Рис.8). Кальцификаты могут обнаруживаться в подкожно-жировой клетчатке, суставной капсуле, в сухожилиях и связках. В основном они состоят из кристаллов гидроксиапатита и рентгенологически выявляются в виде небольших единичных или множественных, округлых или линейной формы включений слабой или умеренной плотности. Иногда могут быть выявлены крупные и множественные высокой плотности конгломератов, располагающиеся в периартикулярных мягких тканях, а также описаны внутрисуставные и внутрикостные кальцификаты.

Системная склеродермия. Обзорная рентгенография кистей в прямой проекции. Полный остеолит дистальных фаланг и неполный остеолит средних фаланг левой кисти. Полный остеолит средней и дистальной фаланги и неполный остеолит основной фаланги 2-го правого пальца. Контрактуры суставов правой кисти. Множественные кальцификаты мягких тканей. Выраженный распространённый остеопороз.



- 
- 
- Остеолиз фаланг пальцев рук – частый рентгенологический симптом ССД. Наиболее частой и ранней локализацией остеолита являются ногтевые бугристости дистальных фаланг пальцев (acroosteolysis) и обычно он сочетается с синдромом Рейно и кальцификацией мягких тканей. Вначале остеолиз захватывает только часть ногтевых бугристостей (Рис.7), но со временем патологический процесс распространяется на всю дистальную, затем проксимальную фаланги и частично дистальный эпифиз основной фаланги пальца (Рис.8). Необходимо отметить, что рассасывание фаланг пальцев при ССД имеет свою строгую направленность, описанную выше. Этим остеолиз отличается от внутрисуставного остеолита в проксимальных и дистальных межфаланговых суставах кистей при псориатической артропатии, который может быть выявлен в любом из этих суставов при неизменной ногтевой бугристости (Рис.4).

Системная склеродермия. Обзорная рентгенография кистей в прямой проекции. Акроостеолиз ногтевых бугристостей 1 и 2-го дистальных фаланг.



- 
- Нарушение моторики пищевода наблюдается даже у больных, страдающих только синдромом Рейно.
 - - Возникают в результате замещения коллагеном гладких мышц нижней трети пищевода. Снижается тонус нижнего пищеводного сфинктера.
 - - Поперечно-полосатая мускулатура верхней трети пищевода обычно не повреждается. При этом определяется снижение амплитуды или полное отсутствие перистальтики нижней трети пищевода.
 - - Характеризуется картиной своеобразного рефлюкс – эзофагита, который проявляется: дисфагией, нарушением глотания твёрдой и даже жидкой пищи, болезненными срыгиваниями, жжение в эпигастрии и за грудиной.
 - - Дисфагия (особенно при глотании твердой пищи) может возникать в отсутствие других симптомов поражения пищевода. Её причиной служит снижение моторики пищевода, обусловленное нервно – мышечными нарушениями.



- Остеолиз обусловлен, главным образом, сосудисто-трофическими нарушениями (не исключены изменения и собственно коллагеновой матрицы кости) и проявляется клинически в виде укорочения и деформации пальцев рук и ног.





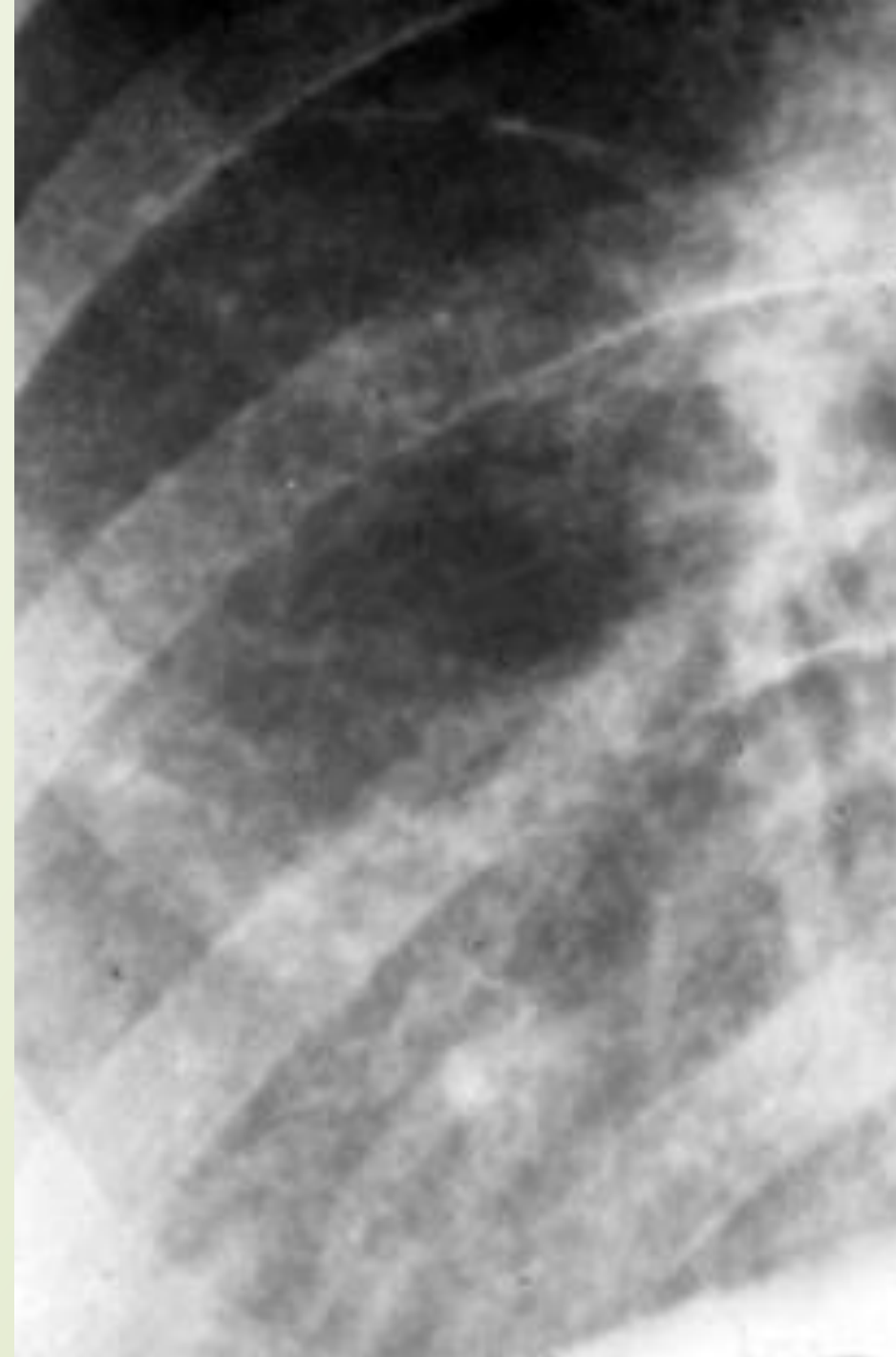
□ Характер поражения легких при ССД сложен и включает по крайней мере 4 компонента:

□ **1. Интерстициальный фиброз или фиброзирующий альвеолит** с преимущественным поражением нижних отделов легких.

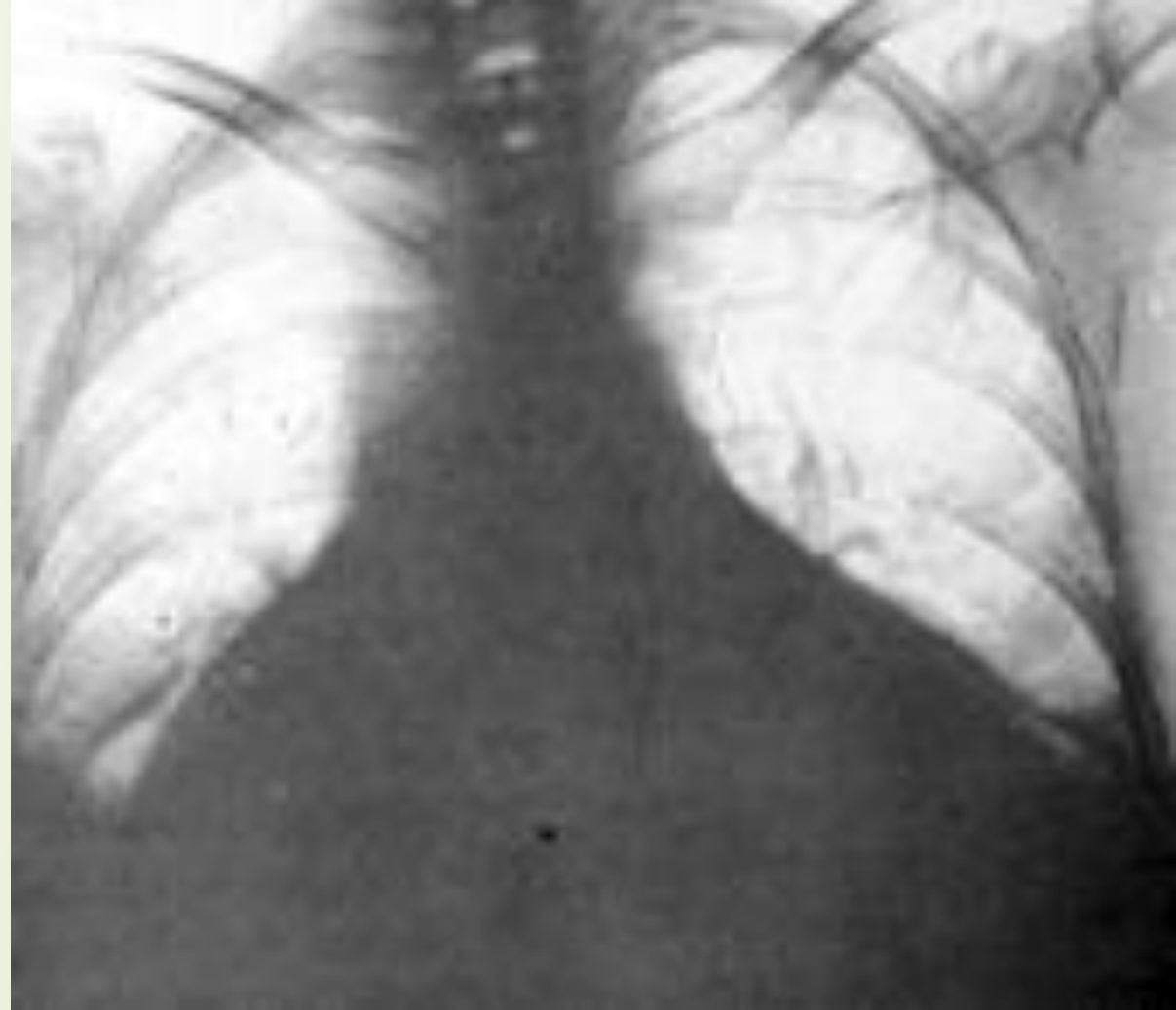
□ **2. Изменения по типу «болезни малых дыхательных путей».** Диффузный фиброз легких (компактного или кистозного типа) чаще развивается в первые 5 лет заболевания при диффузной форме.

□ **3. Патология (функциональная и органическая) сосудистого ложа легких** с развитием легочной гипертензии.

□ **4. Легочные осложнения.**



- 
- 1) Итак, в основе поражения лежат свойственные заболеванию процессы фиброзирования и склероза, усугубляющиеся нарушением микроциркуляции и приводящие к развитию некоронарогенного кардиосклероза с характерным увеличением сердца – застойная кардиомиопатия с нарушениями ритма, проводимости и недостаточностью кровообращения (снижение сократительной функции миокарда с зонами адинамии; при рентгенологическом исследовании).
 - 2) Крупноочаговый фиброз миокарда обуславливает «инфарктоподобные» изменения на ЭКГ и в отдельных случаях может вести к развитию своеобразной «мозолистой» аневризмы сердца. Может возникнуть кальциноз отдельных участков мышцы сердца.
 - 3) При фиброзном повреждении венечных артерий появляется стенокардия. Электрокардиографический мониторинг при этом позволяет выявить эпизоды ишемии, опасные аритмии и назначить адекватную терапию.



Радиологические методы исследования

- Радиологические методы исследования, то есть методы, основанные на использовании рентгеновского излучения, позволяют выявлять изменения в структуре мышц, костей и ряда внутренних органов.

В клинической практике используется простая радиография и компьютерная томография. Компьютерная томография (КТ) является более чувствительным и современным методом диагностики, однако она предполагает несколько большую дозу облучения по сравнению с простой радиографией, и далеко не всегда ее использование оправдано.

Простая радиография применяется для диагностики следующих состояний:
выявления подкожных очагов кальциноза (которые проявляются в виде интенсивных очагов затемнения);

- мониторинг состояния ногтевых фаланг пальцев;
- исключение остеомиелита при язвах на пальцах;
- исключение острой кишечной непроходимости при нарушении кишечной перистальтики;
- выявление симметричного базального пневмофиброза (увеличение интенсивности легочного рисунка в базальных отделах).
- ***Компьютерная томография используется для выявления и подтверждения следующих нарушений:***
фиброз базальных отделов легких;
- интерстициальная болезнь легких.

Ультразвуковое исследование

- Ультразвуковое исследование позволяет оценить структуру и функцию некоторых внутренних органов без каких-либо рисков для пациента.

Ультразвуковое исследование позволяет выявлять патологии следующих органов:
печень;

- почки;
- сердце.
- К сожалению, ультразвук не позволяет исследовать структуры, содержащие воздух или являющиеся излишне плотными. По этой причине исследование легких, кишечника и костной системы с помощью УЗИ невозможно.

Трансторакальная эхография (ультразвуковое исследование) является неинвазивным методом обследования, при котором датчик прибора прикладывается к коже грудной клетки, и который позволяет неинвазивно определять давление в системе легочной артерии. Повышение давления в легочной артерии более 35 мм ртутного столба указывает на легочную гипертензию и является показанием для катетеризации правого отдела сердца (более точный метод определения давления, который, однако, требует введения специального прибора в просвет легочного ствола).

Эндоскопия желудочно-кишечного тракта

- Эндоскопия является диагностической процедурой, в ходе которой в просвет пищевода вводится специальный гибкий эндоскоп, снабженный оптической системой и системой освещения. Данное обследование позволяет врачу оценить состояние слизистой оболочки пищевода, желудка, двенадцатиперстной кишки.

При склеродермии могут быть выявлены следующие изменения:
заброс желудочного содержимого в пищевод из-за ослабления нижнего сфинктера пищевода;

- тяжелый эзофагит (воспаление пищевода);
- грибковое поражение пищевода;
- сужения пищевода;
- пищевод Барретта (предраковое состояние, возникающее из-за раздражения слизистой пищевода соляной кислотой);
- опухоль пищевода;
- расширение кровеносных сосудов подслизистого слоя желудка.