

Системная склеродермия (системный склероз) — хроническое ревматическое заболевание с преимущественным поражением кожи, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов, протекающее с прогрессирующим склерозом дермы, стромы органов и сосудов.

Основные формы системной склеродермии:

диффузная (dSSc) — с распространённым поражением кожи и ранним вовлечением в процесс внутренних органов;

ограниченная (lSSc) — со специфическим поражением пальцев, предплечий, лица, более поздним развитием висцеральных изменений.

Кроме этих основных форм при системной склеродермии существуют несколько специфических синдромов, например, CREST-синдром и перекрёстный синдром.

□ CREST-синдром: кальциноз (Calcinosis) мягких тканей, синдром Рейно (Raynaud), поражение пищевода (Esophageal dysmotility), склеродактилия (Sclerodactyly), телеангиэктазии (Telangiectasia).

□ Перекрёстный синдром: сочетание проявлений системной склеродермии с ревматоидным артритом (системная склеродермия + ревматоидный артрит), дермато- и полимиозитом (системная склеродермия + дерматомиозит/полимиозит) или СКВ (системная склеродермия + СКВ).

Эпидемиология. Заболеваемость системной склеродермией составляет 2,7–12 случаев на 1 млн населения в год. Болеют чаще женщины, чем мужчины (соотношение 7:1), в основном, в возрасте 30–50 лет. У детей системная склеродермия очень редка, протекает острее, чем у взрослых, болеют чаще девочки (соотношение 3:1).

Этиология заболевания не установлена. Предполагают несколько [этиологических факторов](#). Один из них, возможно, цитомегаловирус.

□ Микрохимеризм. В последнее время значение придают эмбриональным клеткам. Они преодолевают плацентарный барьер во время беременности и циркулируют в материнском кровеносном русле или фиксированы в тканях различных органов. Это явление называют микрохимеризмом, поскольку в организме рожениц обнаруживают незначительное число клеток, генетически непохожих на собственные. Длительно существующие в организме больных системной склеродермией клетки могут участвовать в патогенезе заболевания, вызывая патологические процессы по типу хронической

реакции «трансплантат против хозяина».

- Генетические факторы. Известна связь системной склеродермии с антигенами тканевой совместимости (HLA-10, B35, Cw4) среди пациентов с системной склеродермией и с антигенами HLA-B8 при начале заболевания в возрасте до 30 лет.
- Особенности гуморального иммунитета. У больных системной склеродермией обнаруживают специфические антицентромерные и антитопоизомеразные (анти-ScI70) антитела, антинуклеолярные аутоантитела, антитела к клеточным мембранам фибробластов, коллагену типов I и IV.
- Другие факторы (действие химических веществ, травмы, вибрация, охлаждение, инфекции) также действуют на эндотелий сосудов с последующим развитием иммунных реакций. Высокий риск заболеваемости имеют шахтёры.

Патогенез. Неизвестный этиологический фактор вызывает [иммунный ответ](#), ведущий к активации фибробластов и повреждению сосудистой стенки, а в итоге — к фиброзу. Повреждение эндотелия сосудов неясной этиологии (показано, что антитела против цитомегаловируса могут вызывать апоптоз эндотелиальных клеток) ведёт к агрегации и активации тромбоцитов. Вазоконстрикторные стимулы (холод, отрицательные эмоции, тромбоксан A2, серотонин) провоцируют спазм сосудов и развитие феномена Рейно в коже и внутренних органах. При поражении сосудов почек возникает ишемия их коры, активация юктагломерулярного комплекса и стимуляция ренин-ангиотензиновой системы. При прогрессировании системной склеродермии эти изменения приобретают характер порочного круга. Активированные в результате адгезии к базальной мембране сосудов тромбоциты высвобождают факторы, стимулирующие периваскулярный фиброз. Происходит накопление сенсibilизированных CD4+ Т-лимфоцитов в коже и других органах с высвобождением цитокинов, усиливающих образование коллагена фибробластами.

Интересные статьи:

- 1) [Повреждение энергетики клетки](#)

- 2) [Классификация дистрофий](#)

- 3) [Жировая дистрофия миокарда](#)