

Морфогенез. В коже и внутренних органах последовательно проходят стадии дезорганизации соединительной ткани с нерезкой клеточной воспалительной реакцией и исходом в склероз и гиалиноз. При системной склеродермии различают следующие патоморфологические фазы.

- Ранняя (отёчная) фаза — повреждение эндотелия капилляров и мелких артериол, повышение проницаемости сосудистой стенки с развитием интерстициального отёка и прогрессированием тканевой гипоксии.
- Индуративная фаза — активация фибробластов в условиях отёка и тканевой гипоксии и усиленный синтез коллагена.
- Заключительная (атрофическая) фаза — атрофия паренхиматозных элементов, грубый склероз и гиалиноз стромы органов и сосудов.

Поражения кожи и внутренних органов

- Кожа. В участках поражения кожа отёчная, тестообразной консистенции, глянцевитая. Микроскопически — периваскулярные инфильтраты из CD4+ Т-лимфоцитов и плазматических клеток вокруг мелких сосудов в дерме, признаки [дезорганизации соединительной ткани](#). Стенка капилляров и мелких артериол утолщена, просвет их сужен. Эти изменения ведут к грубому склерозу дермы, гиалинозу мелких сосудов, атрофии эпидермиса, а также потовых, сальных желёз и волосяных фолликулов. Возможен кальциноз кожи, преимущественно в области пальцев рук и периартикулярно. В заключительной фазе отмечают маскообразность, склеродактилию, выраженные трофические нарушения (изъязвления, гнойники, деформацию ногтей, облысение) вплоть до самоампутации пальцев.
- Суставы. Преимущественно на ранних стадиях болезни развивается полиартрит с поражением мелких суставов кистей. Для ранней фазы характерна очаговая или диффузная лимфоплазмоцитарная инфильтрация синовиальной оболочки в сочетании с гипертрофией и гиперплазией синовиоцитов. Деструкция тканей сустава, в отличие от ревматоидного артрита, при системной склеродермии не характерна. Исход — склероз синовиальной оболочки с облитерацией сосудов.
- Лёгкие. Поражение лёгких бывает в более чем 50% наблюдений системной склеродермии. В ранней фазе отмечают развитие альвеолита с инфильтрацией лимфоцитами, макрофагами и полиморфноядерными лейкоцитами. Позднее возникает базальный, а затем диффузный интерстициальный пневмофиброз с лёгочной гипертензией. Часто выявляют фиброз плевры, реже — фибринозный плеврит.

- Почки. Поражение почек отмечают у 75% больных системной склеродермией. Важнейшее значение имеет склеродермическая микроангиопатия с поражением преимущественно междольковых артерий. В них видны концентрическая гиперплазия внутренней оболочки, мукоидное набухание и фибриноидный некроз стенок сосудов с тромбозом их просветов. В результате возникают инфаркты почек и острая почечная недостаточность («истинная склеродермическая почка»). Изменения почечных артерий лежат в основе развития артериальной гипертензии у 30% больных системной склеродермией. Реже бывает поражение по типу хронического гломерулонефрита.
- Сердце страдает у 30% больных системной склеродермией. Характерно развитие [про](#)
[дуктивного васкулита](#)
, мелко- и крупноочагового кардиосклероза («склеродермическое сердце»), склероза париетального и клапанного эндокарда, сухожильных хорд с формированием склеродермического порока сердца.
- Желудочно-кишечный тракт. Поражение органов пищеварения наблюдают у 90% больных системной склеродермией. Наиболее выражены изменения пищевода. Это нарушения его моторики и рефлюкс-эзофагит в результате склероза мышечной оболочки, особенно в нижней трети пищевода. Характерны стриктуры пищевода, пептические язвы и метаплазия эпителия (метаплазия Барретта). Нарушения моторики, склероз и атрофия слизистой оболочки происходят и в других органах желудочно-кишечного тракта, что ведёт к синдрому мальабсорбции. Возможно развитие дивертикулов и дивертикулитов в толстом кишечнике.
- Печень. Первичный билиарный цирроз печени наблюдают при CREST-синдроме.

Исход. У больных системной склеродермией обычно развивается недостаточность преимущественно поражённых органов или систем (уремия, сердечно-сосудистая или сердечно-лёгочная недостаточность и др.).

Интересные статьи:

- 1) [Дифференцировка клеток костного мозга](#)
- 2) [Реакция гиперчувствительности замедленного типа](#)
- 3) [Приспособление организма на кислородное голодание](#)