

УДК 616.5-004.1

doi:10.21685/2072-3032-2022-3-4

Клинический случай поздней диагностики системной склеродермии

Т. М. Шибаева¹, Р. Е. Дементьева², А. М. Куряева³,
И. Б. Матросова⁴, М. В. Петров⁵

^{1,2,3,4,5}Пензенский государственный университет, Пенза, Россия

¹mr.sanita@yandex.ru, ²rdementyeva@gmail.com, ³salviya_1@mail.ru,

⁴matrosovaib@mail.ru, ⁵mikh.petrov1@yandex.ru

Аннотация. *Актуальность и цели.* Системная склеродермия (ССД) – хроническое ревматологическое заболевание соединительной ткани аутоиммунного генеза, в основе патогенеза которого лежат хронический воспалительный процесс, выраженные нарушения микроциркуляции, развитие системного фиброзирования; в развернутой стадии клиническая картина имеет поражение кожи, скелетно-мышечного, опорно-двигательного аппарата и практически всех внутренних органов. Очень важным представляется факт целостного восприятия склеродермии как одного из системных заболеваний соединительной ткани, у которого при ограниченности терапевтического потенциала лекарственных средств имеется тенденция к неблагоприятному прогнозу из-за большой вероятности необратимого поражения внутренних органов. Цель исследования – анализ полисиндромности и тяжести клинических проявлений ССД, необходимости в тщательной комплексной оценке симптомов и синдромов, широком спектре диагностических мероприятий и важности своевременного назначения адекватной терапии. *Материалы и методы.* Представлен разбор клинического случая (пациентки в возрасте 74 лет, находившейся на лечении в июне 2019 г. в отделении терапии № 1 Клинической больницы № 4 г. Пензы). *Результаты.* Данной пациентке, имеющей типичные признаки склеродермического поражения кожи и внутренних органов, достоверный диагноз системного заболевания соединительной ткани был определен на этапе фактически тотальных, необратимых поражений. Эффективность терапии, несмотря на незначительную положительную динамику, была крайне недостаточна, купированы явления застойной пневмонии, но практически без изменений сохранялись признаки тяжелой сердечной недостаточности, что предопределяло крайне серьезный прогноз не только для выздоровления, но и для жизни. *Выводы.* Поздняя и несвоевременная диагностика ССД связана с длительным многолетним наблюдением и лечением больной различными узкими специалистами. Приведенный клинический случай демонстрирует невысокую информированность врачей первичного звена о клинической картине системных ревматологических заболеваний. Нам представляется необходимым более широкое внедрение в клиническую практику диагностических критериев по ранней диагностике, а также развитие у врача способности системного комплексного анализа данных жалоб, анамнеза и физикального осмотра пациентов.

Ключевые слова: системная склеродермия, синдром Рейно, хроническая сердечная недостаточность, клинический случай

Для цитирования: Шибаева Т. М., Дементьева Р. Е., Куряева А. М., Матросова И. Б., Петров М. В. Клинический случай поздней диагностики системной склеродермии // Известия высших учебных заведений. Поволжский регион. Медицинские науки. 2022. № 3. С. 42–52. doi:10.21685/2072-3032-2022-3-4

A clinical case of late diagnosis of systemic scleroderma

T.M. Shibaeva¹, R.E. Dement'eva², A.M. Kuryaeva³,
I.B. Matrosova⁴, M.V. Petrov⁵

^{1,2,3,4,5}Penza State University, Penza, Russia

¹mr.sanita@yandex.ru, ²rdementyeva@gmail.com, ³salviya_1@mail.ru,

⁴matrosovaib@mail.ru, ⁵mikh.petrov1@yandex.ru

Abstract. *Background.* Systemic scleroderma (SSD), a chronic rheumatological disease of connective tissue of autoimmune origin, the pathogenesis of which is based on a chronic inflammatory process, severe microcirculation disorders, the development of systemic fibrosis, has in the expanded stage of the clinical picture a lesion of the skin, musculoskeletal, musculoskeletal system and almost all internal organs. It is very important that there is a holistic perception of scleroderma as one of the systemic diseases of connective tissue, which, with the limited therapeutic potential of drugs, has a tendency to an unfavorable prognosis due to the high probability of irreversible damage to internal organs. The purpose of the study is to analyse the polysyndromicity and severity of clinical manifestations of SSD, the need for a thorough comprehensive assessment of symptoms and syndromes, a wide range of diagnostic measures and the importance of timely appointment of adequate therapy. *Materials and methods.* The analysis of a clinical case (a patient aged 74 years who was treated in June 2019 in the Department of therapy No. 1 of the State Medical Institution "Penza Clinical Hospital No. 4") is presented. *Results.* In this patient, who has typical signs of sclerodermic lesions of the skin and internal organs, a reliable diagnosis of systemic connective tissue disease was determined at the stage of virtually total, irreversible lesions. The effectiveness of therapy, despite the slight positive dynamics, was extremely insufficient, the phenomena of congestive pneumonia were stopped, but signs of severe heart failure remained almost unchanged, which predetermined an extremely serious prognosis not only for recovery, but also for life. *Conclusions.* Extremely late and untimely diagnosis of SSD is associated with long-term long-term observation and treatment of the patient by various narrow specialists, and each of them has its own separate disease. The above clinical case demonstrates the low awareness of primary care physicians about the clinical picture of systemic rheumatological diseases. It seems necessary, with the undoubted consideration of the modern development of the instrumental and laboratory base for the diagnosis of rare diseases, a wider introduction into clinical practice of diagnostic criteria for early diagnosis, as well as greater importance to attach to the development of a doctor's ability to systemically analyze complaints, anamnesis and physical examination of patients.

Keywords: systemic scleroderma, Raynaud's syndrome, chronic heart failure, clinical case

For citation: Shibaeva T.M., Dement'eva R.E., Kuryaeva A.M., Matrosova I.B., Petrov M.V. A clinical case of late diagnosis of systemic scleroderma. *Izvestiya vysshikh uchebnykh zavedeniy. Povolzhskiy region. Meditsinskie nauki* = *University proceedings. Volga region. Medical sciences*. 2022;(3):42–52. (In Russ.). doi:10.21685/2072-3032-2022-3-4

Актуальность

Системная склеродермия (ССД) является хроническим ревматологическим заболеванием соединительной ткани аутоиммунного генеза, в основе патогенеза которого лежат хронический воспалительный процесс, выраженные нарушения микроциркуляции, развитие системного фиброзирования; оно имеет в развернутой стадии клинической картины поражение кожи, скелетно-мышечного, опорно-двигательного аппарата и практически всех внутренних органов [1]. Данная нозология более распространена среди женщин (соотношение 7:1) в возрасте 32–48 лет, частота в популяции от 3,6 до 19,8 на 1 млн

населения в год [2]. На современном этапе развития ревматологии как науки необходимо отметить, что, несмотря на большие достижения в диагностике, этиология и патогенез ССД описаны не в полном объеме. Пусковым механизмом данного заболевания являются различные генетические, иммунные, нейроэндокринные, а также психосоциальные и средовые факторы. В то же время необходимо отметить, что ранняя диагностика и своевременное назначение патогенетической и симптоматической терапии в значительной степени определяют эффективность лечения и долгосрочный прогноз [1].

Соединительная ткань, входящая в состав практически всех органов, вовлекается в патологический воспалительный аутоиммунный процесс. Данная особенность предопределяет разнообразие клинических проявлений ССД, полиморфизм и полисиндромность, определяет системный характер заболевания, причем проявляется это как относительно благоприятными доброкачественными вариантами течения, так и развернутыми, генерализованными, быстро приводящими к летальному исходу.

Очень важным представляется факт целостного восприятия склеродермии как одного из системных заболеваний соединительной ткани, у которого при ограниченности терапевтического потенциала лекарственных средств имеется тенденция к неблагоприятному прогнозу из-за большой вероятности необратимого поражения внутренних органов [3].

Пациенты со склеродермией требуют индивидуального подхода к терапии, так как могут иметь различные клинические формы течения заболевания, а также характер и степень вовлечения в воспалительный аутоиммунный процесс внутренних органов [4].

Первичным клиническим синдромом, выявляющимся у 93 % больных, оказывается феномен Рейно. Проявляется данное состояние несколькими стадиями – пальцы кистей становятся белыми, затем цианотичными и, наконец, красными, триггером для которых является холод, пациенты ощущают онемение и боль. Для дифференциального диагноза между первичным синдромом Рейно и феноменом Рейно необходимо проведение видеокапилляроскопии ногтевого ложа, определение уровня антинуклеарных антител. Отсутствие воспалительных изменений в крови, нормальный уровень антинуклеарных антител, нормальная картина видеокапилляроскопии характерны для феномена Рейно [5, 6].

Поражение кожи, проходящее в три стадии: отек, уплотнение, атрофия, – является следующим типичным синдромом для ССД.

Дисфагия и гастро-эзофагеальный рефлюкс, обусловленные гипотонией пищевода, являющейся проявлением поражения желудочно-кишечного тракта, развивается у большинства пациентов с ССД (72–96 %). Вовлеченность в патологический процесс толстого кишечника, а также нарушение целостности нормальной микробиоты кишечника приводят к развитию синдрома мальабсорбции, проявлением которого является диарея и недержание кала. При системной склеродермии в печени происходит фиброзирование печеночной паренхимы, стенок желчного пузыря и портальных сосудов в связи с избыточным ростом соединительной ткани, некрозом гепатоцитов, жировой дистрофией [3].

У 75 % больных в первые годы заболевания развивается синдром легочной гипертензии, связанный с интерстициальным поражением легочной ткани, а также фиброзирующим процессом [5].

Поражение миокарда при ССД верифицируется у 20–83 % пациентов. Может быть поражение миокарда, эндокарда и перикарда, что проявляется нарушениями ритма и проводимости сердца. Нарушения микроциркуляции и фиброзирование лежат в основе патогенеза поражения сердца при ССД. Патологический процесс начинается с ранней, обратимой фазы поражения миокарда, которая связана с появлением отека, гиперплазией соединительной ткани, гибелью кардиомиоцитов. Далее наступает следующая фаза поражения миокарда, которая характеризуется появлением фиброзно-склеротических рубцовых участков миокарда. Многоморфные и политопные нарушения ритма и проводимости сердца, а также очаговые ишемические изменения появляются в этой стадии на электрокардиограмме. Поражение сердца не ограничивается только миокардом, часто развивается эндокардит, склеродермический вальвулит, что завершается формированием клапанного порока сердца. Пороки аортального клапана встречаются при ССД редко, чаще митральные и трикуспидальные пороки. Митральная и трикуспидальная недостаточность выявляется гораздо чаще, чем митральный стеноз и аортальная недостаточность. Митральная регургитация у больных ССД выявляется в 2–2,5 раза чаще, чем в генеральной совокупности населения [7].

Для диагностики ССД обычно применяются критерии Американской коллегии ревматологии (ACR), а также Европейской антиревматической лиги (EULAR) 2013 г. (табл. 1) [8].

Таблица 1

Классификационные критерии системной
склеродермии по ACR/EULAR, 2013

Параметры	Варианты	Баллы
Проксимальная склеродерма: симметричный склероз кожи обеих рук проксимальнее пястно-фаланговых суставов	—	9
Утолщение и уплотнение кожи пальцев	Склеродерма Пальцы, дистальнее пястно-фаланговых суставов	2 4
Дигитальная ишемия	Язвочки Рубчики	2 3
Телеангиоэктазии	—	2
Капилляроскопические изменения	—	2
Легочная артериальная гипертензия и/или интерстициальное поражение легких	—	2
Феномен Рейно	—	3
Склеродермические антитела (анти-Scl антицентромерные, к РНК полимеразе III)	—	Достоверный диагноз ССД, если сумма баллов 9 и более

Синдром Рейно предшествует развитию развернутой клинической картины на 4,4 года при лимитированной форме и на 1,5 года при диффузной форме согласно результатам исследования EUSTAR. Таким образом, крите-

рии ACR-EULAR не позволяют четко верифицировать диагноз при отсутствии развернутой клинической картины заболевания. В свою очередь для предотвращения развития распространенного поражения внутренних органов крайне желательно более раннее начало терапии в так называемое «окно терапевтических возможностей». Критерии ранней диагностики системной склеродермии (VEDOSS; табл. 2) необходимо рекомендовать для более широкого применения в клинической практике [7].

Таблица 2

Алгоритм диагностики ранней и очень ранней склеродермии	
I	Выявление «красных флагов» (феномен Рейно, плотный отек пальцев кистей/склеродактилия)
II	а) Проведение видеокапилляроскопии ногтевого ложа (ранние, активные, поздние изменения) б) Серологические исследования: выявление специфических аутоантител (anti-Scl70, ACA, anti-RNA pol III и др.)
III	Установление диагноза очень ранней системной склеродермии при выявлении изменений, соответствующих пунктам I и II
IV	Дальнейшее обследование пациентов, соответствующих критериям очень ранней системной склеродермии (компьютерная томография органов грудной клетки, эхокардиография, исследование функции внешнего дыхания, манометрия пищевода)
V	Установление диагноза ранней системной склеродермии при выявлении изменений, соответствующих пунктам I, II, IV

Таким образом, максимально ранняя диагностика ССД – это важная задача для практического врача. Своевременное выполнение этой задачи поможет предотвратить развитие фатальных нарушений, сделать более благоприятным прогноз для пациента.

Цели исследования: анализ полисиндромности и тяжести клинических проявлений ССД, обоснование необходимости в тщательной комплексной оценке симптомов и синдромов, широком спектре диагностических мероприятий и важности своевременного назначения адекватной терапии.

Материалы и методы

Представлен разбор клинического случая (пациентка в возрасте 74 лет, находившаяся на лечении в июне 2019 г. в отделении терапии № 1 ГБУЗ «Клиническая больница № 4» г. Пензы).

Пациентка М., 1946 г. рождения, впервые была госпитализирована в терапевтическое отделение № 1 Клинической больницы № 4 г. Пензы в июне 2019 г. с диагнозом: Внебольничная двусторонняя пневмония. ИБС. Постинфарктный кардиосклероз (1999 г.). Артериальная гипертензия III ст., ухудшение. ХСН III ст. 4 ФК. В первый день госпитализации были выявлены следующие жалобы: одышка, которая беспокоила даже в покое, усиливающаяся при минимальной физической нагрузке (поворот в постели, ходьба на 10 м до туалета), выраженные отеки ног, практически постоянный кашель без продукции мокроты, сильная общая слабость, плохая переносимость холодных температур, болезненность и онемение в области пальцев кистей рук, трудности при глотании жесткой, плотной пищи, похудание, алопеция.

Пациентка живет в районном центре Пензенской области, жилищные условия удовлетворительные. Аллергические реакции в анамнезе отсутствуют. Вирусным гепатитом, туберкулезом не болела. Профессиональных вредностей не было, работала экономистом. Отмечается отягощение наследственного анамнеза: отец пациентки также страдал синдромом Рейно.

Считает себя больной с 1994 г., когда перенесла длительное нервно-психическое напряжение. В результате после пребывания на улице в морозную и ветренную погоду стали появляться периодические приступы болей, побледнения и похолодания пальцев рук и ног, сменяющиеся гиперемией, проходящие в теплом помещении. Также в верхних и нижних конечностях появилась генерализованная мышечная слабость, снижение общей трудоспособности. В поликлинике по месту жительства врачом-хирургом был выставлен диагноз – синдром Рейно. В течение последующих нескольких лет пациентка периодически принимала курсами 3–4 раза в год сосудистые и спазмолитические препараты, витамины с положительным эффектом. Затем постепенно стала происходить трансформация лица: стало сложно улыбаться, значительно сократилась подвижность мимических мышц, около губ появились многочисленные радиальные «кисетные» рубчики, уменьшилась в размерах площадь красной каймы губ. У больной появились трудности идентификации лица по документам. Однако пациентка на консультацию к ревматологу не направлялась. Также следует отметить, что много лет у больной наблюдалась артериальная гипертензия, максимум артериального давления 200–220 и 100–120 мм рт.ст., длительно наблюдалась терапевтом, постоянно принимала комбинированную гипотензивную терапию, включавшую бета-блокаторы. В 1999 г. при очередном визите к терапевту на ЭКГ появились изменения ишемического характера, выставлен диагноз острого инфаркта миокарда, далее наблюдалась также у кардиолога с диагнозом «постинфарктный кардиосклероз, хроническая сердечная недостаточность».

Происходило прогрессирующее ухудшение состояния больной, началась потеря веса, усилилась слабость в конечностях, появилась алопеция. С 2017 г. отмечает одышку при физической нагрузке, причем толерантность к нагрузкам неуклонно снижалась. Появились жалобы на затруднения при глотании твердой, жесткой пищи. Пациентка неоднократно обращалась в поликлинику к хирургу, терапевту и кардиологу по месту жительства. Наблюдалась по поводу ИБС, артериальной гипертензии, синдрома Рейно. С мая 2019 г. состояние вновь ухудшилось, появились отеки нижних конечностей, прогрессировала одышка, которая появлялась при меньших нагрузках, отмечалось уменьшение суточного диуреза, больной стало трудно осуществлять самообслуживание. Амбулаторное лечение было неэффективным. В июне 2019 г. прогрессировала одышка, появился практически постоянный кашель с незначительным количеством мокроты. Больная вызвала бригаду скорой медицинской помощи, была доставлена в терапевтическое отделение.

Осмотр при поступлении: общее состояние тяжелое. Сознание ясное, ориентирована во времени, пространстве и собственной личности. Отмечается вынужденное положение тела – ортопноэ. Отмечается дефицит массы тела. Кожные покровы бледные, на туловище, лице телеангиоэктазии. Склеродактилия. Цианоз пальцев кистей рук и стоп, пальцы кистей холодные на ощупь, уплотнены, имеются дигитальные рубчики и мелкие язвочки (рис. 1). Лицо со скудной мимикой, черты лица истончены, радиальные мелкие морщины у рта («кисетный рот»), алопеция (рис. 2).



Рис. 1. Цианоз кистей, дигитальные рубчики



Рис. 2. Амимичное лицо, «кисетный рот»

Выраженные плотные отеки нижних конечностей, передней брюшной стенки, поясничной области. При аускультации легких выслушивается везикулярное дыхание, ослабленное в нижних отделах. Отмечается одышка в покое, число дыхательных движений 26 в минуту. Аускультация сердца: тоны глухие, ритм правильный, систолический шум с максимумом на аорте и точке Боткина – Эрба, проводящийся на сонные артерии, акцент второго тона на легочной артерии. Число сердечных сокращений 110 уд/мин. Дефицита пульса нет. Артериальное давление 105 и 70 мм рт.ст. Пальпация живота затруднена из-за отека передней брюшной стенки. Печень выступает на 3,0 см из-

под края реберной дуги, плотная, умеренно болезненная. Селезенка не увеличена. Почки не пальпируются. Диурез 1,2/0,6.

Данные лабораторных и инструментальных методов исследования. В общем анализе крови: анемия легкой степени, лейкоцитоз, тромбоцитопения, ускоренная скорость оседания эритроцитов (СОЭ) (эритроциты $3,3 \times 10^{12}/л$, гемоглобин 92 г/л, цветовой показатель 0,75, лейкоцитоз $14,0 \times 10^9/л$, п 4 % с 68 % э 3 % л 23 % м 6 %, тромбоциты $180 \times 10^{12}/л$, СОЭ 13 мм/ч).

Биохимический анализ крови: повышение уровня щелочной фосфатазы, ГГТП, мочевины, печеных трансаминаз, билирубина, снижение уровня общего белка, сывороточного железа (общий белок 59 г/л, мочевина 16 ммоль/л, креатинин 1,1 мг/дл, общий билирубин 28 мкмоль/л, прямой билирубин 5,8 мкмоль/л, щелочная фосфатаза 958 Ед/л, АЛТ 142 Ед/л, АСТ 97 Ед/л, ГГТП 402 Ед/л, сывороточное железо 4,0 ммоль/л). Коагулограмма в норме.

Изменений в анализах мочи не отмечалось.

ЭКГ: ритм синусовый, электрическая ось сердца отклонена влево, угол альфа -10 градусов, миграция водителя ритма по предсердиям, ЧСС 119 уд/мин, полная блокада левой ножки пучка Гиса.

Обзорная рентгенография грудной клетки: Двусторонний гидроторакс. Кардиодилатация. Кальцинат справа. Застойные изменения в легких. ЭХО-КГ: Ультразвуковые признаки: дегенеративных изменений створок трикуспидального, митрального клапанов; стенки аорты, кальциноза аортального клапана; критический аортальный стеноз; регургитации аортального клапана II степени; снижение глобальной систолической функции левого желудочка (ФВ по Тейхольцу 28 %; диффузное нарушение сократимости левого желудочка (гипокинез всех сегментов); концентрическая гипертрофия левого желудочка и правого желудочка; диастолическая дисфункция левого желудочка по рестриктивному типу; дилатация обоих предсердий; митральная недостаточность III степени; трикуспидальная недостаточность III степени; тяжелая степень легочной гипертензии (давление в легочной артерии 69 мм рт.ст.).

Компьютерная томография органов грудной полости: выраженное усиление легочного рисунка. Зоны периваскулярной инфильтрации в средней и нижней долях справа и в нижней доле слева. Нарушение архитектоники бронхиального дерева справа и слева, промежуточный бронх справа не прослеживается. В S3 справа кальцинированный очаг диаметром 6,5 мм с четким неровным контуром. Лимфатические узлы не увеличены. Отмечается наличие жидкости в обеих плевральных полостях: справа – диастаз до 3,3 см, слева – диастаз до 4,7 см. Заключение: Двусторонний гидроторакс. Нарушение архитектоники бронхиального дерева. Кальцинированный очаг справа. Застойные изменения в легких.

Ультразвуковое исследование гепатобилиарной зоны: Гепатомегалия. Выраженные фиброзные диффузные изменения в печени и поджелудочной железе.

Ультразвуковое исследование почек, надпочечников, селезенки – норма.

Фиброгастродуоденоскопию провести не удалось из-за тяжести состояния больной.

После проведенных тщательного сбора жалоб и анамнеза, физикального осмотра, лабораторных и инструментальных методов исследования больной впервые в жизни был выставлен диагноз системной склеродермии после фактически сорокалетнего стажа заболевания.

Результаты и их обсуждение

Данной пациентке, имеющей типичные признаки склеродермического поражения кожи и внутренних органов, достоверный диагноз системного заболевания соединительной ткани был определен на этапе фактически тотальных, необратимых поражений.

Представленный случай изначально имел медленно прогрессирующее длительное течение. Отмечалось многолетнее существование фактически изолированного синдрома Рейно, после чего появились патогномичное поражение кожи, развитие фиброза миокарда, а также эндокарда, предопределившие манифестацию клапанных пороков, изменения на ЭКГ, способствующие гипердиагностике инфаркта миокарда, желудочно-кишечного тракта (высокий уровень печеночных ферментов, щелочной фосфатазы, гипопротемии, вероятно свидетельствуют о развитии билиарного цирроза печени, а также о поражении пищевода и синдроме мальабсорбции), легких (признаков тяжелой легочной гипертензии). Имеющаяся на момент госпитализации хроническая сердечная недостаточность была фактически некурабельной, фатальной, практически полностью рефрактерной к терапии.

Больной была назначена комплексная комбинированная терапия, диуретики, антибиотики, бета-адреноблокаторы, ингибиторы АПФ, глюкокортикостероиды, антагонисты кальция, железосодержащие препараты, ингибиторы протонной помпы, ангиопротекторы.

Однако эффективность терапии, несмотря на незначительную положительную динамику, была крайне недостаточна, купированы явления застойной пневмонии, но практически без изменений сохранялись признаки тяжелой сердечной недостаточности, что предопределяло крайне серьезный прогноз не только для выздоровления, но и для жизни.

Заключение

Сделаны выводы, что крайне поздняя и несвоевременная диагностика ССД связана с длительным многолетним наблюдением и лечением больной различными узкими специалистами, причем каждый из них лечил «свое», отдельное заболевание. Отсутствовала системная, комплексная оценка имеющихся симптомов и синдромов, не получила должного внимания полисиндромность клинической картины. Системные заболевания соединительной ткани характеризуются, несомненно, невысокой распространенностью, однако являются далеко не орфанными. Приведенный клинический случай демонстрирует невысокую информированность врачей первичного звена о клинической картине системных ревматологических заболеваний. Нам представляется необходимым (с несомненным учетом современного развития инструментальной и лабораторной базы для диагностики редких заболеваний) более широкое внедрение в клиническую практику диагностических критериев по ранней диагностике, а также развитие у врача способности системного комплексного анализа данных жалоб, анамнеза и физикального осмотра пациентов [9].

Список литературы

1. Ананьева Л. П. Новые классификационные критерии системной склеродермии (лекция) // Научно-практическая ревматология. 2013. Т. 51, № 5. С. 539–544.

2. Ревматология : национальное руководство / под ред. Е. Л. Насонова, В. А. Насоновой. М. : ГЭОТАРМедиа, 2010. 714 с.
3. Diab S., Dostrovsky N., Hudson M. Systemic sclerosis sine scleroderma: a multicenter study of 1417 subjects // *J Rheumatol.* 2014. Т. 41, № 11. Р. 2179–2185.
4. Соловьев С. К., Торгашина А. В., Насонов Е. Л. Эффективность ритуксимаба при системной красной волчанке // *Анти-В-клеточная терапия в ревматологии: фокус на ритуксимаб : монография / под ред. Е. Л. Насонова. М. : ИМА-ПРЕСС, 2012. С. 119-52.*
5. Poormoghim H., Lucas M., Fertig N. Systemic sclerosis sine scleroderma: demographic, clinical, and serologic features and survival in forty-eight patients // *Arthritis Rheum.* 2000. Vol. 43, № 2. Р. 444–451.
6. Valentini G., Cuomo G., Abignano G. Early systemic sclerosis: assessment of clinical and pre-clinical organ involvement in patients with different disease features // *Rheumatology (Oxford).* 2011. Vol. 50, № 2. Р. 317–323.
7. Богданов А. П., Моисеев С. В. Поражение сердца при системной склеродермии: клинические аспекты и современные методы диагностики // *Терапевтический архив.* 1994. Т. 66, № 5. С. 87–91.
8. Minier T., Guiducci S., Bellando-Randone S. Preliminary analysis of the very early diagnosis of systemic sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis // *Ann Rheum Dis.* 2014. Vol. 73, № 12. Р. 2087–2093.
9. Гусева Н. Г. Системная склеродермия // *Диффузные болезни соединительной ткани / под ред. Я. А. Сигидина, Н. Г. Гусевой, М. М. Ивановой. М. : Медицина, 2004. С. 343–487.*

References

1. Anan'eva L.P. New classification criteria for systemic scleroderma (lecture). *Nauchno-prakticheskaya revmatologiya = Scientific and practical rheumatology.* 2013;51(5): 539–544. (In Russ.)
2. Nasonov E.L., Nasonova V.A. (eds.). *Revmatologiya: natsional'noe rukovodstvo = Rheumatology: national guidelines.* Moscow: GEOTARMedia, 2010:714. (In Russ.)
3. Diab S., Dostrovsky N., Hudson M. Systemic sclerosis sine scleroderma: a multicenter study of 1417 subjects. *J Rheumatol.* 2014;41(11):2179–2185.
4. Solov'ev S.K., Torgashina A.V., Nasonov E.L. Effectiveness of rituximab in systemic lupus erythematosus. *Anti-V-kletochnaya terapiya v revmatologii: fokus na rituksimab: monografiya = Anti-V-cell therapy in rheumatology: focus on rituximab: a monograph.* Moscow: IMA-PRESS, 2012:119-52. (In Russ.)
5. Poormoghim H., Lucas M., Fertig N. Systemic sclerosis sine scleroderma: demographic, clinical, and serologic features and survival in forty-eight patients. *Arthritis Rheum.* 2000;43(2):444–451.
6. Valentini G., Cuomo G., Abignano G. Early systemic sclerosis: assessment of clinical and pre-clinical organ involvement in patients with different disease features. *Rheumatology (Oxford).* 2011;50(2):317–323.
7. Bogdanov A.P., Moiseev S.V. Heart damage in systemic scleroderma: clinical aspects and modern diagnostic methods. *Terapevticheskiy arkhiv = Therapeutic archive.* 1994;66(5):87–91. (In Russ.)
8. Minier T., Guiducci S., Bellando-Randone S. Preliminary analysis of the very early diagnosis of systemic sclerosis (VEDOSS) EUSTAR multicentre study: evidence for puffy fingers as a pivotal sign for suspicion of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2014;73(12):2087–2093.
9. Guseva N.G. Systemic scleroderma. *Diffuznye bolezni soedinitel'noy tkani = Diffuse connective tissue diseases.* Moscow: Meditsina, 2004:343–487. (In Russ.)

Информация об авторах / Information about the authors

Татьяна Михайловна Шибаета

кандидат медицинских наук, доцент
кафедры внутренних болезней,
Медицинский институт, Пензенский
государственный университет
(Россия, г. Пенза, ул. Красная, 40)

E-mail: mr.sanita@yandex.ru

Tat'yana M. Shibaeva

Candidate of medical sciences, associate
professor of the sub-department of internal
diseases, Medical Institute, Penza State
University (40 Krasnaya street,
Penza, Russia)

Рената Евгеньевна Дементьева

кандидат медицинских наук, доцент
кафедры внутренних болезней,
Медицинский институт, Пензенский
государственный университет
(Россия, г. Пенза, ул. Красная, 40)

E-mail: rdementyeva@gmail.com

Renata E. Dement'eva

Candidate of medical sciences, associate
professor of the sub-department of internal
diseases, Medical Institute, Penza State
University (40 Krasnaya street,
Penza, Russia)

Алсу Музафьяровна Куряева

кандидат медицинских наук, доцент
кафедры внутренних болезней,
Медицинский институт, Пензенский
государственный университет
(Россия, г. Пенза, ул. Красная, 40)

E-mail: salviya_1@mail.ru

Alsu M. Kuryaeva

Candidate of medical sciences, associate
professor of the sub-department of internal
diseases, Medical Institute, Penza State
University (40 Krasnaya street,
Penza, Russia)

Ирина Борисовна Матросова

кандидат медицинских наук, доцент
кафедры внутренних болезней,
Медицинский институт, Пензенский
государственный университет
(Россия, г. Пенза, ул. Красная, 40)

E-mail: matrosovaib@mail.ru

Irina B. Matrosova

Candidate of medical sciences, associate
professor of the sub-department of internal
diseases, Medical Institute, Penza State
University (40 Krasnaya street,
Penza, Russia)

Михаил Владимирович Петров

ассистент кафедры внутренних болезней,
Медицинский институт, Пензенский
государственный университет
(Россия, г. Пенза, ул. Красная, 40)

E-mail: mikh.petrov1@yandex.ru

Mikhail V. Petrov

Assistant of the sub-department of internal
diseases, Medical Institute, Penza State
University (40 Krasnaya street,
Penza, Russia)

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов / The authors declare no conflicts of interests.

Поступила в редакцию / Received 17.05.2022

Поступила после рецензирования и доработки / Revised 20.06.2022

Принята к публикации / Accepted 25.07.2022