



Т.А. Пархоменко<sup>1</sup>, І.В. Грушко<sup>1</sup>, Ю.П. Шелест<sup>1</sup>, В.Д. Громенков<sup>2</sup>,  
Н.В. Сунрун<sup>2</sup>, Н.Д. Бевз<sup>2</sup>

## Системна склеродермія: як уникнути діагностичних помилок

<sup>1</sup> Донецький національний медичний університет імені Максима Горького  
<sup>2</sup> ДЗ «Дорожня клінічна лікарня станції Донецьк  
ДП «Донецька залізниця», м. Донецьк

У статті представлено клінічний випадок захворювання на системну склеродермію (ССД), лімітовану форму. Протягом 26 років хворій виставляли помилкові діагнози: шийний остеохондроз із корінцевим синдромом; хвороба Рейно; цервікобрахіалгія з рефлекторними м'язово-тонічними виявами; синдром грудного виходу з обох боків; інфекційно-алергічна енцефаломієлополінейропатія з лікворно-венозною дистензією, змішаною гідроцефалією, вестибулоатактичним синдромом, чутливими порушеннями, астенічним синдромом; облітеративний ендартеріт судин нижніх кінцівок; синдром Шегрена, активна фаза, хронічний перебіг; доліхосигма з порушенням евакуаторної здатності кишечника. Враховуючи, що дебют захворювання виявився синдромом Рейно, поступово приєднався езофагіт, а також на цей час наявне відчуття стягнення шкіри обличчя, її витончення, утруднення відкривання рота під час розмови, спостерігається симптом «кисетного рота», стоншення шкіри кистей рук, капіляроскопічні зміни судин (4 великих критерії); вияви синдрому Шегрена, пігментації передпліч, поліартралгії, поліміалгії (малі критерії), можна достовірно поставити діагноз ССД. Біопсія шкірно-м'язового клаптя підтвердила ці висновки. Передування синдрому Рейно розгорнутій картині захворювання за 26 років, переважне ураження шкіри обличчя, кистей та помірно передпліч, помірно виражені вісцеральні ураження, що виявлялися дисфагією, закрепами й періодичним нетриманням сечі, дало змогу уточнити форму ССД як лімітовану. Проведена диференційна діагностика зі всіма названими захворюваннями, проаналізовані діагностичні помилки.

**Ключові слова:** системна склеродермія, діагностика, диференційна діагностика.

Системна склеродермія (ССД) належить до системних захворювань сполучної тканини й посідає друге місце за поширеністю після системного червоного вовчачка. На ССД хворіють люди різних рас, вона поширена повсюдно. ССД — захворювання з вираженим статевим диморфізмом: у репродуктивному віці жінки хворіють у 3–7 разів частіше за чоловіків. У віці до 15 років і після 45 років жінки хворіють у 2 рази частіше за чоловіків. Максимум захворюваності припадає на вік 30–50 років. У той же час описано початок захворювання в 10-місячному віці та у 80 років [8]. Первинна захворюваність на ССД у середньому становить 2,7–12 випадків на 1 млн населення на рік [3]. За даними Ю.А. Маніщенко [5], частота випадків ССД в Російській Федерації коливається від 0,6 до 19,0 на 1 млн. Відповідно до даних Американської ревматологічної асоціації, захворюваність до 1975 р. становила 0,6–2,3 випадку на 1 млн населення; після 1975 р. — 6,3–

12 випадків на 1 млн. Динаміка поширеності в тих же дослідженнях складала 4 випадки на 1 млн населення до 1975 р. і 126 випадків — після 1975 р. [7]. Незважаючи на відносну рідкість, захворювання не втратило актуальності. Діагностика ССД залишається складною проблемою для практичних лікарів [4]. Вона заснована на аналізі поєднаних клінічних симптомів і діагностичних ознак, отриманих при інструментальних, імунологічних та морфологічних дослідженнях [1, 2]. Треба врахувати й постійне оновлення та розширення понять системного склерозу, що відбивається у збільшенні кількості нозологічних форм, уточненні критеріїв діагностики і класифікаційних критеріїв ССД та групи захворювань системного склерозу [10–12]. Особливі труднощі викликає рання діагностика ССД, коли не всі симптоми представлені, але лікування, розпочате саме в цей час, може попередити прогресування хвороби та поліпшити прогноз.

### Клінічний випадок

Хвора Г., 53 роки, помічник санітарного лікаря, надійшла в ревматологічне відділення Дорожньої клінічної лікарні станції Донецьк зі скаргами на відчуття оніміння кистей і передпліч, мерзлякуватість, відчуття оніміння шкіри обличчя,

Стаття надійшла до редакції 17 травня 2013 р.

Пархоменко Тетяна Анатоліївна, к. мед. н., доц. кафедри внутрішньої медицини № 2, консультант ревматологічного відділення

83001, м. Донецьк, вул. Челюскінців, 125/72

E-mail: par\_med\_univwr@list.ru

утруднення при відкриванні рота й жуванні, порушення проходження харчової грудки по стравоходу, а також сухість у роті та відчуття піску в очах.

Уперше звернулася до лікаря за місцем проживання 1986 р. (у 27-річному віці), коли почала відчувати оніміння в ділянці кистей і стоп. Був поставлений діагноз «шийний остеохондроз із корінцевим синдромом». Призначено стандартне лікування: НПЗП, масаж шийного відділу хребта. Лікування ефекту не дало. Через 7 років із тими ж скаргами хвора звернулася до хірурга. Була виконана капіляроскопія: «Капілярні петлі кисті звиті, значно спазмовані. На стопах з обох боків капілярні петлі видно нечітко, вони подовжені, значно спазмовані». Хірург запідозрив хворобу Рейно. Хвора була направлена на консультацію до обласного ангіохірурга, який відкинув цей діагноз. Консультант-невропатолог виставив діагноз «цервікобрахіалгії з рефлекторними м'язово-тонічними виявами», після чого хвора припинила звертатися до лікарів. З квітня 1998 р. з'явилося відчуття різі в обох очах, з приводу якого звернулася до окуліста, котрий поставив діагноз «поліневрит зорових нервів». У липні того ж року хвору повторно оглянув хірург, який знову виставив діагноз «хвороба Рейно» й повторно призначив капіляроскопію, при якій від 06.07.1998 р. зафіксовано: «Виразений спастичний стан капілярів кисті». Лікування з приводу встановленого захворювання пацієнтці не призначалося. З колишніми скаргами в липні 2000 р. вона звернулася до ангіохірурга за місцем проживання, який виставив діагноз «синдром грудного виходу з обох боків» і рекомендував рентгенографію шийно-грудного відділу хребта із захопленням перших ребер і ключиць, УЗДГ судин рук і пробу з відведенням. Реографія судин верхніх і нижніх кінцівок виявила підвищення тону судин крупного калібру. Проба з відведенням була негативна на обох руках. Брахецефальні артерії та вени без патології. Після обстеження висновок ангіохірурга змінився на користь остеохондрозу шийно-грудного відділу хребта, рекомендовано лікування в невропатолога. Невропатолог направив хвору для подальшого обстеження та лікування в ЦКЛ № 5 м. Харкова (вересень 2001 р.). При надходженні в неврологічне відділення ЦКЛ № 5 пацієнтка скаржилася на тяжкість у потилиці, оніміння обличчя, важкість у ногах, нападаподібні озноби без підвищення температури тіла. У результаті обстеження виставлений діагноз «інфекційно-алергічна енцефаломієлополінейропатія з лікворно-венозною дистензією, змішаною гідроцефалією, вестибуло-атактичним синдромом, чутливими порушеннями, астеничним синдромом». Проведені дослідження:

ЕЕГ, ЕКГ, Ехо-КГ, ВЕГ, КТ головного мозку. Призначено терапію цинаризином, пентоксифіліном в/в крап., пірацетамом в/в, натрію бромідом, вітаміном В<sub>12</sub> в/м, прозерином п/ш, вітаміном К в/м, дексаметазоном в/м 12 мг, потім у таблетках, ЛФК, 4-камерні радонові ванни, ультразвуковий масаж. Після проведеного лікування суттєвого поліпшення стану не настало. У 2002 р. хвора знову звернулася до невропатолога зі скаргами на головний біль, судоми в руках і ногах, що періодично виникають, та біль у кінчиках пальців рук. Останній діагноз не змінився, було проведено стандартне лікування, яке, зі слів хворої, не приносить суттєвого полегшення. У 2005 р. пацієнтка знову була госпіталізована в неврологічне відділення за місцем проживання із тим же діагнозом, отримала курс колишнього лікування, але без ефекту. Влітку 2006 р. знову звернулася до хірурга, який поставив діагноз «облітеративний ендартеріт судин нижніх кінцівок». Хвора знову направлена на консультацію до судинного хірурга, який не знайшов даних на користь патології судин і рекомендував проведення біопсії шкірно-м'язового клаптя та консультацію ревматолога. У цей же час у хворої з'явилися скарги на постійне відчуття сухості в роті та піску в очах. Біопсія шкірно-м'язового клаптя не була проведена. У грудні 2006 р. пацієнтку оглянув ревматолог Луганської ОКЛ та спрямував її в ревматологічне відділення цієї ж лікарні. Підозри на ревматоїдний артрит, системний червоний вовчак не справдилися. Зроблено висновок, що у хворої синдром Шегрена, не можна виключити дебют ССД. Із 25.12.2006 р. по 02.01.2007 р. перебувала на обстеженні в ревматологічному відділенні Луганській ОКЛ з діагнозом «синдром Шегрена, активна фаза, хронічний перебіг». Триває сухість у роті, різі в очах, порушення проходження їжі по стравоходу, болі в ногах. З боку загального аналізу крові патології не виявлено, РФ — негативний, LE-клітини не виявлені. Окуліст виявив міопію слабкого ступеня і синдром сухого ока, рекомендував застосування гелю «Відісік». Під час іригоскопії виявлено ознаки низхідного коліту, доліхосигму, недостатність баугінієвої заслінки. З урахуванням проведеного обстеження зроблено висновок, що даних на користь діагнозу ССД не виявлено. Хвора була переведена в проктологічне відділення, де отримувала лікування згідно з діагнозом «доліхосигма з порушенням евакуаторної здатності кишечника». Починаючи з 2007 р., розчарувавшись у лікарській допомозі, хвора лікувалася самостійно, змінивши спосіб життя: робила спеціальні вправи (гімнастика), дотримувалася дієти (каші, овочі), що, зі слів хворої, не полегшувало її стан. З влас-

ного бажання надійшла в ревматологічне відділення Дорожньої клінічної лікарні станції Донецьк для уточнення діагнозу. Анамнез життя без особливостей.

Об'єктивно: загальний стан хворої задовільний, свідомість ясна. Шкірні покриви з блідожовтяничним відтінком, сухі. Шкіра обличчя суха, стоншена, безліч зморшок, «кисетний рот». Шкіра кистей також стоншена, суха, точкові гіперпігментації. З боку легенево-серцевої системи патології не виявлено. Випорожнення зі схильністю до закріпів. Відзначає періодичне нетримання сечі.

Дані лабораторного обстеження, зокрема рутинного клінічного, біохімічного аналізу крові без змін. Ревматоїдний фактор, С-реактивний білок — негативні. Аналізи сечі також без патології.

УЗДГ магістральних артерій нижніх кінцівок від 25.10.2012: «По артеріях нижніх кінцівок реєструється магістральний кровообіг. ЛСК в нормі. Прокідність вен збережена. Кровообіг пов'язаний з диханням, напрямок ортоградний. Клапанний апарат спроможний».

МРТ головного мозку, МР-ангіографія судин головного мозку від 29.10.2012: «Асиметричне розширення бокових шлуночків головного мозку. Розширення субарахноїдальних просторів. МР — ознаки зниження кровообігу в V4 сегменті лівої хребетної артерії». Рекомендовано УЗДГ судин голови та ший.

Ехо-КГ: порожнини серця не розширені. Міокард не потовщений. Глобальна функція скорочення не порушена. ФВ лівого шлуночка 72 %.

Біопсія шкірно-м'язового клаптя лівого стегна: «В артеріях, венах і капілярах — артеріоліти, венулліти, капіляріти. В артеріях м'язового типу — склероз. У м'язових волокнах — виражені дистрофічні зміни. У шкірі — круглоклітинна інфільтрація та гомогенізація колагенових волокон».

Оглянута консультантом відділення: «Враховуючи, що захворювання почалося з вияву синдрому Рейно, який з'явився приблизно у 25-річному віці, з подальшим приєднанням езофагіту, синдрому Шегрена, а також з огляду на наявність на цей час відчуття стягнутості шкіри обличчя, її витончення, утруднення при відкриванні рота під час розмови, симптому «кисетного рота», витончення шкіри кистей рук, на підставі результатів біопсії шкірно-м'язового клаптя може бути поставлений діагноз: «Системна склеродермія, хронічний перебіг, лімітована форма, генералізована стадія, I ступінь активності з ураженням шкіри кінцівок та обличчя, поліміалгія, поліартралгія, ксерофтальмія, ксеростомія (синдром Шегрена), синдром Рейно, Ro — I ст., НФС — I».

Лікування: пентоксифілін 5,0 мл в 100,0 фізрозчину в/в, мілдронат 5,0 мл в/в, «Актовегін» 5,0 мл в/в, Sol. Magnesiі sulfatis 25 % — 5,0 мл в/в, гіалуронідаза 64 ОД в/м, нікотинова кислота, диклофенак натрію в/м, торасемід 1 таблетка через добу, ніфедипін, німесулід у таблетках. Проведене лікування поліпшило стан хворої: зменшився біль у м'язах, головний біль, скутість, з'явилося відчуття тепла в ногах.

### Обговорення

Перший симптом, з яким хвора звернулася до лікарів ще у 27-річному віці в 1986 р., було оніміння в ділянках кистей і стоп. Скарги були розцінені як вияв шийного остеохондрозу з корінцевим синдромом, проведено лікування НПЗП, яке не принесло полегшення. У цьому діагнозі проігнорований симптом оніміння стоп. Розглядати його як вияв корінцевого синдрому з попереково-крижовій області та як вияв генералізованого «остеохондрозу» (дорсопатії в сучасній номенклатурі захворювань) неможливо тому, що ізольованого оніміння стоп без зон болю або зміненої чутливості вздовж стегон чи гомілок бути не може. Симптоми вже на той момент були виявами синдрому Рейно, який при хронічній або лімітованій формі ССД може за багато років (до 25 років) передувати розгорнутій картині захворювання. Синдром Рейно якраз і характеризується наявністю акросимптомів, тобто симптомів з боку кінцевих частин тіла (ніс, підборіддя, вуха, кисті, стопи).

Хвороба Рейно була запідозрена хірургом за місцем проживання при повторному зверненні в 1993 р. на основі клінічної симптоматики і даних капіляроскопії, при якій були виявлені звиті і значно спазмовані капілярні петлі кисті, а на стопах з обох боків капілярні петлі були видимі нечітко, подовжені, значно спазмовані. На цей момент до почуття оніміння у хворої приєдналися постійні болі в передпліччях і гомілках. Періодично виникало відчуття печії та сильного болю переважно у верхніх кінцівках, після чого в шкірі виникали невеликі «крововиливи» до 1 см в діаметрі. В обласному лікувальному закладі м. Луганська ангіохірург відкинув передбачувану хворобу Рейно, а невропатолог виставив діагноз цервікобрахіалгії з рефлекторними м'язово-тонічними виявами. Лікування не принесло полегшення, після чого хвора припинила звертатися до лікарів з приводу болю й оніміння в кінцівках. На цьому етапі діагностично правильна думка про наявність синдрому Рейно була відкинута, і небезпідставно. Хірург за місцем проживання виставив діагноз хвороби Рейно. За такого підходу всі симптоми хворої повинні були укладатися в цей діагноз.

Однак, якщо відчуття печії та сильного болю з виникненням невеликих «крововиливів» ще можна було віднести на рахунок важкого перебігу хвороби Рейно, то приєднання м'язово-тонічних симптомів і суглобового болю вже вимагало або повної зміни діагнозу, або визначення частини симптомів як синдрому Рейно, але тоді основне захворювання залишалося б не названим. У зв'язку із цим і хвороба, і синдром Рейно були відкинуті. Істина ж крилася в усвідомленні синдрому Рейно як одного з виявів іншого захворювання, що вимагає проведення диференціальної діагностики з найчастішими причинами виникнення синдрому Рейно як дебюту різних захворювань, перш за все ССД і ЧКВ [14]. У разі повної відмови як від синдрому, так і від хвороби Рейно за рахунок лише діагнозу цервікобрахіалгії з рефлекторними м'язово-тонічними виявами неможливо було пояснити виникнення мікроінфарктів шкіри. Як і в першому випадку, частина симптомів була залишена без пояснень. Можливо, на той момент був не тільки синдром Рейно, що важко перебігав з некрозами та інфарктами шкіри, а й міозит з деструктуризацією та колагенізацією м'язової тканини, а не тільки м'язово-тонічний синдром. Відповідь на це питання могла дати біопсія шкірно-м'язового клаптя, яка не була проведена.

У 1998 р. у зв'язку з появою різі в обох очах окуліст виставляє додатковий діагноз поліневрити зорових нервів. Відчуття різі й піску в очах насамперед виникає за недостатності функції слізних залоз і не притаманне поліневрити зорових нервів. Однак тест Ширмера не був проведений, не була призначена патогенетична (виходячи з основного діагнозу) або симптоматична (полегшення виявів з боку очей) терапія. Названа симптоматика була зумовлена появою «сухого» синдрому або синдрому Шегрена.

У 2000 р. у зв'язку з наростанням болю у верхніх кінцівках після додаткового дослідження ангіохірург припустив синдром грудного виходу з обох боків. Хвора звернулася в неврологічне відділення ЦКЛ м. Харкова. На цей момент приєдналися тяжкість у потилиці, оніміння обличчя, важкість у ногах, приступоподібні озноби без підвищення температури тіла. У результаті обстеження був виставлений діагноз «інфекційно-алергічна енцефаломієлополінейропатія з лікворно-венозною дистензією, змішаною гідроцефалією, вестибулоатактичним синдромом, чутливими порушеннями, астеничним синдромом». Хвора пройшла кілька курсів лікування без істотного поліпшення. Відомо, що ССД може виявлятися симптомами з боку периферійної та центральної нервової систе-

ми, особливо часто виникають сенсорні порушення. Ураження нервової системи можуть виявлятися поліневритами, тригемінітом, вегетативної дисфункцією, емоційною лабільністю, порушенням сну, зрідка психозами. Достатньо часті вияви тригемінальної сенсорної нейропатії — сенсорний дефіцит у зоні іннервації (зміни смаку, гемі- та гіперестезії обличчя, ясен, язика), парестезія та гіпералгезія обличчя (біль — прозопалгії), що часто поєднуються з темпоромандибулярною артралгією [13].

У 2006 р. хірург виставив черговий діагноз — «облітеративний ендартеріт судин нижніх кінцівок». Після консультації ревматолога висловлюється припущення про синдром Шегрена або дебют ССД. З обласної ревматологічної установи м. Луганська хвора виписана з діагнозом «синдром Шегрена, активна фаза, хронічний перебіг» для переведення в проктологічне відділення цього ж лікувального закладу з діагнозом «доліхосигма з порушенням евакуаторної здатності кишечника» за результатами проведеної іригоскопії. Базисне лікування синдрому Шегрена не призначено. Надалі протягом 6 років хвора по медичну допомогу не зверталася. Після встановлення синдрому Шегрена має бути вказана основна патологія, що супроводжується цим синдромом, при цьому синдром не має фази активності або варіанта перебігу. Ці характеристики можуть бути притаманні тільки хворобі Шегрена. Діагноз хвороби Шегрена вимагає наявності мінімум 4-х із 6-ти відомих критеріїв діагностики цього захворювання [6]:

- офтальмологічні симптоми (сухість, чи відчуття піску в очах, чи застосування зволожувальних крапель для очей більш ніж тричі на день);
- симптоми з боку ротової порожнини (відчуття сухості в роті протягом 3 міс і більше, чи рецидивний або постійний набряк слинних залоз у дорослому віці, чи пиття води для ковтання їжі);
- очні ознаки (об'єктивні вияви залучення очей на підставі хоча б одного з двох тестів — тест Ширмера (менше 5 мм за 5 хв) чи фарбування бенгальським рожевим (число більше 4 за бальною системою Bijsterveld);
- гістопатологічні ознаки — наявність вогнищ скупчення лімфоцитів у вигляді агломератів, які складаються принаймні з 50 мононуклеарів чистельністю більше 3-х на площі в 4 мм<sup>2</sup>;
- залучення слинних залоз (об'єктивні ознаки залучення слинної залози на підставі хоча б одного з трьох тестів — сцинтиграфія слинних залоз, чи сіалогія привушних залоз, чи нестимульована сіалометрія (слинний потік) з результатом ≤ 1,5 мл за 15 хв);

• автоантитіла в сироватці (наявність хоча б одного різновиду з трьох): анти-SS-A/Ro чи анти-SS-B/La, чи до обох антигенів; чи АНФ; чи РФ.

За наявності меншої кількості критеріїв, як у нашої хворої, виставляється синдром Шегрена, однак це вимагає встановлення основного діагнозу.

**Доліхосигма** — це вроджена патологія, яка часто супроводжується порушенням евакуаторної функції кишечника. Проте варто пам'ятати, що при склеродермії у зв'язку з підслизовим склерозом порушується як моторна функція ШКТ, так і секреторна, виявляючись різною симптоматикою по всій тривалості харчової трубки. Найяскравіший приклад порушення моторної функції ШКТ — склеродермічний езофагіт, що виявляється похлинанням під час ковтання рідкої їжі. Особливість похлинання саме рідкою їжею залежить від того, що під час ковтання твердої їжі остання слугує достатнім механічним подразником перистальтичних хвиль для підслизово-склерозованого стравоходу. Натомість під час проходження рідкої їжі перистальтична хвиля не збуджується й на першому етапі виникає цей досить специфічний симптом.

При полісистемності ураження — шкіра, м'язи, суглоби, нерви, очі, ШКТ, судини — звичайно, необхідно запідозрити системне захворювання. У цьому випадку з урахуванням синдрому Рейно в поєднанні із синдромом Шегрена, залученням ШКТ необхідно було перш за все проаналізувати вірогідність діагнозу ССД [9]. Відомо, що ССД може перебігати у вигляді 2-х клінічних форм — лімітованої та генералізованої, згідно із класифікацією Лероя та ін. [9]. Для дифузної склеродермії характерно: поява синдрому Рейно за 1 рік до шкірних змін (набряку чи атрофії); акросклероз та ураження шкіри тулуба; відчуття крепітації в сухожилках під час рухів; раннє та виражене ураження інтерстицію легень, нирок (ниркова недостатність), ШКТ, міокарда; відсутність антицентромерних антитіл (АЦА); дилатація та деструкція капілярів нігтів; антитопоізомеразні антитіла (АТА) (у 30 % пацієнтів). Для лімітованої склеродермії прикметно: синдром Рейно протягом багатьох років (інколи десятиріч); ураження шкіри кистей, обличчя, стоп та передпліч (чи його відсутність); пізня поява вираженої легеневої гіпертензії (з ураженням (чи без) інтерстицію легень), тригемінальної невралгії, кальцифікації шкіри, телеангіектазій; АЦА (у 70—80 %); дилатація капілярних петель нігтів.

Діагностичні критерії ССД (за Н.Г. Гусєвою, 1993) [3]:

**I. Основні:** 1) склеродермічні ураження шкіри (обмежені обличчям і кистями чи тотальні); 2) синдром Рейно; 3) суглобово-м'язовий синдром з контрактурами (м'якотканинними); 4) остеоліз

нігтьових, інколи середніх та основних фаланг; 5) синдром Тіб'єржа — Вайссенбаха; 6) склеродермічні ураження ШКТ; 7) первинний крупновогневеший кардіосклероз; 8) базальний пневмосклероз, «кістозні легені»; 9) гостра склеродермічна нефропатія; 10) специфічні антинуклеарні антитіла (анти-Scl-70 та АЦА); 11) капіляроскопічні ознаки (за даними широкопольної капіляроскопії).

**II. Додаткові:** 1) периферичні (гіперпігментація шкіри, телеангіектазії, трофічні порушення, синдром Шегрена, поліартралгії, поліміалгії, поліміозит); 2) вісцеральні (полісерозит — частіше адгезивний, хронічна нефропатія, поліневрит, тригемініт); 3) загальні (втрата маси тіла > 10 кг); 4) лабораторні (збільшення ШОЕ > 20 мм/год, гіперпротеїнемія > 85 г/л, гіпергаммаглобулінемія > 23 %, антитіла до ДНК чи АНФ, РФ).

Для достовірного діагнозу ССД необхідна наявність 3-х основних ознак чи однієї з 1-ї, 4-ї або 6-ї в комбінації принаймні з 3-ма додатковими ознаками. Менша кількість ознак дає змогу поставити лише ймовірний діагноз.

## Висновки

1. Протягом 26 років хворій виставлялися найрізноманітніші діагнози, при цьому враховувалася тільки якась одна частина симптомів, а решта залишалася без логічного пояснення.

2. Враховуючи те, що початок захворювання виявився синдромом Рейно, поступово приєднався езофагіт, а на цей час наявне почуття стягнутості шкіри обличчя, її витончення, утруднення при відкриванні рота під час розмови, синдром «кисета», стоншення шкіри кистей, капіляроскопічні зміни судин (4 великих критерії); також спостерігаються вияви синдрому Шегрена, пігментація передпліч, поліартралгія, поліміалгія (малі критерії), з достовірністю можна поставити діагноз ССД. Біопсія шкірно-м'язового клаптя підтвердила ці висновки. Передування синдрому Рейно розгорнутій картині захворювання за 26 років, переважно ураження шкіри обличчя, кистей та помірно передпліч, помірно виражені вісцеральні ураження, що виявлялися дисфагією, закрепамі й періодичним нетриманням сечі, дало змогу уточнити форму ССД як лімітовану.

3. Таким чином, тільки повний облік усіх симптомів із чітким дотриманням критеріїв діагностики дає можливість поставити складний діагноз полісистемних ревматичних захворювань, зокрема таких як ССД. Про них потрібно пам'ятати особливо тоді, коли хворий постійно змінює діагнози в різних фахівців, має одночасно до 7, іноді до 10 різних діагнозів, а лікування не дає бажаного результату.

## Література

1. Алекперов Р.Е. Системная склеродермия // Лечащий врач. — 2004. — № 7. — С. 30 — 35.
2. Біловол О.М., Князькова І.І. Системна склеродермія: клініка, діагностика, лікування // Внутрішня медицина. — 2008. — №1 (7) — С. 19 — 25.
3. Гусева Н.Г. Системная склеродермия и псевдо-склеродермические синдромы. — М.: Медицина, 1993. — 115 с.
4. Малахов А.Б., Давтян В.Г., Геппе Н.А., Осминина М.К. Системная склеродермия: современные аспекты и проблемы // Consilium medicum. — 2006. — № 2. — С. 62 — 69.
5. Манищенкова Ю.А., Некрасова Н.Б., Вертий О.К., Корниенко В.В. Трудности диагностики системной склеродермии // Укр. ревмат. журн. — 2012. — № 48 (2). — С. 44 — 47.
6. Свінціцький А.С., Яременко О.Б., Пузанова О.Г., Хомченкова Н.І. Ревматичні хвороби та синдроми. — К.: Книга плюс, 2006. — 680 с.
7. Bacher A., Mittoo S., Hudson M. et al., the Canadian Scleroderma Research Group. Systemic Sclerosis in Canada's North American Native Population: Assessment of Clinical and Serological Manifestations // J. Rheumatol. — 2013, May. — N 15 [Epub. ahead of print].
8. Bajraktari I.H., Berisha I., Berisha M. et al. Incidence, prevalence and clinical manifestations of systemic sclerosis in dukagjini plain // Mater. Sociomed. — 2013, Mar. — Vol. 25, N 1. — P. 14 — 18.
9. Canady J., Karrer S., Fleck M. et al. Fibrosing connective tissue disorders of the skin: Molecular similarities and distinctions // J. Dermatol. Sci. — 2013, Jun. — Vol. 70, N 3. — P. 151 — 158.
10. Coulter C., Baron M., Pope J.E. A Delphi exercise and cluster analysis to aid in the development of potential classification criteria for systemic sclerosis (SSc) using SSc experts and databases // Clin. Exp. Rheumatol. — 2013, Apr. — N 2 [Epub. ahead of print].
11. Hachulla E., Launay D. Diagnosis and classification of systemic sclerosis // Clin. Rev. Allergy Immunol. — 2011, Apr. — Vol. 40, N 2. — P. 78 — 83.
12. Johnson S.R., Fransen J., Khanna D. et al. Validation of potential classification criteria for systemic sclerosis // Arthritis Care Res. (Hoboken). — 2012, Mar. — Vol. 64, N 3. — P. 358 — 367.
13. Marangoni R.G., Rocha L.F., Del Rio A.P. Systemic sclerosis sine scleroderma: distinct features in a large Brazilian cohort // J. Rheumatol. — 2013, May. — N 9 [Epub. ahead of print].
14. Matucci-Cerinic M., Kahaleh B., Wigley F.M. Systemic sclerosis (scleroderma, SSc) is a vascular disease // Arthritis Rheum. — 2013, May. — N 10. — Doi: 10.1002/art.37988 [Epub. ahead of print].

*Т.А. Пархоменко<sup>1</sup>, И.В. Грушко<sup>1</sup>, Ю.П. Шелест<sup>1</sup>, В.Д. Громенков<sup>2</sup>, Н.В. Супрун<sup>2</sup>, Н.Д. Бевз<sup>2</sup>*

### Системная склеродермия: как избежать диагностических ошибок

<sup>1</sup> Донецкий национальный медицинский университет имени Максима Горького

<sup>2</sup> ГУ «Дорожная клиническая больница станции Донецк ГП «Донецкая железная дорога», г. Донецк

В статье представлен клинический случай заболевания системной склеродермией (ССД), лимитированной формой. В течение 26 лет больной выставлялись ошибочные диагнозы: шейный остеохондроз с корешковым синдромом; болезнь Рейно; цервикобрахиалгия с рефлекторными мышечно-тоническими проявлениями; синдром грудного выхода с обеих сторон; инфекционно-аллергическая энцефаломиелополинейропатия с ликворно-венозной дистензией, смешанной гидроцефалией, вестибулоатактическим синдромом, чувствительными нарушениями, астеническим синдромом; облитерирующий эндартериит сосудов нижних конечностей; синдром Шегрена, активная фаза, хроническое течение; долихосигма с нарушением эвакуаторной способности кишечника. Учитывая, что дебют заболевания проявился синдромом Рейно, постепенно присоединился эзофагит, а также в настоящее время имеется чувство стянутости кожи лица, ее истончение, затруднение открывания рта при разговоре, симптом «кисетного рта», истончение кожи кистей рук, капилляроскопические изменения сосудов (4 больших критерия); проявления синдрома Шегрена, пигментация предплечий, полиартралгия, полимиалгия (малые критерии), можно достоверно поставить диагноз ССД. Биопсия кожно-мышечного лоскута подтвердила эти выводы. Предшествование синдрома Рейно развернутой картине заболевания за 26 лет, преимущественное поражение кожи лица, кистей и умеренно предплечий, умеренно выраженные висцеральные поражения, проявляющиеся дисфагией, запорами и периодическим недержанием мочи позволило уточнить форму ССД как лимитированную. Проведена дифференциальная диагностика со всеми названными заболеваниями, проанализированы диагностические ошибки.

**Ключевые слова:** системная склеродермия, диагностика, дифференциальная диагностика.

*T.A. Parkhomenko<sup>1</sup>, I.V. Grushko<sup>1</sup>, Ju.P. Shelest<sup>1</sup>, V.D. Gromenkov<sup>2</sup>, N.V. Suprun<sup>2</sup>, N.D. Bevz<sup>2</sup>*

## **Systemic scleroderma: how to avoid diagnostic mistakes**

<sup>1</sup> Donetsk National Medical University of Maxim Gorky, Ukraine

<sup>2</sup> Road Clinical Hospital of the Donetsk station of the «Donetsk Railway», Donetsk, Ukraine

The article presents a clinical case of limited form of systemic scleroderma (SS). The patients was misdiagnosed for over 26 years: cervical osteochondrosis with radicular syndrome; Raynaud's disease; cervicobrachialgia with reflex muscular-tonic manifestations; thoracic outlet syndrome on both sides; an infectious-allergic encephalomyelopolyneuropathy with CSF-venous distension, mixed hydrocephalus syndrome, vestibuleataktic sensitive disorders, asthenic syndrome; occlusive endarteritis of the lower extremities; Sjogren's syndrome, an active phase, chronic course; dolichosigmoid with violation of the evacuation of gut motility. The systemic scleroderma was diagnosed with account of the onset of the disease manifested with Raynaud's syndrome with gradual joining of esophagitis, and such current symptoms as: feeling of tightness of facial skin, its thinning, difficulty in opening the mouth when speaking, the presence of «paunch mouth» symptoms, thinning of the skin of the hands, capillaroscopic vascular changes (4 major criteria); the presence of signs of Sjogren's syndrome, pigmentation of the forearms, polyarthralgia, polymyalgia (minor criteria), SS can be reliably diagnosed. A biopsy of skin-muscle flap confirmed this conclusion. Precedence of Raynaud's syndrome to comprehensive picture of the disease over 26 years, significant facial and hands' lesions, moderate injury of forearms, mild visceral lesions that demonstrated dysphagia, constipation and intermittent urinary incontinence allowed to specify a limited form of SS. The differential diagnosis of all the mentioned diseases was confirmed, diagnostic errors were analyzed.

**Key words:** systemic sclerosis, diagnosis, differential diagnosis.