

© Коллектив авторов, 2026
DOI: 10.21886/2712-8156-2026-7-3-92-99

ДИАГНОСТИКА СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ: РАЗЛИЧИЯ ПО ПОЛУ И ВОЗРАСТУ, ПЕРВИЧНАЯ И ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

З.Д. Михайлова¹, Ю.В. Омарова², К.С. Апенко¹, Л.Б. Постникова¹

¹ГБУЗ НО «Городская клиническая больница №38», Нижний Новгород, Россия

²ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия

В статье представлены 2 клинических случая диагностики склеродермии у мужчины 24 лет и женщины 74 лет. Обсуждаются различия в дебюте и течении заболевания в зависимости от пола и возраста. Представлены склеродермоподобные синдромы. Рассматриваются особенности склеродермии в рамках паранеопластического синдрома у пациентов с онкологическими заболеваниями.

Ключевые слова: склеродермия, возраст, пол, склеродермоподобные синдромы.

Для цитирования: Михайлова З.Д., Омарова Ю.В., Апенко К.С., Л.Б. Постникова Диагностика системной склеродермии: различия по полу и возрасту, первичная и паранеопластическая склеродермия. *Южно-Российский журнал терапевтической практики*. 2026;7(3):92-99. DOI: 10.21886/2712-8156-2026-7-3-92-99.

Контактное лицо: Омарова Юлия Васильевна, sailor94mihailova@yandex.ru.

DIAGNOSIS OF SYSTEMIC SCLERODERMA: DIFFERENCES BY GENDER AND AGE, PRIMARY AND PARANEOPLASTIC SCLERODERMA

Z.D. Mikhailova¹, Y.V. Omarova², K.S. Apenko¹, L.B. Postnikova¹

¹City Clinical Hospital No.38, Nizhny Novgorod, Russia

²Federal State Budgetary Educational Institution of Higher Education «Privolzhsky Research Medical University» of the Ministry of Health of the Russian Federation, Nizhny Novgorod, Russia

This article presents two clinical cases of scleroderma diagnosed in a 24-year-old man and a 74-year-old woman. Differences in the onset and course of the disease depending on gender and age are discussed. Scleroderma-like syndromes are presented. The characteristics of scleroderma as a paraneoplastic syndrome in patients with cancer are discussed.

Keywords: scleroderma, age, gender, scleroderma-like syndromes.

For citation: Mikhailova Z.D., Omarova Y.V., Apenko K.S., Postnikova L.B. Diagnosis of systemic scleroderma: differences by gender and age, primary and paraneoplastic scleroderma. *South Russian Journal of Therapeutic Practice*. 2026;7(3):92-99. DOI: 10.21886/2712-8156-2026-7-3-92-99.

Corresponding author: Yulia V. Omarova, sailor94mihailova@yandex.ru.

Введение

Диагностика системной склеродермии (ССД) проводится в соответствии с критериями Американской коллегии ревматологов (American College of Rheumatology (ACR) и Европейской антиревматической лиги (European League Against Rheumatism (EULAR) 2013 года [1], рекомендациями ревматологов России^{1,2}, критериями EULAR 2023 [2].

¹ Диагностика и лечение прогрессирующего системного склероза (системной склеродермии). Клинические рекомендации, 2016. 53 с.

² Ревматология. Клинические рекомендации / под ред. Е.Л. Насонова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2024. – 752 с.

Синдром Рейно, плотный отёк пальцев и положительный результат теста на антинуклеарные антитела (АНА), рассматриваются как основные признаки, заставляющие подозревать ССД [3].

К ранним проявлениям ССД относят: синдром Рейно; отёчность пальцев или утолщение кожи; скованность в суставах; дисфагию (при глотании твёрдой пищи), стойкую изжогу, вздутие живота, чувство быстрого насыщения, тяжесть в эпигастрии после небольших порций еды, запоры или, напротив, диарею [1].

ССД чаще развивается у женщин (5:1 – 7:1) в возрасте 30–50–60 лет. Однако у мужчин проходит меньше времени от появления синдрома

Рейно до постановки диагноза «ССД»; чаще развивается склеродактилия; ССД протекает тяжелее (у трети диагностируют диффузную форму ССД); чаще поражаются сердце (нарушение ритма и проводимости, кардиомиопатия, сердечная недостаточность (СН), лёгочная артериальная гипертензия (ЛАГ), перикардит, миокардит), лёгкие (интерстициальные заболевания легких (ИЗЛ)) и кожа, желудочно-кишечный тракт (дисфункция пищевода, поражение тонкой кишки), скелетные мышцы и опорно-двигательный аппарат; как правило, выявляют антитела к топоизомеразе I и фибрилларину; перекрёстный синдром преимущественно формируется с дермато-/полимиозитом; хуже прогноз (10-летняя выживаемость 45%) [3, 4].

Среди возрастных (старше 50–65 лет) пациентов со склеродермией встречается больше женщин, реже развивается диффузная форма, более распространены заболевания лёгких и поражение сердца с ранним дебютом, реже поражения пищевода [5, 6]. CREST-синдром [кальциноз (Calcinosis), синдром Рейно (Raynaud's phenomenon), дисфункция пищевода (Esophageal dysfunction), склеродактилия (Sclerodactyly), телеангиэктазии (Telangiectasia)], вторичный синдром Шегрена и антицентромерные антитела значительно чаще встречались у пациентов старше 50 лет, напротив, антитела к Scl-70 — приоритетный индикатор у молодых пациентов [7].

Дифференциальный диагноз проводят со следующими склеродермоподобными синдромами:

- воспалительные заболевания (эозинофильный фасциит Шульмана, склероатрофический лихен);

- синдром POEMS (P — полинейропатия; O — органомегалия; E — эндокринопатия; M — наличие в крови M-протеина; S — изменения кожи), реакция «трансплантат против хозяина»;

- болезни накопления (нефрогенный системный фиброз (часто после воздействия гадолинийсодержащих контрастных веществ), склеромикседема, склередема Бушке, системный амилоидоз, липодерматосклероз);

- ятрогенный склероз (лекарственно-индуцированная инфильтрация кожи (блеомицин, биспролол, бромкриптин, карбидопа, леводопа, этосуксимид; средства, подавляющие аппетит; Д-пеницилламин, фозиноприл, триамцинолон, интерферон-альфа, ниволумаб, пембролизумаб, L-триптофан (синдром эозинофилии-миалгии), пентазоцин, метисергид, таксаны, гемцитабин, пеметрексед, тегафур+урацил, витамин K1 и витамин B12);

- синдром ASIA — аутоиммунный/воспалительный синдром, вызванный адъювантами

(силиконовые имплантаты, лекарства, металлы, компоненты вакцин или инфекции);

- токсические и профессиональные воздействия (отравление винилхлоридом; пестициды, бензол, малатион, нафталин, толуол, ксилол, органические растворители — уайт-спирит, эпоксидные смолы, синдром токсического масла (рапсовое), радиотерапия);

- метаболические расстройства (гипотиреоз и гипертиреоз, поздняя кожная порфирия, фенилкетонурия, диабетическая хейроартропатия);

- паранеопластические синдромы (карциноидный синдром, неопластический гиперэозинофильный синдром);

- наследственный склероз (акрогерия, синдром Вернера, синдром ригидной кожи, синдром Юрье, синдром Винчестера, синдром GEMSS (глаукома, эктопия, микросферофакия, ригидность суставов, синдром низкорослости), пахидермопериостоз и другие) [6].

К заболеваниям, имитирующим склеродермию, относятся первичная рестриктивная кардиомиопатия, синдром Хайду – Чейни и другие. Основными признаками, отличающими склеродермоподобные синдромы от ССД, являются отсутствие синдрома Рейно, антинуклеарных антител и отсутствие поражений или нехарактерная картина при капилляроскопии [4, 8].

К факторам риска неблагоприятного прогноза при ССД относят: мужской пол, более старший возраст дебюта заболевания, диффузную форму заболевания, интерстициальные заболевания лёгких или изолированную лёгочную артериальную гипертензию, миопатию и поражение сухожилий, дигитальные язвы [3, 4].

Представляем 2 клинических случая диагностики системной склеродермии у молодого мужчины и пожилой женщины.

Клинический случай 1

Мужчина (24 года) госпитализирован в сентябре 2025 г. в ревматологическое отделение городского стационара с жалобами на боли и ограничение движений в грудном и пояснично-крестцовом отделах позвоночника, с иррадиацией боли по задней поверхности левой нижней конечности, слабость и участки онемения в левой ноге, невозможность поддержания вертикального положения туловища более часа и непрерывной ходьбы без остановки более 1 км из-за усиления болей в спине, эпизодическое жжение по наружной поверхности обоих бедер; отмечает эпизоды падения при опоре на левую ногу; слабость, побледнение, онемение верхних конечностей; одышку при ходьбе и лежании; диффузную головную боль, тревожность, пода-

вленный фон настроения, повышенную утомляемость, частую смену настроения, плохой сон, эпизоды повышения артериального давления (АД), снижение зрения, эпизоды затрудненного мочеиспускания, мочеиспускание ночью до 6–7 раз; при стрессе повышение температуры тела до субфебрильных цифр до 2 раз в неделю. Ухудшение состояния с лета 2023 г., похудел на 14 кг (в 09.2023 — 90 кг, в 11.2023 — 76 кг). Неоднократно лечился амбулаторно и стационарно у невролога, консультирован нейрохирургом с результатами магнитно-резонансной томографии поясничного отдела позвоночника (дегенеративно-дистрофические изменения, медианная экструзия межпозвонковых дисков L4–L5 до 8 мм), грудного (дистрофические изменения, дорзальная протрузия диска Th8–Th9 до 2 мм) и шейного отдела (патологических изменений не выявлено) позвоночника; головного мозга (патологических изменений не выявлено). Подозревали левосторонний гемипарез? Синдром Рейно с 02.2024 г., одышка и никтурия с 08.2024 г.

В анамнезе: операция варикоцеле слева (2018 г.); задержка полового созревания (21 год; в виде увеличения веса и мышц, усиления роста волос, повышения либидо); закрытая черепно-мозговая травма (ЗЧМТ), травма носа (06.2022 г.); травма (упал на спину с высоты 2 этажа, 02.2023 г.). Приём нестероидных противовоспалительных препаратов (НПВП) с 02.2023 г. В 2023 г. диагностированы гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, хронический гастродуоденит, дуодено-гастральный рефлюкс (принимает антисекреторные препараты и антациды), неалкогольная жировая болезнь печени (иктеричность (гиперпигментация?) кожи конечностей (11.2023), рецидивирующий синдром цитолиза (аланинаминотрансфераза 87,9 Ед/л (09.2023), 71,5 (10.2023), 165,7 (02.2024), 147,7 (03.2024), 143,1 (06.2025); аспартатаминотрансфераза 66,7 Ед/л (02.2024), 48,5 (03.2024), 58,2 (06.2025)), гипербилирубинемия 24,5 мкмоль/л (10.2024), данные ультразвукового исследования (УЗИ) печени); гиперурикемия (492,1 мкмоль/л (10.2023), 483,7 (03.2024), 479,2 (11.2024), 441,1 (06.2025)); дислипидемия (общий холестерин 6,04 (09.2023), 5,81 (10.2023) ммоль/л; липопротеиды низкой плотности 4,79 ммоль/л (10.2023)); гипергликемия 6,81–7,12 (06.2025 г., стероид-индуцированная? дексаметазон 20 мг ежедневно) ммоль/л; лейкоцитоз ($12,97 \times 10^9$ /л (09.2023), $11,3\text{--}12,3 \times 10^9$ /л (06.2025)). Консультирован психиатром, проводилась психотерапия, получал анксиолитики, селективные ингибиторы обратного захвата серотонина, амитриптилин с незначительным эффектом. Диагностирована двухсторонняя гинекомастия (12.2023),

болевая форма (с начала 2025 г.), галакторея (с сентября 2025 г.). Осмотр дерматолога в 04.2025 г: нормотрофические рубцы передней брюшной стенки и спины; в 06.2025 г: на коже задней поверхности шеи, груди, спины и носа единичные локализованные элементы сыпи.

Наследственность отягощена по онкологическим заболеваниям, у обоих дедов рак (у одного рак лёгких, у другого нет информации о локализации первичного очага).

Объективно: правильного телосложения, кожные покровы чистые, грудные железы увеличены в размерах, несколько болезненны при пальпации. S-образный сколиоз в грудном и поясничном отделе позвоночника. Пальпация и перкуссия по остистым отросткам и паравертебральным точкам болезненны во всех отделах. Длинные мышцы спины напряжены в грудном и поясничном отделе. Лёгкая слабость в левой нижней конечности (затруднена как флексия, так и экстензия стопы). Походка анталгическая, при ходьбе прихрамывает на левую нижнюю конечность. Предъявляет гипестезию по задне-наружной поверхности левой нижней конечности. Ахиллов рефлекс слева снижен. Суставы внешне не изменены, движения в суставах в полном объёме. В лёгких дыхание везикулярное. АД 125/75 мм рт. ст. Тоны ритмичные, частота сердечных сокращений (ЧСС) и пульс 68 в мин. Живот при пальпации безболезненный. Физиологические отправления контролирует.

Лабораторно: лейкоцитоз ($11,86 \times 10^9$ /л); мочевиная кислота 480 ммоль/л; антинуклеарные антитела (АНА) скрининг 1,15 (норма <1,0), АНФ «+», аутоантитела класса IgG к высокоочищенным ядерным антигенам RNP/Sm — положительно, Scl-70 — положительно; лютеинизирующий гормон 9,9 мМЕ/мл (норма — 0,7–7,4), пролактин — 752,2 мМЕ/мл (60–560), витамин D — 24,5 нг/мл (30–80); тиреотропный гормон (ТТГ), свободный Т4, кальцитонин, фолликулостимулирующий гормон, эстрадиол, тестостерон, паратиреоидный гормон — норма.

По результатам комплексного уродинамического исследования объективизирован гипосенсорный, гипорефлекторный мочевого пузыря.

Бодиплетизмография: без патологии, DLCO 95%.

По данным компьютерной томографии (КТ) высокого разрешения (КТВР) органов грудной клетки (ОГК): в 8-м сегменте правого лёгкого одиночный субплевральный солидный очаг до 3 мм, в 9-м и 10-м сегментах левого лёгкого — одиночный субплевральный солидный очаг до 2 мм; признаки стеатогепатоза. КТ почек и мочеточников: без патологии.

Капилляроскопия ногтевого ложа: снижение плотности капиллярной сети вплоть до форми-

рования аваскулярных участков; форма капилляров изменена; множественные рамифицированные капилляры, множественные расширенные капилляры, архитектура строения капилляров не нарушена. Заключение: вторичный характер синдрома Рейно, склеродермический ранний активный тип.

Электромиография: стимуляционная (незначительное снижение скорости распространения возбуждения на уровне локтя по левому локтевому нерву (уровень кубитального туннеля)) и игольчатая (без патологии).

По данным эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС): незрозивный рефлюкс-эзофагит.

Проведена телемедицинская консультации с врачами ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой. Верифицирована системная склеродермия, лимитированная форма, медленно прогрессирующее течение, сосудистые поражения (синдром Рейно, капилляриты), нейрогенные нарушения (радикулопатии), поражение лёгких (единичные очаги в обоих лёгких), пищевода, иммунологические нарушения (АНА «+», АНФ «+», RNP/Sm «+», Scl-70 «+»). При выписке из стационара рекомендовано лечение: метилпреднизолон, сосудистая терапия (сулодексид, пентоксифиллин, дипиридамол), вазодилататоры (фелодипин или амлодипин), при болях — НПВП, толперизон или тизанидин.

По данным УЗИ грудных желез, органов малого таза, органов мошонки: признаки гинекомастии (гиперплазия железистой ткани), признаки кисты придатка правого яичка. Консультирован онкологом, рекомендована плановая операция по поводу гинекомастии.

В ноябре 2025 г. появились изменения на коже промежности (лейкоплакия наружных половых органов? склеродермия?), взята биопсия кожи. По результатам исследования лейкоплакия не подтверждена. На момент подачи статьи у пациента отмечается индурация кожи туловища и конечностей, в большей степени в области груди и живота, участки истончения кожи.

Клинический случай 2

Женщина (74 года) госпитализирована 12.11.2024 г. в терапевтическое отделение городского стационара с жалобами на одышку в покое, отёки нижних конечностей до колен, слабость, утомляемость, снижение АД, похудание. Ухудшение состояния в течение года, когда стала отмечать одышку при умеренной физической нагрузке. За медицинской помощью не обращалась, лекарственные препараты не принимала. С октября 2024 г. усиление одышки, появилось чувство нехватки воздуха ночью, пастозность стоп и голеней, усилилась слабость. Диагности-

рован тромбоз передне-медиального притока большой подкожной вены левого бедра. Трофическая язва первого пальца левой стопы на фоне варикозной болезни вен нижних конечностей, хроническая венозная недостаточность III ст., нарушение углеводного обмена. В анамнезе: гипертоническая болезнь 20 лет, постоянно принимает телмисартан 40 мг/сут. В 2013 г. ЗЧМТ, проникающая травма грудной клетки, переломы 2–6-го ребер справа, оскольчатый перелом правой лопатки, пневмогемоторакс, разрыв диафрагмы, перелом лонной и подвздошных костей справа. Работала более 20 лет в контакте с пылью.

Эхокардиография (ЭхоКГ) амбулаторно (28.10.2024): выраженная дилатация правых отделов сердца; выраженная регургитация на трикуспидальном клапане (3–4-я ст). Систолическое давление в лёгочной артерии — 95 мм рт. ст.; незначительная дилатация левого предсердия, фракция выброса (ФВ) левого желудочка (ЛЖ) — 62%, умеренная концентрическая гипертрофия ЛЖ, диастолическая дисфункция ЛЖ 3 степени; выпот в перикард (до 1,0 л). Уровень N-концевого пропептида натрийуретического гормона (В-типа) (NT-proBNP) — 1041 пг/мл (норма <125 пг/мл при синусовом ритме, при острой декомпенсации хронической сердечной недостаточности (ХСН) <900 пг/мл для пациентов в возрасте 55–75 лет). ТТГ — 13,69 мкМЕ/мл (0,35–4,94), свободный Т4 — 12,19 пмоль/л (9,01–19,05). Консультирована кардиологом амбулаторно (Хроническое лёгочное сердце, декомпенсированное, Хроническая посттромбоземболическая лёгочная гипертензия? Гидроперикард. ХСН 2Б стадии, III функциональный класс (ФК), ХСНсФВ), назначены бисопролол 5 мг утром, торасемид 5 мг утром, спиронолактон 50 мг утром, ривароксабан 20 мг утром. Выполнена КТ ОГК с контрастированием амбулаторно: данных о тромбоземболии лёгочной артерии не получено.

При осмотре: состояние средней степени тяжести, астенического телосложения, индекс массы тела — 21 кг/м². Отёки нижних конечностей до колен. Выраженный синдром Рейно. АД 100/80 мм рт. ст., ЧСС — 70 уд./мин. Тоны сердца приглушены, ритмичные. Дыхание везикулярное, ниже угла лопатки слева — ослабленное. Живот мягкий, безболезненный, печень +2 см от края рёберной дуги. Физиологические отправления контролирует.

Лабораторно: клинический анализ крови и мочи — без особенностей; глюкоза — 4,9 ммоль/л, общий белок — 59 г/л (66–83 г/л), мочевиная кислота — 604 мкмоль/л (137–363 мкмоль/л), креатинин — 92 мкмоль/л (44–80 мкмоль/л), мочевиная — 9,43 ммоль/л (2,8–7,2

ммоль/л), калий — 4,45 ммоль/л, ревматоидный фактор положительный, расчётная скорость клубочковой фильтрации — 53 мл/мин./1,73 м².

Электрокардиограмма: синусовый ритм, 70 в мин.; диффузное нарушение процессов реполяризации миокарда желудочков; низкий вольтаж зубца R во всех отведениях. Рентгенография ОГК: расширение тени сердца, умеренный застой по малому кругу кровообращения. Функция внешнего дыхания (ФВД): жизненная ёмкость лёгких (ЖЕЛ) — 58,4%, объём форсированного выдоха (ОФВ₁) — 64,6%, форсированная ЖЕЛ (ФЖЕЛ) — 51,5%, ОФВ₁/ФЖЕЛ — 1,02. Среднетяжёлые рестриктивные нарушения. УЗИ щитовидной железы: единичные кисты обеих долей щитовидной железы. ЭхоКГ: дилатация правого предсердия и правого желудочка. Концентрическое ремоделирование миокарда ЛЖ. Глобальная систолическая функция ЛЖ удовлетворительная. Нарушений локальной сократимости не выявлено. Диастолическая дисфункция ЛЖ 1 степени. Мобильная межпредсердная перегородка. Признаки атеросклероза восходящего отдела аорты. Фиброзные изменения митрального, трикуспидального и аортального клапанов. Тяжёлая недостаточность трикуспидального клапана. Умеренный выпот в перикард (до 10 мм). Значительная лёгочная гипертензия (97,8 мм рт. ст.). ФВ ЛЖ — 70,4%. КТВР ОГК: в обоих лёгких определяются участки центрилобулярного матового стекла, ограниченные зоны по типу дерева в почках в верхней и средней долях правого и верхней доле левого лёгкого, тракционные бронхоэктазы в обоих лёгких. В плевральных полостях жидкость: слева — 30 мм, справа — 13 мм. Сердце расширено (кардиомегалия), в полости перикарда жидкость — 18 мм. Калибр магистральных лёгочных артерий увеличен. Тест шестиминутной ходьбы: пройденная дистанция — 350 м (II ФК — 425–301 м), SpO₂ исходно — 96%, после теста — 91% (десатурация — 5%). УЗИ органов брюшной полости и почек: диффузные изменения поджелудочной железы; расширение вен печени; незначительная пиелoureтерозектазия обеих почек, диффузные изменения паренхимы почек.

Дифференциальный диагноз проводили между ЛАГ и ИЗЛ. Интерстициальное заболевание лёгких в форме неспецифической интерстициальной пневмонии (НСИП). Прогрессирующий лёгочный фиброз. Хроническая дыхательная недостаточность (ДН) I степени. Лёгочная артериальная гипертензия тяжелой степени тяжести. Хроническое лёгочное сердце декомпенсированное. Правожелудочковая недостаточность (III ФК). Тяжёлая недостаточность трикуспидального клапана. Двусторонний выпот в плевральных полостях. Перикардит?

Иммуоблотинг (АНА): антицентромерные антитела (anti-CENP-B) (++++), антинулеарные антитела (+), АМА-M2 (+) — антитела к митохондриям.

Консультация ревматолога: Системная склеродермия, хроническое течение, активность 2-й ст. с поражением сосудов (синдром Рейно трехфазный), лёгочных артерий (лёгочная артериальная гипертензия 3-й ст.), Anti-CENP-B+++, AT к nucl.+, AT АМА-M2+. ФК III. Осложнения основного заболевания: Интерстициальное поражение лёгких по типу НСИП, прогрессирующий лёгочный фиброз. Двусторонний гидроторакс. ДН I степени. Тяжёлая недостаточность трикуспидального клапана. ХНсФВ (62%). 2-я стадия, III ФК. Гидроперикард.

Рекомендации: КТВР ОГК, ЭхоКГ, ФВД через 3 месяца. R-скопия пищевода с контрастированием, ЭГДС, колоноскопия в плановом порядке (онкопоиск). Диффузионная способность лёгких (DLCO) — при доступности исследования. Назначено: преднизолон 22,5 мг (по согласованию с пульмонологом), ривароксабан 20 мг, амлодипин 5 мг, лозартан или телмисартан 40 мг; силденафил 20 мг 2 р./сут., нольпаза 10 мг.

При дообследовании не выявлено признаков наличия онкологического заболевания. Известно, что пациентка умерла в инфекционной больнице в марте 2025 г. от коронавирусной инфекции COVID-19. При аутопсии отмечено совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов.

Обсуждение

Таким образом, у молодого мужчины радикулопатия (корешковый синдром) доминировала в дебюте ССД в течение двух лет. Наличие в анамнезе травм, в том числе с падением на спину с высоты 4 метров ещё больше склоняло в сторону наличия именно неврологических заболеваний.

При полинейропатии важно своевременно установить её причину (метаболические: тяжёлая почечная и/или печёночная недостаточность, амилоидоз; эндокринные: сахарный диабет, гипотиреоз, тиреотоксикоз; токсические: хроническая алкогольная интоксикация, лекарства, свинцовая, мышьяковая; инфекционные: дифтерия, лепра, СПИД и т.д.; системные: системная красная волчанка, узелковый периартериит, склеродермия; паранеопластические) [9].

Полинейропатии при ССД могут быть обусловлены самим заболеванием, рассматриваться как результат структурно-функциональных изменений печени и почек, проведённого лечения. Описаны поражения одного нерва, множественная мононейропатия, симметричная сен-

сорная или сенсомоторная полинейропатия [9, 10].

При верификации диагноза у пациентов с упорной неврологической симптоматикой и нестойким и/или незначительным эффектом при проведении традиционной терапии рекомендуется проведение анализа с целью определения антиконнективных антител [11, 12].

Выделяют истинную (рост железистой ткани), ложную (липомастия, чрезмерная жировая ткань) и смешанную (сочетание роста железистой и жировой ткани) гинекомастию [13–15]. Развитие гинекомастии 3-й степени (болевая) у мужчины 24 лет требует исключения гипогонадизма, гиперэстрогении, гиперпролактинемии, гипертиреоза и рака молочных желез или онкологического заболевания другой локализации (например, опухоли яичек). Гиперпролактинемия может быть обусловлена ЗЧМТ, приёмом антидепрессантов и хроническим стрессом (стойкий болевой синдром в течение двух лет) либо ростом опухоли [14].

Есть данные о том, что гормональный дисбаланс предшествует ССД и может быть фактором риска её развития. Так, при ювенильной склеродермии описано снижение уровня половых гормонов и гиперпролактинемия. Авторы связывают низкий уровень тестостерона у мальчиков с хронизацией процесса, а гиперпролактинемия — с прогрессированием и тяжестью заболевания [16].

У пациентки пожилого возраста в дебюте склеродермии доминировала клиника тяжелой правожелудочковой сердечной недостаточности, вызванная лёгочной артериальной гипертензией. В стационаре также проводили онко-скрининг.

У больных ССД отмечают больший риск развития онкологических заболеваний, особенно у мужчин. Описаны случаи ССД у пациентов с раком лёгкого, молочной железы, прямой кишки, матки и яичника, кожи, щитовидной железы, почки, печени, мочевого пузыря; при волосатоклеточном лейкозе, лимфоме [3, 8, 17].

У обоих пациентов наблюдали синдром Рейно, который является ранним проявлением ССД, но может быть и паранеопластическим синдромом. Для лечения синдрома Рейно в настоящее время рекомендованы: дигидропиридиновые антагонисты кальция (пролонгированного действия), селективные ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа (силденафил, тадалофил), простаноиды (иллопрост, алпростадил), неселективный антагонист рецепторов эндотелина-1 (бозентан) и препараты, улучшающие реологические свойства крови (дипиридамо, пентоксифиллин, при тромбозах — антикоагулянты) [18].

Выделен фенотип ССД с ЛАГ, характерный для лиц пожилого и старческого возраста, наличием телеангиэктазий, гиперурикемией и высоким уровнем NT-proBNP, позитивностью по антицентромерным антителам [19].

Особенностями паранеопластической системной склеродермии считают наличие семейного анамнеза рака, дебют после 50 лет, развитие симптомов у мужчины, внезапное начало и/или быстрое прогрессирование, нетипичные для склеродермии симптомы (недомогание, лихорадка, снижение массы тела); лабораторные симптомы, характерные для онкологических заболеваний (анемия, лейкоцитоз, гиперкальциемия, гипергаммаглобулинемия и другие) [8].

Для псевдосклеродермического синдрома характерно: внезапное диффузное утолщение кожи; индуративные изменения предплечья, голени; чаще мужчины старше 50 лет; фиброциты, контрактуры; нет склеродактилии, синдрома Рейно, асимметрично; нет висцеральных поражений (значительных поражений — интерстициального поражения легких, желудочно-кишечного тракта, сердца); антиядерные антитела чаще отрицательные; нет антицентромерных антител (CENT-A и CENT-B), антител к топоизомеразе-1 (анти-Scl-70); антител к РНК-полимеразе III (anti-RNA pol III) [10, 19]; результаты капилляроскопии ногтевого ложа при паранеопластической склеродермии противоречивы [8].

Есть данные о том, что у пациентов с наличием антител к РНК-полимеразе III (anti-RNA pol III) выше риск развития онкологических заболеваний. Как паранеопластический синдром описан эозинофильный фасциит при раке молочной железы, лёгких, предстательной железы и меланоме [4].

При системной склеродермии пациенты чаще умирают от сердечно-сосудистых заболеваний, инфекционных заболеваний или злокачественных новообразований [8].

Заключение

При диагностике склеродермии важно учитывать не только пол и возраст пациента, но и особенности клинической картины, результатов лабораторного и инструментального обследований. Проводить дифференциальный диагноз с целью исключения склеродермоподобных синдромов, онко-скрининг с целью ранней верификации солидных опухолей или злокачественных гематологических заболеваний.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum.* 2013;65(11):2737-2747. DOI: 10.1002/art.38098
- Del Galdo F, Lescoat A, Conaghan PG, Bertoldo E, Čolić J, Santiago T, et al. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update. *Ann Rheum Dis.* 2025;84(1):29-40. DOI: 10.1136/ard-2024-226430
- Трофимова А.С., Шохин А.А., Трофимов Е.А., Шостак М.С. Клинический случай системной склеродермии у мужчины: гендерные различия и возможности капилляроскопии. *Современная ревматология.* 2024;18(1):84-89. Trofimova A.S., Shokhin A.A., Trofimov E.A., Shostak M.S. Clinical case of systemic sclerosis in a male patient: gender differences and possibilities of capillaroscopy. *Sovremennaya Revmatologiya=Modern Rheumatology Journal.* 2024;18(1):84-89. (In Russ.) DOI: 10.14412/1996-7012-2024-1-84-89
- Romanowska-Próchnicka K, Dziewit M, Lesiak A, Reich A, Olesińska M. Scleroderma and scleroderma-like syndromes. *Front Immunol.* 2024;15:1351675. Erratum in: *Front Immunol.* 2024;15:1456067. DOI: 10.3389/fimmu.2024.1351675
- Pérez-Bocanegra C, Solans-Laqué R, Simeón-Aznar CP, Campillo M, Fonollosa-Pla V, Vilardell-Tarrés M. Age-related survival and clinical features in systemic sclerosis patients older or younger than 65 at diagnosis. *Rheumatology (Oxford).* 2010;49(6):1112-1117. DOI: 10.1093/rheumatology/keq046
- Jerjen R, Nikpour M, Krieg T, Denton CP, Saracino AM. Systemic sclerosis in adults. Part I: Clinical features and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2022;87(5):937-954. DOI: 10.1016/j.jaad.2021.10.065
- Kyndt X, Launay D, Hebbard M, Hatron PY, Fournier C, Michon-Pasturel U, Hachulla E, Devulder B. Influence de l'âge sur les caractéristiques cliniques et biologiques de la sclérodémie systémique [Influence of age on the clinical and biological characteristics of systemic scleroderma]. *Rev Med Interne.* 1999;20(12):1088-1092. (In French). DOI: 10.1016/s0248-8663(00)87522-0
- Шостак Н.А., Клименко А.А., Демидова Н.А., Андрияшкина Д.Ю. Склеродермия как паранеопластический синдром и опухоли, ассоциированные со склеродермией. *Клиницист.* 2020; 14(1-2): 55-61. Shostak N.A., Klimenko A.A., Demidova N.A., Andryashkina D.Yu. Scleroderma as a paraneoplastic syndrome and tumors associated with scleroderma. *The Clinician.* 2020; 14(1-2): 55-61. (In Russ.) DOI: 10.17650/1818-8338-2020-14-1-2-55-61
- Курушина О.В., Барулин А.Е. Полинейропатии при соматических заболеваниях: роль невролога в диагностике и лечении. *Русский медицинский журнал. Медицинское обозрение.* 2013;36:1843-1848. Kurushina O.V., Barulin A.E. Polyneuropathies in somatic diseases: the role of a neurologist in diagnosis and treatment. *Russian Medical Journal. Medical Review.* 2013;36:1843-1848. (In Russ.) eLIBRARY ID: 21109469 EDN: RYKGN
- Грачев Ю.В., Ананьева Л.П., Тюрников В.М., Захарова А.Ю. Двусторонняя тригеминальная сенсорная нейропатия как одно из начальных проявлений системной склеродермии (трудности раннего установления диагноза основного заболевания). *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. Спецвыпуски.* 2015;115(10-2):59-63. Grachev Yu.V., Anan'eva L.P., Tyurnikov V.M., Zaharova A.Yu. A case report of bilateral trigeminal sensory neuropathy as one of the initial manifestations of systemic scleroderma (the difficulties of early diagnosis of the primary disease). *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry.* 2015; 115(10-2): 59-63. (In Russ.) DOI: 10.17116/jnevro201511510259-63
- Королева Е.С., Лосенков И.С., Алифиорова В.М., Иванова С.А., Гольдберг В.Е., Новикова Н.С. Диагностика паранеопластической полинейропатии у больных раком молочной железы и мелкоклеточным раком легкого. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2014; 114(4): 93-96. Koroleva ES, Losenkov IS, Alifirova VM, Ivanova SA, Gol'dberg VE, Novikova NS. Diagnosis of paraneoplastic polyneuropathy in patients with breast cancer and small cell lung cancer. *S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry.* 2014; 114(4): 93-96. (In Russ.) eLIBRARY ID: 21538296 EDN: SDIJVZ
- Шнайдер Н.А., Дыхно Ю.А., Ежикова В.В., Кантимирова Е.А. Антионконовые антитела и паранеопластический неврологический синдром. *Российский онкологический журнал.* 2012;17(2):49-53. Schneider N.A., Dykhno Yu.A., Ezhikova V.V., Kantimirova E.A. Antioncological antibodies and paraneoplastic neurological syndrome. *Russian journal of oncology.* 2012;17(2):49-53. (In Russ.) DOI: 10.17816/onco39961
- Kanakakis GA, Nordkap L, Bang AK, Calogero AE, Bártfai G, Corona G, et al. EAA clinical practice guidelines-gynecomastia evaluation and management. *Andrology.* 2019;7(6):778-793. DOI: 10.1111/andr.12636
- Валеева Ф.В., Шарипова Ю.У., Газизова Г.Р., Петунина Н.А. Гинекомастия у мужчин: причины, диагностика, лечение. *Эффективная фармакотерапия.* 2023;19(52):30-39. Valeeva F.V., Sharipova Yu.U., Gazizova G.R., Petunina N.A. Gynecomastia in men: causes, diagnosis, treatment. *Effective pharmacotherapy.* 2023;19(52):30-39. (In Russ.) eLIBRARY ID: 57741649 EDN: YWTGIR
- Пахомова Р.А., Кочетова Л.В., Колесник А.А., Колесник В.Я., Сергеев Д.И. Гинекомастия: современные аспекты этиологии, диагностики и лечения. *Современные проблемы науки и образования.* 2024; 6. Pakhomova R.A., Kochetova L.V., Kolesnik A.A., Kolesnik V.Ya., Sergeev D.I. Gynecomastia: modern aspects of etiology, diagnosis and treatment. *Modern problems of science and education.* 2024; 6. URL: <https://science-education.ru/ru/article/view?id=33781> (дата обращения: 04.01.2026). (In Russ.) DOI: 10.17513/spno.33781
- Антонова Ю.Ю., Кельцев В.А. Прогностическая значимость половых гормонов и пролактина у детей больных ювенильной склеродермией. *Вестник новых медицинских технологий.* 2012;XIX(4):80-82. Antonova J.J., Keltsev V.A. Prognostic significance of sexual hormones and prolactin in children, patients with juvenile scleroderma. *Bulletin of New Medical Technologies.* 2012;XIX(4):80-82. (In Russ.) eLIBRARY ID: 18267148 EDN: PJTGCD
- Корсунская И.М., Гусева С.Д., Невозинская З.А., Малиаренко Е.Н., Тогоева Л.Т., Лавров А.А., и др. Склеродермия у женщин. *Клиническая дерматология и венерология.* 2016;15(4):88-92. Korsunskaya I.M., Guseva S.D., Nevozhinskaya Z.A., Maliarenko E.N., Togoeva L.T., Lavrov A.A., et al. Scleroderma in females. *Russian Journal of Clinical Dermatology and Venereology.* 2016;15(4):88-92. (In Russ.) DOI: 10.17116/klinderma201615488-92

18. Старовойтова М.Н., Десинова О.В. Синдром Рейно: клиника, диагностика, терапевтические подходы. *Терапия*. 2025;11(1):140-148.
Starovoitova M.N., Desinova O.V. Raynaud's syndrome: clinical picture, diagnostics, therapeutic approaches. *Therapy*. 2025;11(1):140-148. (in Russ.)
DOI: 10.18565/therapy.2025.1.140-148
19. Юдкина Н.Н., Волков А.В. Как не пропустить висцеральную форму системной склеродермии у пациента с легочной артериальной гипертензией. *Терапия*. 2025;11(1):95-102.
Yudkina N.N., Volkov A.V. How to avoid missing a systemic sclerosis sine scleroderma in a patient with pulmonary arterial hypertension. *Therapy*. 2025; 11(1): 95-102. (in Russ.)
DOI: 10.18565/therapy.2025.1.95-102

Информация об авторах

Михайлова Зинаида Дмитриевна, д. м. н., доцент, консультант ГБУЗ НО «Городская клиническая больница №38», Нижний Новгород, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-0926-6038>, zinaida.mihailowa@yandex.ru.

Омарова Юлия Васильевна, к. м. н., доцент кафедры терапии и кардиологии ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия, <https://orcid.org/0000-0002-0942-6070>, sailor94mihailova@yandex.ru.

Апенько Кирилл Сергеевич, врач-терапевт ГБУЗ НО «Городская клиническая больница №38», Нижний Новгород, Россия, <https://orcid.org/0009-0000-6112-4267>, kerk859@gmail.com.

Постникова Лариса Борисовна, д. м. н., профессор, консультант ГБУЗ НО «Городская клиническая больница №38», Нижний Новгород, Россия, <http://orcid.org/0000-0002-8509-7133>, plbreath@mail.ru.

Information about the authors

Zinaida D. Mikhailova, Dr. Sci. (Med.), Associate Professor, Consultant, City Clinical Hospital No.38, Nizhny Novgorod, Russia, <https://orcid.org/0000-0002-0926-6038>, zinaida.mihailowa@yandex.ru.

Yulia V. Omarova, Cand. Sci. (Med.), Associate Professor, Department of Therapy and Cardiology, FSBEI HE PRMU MOH Russia, <https://orcid.org/0000-0002-0942-6070>, sailor94mihailova@yandex.ru.

Kirill S. Apenko, General Practitioner, City Clinical Hospital No.38, Nizhny Novgorod, Russia, <https://orcid.org/0009-0000-6112-4267>, kerk859@gmail.com.

Larisa B. Postnikova, Dr. Sci. (Med.), Professor, Consultant, City Clinical Hospital No.38, Nizhny Novgorod, Russia, <http://orcid.org/0000-0002-8509-7133>, plbreath@mail.ru.

Получено / Received: 08.03.2026

Принято к печати / Accepted: 26.05.2026