

ЗДРАВООХРАНЕНИЕ БЕЛОРУССИИ

ОРГАН МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ БССР
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЕЖЕМЕСЯЧНЫЙ ЖУРНАЛ
ОСНОВАН в 1924 г.

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Главный редактор Н. К. ДЕРЮГО,

Д. П. БЕЛЯЦКИЙ, В. И. ВОЛЫНЕЦ (зам. главного редактора),
В. И. ВОТЯКОВ, И. К. ДАНУСЕВИЧ, И. А. ИНСАРОВ,
П. И. ЛОВКО, Л. П. МАРИНКЕВИЧ, Г. И. СИДОРЕНКО,
Г. П. СОСНИН, И. М. СТАРОВОЙТОВ, И. Н. УСОВ, А. В. ШОТТ.

1

ЯНВАРЬ

1980

МИНСК
ИЗДАТЕЛЬСТВО «ПОЛЫМЯ»

THE DIAGNOSIS AND TREATMENT OF SCLERODERMIA SYSTEMATICA

G. P. Matveykov, S. S. Pshonik, I. I. Zhitovskiy

The authors observed 102 patients with scleroderma systematica. Peculiarities of the clinical course of disease in different stages of its development were ascertained.

Raynaud's syndrome, lesion of the skin (dense oedema), articuloosteomuscular syndrome are the most early symptoms of scleroderma systematica.

Such visceral symptoms as lesions of the gastrointestinal tract, cardiac and pulmonary syndromes are observed very often.

D-penicillamine (cuprenil), glucocorticosteroid hormones, non-steroid antiinflammatory drugs (brufen, indometacin, 4-aminoquinolinic) are the most effective therapeutic preparations.

It is necessary to ensure a permanent dispensary control of such patients.

УДК 616.5.004

Ю. М. НАЗАРОВ, Ю. М. ДОСИН, В. К. ПОДГОРОДНИЧЕНКО,
Т. П. ИЛЬИНА, В. К. КОШЕЛЕВ

КЛИНИКО-ИММУНОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

Лаборатория коллагенозов (научный руководитель — профессор Г. П. Матвейков) Минского медицинского института и лаборатория биохимии (заведующий — профессор А. М. Поверенный) Института медицинской радиологии АМН СССР, г. Обнинск

Клинические проявления системной склеродермии описаны в ряде фундаментальных монографий (Г. Я. Высоцкий, 1972; Н. Г. Гусева, 1975). Внутренние же механизмы развития этой системной патологии соединительной ткани освещены в литературе недостаточно (А. Ф. Панасюк с соавт., 1977; Г. И. Яковлева с соавт., 1977).

Известно, что в патогенезе системной склеродермии активное участие принимает система иммунитета (Ф. С. Драмлян с соавт., 1973). Возможно, что патологическая модификация коллагенового синтеза связана через генетические механизмы с нарушениями супрессорной (киллерной) функции Т-системы (Fenyk et al., 1978), тем более, что нарушения клеточного звена иммунитета являются одной из характерных черт склеродермии.

Мы провели клинико-иммунологические исследования у 88 больных системной склеродермией (71 женщина и 17 мужчин), использовали комплекс иммунологических тестов (реакция Ваалера-Роуза, латекс-тест, реакция с ДРФ, исследования ЛЕ-феномена и комплемента). При характеристике уровня комплемента, кроме показателя CH_{50} , исследовалась сывороточная антикомплемментарность (В. К. Кошелев с соавт., 1977) и показатель делютационной кинетики комплемента (В. К. Кошелев, 1978). Определялись также антитела к ДНК с использованием нативных препаратов, меченных тритием (А. М. Поверенный с соавт., 1975); коммерческих препаратов ДНК, меченных йодом-125 (Amersham, Великобритания) и ДНК без метки (Г. П. Матвейков с соавт., 1976; антитела к двуспиральному комплексу синтетических полирибонуклеотидов — поли [И], поли [Ц] (В. К. Подгородниченко с соавт., 1976); антитела к экстракatableльному нуклеарному антигену (ENA); по методу Mattioli et al. (1971); антитела к коллагену; криоглобулины; уровень иммуноглобулинов по Манчини, скрытые антиглобулиновые факторы сывотки и проводились исследования функциональной состоятельности системы фагоцитоза с помощью теста с нитросиним тетразолием по методу Freeman et al. (1972).

Нами установлено, что иммунопатология системной склеродермии характеризуется изменением гуморальных и клеточных факторов, среди которых имеются показатели, считающиеся патогномичными для системной красной волчанки и ревматоидного артрита. Но несмотря на это, можно дифференцировать системную склеродермию от других коллагенозов. Во-первых, иммуносерологическое выявление антинуклеарных сдвигов при системной склеродермии отмечается значительно реже, чем при волчанке, а антиглобулиновых — реже, чем при ревматоидном артрите. Во-вторых, их качественная характеристика (титр, связывание изотопа и т. п.), как правило, не превышает показатели, характерных для минимальной степени активности системной красной волчанки и ревматоидного артрита. Исключение составляют результаты определения ревматоидного фактора, где у некоторых больных РФ-тесты (реакция Ваалера-Роуза) дают высокие «свечи» титров. Тем не менее, результаты определения РФ при системной скле-

родермии имеют свою особенность, отличающую серологическую картину этого заболевания от ревматоидного артрита. У больных системной склеродермией более выражена дискордантность, выявляемая при параллельном исследовании антител к изолированному (слайд-тесты) и гетерологичному (реакция Ваалера-Роуза) IgG, а также относительное непостоянство выявляемых феноменов. У некоторых таких больных сывороточная антиглобулиновая активность носит скрытый характер. Не выявляясь в классических реакциях пассивной агглютинации, она может быть зарегистрирована с помощью сорбционной техники выявления «скрытых» ревматоидных факторов.

При более активных в патологическом отношении случаях системной склеродермии наблюдались и более выраженные клинические проявления заболевания. Прогноз у таких больных также во многом зависит от иммунного статуса. Характерно, что присущие системной красной волчанке феномены (ЛЕ-клетки, антитела к ДНК) отмечались, как правило, только при высокоактивных формах системной склеродермии с почечным синдромом.

Если антипуклеарная серологическая активность ограничивалась лишь антидезоксирибонуклеиновыми реакциями, то клиническая картина системной склеродермии соответствовала классической форме этого заболевания, но и в этих случаях выявлялись определенные особенности.

Антипуклеарные реакции при системной склеродермии тесно связаны с дисфункцией фагоцитарной системы. Так, снижение НСТ-восстанавливающей способности полинуклеаров чаще отмечается в крови пациентов с повышенным уровнем антител к ДНК.

Функциональные параметры системы комплемента (СН₅₀ и ПДК), а также тесты, свидетельствующие о присутствии в циркуляции иммунных комплексов (криоглобулины, антикомплементарность), четко отражают выраженность патологического процесса и его динамику в ходе терапевтических мероприятий, однако, ввиду своей относительной неспецифичности, они не могут способствовать уточнению нозологической характеристики заболевания в рамках коллагенозов.

Обнадеживающие результаты получены при исследовании антител к коллагену, высокие титры которых выявлены более чем у 3/4 больных системной склеродермией. Однако, проведенные ранее исследования (Ю. М. Назаров, 1977) показывают, что этот тест положителен не только при склеродермии, но и при других коллагенозах. Предварительные исследования антител к уридину дали схожие результаты. Одинаково часто они выявляются как при системной склеродермии, так и при системной красной волчанке и ревматоидном артрите.

Таким образом, несмотря на многообразие иммунологических сдвигов, присущих системной склеродермии, выявить какой-либо один тест, позволяющий дать селективную характеристику системной склеродермии среди коллагенозов, в настоящее время невозможно. Поэтому дальнейшие клинико-иммунологические исследования при этом заболевании должны быть направлены не только на поиски нозологически детерминированных иммунологических реакций, но и на создание клинически обоснованных лабораторных констелляций.

ВЫВОДЫ

1. Системная склеродермия сопровождается целым рядом сдвигов, выявляемых методами клинической иммунологии.
2. Тяжесть течения системной склеродермии зависит от выраженности иммунопатологических сдвигов.

ЛИТЕРАТУРА

- Высоцкий Г. Я. Системная и очаговая склеродермия. Л., 1972.— Гусева Н. Г. Системная склеродермия. М., 1975.— Драмлян Ф. С., Азнаурян А. В. В кн.: Тр. I Всесоюз. съезда ревматологов. М., 1973, с. 223.— Кошелев В. К. В кн.: Тез. докл. VI съезда терапевтов БССР. Минск, 1978, с. 58.— Кошелев В. К., Назаров Ю. М., Досин Ю. М. Здравоохранение Белоруссии, 1977, № 3, с. 12.— Матвейков Г. П., Подгородниченко В. К., Кошелев В. К. и др. Терапевтический архив, 1976, № 11, с. 36.— Назаров Ю. М. В кн.: Рационализаторская работа в учреждениях здравоохранения Белорусской ССР. Вып. 4, Минск, 1977, с. 42.— Панадинок А. Ф., Рассохина И. И., Миронова Е. А. и др. В кн.: Тез. отчетн. сессии и конф. молодых ученых Ин-та ревматизма АМН СССР. М., 1977, с. 140.— Поверенный А. М., Подгородниченко В. К., Цыпляковская Л. М. и др. Молекулярная биология, 1975, № 6, с. 828.— Подгородниченко В. К., Цыпляковская Л. М., Карпов В. Л. и др. Молекулярная биология, 1976, № 2, с. 314.— Яковлева Г. И., Мульдьяров П. Я., Гусева Н. Г. и др. В кн.: Тез. отчет. сес. и конф. молодых ученых Ин-та ревматизма АМН СССР. М., 1977, с. 107.— Fenwick I. R. et al. *Lancet*, 1978, № 8062, 472.— Mattioli M., Rachlin M. J. *Immunol.*, 1971, 107, 1281.

Поступила 26.01.79.