

# КЛИНИЧНИ ПРОЯВИ, ИМУНОЛОГИЧНИ ПРОМЕНИ И ЕВОЛЮЦИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО ПРИ ПАЦИЕНТИ С НЕДИФЕРЕНЦИРАНА КОЛАГЕНОЗА



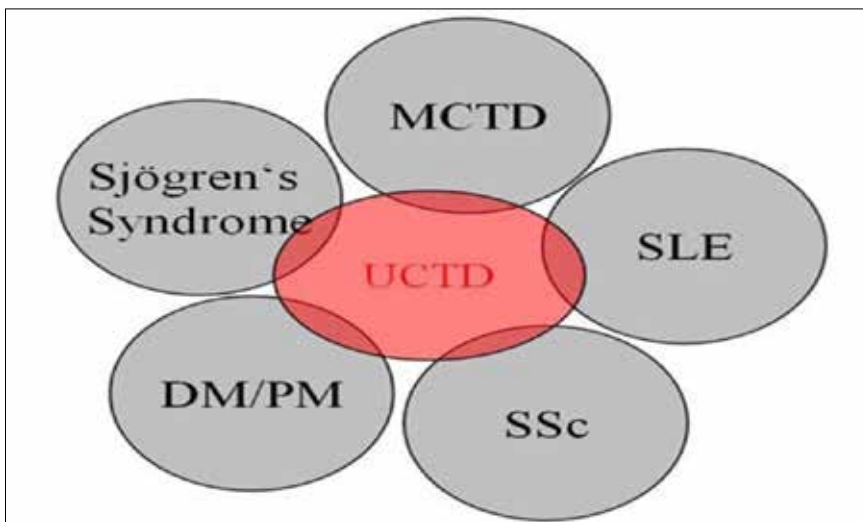
г-р Борислава  
Железарова

УМБАЛ „Д-р Георги  
Странски“, Клиника  
по ревматология,  
МУ-Плевен

Терминът недиференцирана съединителнотъканна болест/недиференцирана колагеноза се използва при описание на състояние, което не изпълнява конкретните критерии за определено системно заболяване на съединителната тъкан (СЗСТ). Налице е консенсус, че се касае за нозология, при която има клинична и серологична изява на съединителнотъканна болест, но без да се покриват изцяло съществуващите класификационни критерии за конкретна такава. Тук се причисляват широк спектър на заболявания, които имат вариабелен ход и прогноза. В общия случай се оформят три групи:

- **Пациенти със скорошна изява на симптоми на недиференцирано състояние**, определено като непълно или атипично СЗСТ. В кратък период от време се разгръща конкретна нозологична единица, което дава възможност да бъде определена като ранна фаза на съединителнотъканна болест. Адекватното диагностициране осигурява навременно лечение и мониториране на състоянието.
- **Пациенти със стабилно недиференцирано СЗСТ**. Налице са обособени клинични белези, включващи поне един маркер за съединителнотъканна болест, позитивирани

**ТЕРМИНЪТ НЕДИФЕРЕНЦИРАНА СЪЕДИНИТЕЛНОТЪКАННА БОЛЕСТ/НЕДИФЕРЕНЦИРАНА КОЛАГЕНОЗА** се използва при описание на състояние, което не изпълнява конкретните критерии за определено системно заболяване на съединителната тъкан (СЗСТ). Тук се причисляват широк спектър на заболявания, които имат вариабелен ход и прогноза. Пациентите с диагноза недиференцирано СЗСТ се проследяват регулярно за покриване на критериите на конкретно ревматично заболяване при новопоявили се клинични стигми.



на антинуклеарни антитела (ANA) и продължителност на изявата от поне 3 години. При тази група болни сериозно органно ангажирани като бъбречни или неврологични изяви са рядкост, клиничните прояви са стабилни във времето и

изискват дискретна терапевтична намеса.

- **Пациенти с органно засягане** (напр. идиопатична неспецифична интерстициална пневмония), позитивирани на ANA или други серологични маркери и умерени клинични

**Ключови думи:**  
недиференцирана  
съединител-  
нотъканна болест,  
антинулеарни  
антитела,  
феномен на Рейно

симптоми, насочващи към аутоимунен процес.

Типични прояви на недиференцирано СЗСТ са феномен на Рейно (80%), артралгия (60-70%), артрит (30-40%), sicca симптоми (25%), алопеция (20%), обрив (15-25%), склеродактилия (10%), левкопения (10-25%), тромбоцитопения (5-15%), анемия (5%).

Най-честата ранна изява на СЗСТ е синдромът на Рейно, който може да предшества с години цялостната клинична картина. В тези случаи е важно да се разграничат първичните от вторичните форми, както и други причини за Рейно прояви като вибрации, травми, медикаменти (бета-блокери, ергозамин, кокаин и др.), химикали (винил хлорид).

В проучвания, провеждани в последните три десетилетия в няколко европейски държави, проспективно са проследявани пациенти с недиференцирано СЗСТ (UCTD). Около 30% от тях във времето разгръщат клиничната картина на конкретно СЗСТ.

Най-често това са системна склероза (SSc) и системен лупус еритематозус (SLE), в по-малък процент се проявяват ревматоиден артрит, синдром на Съогрен и дерматомиозит/полимиозит. В около 3% от случаите се изявява смесена съединително-тъканна болест (MCTD). При между 6-12% от пациентите настъпва пълна клинична ремисия.

Няколко фактора са предиктори за възможна клинична изява на системен лупус еритематозус. Това са наличие на anti-dsDNA антитела, anti-Sm антитела, антикардиолипинови антитела, положителен Coombs тест, алопеция, еритемен обрив по кожа на лице и тяло, дискоидни лезии, полисерозит и сърдечни усложнения.

Най-добър предиктор за изява на съединително тъканно заболяване е абнормната капилароскопия, демонстрираща аваскуларни зони и гигантски капилари, както и цялостна редукция на капилярната плътност.

Изолирано позитивни антинуклеарни антитела (ANA) са неспецифичен маркер за развитие на СЗСТ с положителна предиктивна стойност около 30%. Съчетанието им с антицентромерни антитела е точен предиктор за изявата на системна склероза. Аутоантителата могат да бъдат регистрирани няколко години преди клиничните симптоми на болестта – за СЛЕ средно около 3 год. след установяване на значим кантен титър на ANA, присъствие на anti-dsDNA, anti-RNP и антифосфолипидни антитела.

Пациентите с диагноза недиференцирано СЗСТ се проследяват регулярно за покриване на критериите на конкретно ревматично заболяване при новопоявили се клинични стигми. При пациенти със субклинични белези за СЛЕ е важно да се мониторира бъбречна функция за възможна изява на гломерулонефрит, а при персистиращ феномен на Рейно и антицентромерни антитела е налице по-висок риск за дебют на пулмонална артериална хипертония, което налага периодична ехокардиография.

Лечението на недиференцирано СЗСТ е необходимо, като обикновено се използват антималярици и ниски дози кортикостероиди, както и симптоматични средства според клиничната манифестация. ■

#### книгопис:

Книгописът е на разположение в редакцията.



**Фигура 1-2:**  
23-год. пациентка с новодиагностициран СЛЕ – алопеция, дискоидни лезии



**Фигура 3-4:**  
58-год. пациентка със синдром на Рейно от 35-годишна възраст и диагностицирана преди 3 год. със системна склероза



**Фигура 5:**  
Капилароскопски образ при същата пациентка

