

УДК 616.5-004.1+617.7

**РАЗВИТИЕ ЛИМИТИРОВАННОЙ  
СКЛЕРОДЕРМИИ ПОСЛЕ ПРОВЕДЕНИЯ  
БЛЕФАРОПЛАСТИКИ У МОЛОДОЙ  
ПАЦИЕНТКИ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ**

Чимерева Ирина Сергеевна  
ГБОУ ВО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия

Каменева Елена Сергеевна – канд. мед. наук  
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;  
ГБОУ ВО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия

Белозерова Наталья Павловна – канд. мед. наук  
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;  
ГБОУ ВО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия

Кукса Алексей Владимирович  
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;  
ГБОУ ВО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар

Голубенко Евгений Александрович  
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;  
ГБОУ ВО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия

Золотарева Татьяна Васильевна  
ГБОУ ВО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия

Тихомирова Надежда Юрьевна – канд. мед. наук  
ГБУЗ «Краевая клиническая больница № 2»;  
ГБОУ ВО «Кубанский государственный  
медицинский университет», Краснодар, Россия

Системная склеродермия, или системный склероз – прогрессирующее полисиндромное заболевание с характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов (сердца, легких, пищеварительного тракта, почек). Отмечено устойчивое увеличение числа эстетических вмешательств в клинической медицине; косметологических манипуляций с введением адъювантов. Запущенный ряд аутоиммунных механизмов – триггер развития аутоиммунного заболевания или ASIA-синдрома. Дебют ревматологического заболевания обнаруживают на основании анамнеза, актуальных клинических проявлений, изменений в биохимическом анализе крови, выявленных антител. Приведены сообщения о развитии различных форм (от очаговой до системной) склеродермии при использовании силикона, парафина или сходных веществ, а также прослеживается взаимосвязь пластических операций (на грудных железах, лице) и развития заболевания.

Ключевые слова: ЛИМИТИРОВАННАЯ ФОРМА, СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ, ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, ПЛАСТИЧЕСКАЯ ХИРУРГИЯ

UDC 616.5-004.1+617.7

**DEVELOPMENT OF LIMITED SCLERIASIS  
AFTER BLEPHAROPLASTY IN A YOUNG  
FEMALE PATIENT – A CLINICAL CASE**

Chimereva Irina Sergeevna  
SBEA HE «Kuban state medical university»,  
Krasnodar, Russia

Kameneva Elena Sergeevna – MD  
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;  
SBEA HE «Kuban state medical university»,  
Krasnodar, Russia

Belozerova Natalya Pavlovna – MD  
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;  
SBEA HE «Kuban state medical university»,  
Krasnodar, Russia

Kuksa Aleksey Vladimirovich  
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;  
SBEA HE «Kuban state medical university»,  
Krasnodar, Russia

Golubenko Evgeny Alexandrovich  
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;  
SBEA HE «Kuban state medical university»,  
Krasnodar, Russia

Zolotareva Tatyana Vasilyevna  
SBEA HE «Kuban state medical university»,  
Krasnodar, Russia

Tikhomirova Nadezhda Yuryevna – MD  
SBIHC «Region clinic hospital Nr 2»;  
SBEA HE «Kuban state medical university»,  
Krasnodar, Russia

Systemic scleriosis or systemic sclerosis is a progressive poly-syndrome disorder with specific changes of derma, locomotor apparatus, inner organs (heart, lungs, digestive tract, kidneys). It was noted the stable increasing of esthetic operations in clinical medicine, cosmetological manipulations with adjuvant injections. The induction of number of autoimmune mechanisms is a trigger of development of autoimmune disease or ASIA-syndrome. The onset of rheumatologic disorder is revealed by anamnesis, actual clinical symptoms, alterations in biochemical blood analysis, antibodies obtained. The date about development of different forms (from local to system) of scleriosis when using silicone, paraffine or similar substancies. The relationship between plastic surgery (mammas, face) and arising of the disease is established.

Key words: LIMITED SCLERODERMA, DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF SYSTEMIC SCLEROSIS, PLASTIC SURGERY, SURGICAL PROCEDURES

## **Введение**

Системная склеродермия (ССД), или системный склероз – прогрессирующее полисиндромное заболевание с характерными изменениями кожи, опорно-двигательного аппарата, внутренних органов (сердца, легких, пищеварительного тракта, почек) и распространенными вазоспастическими нарушениями по типу синдрома Рейно. Его основу составляют нарушения микроциркуляции, воспаление и генерализованный фиброз.

К важным иммунным нарушениям при иммуновоспалительных ревматических заболеваниях (ИВРЗ) относят нарушение толерантности к собственным антигенам и хроническая В-лимфоцитарная активация, вследствие которой происходит повышенная выработка различных аутоантител (аутоАТ). Распространенность ССД в различных странах составляет 240–290 случаев на 1 млн населения. Женщины болеют в 3–7 раз чаще, чем мужчины. Начало заболевания возможно в любом возрасте, особенно – от 30 до 60 лет.

Склеродермию классифицируют на **очаговую (локализованную)** и **системную**. **Очаговая склеродермия** поражает только кожу и подлежащие ткани (дерму, подкожно-жировую клетчатку) и не охватывает внутренние органы. Выделяют несколько форм очаговой склеродермии: бляшечная, линейная, генерализованная, буллёзная, идиопатическая атрофодермия Пазини – Пьерини, прогрессирующая гемиатрофия лица (синдром Парри – Ромберга).

**Системная склеродермия** сопровождается поражением кожи и внутренних органов (пищевода, суставов, кишечника, лёгких, сердца, почек). Кожные проявления аналогичны очаговой форме, но могут быть более выраженными. По распространенности кожных изменений системную склеродермию определяют на лимитированную (поражение ограничивается дистальными отделами конечностей (до локтевых и коленных сгибов), кистями, стопами и лицом) и диффузную (вовлекаются туловище, грудная клетка, живот, внутренние органы и системы).

Дополнительные кожные симптомы проявляются в виде истончения красной каймы губ, заострением носа, разглаживанием морщин. Появляется симптом «кисетного рта» – затруднение при его открывании из-за подкожного фиброза и поражения височно-нижнечелюстного сустава. Лицо становится маскообразным, неподвижным.

Выделяют **особые формы склеродермии:**

– **пресклеродермия** – это состояние предболезни, для которого характерно наличие только синдрома Рейно и лабораторных маркеров заболевания – специфических антител;

– **индуцированная склеродермия** – связана с воздействием внешних факторов: химических веществ (кремниевая пыль, хлорвинил, органические растворители), лекарств (блеомицин и др.), вибрации, иммунологических реакций (например, при трансплантации);

– **паранеопластическая склеродермия** – ассоциирована со злокачественными опухолями, симптомы возникают на фоне онкологического процесса.

**Этиология системной склеродермии (ССД)** недостаточно изучена. Заболевание развивается под влиянием сочетания экзогенных (внешних) и эндогенных (внутренних) факторов на фоне генетической предрасположенности.

**Основные этиологические факторы**

**Генетические факторы.** Выявлено сочетание определенных антигенов и аллелей системы гистосовместимости (HLA), которые ассоциируются с ССД: HLA-A9, B8, B35, DR1, DR3, DR5, DR11, DR52 и C4A. Их распределение варьирует в разных популяциях. Подтверждено наличие хромосомной нестабильности у больных ССД.

**Экзогенные факторы, инфекции.** Предполагали роль вирусных инфекций, в том числе вызванных ретровирусами и цитомегаловирусом, однозначных доказательств нет.

**Химические агенты.** К триггерным факторам относят воздействие промышленной (кварцевая и каменноугольная пыль), бытовой химии, органических растворителей, винилхлорида, пестицидов и других токсинов.

**Лекарственные средства.** Некоторые препараты (например, блеомицин, используемый в химиотерапии) провоцируют развитие ССД.

**Физические факторы.** Длительное воздействие вибрации, низких температур, травм, стресса.

**Патогенез ССД** – сложный многоступенчатый процесс, в котором взаимодействуют различные клеточные и молекулярные механизмы. Ключевые звенья – нарушения иммунитета. У больных ССД выявляют широкий спектр нарушений клеточного и гуморального иммунитета. В крови обнаруживают специфические аутоантитела: антицентромерные (АЦА), антитопоизомеразные (АТА или анти-Scl-70), антитела к РНК, антинейтрофильные цитоплазматические (АНЦА), антиэндотелиальные, а также к различным компонентам соединительной ткани. Эти антитела могут повреждать клетки организма, запуская воспалительный процесс.

Клиническая гетерогенность ССД обусловлена тем, что у разных пациентов или с учетом подтипов болезни преобладают определенные патогенетические механизмы, их сочетание различается на разных стадиях заболевания.

Клиническая картина ССД разнообразна. Выделяют несколько групп основных симптомов и доменов поражения соединительной ткани. **Общие синдромы ССД:** потеря массы тела, иногда значительная, наблюдаемая при генерализации или быстром прогрессировании заболевания, и субфебрильная лихорадка.

**Кожные синдромы.** У большинства больных наблюдают поражение кожи, характерным образом изменяющее внешний облик пациента, это один из ведущих диагностических признаков заболевания. Типичные скле-

родермические изменения с преимущественной локализацией на лице и кистях проходят стадии плотного отека, индурации и атрофии. Они сочетаются с сосудистой патологией и трофическими нарушениями (изъязвления, гнойники, деформация ногтей, облысение). Характерно маскообразное лицо с кисетообразными морщинами вокруг рта, уплотнением и натяжением кожи. Характерные признаки заболевания позволяют в ряде случаев заподозрить ССД при первом взгляде на больного. При очаговой (локализованной) склеродермии распространенность поражения оценивают визуально при физикальном осмотре, фиксируя локализацию, размеры и характер очагов.

### **Поражения**

– **опорно-двигательного аппарата.** Суставной синдром проявляется полиартралгиями, своеобразным склеродермическим полиартритом;

– **желудочно-кишечного тракта** (пищевода и кишечника): эзофагит, дисфагия, ослабление перистальтики и ригидности стенок пищевода, наличие рефлюкса; склеродермический дуоденит, синдром мальабсорбции при преимущественном поражении тонкого кишечника;

– **органов дыхания** – примерно у 70 % больных в виде интерстициального заболевания легких (ИЗЛ), характерно для диффузной ССД быстро прогрессирующего течения или артериальной легочной гипертензии. Редко наблюдают поражение почек, сердца и его проводящей системы.

**Для диагностики** заболевания, помимо оценки клинической картины, важны результаты инструментальных и лабораторных исследований. Американской ревматологической ассоциацией (1980) предложены диагностические критерии ССД: «Большой» критерий – проксимальная склеродермия: симметричное утолщение, уплотнение и индурация кожи проксимальнее пястно-фаланговых и плюснефаланговых суставов. Изменения могут локализоваться на лице, шее, грудной клетке, животе. «Малые» критерии: склеродактилия – перечисленные кожные изменения, ограниченные пальцами.

Обнаружение аутоАТ важно для диагностики иммуновоспалительных ревматических заболеваний (ИВРЗ). Некоторые из аутоАТ, входящих в число классификационных критериев заболевания, используют для оценки его активности. Их наличие имеет прогностическое значение при отдельных фенотипах ИВРЗ. Установлено, что «склеродермические» аутоАТ – серологические маркеры определенных клинических фенотипов, а клинико-иммунологические фенотипы ССД различают по частоте и выраженности проявлений заболевания, прогрессированию поражения внутренних органов и систем, а также прогнозу. Специфичные для ССД аутоАТ появляются на раннем этапе, до формирования развернутой клинической картины болезни, поэтому информативны при доклинической диагностике ССД. Ранняя диагностика позволяет своевременно установить диагноз и начать терапию.

Критерии доклинической стадии склеродермии: наличие только синдрома Рейно в сочетании с капилляроскопическими нарушениями, характерными для ССД и лабораторными маркерами заболевания (АНФ на Нер-2 клетках, Scl-70, АТ к РНК-полимеразе III).

Склеродермию необходимо дифференцировать с другими системными заболеваниями соединительной ткани: системной красной волчанкой, антисинтетазным синдромом в рамках полимиозита/дерматомиозита, а также исключать первичный синдром Рейно. В статье представлен случай развития аутоиммунного заболевания у пациентки после проведения блефаропластики.

### **«После» не значит, «Вследствие»?**

Пациентка 1978 года рождения в декабре 2020 г. обратилась за консультацией к пластическому хирургу с целью коррекции возрастных изменений. Рекомендовано проведение пластических операций: блефаропластика верхних и нижних век и подтяжка мягких тканей средней трети лица, а также удаление комков Биша. Оперативное лечение проходило в плановом по-

рядке, предоперационная подготовка выполнена в полном объеме. Из выявленных догоспитальных лабораторных отклонений – снижение уровня гемоглобина  $10^3$  г/л, для коррекции назначен курс препаратов железа. По данным компьютерной томографии органов грудной клетки (КТ ОГК) обнаружены единичные очаги фиброза поствоспалительного характера; эхокардиографии (Эхо-КГ) – без значимой патологии. При проведении операции и в ранний послеоперационный период осложнений не возникало. Глаза пациентки свободно открывались и закрывались, никаких нарушений мимики или асимметрии лица не зафиксированы. По прошествии 2–3 нед после операции у пациентки развилась выраженная лимфедема (плотный отек) лица, которая сохранялась на протяжении 4 мес. На фоне лимфедемы наблюдали расхождение шва на нижнем веке правого глаза, в последующий месяц – быстрое развитие фиброзирования и липодистрофии подкожно-жировой клетчатки на лице, а также развитие частичной атрофии мимической мускулатуры. Объективно сохранялся атипичный плотный отек лица, что предусматривало проведение дополнительных лечебных манипуляций (инфузии с дексаметазоном, курс физиотерапевтического лечения, курсы массажа, лонгидазы подкожно по контуру лица). На фоне проведенных мероприятий отек сохранялся, появилось фиброзное уплотнение кожи вокруг глаз, рта, щек. Послеоперационный период протекал нетипично, пациентка неоднократно консультирована пластическим хирургом. К апрелю 2021 г. отек лица у пациентки спал, сохранялись уплотненная кожа лица в области рта и лба, несмыкание век. Через месяц усилился фиброз тканей лица, исчез подкожный жир, лицо постепенно скелетизировалось, исчезла возможность улыбаться и закрывать глаза. Лечащим врачом пациентки принято решение собрать консилиум с участием врачей различного профиля, в том числе ревматолога. В рамках коллегиального обсуждения заподозрено ревматологическое заболевание. Рекомендованы исследование специфических иммунологических анализов, витальная капилляроскопия, контрольные КТ ОГК и

Эхо-КГ. В мае 2021 г. пациентка предоставила результаты исследований ревматологу: лабораторно в общем анализе крови (ОАК) сохранялась анемия, показатели скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и ревматоидный фактор (РФ) были в норме. Отмечен повышенный уровень антинуклеарного фактора (АНФ) 1:5120 – центромерный тип свечения. В иммуноблоте выявлены СЕНТ-В антитела +++, по КТ ОГК – признаки интерстициального заболевания легких (в нижнебазальных отделах легких – фиброз до 8 %), Эхо-КГ – без значимой патологии. Объективно кожный процесс изолирован в области лица, а не только в местах непосредственно проводимых разрезов. Кожа на лице плотная, кожный счет – 3 балла (выраженное уплотнение кожи «доскообразная»), резкое уменьшение объема подкожно-жировой клетчатки, отсутствие мимики и неполное смыкание глаз при закрытии, невозможность улыбнуться. При прицельном расспросе отмечала изменение цвета кожи кончиков пальцев при снижении температуры. Полученные результаты исследований позволили впервые выставить диагноз: Системная склеродермия, лимитированная форма. Объективно в описании жалоб пациентки прослеживается стадийность процесса, характерная при склеродермии. Пациентка только частично удовлетворяла критериям диагноза ASIA-синдром. После выставленного диагноза пациентка дополнительно консультирована в Научно-исследовательском институте ревматологии имени В. А. Насоновой» (г. Москва), где были проведены исследования. В результате выставленный диагноз «Склеродермия. Лимитированная форма» был подтвержден. Пациентка рекомендации ревматолога не выполняла, так как не согласна была с установленным диагнозом. Обращалась за помощью к различным специалистам. Дальнейшая история развития болезни не известна.

## **Выводы**

На основании опыта собственного и коллег, данных отечественной и зарубежной литературы можно заключить, что любое оперативное вмешательство может стать причиной развития аутоиммунного заболевания у предрасположенных лиц, а также вызвать ухудшение течения ревматологического заболевания.

Клинический случай свидетельствует о возможности дебюта ревматологического заболевания после оперативного лечения. Важно в предоперационный период объективно оценивать риски дебюта заболеваний, а у пациентов с ревматологическими заболеваниями следует избегать хирургических вмешательств, не позволяющих спасти жизнь, особенно эстетических, основанных на уменьшении жировой ткани. Такие пациенты более подвержены повреждениям тканей и дефектам заживления хирургических ран.

С учетом устойчивого увеличения числа эстетических вмешательств в клинической медицине, возрастания количества косметологических манипуляций с введением адъювантов врачи должны быть осведомлены о рисках развития аутоиммунных заболеваний, обострениях имеющихся болезней, тщательно собирать данные анамнеза и обращать внимание на изменения в лабораторных и инструментальных исследованиях.

### Список литературы

1. Ревматология / Ассоциация ревматологов России : клинические рекомендации / под ред. *Е. Л. Насонова*. – М. : ГЭОТАР-Медиа, 2025. – 792 с.
2. *Гусева Н. Г.* Системная склеродермия / *Е. Л. Насонова, В. А. Насоновой* // Ревматология: национальное руководство. – М.: ГЭОТАР\_х0007\_Медиа, 2008. – С. 447–467.
3. *Гусева Н. Г.* Склеродермия – модель локального и генерализованного фиброза // Избранные лекции по клинической ревматологии : учеб. пособие для слушателей институтов и факультетов последиplomного образования / *В. А. Насоновой, Н. В. Бунчука*. – М.: Медицина, 2001. – С. 100–111.
4. Российское общество дерматовенерологов и косметологов : федеральные клинические рекомендации по ведению больных локализованной склеродермией, 2015.
5. *Takehara K.* Localized scleroderma is an autoimmune disorder / *K. Takehara, S. Sato* // *Rheumatology (Oxford)*. – 2005; 44: 3: 274–279.
6. Аутоиммунный/воспалительный синдром, индуцированный адьювантами / *А. А. Заяева, С. И. Р. Юнси, А. И. Заусалина, Г. Н. Кошукова, А. В. Климчук, Г. А. Юнси* // *Архив внутренней медицины* – 2023. – № 6.
7. Vaccines, adjuvants and autoimmunity / *L. E. Guimarães, B. Baker, C. Perricone* [et al.] // *Pharmacol Res.* – 2015; 100: 190–209. doi: 10.1016/j.phrs.2015.08.003.
8. *Tregoning J. S.* Adjuvanted influenza vaccines / *J. S. Tregoning, R. F. Russell, E. Kinnear* // *Hum Vaccin Immunother.* – 2018.
9. The value of Autoimmune Syndrome Induced by Adjuvant (ASIA) – Shedding light on orphan diseases in autoimmunity / *Y. Segal, S. Dahan, K. Sharif* [et al.] // *Autoimmun. Rev.* – 2018.
10. *Watad A.* he ASIA syndrome: basic concepts / *A. Watad, K. Sharif, Y. Shoenfeld* // *Mediterr J Rheumatol.* – 2017; 28(2): 64–9. doi: 10.31138/mjr.28.2.64. 5.
11. Oil injection for cosmetic enhancement of the upper extremities: a case report and review of literature / *A. Sisti, M. T. Huayllani, D. J. Restrepo* [et al.] // *Acta Biomed.* – 2020.
12. Vaccines and Autoimmunity From Side Effects to ASIA Syndrome / *I. Seida, R. Seida, A. Elsalti* [et al.] // *Medicina (Kaunas)*. – 2023.