

ISSN 2311-4495

ISSN 2410-5155 (Online)

УДК 616.5–004.1+616–091.5+616.9

<https://doi.org/10.18705/2311-4495-2026-13-1-117-126>

Инфекционные осложнения при системной склеродермии. Анализ двух аутопсийных случаев

К. А. Гусева, Е. А. Гончарова, И. А. Данилова, И. В. Антонова

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр имени
В. А. Алмазова» Министерства здравоохранения
Российской Федерации, Санкт-Петербург, Россия

Контактная информация:

Гусева Ксения Алексеевна,
ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова»
Минздрава России,
ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург,
Россия, 197341.
E-mail: ksuha.gus@yandex.ru

Резюме

В статье представлены два аутопсийных случая системной склеродермии, приведших к гибели больных, обзор литературы с отражением этиологии и патогенеза с упором на развитие инфекционных осложнений в аспекте описанных случаев. *Склеродермия* — редкое заболевание соединительной ткани, одними из наиболее частых причин смерти при котором являются инфекционные осложнения, вплоть до развития сепсиса. **Целью** работы явился анализ двух клинических случаев системной склеродермии, вызвавших гибель пациентов. **Материалы и методы.** Представлены результаты аутопсии двух пациентов с диагнозом системной склеродермии: женщины 63 лет и мужчины 59 лет. В каждом случае произведена аутопсия с макроскопическим исследованием всех органов и тканей. Для гистологического исследования в случае 1 были забраны кусочки легких, сердца, печени, почек, кожи, пищевода, тонкой и толстой кишок, правой поясничной мышцы, тел I и III поясничных позвонков; в случае 2 были забраны кусочки легких, сердца, печени, почек, кожи, пищевода, тонкой и толстой кишок, поднижнечелюстной слюнной железы. Использованы окраски гематоксилином и эозином и методом Ван-Гизона. **Заключение.** В случае 1 выявлены изменения органов и тканей в виде склероза дермы, пневмофиброза, эрозивного эзофагита, язвенных дефектов кожи, признаки септикопиемии (абсцессы почек, легкого, левой и правой поясничных мышц, остеомиелита II и III поясничных позвонков), очаговой пневмонии в стадии разрешения. Непосредственной причиной смерти явился сепсис. В случае 2 наблюдались склероз дермы, стенки тонкой кишки, почек, фибринозный перикардит в стадии организации, мелкоочаговый кардиосклероз, внебольничная двусторонняя очаговая пневмония. Непосредственной причиной смерти явилась внебольничная двусторонняя очаговая пневмония. Представленные наблюдения демонстрируют характерную клиническую и гистологическую картину системного склероза и подтверждают приведенные в литературе данные о заболеваемости и смертности больных системным склерозом в результате инфекционных осложнений.

Ключевые слова: системная склеродермия, системный склероз, аутопсийные случаи, инфекционные осложнения, сепсис, пневмония

Для цитирования: Гусева К.А., Гончарова Е.А., Данилова И.А., Антонова И.В. Инфекционные осложнения при системной склеродермии. Анализ двух аутопсийных случаев. *Трансляционная медицина*. 2026;13(1):117–126. <https://doi.org/10.18705/2311-4495-2026-13-1-117-126>; <https://elibrary.ru/LUHTBR>

Infectious complications in systemic scleroderma. Analysis of two autopsy cases

Ksenia A. Guseva, Ekaterina A. Goncharova, Irina A. Danilova,
Irina V. Antonova

Federal State Budgetary Institution “V. A. Almazov National Medical
Research Centre” of the Ministry of Health of the Russian Federation,
St. Petersburg, Russia

Corresponding author:

Ksenia A. Guseva,
V. A. Almazov NMRC,
2 Akkuratova str., St. Petersburg, Russia,
197341.
E-mail: ksuha.gus@yandex.ru

Abstract

The article presents two autopsy cases of systemic scleroderma that led to the death of patients, as well as a review of the literature on the etiology and pathogenesis of the disease, with a focus on the development of infectious complications in these cases. Scleroderma is a rare connective tissue disorder, and one of the most common causes of death is infectious complications, including sepsis. The aim of this study was to analyze two clinical cases of systemic scleroderma that resulted in the death of patients. Materials and methods. The results of autopsies of two patients with a diagnosis of systemic sclerosis are presented: a 63-year-old woman and a 59-year-old man. In each case, an autopsy was performed with a macroscopic examination of all organs and tissues. For histological examination, in case 1, samples were taken from the lungs, heart, liver, kidneys, skin, esophagus, small and large intestines, right lumbar muscle, and bodies of the I and III lumbar vertebrae; in case 2, samples were taken from the lungs, heart, liver, kidneys, skin, and esophagus.

Keywords: systemic scleroderma, systemic sclerosis, autopsy cases, infection complications, sepsis, pneumonia

For citation: Guseva KA, Goncharova EA, Danilova IA, Antonova IV. Infectious complications in systemic scleroderma. Analysis of two autopsy cases. *Translational Medicine*. 2026;13(1):117–126. (In Russ.) <https://doi.org/10.18705/2311-4495-2026-13-1-117-126>; <https://elibrary.ru/LUHTBR>

Введение

Склеродермия — редкое заболевание соединительной ткани, этиология и патогенез которого точно не установлены. Системная склеродермия имеет две формы: лимитированную и диффузную. Для диффузной формы характерно как поражение кожи различных локализаций, так и развитие висцеральной патологии в сочетании с синдромом Рейно; характерным является обнаружение антител к топоизомеразе (Scl 70). Причем наличие последних связано с отягощением заболевания и высоким риском развития фиброза легких [1]. Лимитированная форма характеризуется длительным существованием изолированного синдрома Рейно, ограниченным поражением кожи (лицо, кисти, стопы), поздним развитием CREST-синдрома; характерно выявление антицентромерных антител [2, 3].

Эпидемиология. Показатели распространенности колеблются от 38 до 341 случая на миллион человек,

а показатели заболеваемости варьируются от 8 до 56 новых случаев на миллион человек ежегодно во всем мире [4]. Согласно исследованию Li, легочная гипертензия, интерстициальная болезнь легких, поражение сердца, почек и дистальных отделов конечностей связаны с неблагоприятным прогнозом, а перикардиальный выпот и ишемия пальцев являются прогностическими факторами смерти пациентов [5]. Наиболее частыми причинами госпитализации становятся поражения сердечно-сосудистой системы, язва кожи, интерстициальный фиброз легких, а причинами смерти — инфекционные осложнения, вплоть до развития сепсиса [6, 7].

Этиология. Точно неизвестна. В настоящее время считается, что вклад в развитие заболевания делают как генетические факторы, так и факторы окружающей среды. Исследования в семьях со склеродермией подтверждают вовлечение генетической области главного комплекса гистосовместимости, генов,

кодирующих человеческий лейкоцитарный антиген, включая HLA DRB1*1104, DQA1*0501 и DQB1*0301.

Целью настоящей работы является анализ двух клинических случаев системной склеродермии, приведших к гибели пациентов, с упором на аутопсию.

Материалы и методы

Проанализированы две истории болезни пациентов с диагнозом системной склеродермии, приведшей к смерти: женщины 63 лет и мужчины 59 лет, с упором на аутопсию: проведена макроскопическая и микроскопическая оценка тканей и органов умерших больных. Для гистологического исследования в случае 1 были забраны кусочки легких, сердца, печени, почек, кожи, пищевода, тонкой и толстой кишок, правой поясничной мышцы, тел I и III поясничных позвонков; в случае 2 были забраны кусочки легких, сердца, печени, почек, кожи, пищевода, тонкой и толстой кишок, поднижнечелюстной слюнной железы. Использованы окраски гематоксилином и эозином и методом Ван-Гизона.

Случай 1

Анамнез и течение заболевания. Женщина, 63 года. С 2019 по 2022 гг. наблюдалась амбулаторно по месту жительства с предположительным диагнозом синдрома Рейно, проявляющимся в побелении пальцев в ответ на воздействие холода, болями в пальцах кистей с постепенным нарастанием интенсивности болей, присоединением изменений ногтей и уплотнением кожи на пальцах кистей, появлением язвенных дефектов на пальцах кистей и лодыжках, присоединением немотивированного снижения массы тела на 5 кг. В январе 2022 г. был установлен диагноз системной склеродермии, диффузной формы с основными симптомами в виде уплотнения кожи и язвенных дефектов на лодыжках и кистях с тенденцией к увеличению их количества и рецидивирующими присоединениями инфекции, остеолита V пальца справа с присоединением инфекции и развитием гнойного остеомиелита, потребовавшего ампутации V пальца; дополнительными симптомами в виде общей слабости, головной боли. Проводилась терапия метипредом, Д-пенициллином, пентоксифиллином, алпростадилем без особого эффекта. Периодически осуществлялось стационарное лечение, терапия циклофосфамидом без устойчивой положительной динамики. С конца июля 2023 г. пациентка отметила ухудшение состояния: основные симптомы включали в себя множественные язвенные дефекты кожи в области верхних конечностей и крестца; дополнительные симптомы заключались в нарастании общей слабости, головной боли, с чем пациентка поступила в отделение ревматологии ФГБУ

«НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России. При поступлении обращали на себя внимание повышение уровня воспалительных маркеров, множественные язвенные дефекты кожи в области верхних конечностей и крестца, с которых выполнялись неоднократные посевы отделяемого с высевом *Staphylococcus aureus*, посевы крови с обнаружением грамположительной флоры, посевы бронхоальвеолярной жидкости с обнаружением *Acinetobacter baumannii*. В ходе госпитализации отмечалась отрицательная динамика в виде присоединения двусторонней полисегментарной пневмонии, формирования абсцесса левой поясничной мышцы, остеомиелита поясничных позвонков. Пациентке проводилась комплексная, в том числе антибактериальная, терапия, выполнено оперативное вмешательство в объеме вскрытия и санации абсцесса поясничной мышцы. Несмотря на проведенное лечение, пациентка умерла в условиях стационара на фоне инфекционных осложнений и декомпенсации хронической сердечной недостаточности. Труп был доставлен в патологоанатомическое отделение со следующим заключительным клиническим диагнозом.

Основное заболевание: Сепсис. Инфекция мягких тканей. Хронический остеомиелит (гнойный артрит проксимального межфалангового сустава 5 пальца правой кисти, свищевая форма, остеомиелит проксимальной фаланги 5 пальца правой кисти, гнойный артрит проксимального межфалангового сустава 3 пальца левой кисти, остеомиелит головки проксимальной фаланги 3 пальца левой кисти, гнойный артрит 2 и 4 межфаланговых суставов левой кисти, 2 проксимального межфалангового сустава правой кисти, остеомиелит проксимальной фаланги 2 пальца правой кисти. Трофическая язва в области правого лучезапястного сустава в стадии заживления). Остеомиелит позвонков. Неоднократные оперативные вмешательства по поводу инфекций мягких тканей в анамнезе. Инфекция кровотока, вызванная *Staphylococcus aureus* от мая 2023 г. Остеомиелит костей предплечья слева? Некротический миозит. Абсцесс левой поясничной мышцы. 26.07.2023. Вскрытие, санация, дренирование абсцесса левой поясничной мышцы. Кровотечение в области послеоперационной раны от 26.07.2023. Ревизия послеоперационной раны, санация и тампонирование брюшинного пространства от 26.07.2023. 29.07.2023. Формирование временной трахеостомы. Абсцесс правой поясничной мышцы? Внеплевральное образование мягких тканей грудной клетки (абсцесс?) 04.08.2023. Удаление тампонов из левого брюшинного пространства. Ревизия, дренирование правого брюшинного пространства. Абсцесс левого легкого?

Конкурирующий: Системная склеродермия, диффузная форма, с поражением кожи (склеродактилия,

склеродермия), сосудов (синдром Рейно, легочная гипертензия, васкулит?), пищевода (эзофагит), суставов (артралгии), активность 3. Счет Родна 18.

Осложнения заболевания: Неоднократные оперативные вмешательства по поводу гнойного артрита проксимального межфалангового сустава 5 пальца правой кисти, свищевая форма, остеомиелита проксимальной фаланги 5 пальца правой кисти, гнойного артрита проксимального межфалангового сустава 3 пальца левой кисти, остеомиелита головки проксимальной фаланги 3 пальца левой кисти, гнойного артрита 2 и 4 межфаланговых суставов левой кисти, 2 проксимального межфалангового сустава правой кисти, остеомиелита проксимальной фаланги 2 пальца правой кисти. Трофическая язва в области правого лучезапястного сустава в стадии заживления. Инфекция кровотока, вызванная *Staphylococcus aureus* от 17.07.2023. Язвенный дефект в области левого лучезапястного сустава, инфицированный *Staphylococcus aureus*. Остеомиелит костей предплечья слева? Геморрагический синдром. Аспирационная пневмония от 15.07.2023. Аспирация желудочным

содержимым. Двусторонний очаговый гнойный эндобронхит. Пролежень 3–4 степени крестца.

При наружном осмотре трупа обращала на себя внимание сухость кожных покровов, с выраженным шелушением в области предплечий и обеих кистей, наличием множественных язвенных дефектов в области правого лучезапястного сустава; левого лучезапястного сустава; пролежневых дефектов: в левой пяточной области, в области крестца, волдырей в области медиальной поверхности правого бедра с желтовато-красным жидким содержимым, язвенного дефекта в проекции проксимального межфалангового сустава 2 пальца левой кисти. При гистологическом исследовании кожи были выявлены: эпидермис с очаговым акантозом и очаговым некрозом с крупноочаговой умеренно выраженной нейтрофильной инфильтрацией, интенсивный склероз дермы за счет грубых зрелых коллагеновых волокон, лимфоцитарный продуктивный васкулит, периваскулярная лимфоплазмацитарная инфильтрация сосудов сосочкового слоя дермы с примесью нейтрофильных лейкоцитов и отложениями фибрина (рис. 1, А, Б).

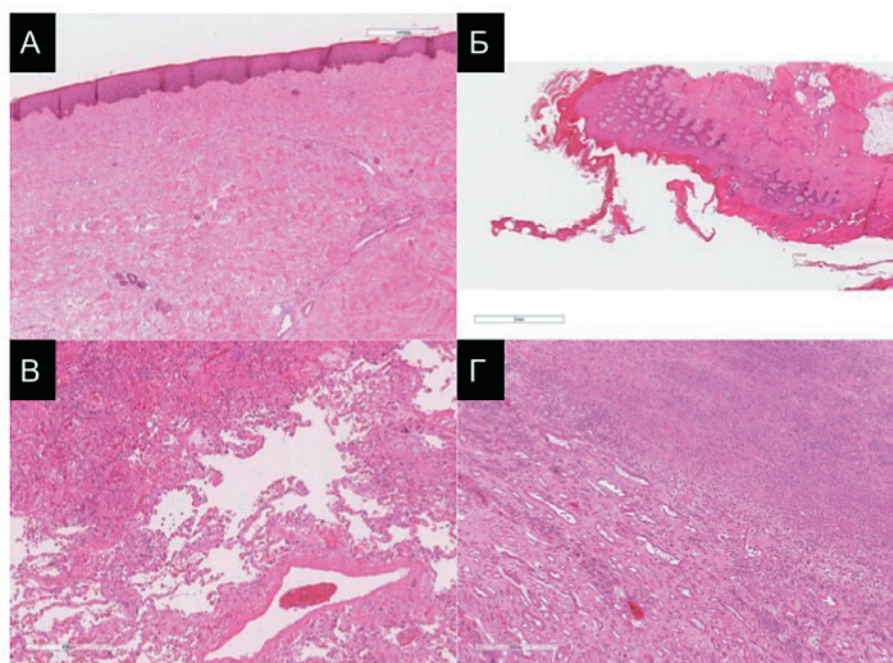


Рис. 1. Гистологическое исследование случая 1:

А. Кожа: склероз дермы, лимфоцитарный васкулит; х200, окраска гематоксилином и эозином; Б. Кожа: очаговый акантоз; х200, окраска гематоксилином и эозином; В. Легкое: дистелектазы легочной паренхимы, утолщение межальвеолярных перегородок с очаговым пневмофиброзом; х200, окраска гематоксилином и эозином; Г. Почка: острый абсцесс; х200, окраска гематоксилином и эозином

Fig. 1. Histological examination of case 1:

А. Skin: dermal sclerosis, lymphocytic vasculitis; x200, hematoxylin and eosin staining; Б. Skin: focal acanthosis; x200, hematoxylin and eosin staining; В. Lung: pulmonary parenchymal distelectasis, thickening of interalveolar septa with focal pneumofibrosis; x200, H&E stain; Г. Kidney: acute abscess; x200, H&E stain

При внешнем осмотре ткань легких на разрезе была темно-красная, с поверхности среза стекала жидкая кровь и пенная жидкость, из просвета бронхов выделялись светло-желтые сливкообразные массы. На задней поверхности нижней доли левого легкого ближе к корню отмечался крупный очаг расплавления паренхимы кашицеобразной консистенции размерами 10,0x5,5x1,5 см, прилегающий к стенке аорты с формированием плотных серых спаек. Микроскопически крупные поля дистелектазов легочной паренхимы, диффузное утолщение межальвеолярных перегородок с очаговым пневмофиброзом, множественные обширные внутриальвеолярные кровоизлияния. Также в просвете альвеол определялись отечная жидкость, обилие макрофагов, фибрин и малочисленные нейтрофильные лейкоциты с перифокальным скоплением фибробластов. Стенки сосудов всех калибров были утолщены за счет фиброза меди. В нижней доле левого легкого отмечалось формирование полости, заполненной тканевым детритом с обилием нейтрофильных лейкоцитов и крупноочаговым кровоизлиянием с формированием гематомы (рис. 1, В).

При макроскопическом исследовании слизистая пищевода была синюшно-розовая, тусклая, на 80 % площади слизистой оболочки определялись множественные эрозивные дефекты с нитевидными серовато-белыми наложениями; в просвете было геморрагическое содержимое. При гистологическом исследовании определялся некроз слизистой оболочки, распространяющийся до подслизистой основы, с обильными наложениями фибрина на поверхности, выраженной полиморфноклеточной инфильтрацией, представленной гистиоцитами, лимфоцитами, нейтрофильными лейкоцитами, с очагами геморрагического пропитывания.

При внешнем осмотре тканей почек, левой и правой поясничных мышц обращало внимание наличие мелких бело-желтых очагов со светло-желтым сливкообразным содержимым. При гистологическом исследовании данных очагов были верифицированы острые абсцессы (рис. 1, Г).

При внешнем осмотре II и III поясничных позвонков в области тел были светло-желтые сливкообразные массы. При гистологическом исследовании обнаруживались поля некроза с нейтрофильной инфильтрацией.

Основным заболеванием являлся прогрессирующий системный склероз: системная склеродермия, диффузная форма, быстро прогрессирующее течение с поражением кожи (склероз дермы), сосудов (васкулит сосудов), легких (легочная гипертензия, пневмофиброз), желудочно-кишечного тракта (эрозивный эзофагит). Осложнениями являлись: множественные

язвенные дефекты кожи, пролежень креста 3 стадии, сепсис: септикопиемия (абсцессы почек, абсцесс нижней доли левого легкого, подострый абсцесс левой поясничной мышцы, абсцесс правой поясничной мышцы, острый остеомиелит II и III поясничных позвонков), очаговая пневмония в стадии разрешения. Непосредственной причиной смерти явился сепсис в форме септикопиемии.

Случай 2

Анамнез и течение заболевания. Пациент, мужчина, 59 лет. Осенью 2023 г. отметил уплотнение кожи рук, нарастающие отеки голеней, одышку при физических нагрузках, общую слабость, немотивированное снижение массы тела. 31.01.2024 консультирован ревматологом, госпитализирован в отделение ревматологии по месту жительства, установлен диагноз системной склеродермии, Scl-70+++. В течение госпитализации развился гидроторакс, потребовавший дренирования правой плевральной полости, острое повреждение почек, потребовавшее проведения гемодиализа, который в дальнейшем выполнялся на постоянной основе 3 раза в неделю. В связи с верификацией диагноза получал терапию преднизолоном, пульс-терапию метилпреднизолоном, циклофосфамидом. Поступил в ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России с целью обсуждения дальнейшей тактики лечения. Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном, циклофосфаном, был введен сарилумаб (ингибитор биологических эффектов интерлейкина-6, генно-инженерный биологический препарат). На фоне проводимой терапии состояние без устойчивой положительной динамики, отмечалось развитие лейкопении с нарастанием острофазовых показателей, развитие двусторонней пневмонии, антибиотикоассоциированного мукозита, которые корректировались медикаментозно. После одного из сеансов гемодиализа развилась гипотензия, потребовавшая перевода в отделение реанимации. В дальнейшем наступила биологическая смерть в результате остановки сердечной деятельности и декомпенсации острой сердечной недостаточности. Труп поступил в патологоанатомическое отделение со следующим заключительным клиническим диагнозом.

Основное заболевание: Быстро прогрессирующая системная склеродермия, диффузная форма, острое течение, с поражением кожи (склеродерма), сосудов (3-фазный синдром Рейно, дигитальный васкулит), легких (интерстициальное поражение легких), почек (склеродермическая почка?), иммунологическими нарушениями (Scl-70+++), активность высокая (счет Роднана 51). Болезнь Шегрена с поражением слюнных желез (ксеростомия), глаз (ксероофтальмия), серозных

оболочек (перикардит, плеврит), иммунологическими нарушениями (гипергамма, SS-A +, Ro-52 ++, гипокомplementемия, РФ +), высокая степень активности.

Осложнение: Агранулоцитоз от 30.04.2024. Инфекционно-токсический шок от 02.05.2024. Инфекция кровотока? Острое почечное повреждение от 16.02.2024. Гемодиализ на перманентном катетере. Артериальная гипертензия 3 степени РССО4. Двусторонняя внутрибольничная пневмония (без выявленного возбудителя), дыхательная недостаточность 1. Белково-энергетическая недостаточность в стадии кахексии. А/б ассоциированный колит. Кандидозный мукозит 2 степени. Состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение?

При внешнем осмотре обращало внимание истончение кожи и подкожной жировой клетчатки. При гистологическом исследовании отмечалась атрофия эпидермиса и придатков кожи, выраженный фиброз дермы со слиянием и гомогенизацией коллагеновых пучков (рис. 2, А).

Отмечалось наличие асцита (400 мл), гидроторакса (по 300 мл с двух сторон).

При осмотре органов дыхания обращало внимание наличие серых легко снимаемых нитчатых наложений на плевре, неоднородность ткани с чередованием красных и темно-красных участков, стекание с поверхности разреза пенистой красной жидкости, выделение из сегментарных бронхов сливкообразного, мутного, вязкого содержимого. При гистологическом исследовании обнаружены разрывы и булавовидные утолщения стенок альвеол, очаги скудной нейтрофильно-лимфоцитарной инфильтрации, периваскулярный фиброз, скопление гемосидерофагов.

Масса обеих почек была 216 г (при норме 250–400 г), поверхность их была гладкой. При гистологическом исследовании обращало на себя внимание: склерозирование до 50 % клубочков, уменьшение числа проксимальных и дистальных канальцев, выраженный фиброз стромы коркового и мозгового вещества, сосуды с пролиферирующим эндотелием интимы, циркулярным склерозом внутреннего слоя и узким просветом с изменением стенки артерий по типу «кожицы лука» (рис. 2, Б, В).

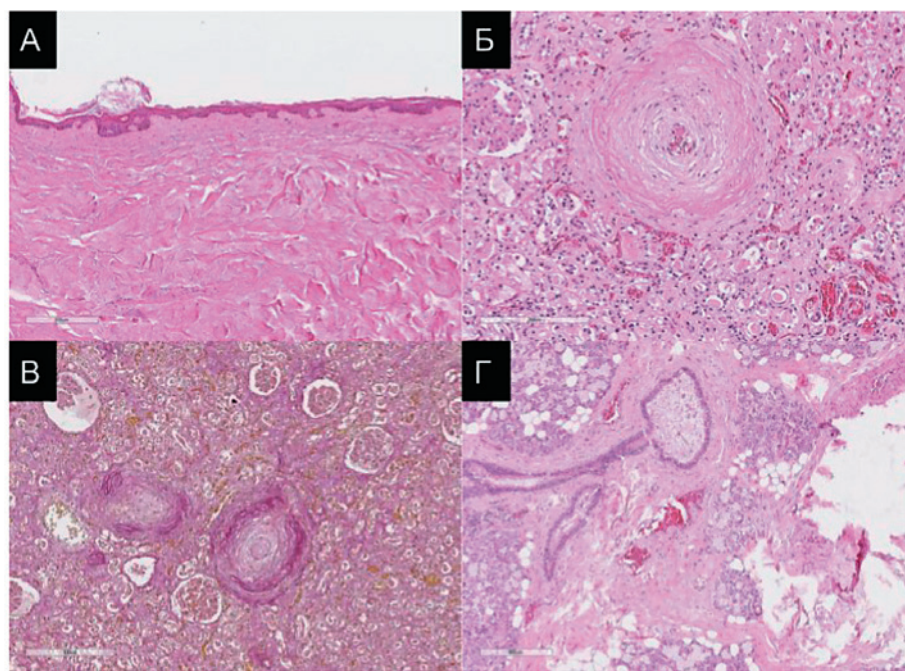


Рис. 2. Гистологическое исследование случая 2:

А. Кожа: атрофированный эпидермис; x200, окраска гематоксилином и эозином; Б. Почка: изменение стенки артериолы по типу «кожицы лука»; x300, окраска гематоксилином и эозином; В. Почка: изменение стенки артериолы по типу «кожицы лука»; x200, окраска по Ван-Гизону; Г. Поднижнечелюстная слюнная железа: перидуктальный фиброз; x200, окраска гематоксилином и эозином

Fig. 2. Histological examination of case 2:

А. Skin: atrophic epidermis; x200, hematoxylin and eosin staining; Б. Kidney: onion-skin-like change in the arteriole wall; x300, hematoxylin and eosin staining; В. Kidney: onion-skin-like change in the arteriole wall; x200, Van Gieson staining; Г. Submandibular salivary gland: periductal fibrosis; x200, hematoxylin and eosin staining

Кроме того, наблюдались характерные для системного склероза изменения при гистологическом исследовании поднижнечелюстной слюнной железы в виде перидуктального фиброза, очагового фиброза стромы, очагового липоматоза стромы (рис. 2, Г).

Также отмечался фиброз подслизистой основы тонкой кишки.

На основании вышеперечисленных данных был выставлен патологоанатомический диагноз: Системная склеродермия, диффузная форма, прогрессирующее течение; диффузный склероз и утолщение дермы, атрофия эпителия, склероз стенки тонкой кишки, склеродермические почки (масса почек 216 г), фибринозный перикардит в стадии организации, мелкоочаговый кардиосклероз, дистрофия паренхиматозных органов. Осложнения основного заболевания: Острая и хроническая сердечная недостаточность. Внебольничная двусторонняя очаговая пневмония. Фибринозный плеврит. Непосредственной причиной смерти явилась внебольничная двусторонняя очаговая пневмония.

Обсуждение

Наряду с поражениями и нарушениями функционирования внутренних органов (сердца и сосудов, легких, почек, органов желудочно-кишечного тракта), которые в конечном счете приводят к смерти, важнейшим смертельным осложнением при склеродермии является присоединение инфекции.

Смертельные осложнения, обусловленные поражениями внутренних органов, могут быть связаны с интерстициальным фиброзом легких с прогрессирующим нарастанием дыхательной недостаточности, развитием легочной гипертензии [8], поражением почек с развитием склеродермического почечного криза или прогрессирующим снижением функции почек с развитием их недостаточности [9], возникновением некоронарогенных инфарктов, прогрессирующей хронической сердечной недостаточности и нарушений ритма сердца [10].

На развитие и неблагоприятное течение инфекционных осложнений вплоть до летального исхода при системной склеродермии влияют следующие патогенетические аспекты:

- иммунологические нарушения, проявляющиеся в уменьшении количества Т-киллеров, NK-клеток [11], их фенотипических аномалиях [12]; дисбалансе цитокинов Т-хелперов 1 и 2 типов (Th1/Th2) с преобладанием профиля Th2 [2]; фенотипических аномалиях и нарушении активации В-клеток памяти с развитием дисбаланса в соотношении активированных В-клеток памяти, способных к ответу на ранее встречающиеся инфекции и способных к выработке аутоантител с преобладанием последних [13];

- использование в лечении системной склеродермии глюкокортикостероидных, цитостатических препаратов направлено на подавление иммунных реакций и может способствовать не только подавлению аутоиммунных реакций и хронического воспаления, но и развитию оппортунистических инфекций, недостаточному иммунному ответу на возбудителей, попадающих из окружающей среды;

- процессы, ведущие к системному склерозу многих органов, в частности почек, легких и сердца, делают их менее устойчивыми к воздействию неблагоприятных факторов, в частности инфекционных агентов [6]. В пораженных органах в результате аутоиммунных процессов непрерывно поддерживается воспаление, что не благоприятствует скорейшему излечению от инфекционных процессов;

- поражение сосудов при склеродермии также может усугублять и увеличивать длительность инфекций в связи с нарушением трофики тканей и хронической гипоксией. Поражение сосудов связано с активацией эндотелия, который начинает экспрессировать молекулы адгезии в большом количестве, что приводит к активации тромбоцитов и каскадов свертывания крови;

- в аспекте развития пневмонии и инфекций верхних дыхательных путей важным является также поражение пищевода. Согласно данным литературы, доля аспирации была почти двухкратной среди пациентов с дисфункцией пищевода. Кроме того, отмечается связь между смертностью и аспирацией [14], которая, по всей вероятности, является одним из патогенетических факторов в развитии пневмонии;

- также одной из особенностей, предрасполагающей к повышению смертности при системной склеродермии в целом и от инфекционных осложнений в частности, является наличие антител к тополимеразе I. Данные антитела, как считается, присутствуют почти исключительно при системном склерозе, и предполагается, что их наличие ассоциировано с более тяжелым течением системного склероза, а также их уровень коррелирует с активностью заболевания [15];

- язвенные дефекты также способствуют возникновению инфекционных осложнений, являясь благоприятной средой для жизни многих микроорганизмов. Среди патогенных бактерий, выделенных из гнойно-некротических очагов у пациентов с системной склеродермией, чаще встречались *Staphylococcus aureus*, кишечные микроорганизмы: *Escherichia coli*, *Enterococcus faecalis*, *Pseudomonas aeruginosa*. Поражение мягких тканей может приводить к развитию контактного остеомиелита, значительно ухудшая течение и прогноз заболевания [16, 17].

Согласно данным литературы, среди причин госпитализации у больных с системным склерозом преобладают инфекционные осложнения, в частности сепсис с неуточненным микроорганизмом, пневмония. Также частыми причинами для госпитализации являются острая почечная недостаточность и сердечно-сосудистые заболевания. При этом умирает в больнице около 4,5 % госпитализированных пациентов с основным или вторичным диагнозом системной склеродермии. Пять наиболее распространенных диагнозов, которые устанавливались в качестве основного заболевания и которые привели к внутрибольничной смерти, это сепсис, острая и хроническая дыхательная недостаточность, связанная с различными причинами, поражение легких в результате системного склероза, гипертоническая болезнь, хроническая болезнь почек.

Таким образом, анализ литературы показывает, что первые позиции в госпитализации и смертности больных склеродермией принадлежат инфекционным осложнениям: на их долю приходится 28 % всех внутрибольничных смертей и 10,9 % причин госпитализаций в целом. Среди них преобладают оппортунистические инфекции кожи и мягких тканей, инфекции мочевыводящих путей, пневмония и сепсис [6]. Приведенные выше клинические случаи являются хорошей иллюстрацией системной склеродермии с инфекционными осложнениями, сыгравшими роль в развитии летального исхода.

Заключение

Предоставленные наблюдения демонстрируют характерную как клиническую, так и гистологическую картину системного склероза, а также подтверждают приведенные в литературе данные о заболеваемости и смертности пациентов с системным склерозом в результате инфекционных осложнений.

Конфликт интересов / Conflict of interest

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов. / The authors declares no conflict of interest.

Соответствие нормам этики / Compliance with ethical principles

Исследование одобрено Локальным этическим комитетом (протокол № 11-25 от 24.11.2025 г.). Протокол исследования и используемые материалы соответствуют требованиям Хельсинкской декларации Всемирной медицинской ассоциации (в действующей редакции), Федерального закона Российской Федерации от 21.11.2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (ст. 13, 67) и национального стандарта РФ ГОСТ Р

52379-2005 «Надлежащая клиническая практика». / The study was approved by the Local Ethics Committee (Protocol No. 11-25 dated 24.11.2025). / The study protocol and materials comply with the principles of the Declaration of Helsinki (current version), the requirements of Russian Federal Law No. 323-FZ “On the Fundamentals of Health Protection of Citizens in the Russian Federation” (Articles 13, 67), and the National Standard GOST R 52379-2005 “Good Clinical Practice”.

Вся информация о пациентах полностью анонимизирована. В рукописи не содержатся данные, позволяющие идентифицировать личность умерших. В связи с ретроспективным анализом анонимизированного аутопсийного материала и данных историй болезни Локальный этический комитет счел необязательным получение информированного согласия родственников. / All patient data have been fully anonymized; the manuscript contains no identifiable personal information. Because this is a retrospective analysis of anonymized autopsy material, the Local Ethics Committee waived the requirement for informed consent from relatives.

Авторы заявляют об отсутствии использования генеративного искусственного интеллекта. / The authors declare no use of Generative AI in the preparation of this manuscript.

Список источников / References

1. Volkman ER, Andréasson K, Smith V. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2023;401(10373):304–318. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(22\)01692-0](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(22)01692-0)
2. Adigun R, Goyal A, Hariz A. Systemic sclerosis (scleroderma). In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
3. Шостак Н. А., Клименко А. А. Системная склеродермия: современная классификация и методы лечения. *Лечебное дело*. 2009;4:1–12.
Shostak NA, Klimenko AA. Systemic sclerosis: actual classification and management. *Medical practice*. 2009;4:1–12 (In Russ).
4. Ingegnoli F, Ugi N, Mihai S. Update on the epidemiology, risk factors and outcomes of systemic sclerosis. *Best Practice & research: clinical rheumatology*. 2018;32(2):223–240. <https://doi.org/10.1016/j.berh.2018.08.005>
5. Li X, Qian YQ, Liu N, et al. Survival rate, causes of death, and risk factors in systemic sclerosis: a large cohort study. *Clinical Rheumatology*. 2018;37(11):3051–3056. <https://doi.org/10.1007/s10067-018-4291-z>
6. Potera J, Manadan AM. Reasons for hospitalization and in-hospital mortality in adults with systemic sclerosis: Analysis of the National Inpatient Sample. *Journal of Scleroderma and Related Disorders*. 2022;7(3):189–196. <https://doi.org/10.1177/23971983221083225>
7. Shenavandeh S, Naseri R. Assessment of hospitalization and mortality of scleroderma in-patients: a thirteen-year

study. *Reumatologia*. 2017;55(4):163–168. <https://doi.org/10.5114/reum.2017.69776>

8. Войцеховский В. В., Гоборов Н. Д., Погребная М. В. и др. Поражение легких при системной склеродермии. *Бюллетень физиологии и патологии дыхания*. 2018;70:83–92. https://doi.org/10.12737/article_5c12717d12a437.30758301

Voytsekhovskiy VV, Goborov ND, Pogrebnaya MV, et al. Lung damage in systemic scleroderma. *Bulletin of physiology and pathology of respiration*. 2018;70:83–92 (In Russ.). https://doi.org/10.12737/article_5c12717d12a437.30758301

9. Булавко Я. Э., Тимофеев Е. В., Алкак К. Д. Ю., Исаков В. А. Склеродермическая нефропатия: нерешенные проблемы. *Juvenis scientia*. 2021;7(5):5–18.

Bulavko YaE, Timofeev EV, Alkak KDU, Isakov VA. Scleroderma Nephropathy: Unresolved Issues. *Juvenis scientia*. 2021;7(5):5–18 (In Russ.).

10. Györfi AH, Filla T, Polzin A, et al. EUSTAR collaborators. Evaluation of systemic sclerosis primary heart involvement and chronic heart failure in the European scleroderma trials and research cohort. *Journal of the American Heart Association*. 2025;14(5):e036730. <https://doi.org/10.1161/JAHA.124.036730>

11. Frieri M, Angadi C, Paolano A, et al. Altered T cell subpopulations and lymphocytes expressing natural killer cell phenotypes in patients with progressive systemic sclerosis. *The Journal of Allergy and Clinical Immunology*. 1991;87(4):773–779. [https://doi.org/10.1016/0091-6749\(91\)90121-4](https://doi.org/10.1016/0091-6749(91)90121-4)

12. Almeida I, Silva SV, Fonseca AR, et al. T and NK cell phenotypic abnormalities in systemic sclerosis: a cohort study and a comprehensive literature review. *Clinical Reviews in Allergy & Immunology*. 2015;49(3):347–369. <https://doi.org/10.1007/s12016-015-8505-8>

13. Simon D, Balogh P, Bognár A, et al. Reduced non-switched memory B cell subsets cause imbalance in B cell repertoire in systemic sclerosis. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 2016;100(5):30–36.

14. Ram Poudel D, George M, Dhital R, et al. Mortality, length of stay and cost of hospitalization among patients with systemic sclerosis: results from the National Inpatient Sample. *Rheumatology*. 2018;9:1611–1622. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/key150>

15. Czömpöly T, Simon D, Czirják L, Németh P. Anti-topoisomerase I autoantibodies in systemic sclerosis. *Autoimmunity Reviews*. 2009;8(8):692–696. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2009.02.018>

16. Липатов К. В., Гостищев В. К., Асатрян А. Г. и др. Хирургическое лечение обширного гнойно-некротического поражения мягких тканей нижней конечности у пациентки с системной склеродермией. *Новости хирургии*. 2019;27(6):716–722. <https://doi.org/10.18484/2305-0047.2019.6.716>

Lipatov KV, Gostishchev VK, Asatryan AG, et al. Surgical treatment of the lower extremity extensive purulent and necrotic soft tissue lesions in a patient with systemic scleroderma. *Surgery news*. 2019;27(6):716–722 (In Russ.). <https://doi.org/10.18484/2305-0047.2019.6.716>

17. Giuggioli D, Manfredi A, Colaci M, et al. Osteomyelitis complicating scleroderma digital ulcers. *Clinical Rheumatology*. 2013;32(5):623–27. <https://doi.org/10.1007/s10067-012-2161-7>

Информация об авторах:

Гусева Ксения Алексеевна — аспирант кафедры патологической анатомии с клиникой ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, врач-патологоанатом, ГБУЗ «Ленинградская областная клиническая больница», центр амбулаторной онкологической помощи, Санкт-Петербург, Россия, ksuha.gus@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0009-4477-9128>;

Гончарова Екатерина Андреевна — врач-патологоанатом, ФГБУН «Санкт-Петербургский Федеральный исследовательский центр РАН», Санкт-Петербург, Россия, goncharova_ea@almazovcentre.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4856-7976>;

Данилова Ирина Анатольевна — доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры патологической анатомии с клиникой, врач-патологоанатом высшей категории, ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия, daniлова_ia@almazovcentre.ru, <https://orcid.org/0000-0003-0865-5936>;

Антонова Ирина Владимировна — кандидат медицинских наук, доцент, доцент кафедры патологической анатомии с клиникой, врач-патологоанатом высшей категории, ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия, antonova_iv@almazovcentre.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0996-4119>.

Вклад авторов:

Гусева К. А. — концепция и дизайн, сбор материалов, анализ и интерпретация данных, процедура аутопсии, подготовка статьи; Гончарова Е. А. — концепция и дизайн, сбор материалов, анализ и интерпретация данных, процедура аутопсии; Данилова И. А. — концепция и дизайн, утверждение окончательного варианта рукописи от имени всех авторов; Антонова И. В. — концепция и дизайн, утверждение окончательного варианта рукописи от имени всех авторов, руководство.

Authors information:

Ksenia A. Guseva — Postgraduate student of the Department of Pathological Anatomy with a clinic of the V. A. Almazov NMRC, Pathologist of the State Budgetary Institution LOKB, Centre for outpatient oncological care, St. Petersburg, Russia, ksuha.gus@yandex.ru, <https://orcid.org/0009-0009-4477-9128>;

Ekaterina A. Goncharova — Pathologist, St. Petersburg Federal Research Center of the Russian Academy of Sciences, St. Petersburg, Russia, goncharova_ea@almazovcentre.ru, <https://orcid.org/0000-0002-4856-7976>;

Irina A. Danilova — MD, DSc, Professor, Professor of the department of pathological anatomy with a clinic, pathologist

of the highest category, V. A. Almazov NMRC, St. Petersburg, Russia, Russiadanilova_ia@almazovcentre.ru, <https://orcid.org/0000-0003-0865-5936>;

Irina V. Antonova — MD, PhD, Associate Professor, Associate Professor of the department of pathological anatomy with a clinic, pathologist of the highest category, V. A. Almazov NMRC, St. Petersburg, Russia, antonova_iv@almazovcentre.ru, <https://orcid.org/0000-0002-0996-4119>.

Contribution of the authors:

Guseva K. A. — concept and design, acquisition of data, analysis and interpretation of data, autopsy procedure, article

preparation; Goncharova E. A. — concept and design, acquisition of data, analysis and interpretation of data, autopsy procedure; Danilova I. A. — concept and design, approved the final version of the manuscript on behalf of all authors; Antonova I. V. — concept and design, approved the final version of the manuscript on behalf of all authors, management.

Поступила в редакцию / Received: 23.07.2024

Принята к публикации / Accepted: 27.02.2026
