



DOI: 10.20514/2226-6704-2026-16-3-221-227

УДК [616.1/9-02:616-097]-07

EDN: NKKABN

**М.Д. Яровой, Э.А. Хачирова, В.С. Шеменкова, Е.В. Резник**ФГАОУ ВО «Российский Национальный Медицинский Университет им. Н.И. Пирогова»  
Минздрава России (Пироговский Университет), Москва, Россия

## OVERLAP-СИНДРОМ — РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ ТРЕХ АУТОИММУННЫХ ПАТОЛОГИЙ

**M.D. Iarovi, E.A. Khachirova, V.S. Shemenkova, E.V. Reznik**

Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov, Moscow, Russia

## Overlap-Syndrome — A Rare Combination of Three Autoimmune Pathologies

### Резюме

Совершенствование методов диагностики и возможностей современной медицины обуславливают более глубокое изучение аутоиммунной патологии. В клинической практике всё чаще стали встречаться случаи сочетанного течения двух и более иммунологических заболеваний, что называют термином «overlap-синдром» или «синдром перекрёста». До сих пор отсутствуют данные о конкретных причинах развития overlap-синдрома, среди наиболее вероятных версий является сочетание генетических изменений, в том числе разнообразия аллелей human leukocyte antigen (HLA), с триггерными факторами извне. Особенности данного синдрома заключаются в трудностях дифференциально-диагностического поиска из-за многообразия симптомов. Несвоевременная верификация диагноза приводит к позднему назначению лечения и менее благоприятному отдалённому прогнозу. В клинической практике наиболее часто встречается сочетание системной склеродермии или системной красной волчанки с ревматоидным артритом. В данной статье приводится пример overlap-синдрома у пациентки 69 лет с тремя аутоиммунными патологиями — системная склеродермия, синдром Шегрена (СШ) и первичный билиарный холангит с полиорганным поражением (лёгкие, кожа, желудочно-кишечный тракт, слюнные железы, сосуды, нервная система). Пациентка имела длительный анамнез синдрома Рейно, а также первичного билиарного холангита. За 2 года до обращения у пациентки был диагностирован синдром Шегрена, в 2025 году — лимитированная форма системной склеродермии. Таким образом, у пациентки в течение жизни развились сразу 3 аутоиммунные патологии, включенные в overlap-синдром. Специалистам следует проявлять повышенное внимание к пациентам с длительным анамнезом ревматологического заболевания для своевременного выявления других аутоиммунных патологий и начала своевременного лечения для предотвращения развития осложнений.

**Ключевые слова:** *overlap-синдром, синдром перекреста, системная склеродермия, синдром Шегрена, первичный билиарный холангит, прогрессирующий системный склероз*

### Конфликт интересов

Авторы заявляют, что данная работа, её тема, предмет и содержание не затрагивают конкурирующих интересов

### Источники финансирования

Авторы заявляют об отсутствии финансирования при проведении исследования

### Соответствие принципам этики

Пациент дал согласие на опубликование данных лабораторных и инструментальных исследований в статье «OVERLAP-СИНДРОМ — РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ ТРЕХ АУТОИММУННЫХ ПАТОЛОГИЙ» для журнала «Архивъ внутренней медицины», подписав информированное согласие

Статья получена 29.10.2025 г.

Одобрена рецензентом 20.12.2025 г.

Принята к публикации 22.01.2026 г.

**Для цитирования:** Яровой М.Д., Хачирова Э.А., Шеменкова В.С. и др. OVERLAP-СИНДРОМ — РЕДКОЕ СОЧЕТАНИЕ ТРЕХ АУТОИММУННЫХ ПАТОЛОГИЙ. Архивъ внутренней медицины. 2026; 16(3): 221-227. DOI: 10.20514/2226-6704-2026-16-3-221-227. EDN: NKKABN

### Abstract

The improvement of diagnostic methods and the possibilities of modern medicine lead to a deeper study of autoimmune pathology. In clinical practice, cases of a combined course of two or more immunological diseases have become increasingly common, which is called the term "overlap-syndrome" or "crossroads syndrome". There is still no data on the specific causes of the overlap-syndrome, among the most likely versions is a combination of genetic changes, including the diversity of human leukocyte antigen (HLA) alleles, with external trigger factors. The features of this syndrome are the difficulties of differential diagnostic search due to the variety of symptoms. Untimely verification of the diagnosis leads to a late appointment of treatment and a less favorable long-term prognosis. In clinical practice, a combination of systemic scleroderma or systemic lupus erythematosus with rheumatoid arthritis

is most common. This article provides an example of the overlap-syndrome in a 69-year-old patient with three autoimmune pathologies — systemic scleroderma, CABG, and primary biliary cholangitis with multiple organ damage (lungs, skin, gastrointestinal tract, salivary glands, blood vessels, and nervous system). The patient had a long history of Raynaud's syndrome, as well as primary biliary cholangitis. Two years before the treatment, the patient was diagnosed with Sjogren's syndrome, and in 2025, a limited form of systemic scleroderma. Thus, during her lifetime, the patient developed 3 autoimmune pathologies included in the overlap-syndrome. Specialists should pay increased attention to patients with a long history of rheumatological disease in order to detect other autoimmune pathologies in a timely manner and initiate timely treatment to prevent the development of complications.

**Key words:** *overlap-syndrome, systemic scleroderma, Sjogren's syndrome, primary biliary cholangitis, progressive systemic sclerosis*

### Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests

### Sources of funding

The authors declare no funding for this study

### Conformity with the principles of ethics

The patient consented to the publication of laboratory and instrumental research data in the article «Overlap-Syndrome — A Rare Combination of Three Autoimmune Pathologies» for the journal «The Russian Archives of Internal Medicine» by signing an informed consent

Article received on 29.10.2025

Reviewer approved 20.12.2025

Accepted for publication on 22.01.2026

**For citation:** Iarovi M.D., Khachirova E.A., Shemenkova V.S. et al Overlap-Syndrome — A Rare Combination of Three Autoimmune Pathologies. The Russian Archives of Internal Medicine. 2026; 16(3): 221-227. DOI: 10.20514/2226-6704-2026-16-3-221-227. EDN: NKKABN

АМА — антимиохондриальные антитела, АНА — антинуклеарные антитела, АЦА — антицентромерные антитела, РА — ревматоидный артрит, ССД — системная склеродермия, СКВ — системная красная волчанка, СШ — синдром Шегрена, ПБХ — первичный билиарный холангит.

## Введение

Overlap-синдром, или «синдром перекреста», используется для обозначения группы заболеваний и клинических состояний, которые соответствуют классификационным критериям двух и более иммуновоспалительных ревматологических заболеваний [1]. Развитие данных системных аутоиммунных ревматологических заболеваний может протекать как одновременно, так и последовательно. Характерные иммунологические изменения присутствуют не всегда [2]. Впервые данный термин был введён при описании наблюдения пациентов с сочетанной трудно дифференцируемой клинической картиной ревматоидного артрита (РА) и системной красной волчанки (СКВ) или системной склеродермии (ССД) [3]. Точная причина развития нескольких ревматологических заболеваний неизвестна, однако большинство исследователей полагают, что в основе overlap-синдрома лежит генетическая патология с триггерным воздействием факторов окружающей среды. Имеются работы о роли генов системы human leukocyte antigen (HLA) в патогенезе развития перекрестных форм болезни [2]. Особенностью overlap-синдрома является стёртое течение симптомов этих заболеваний, что нередко приводит к поздней диагностике и назначению лечения, что может неблагоприятно влиять на дальнейший прогноз.

Необходимо различать понятие «overlap-синдром» и термин «смешанное заболевание соединительной ткани». Смешанное заболевание соединительной ткани — это аутоиммунное заболевание, при котором течение нескольких системных аутоиммунных ревматологических заболеваний сочетается с появлением высокого титра антител к растворимому ядерному рибонуклеопротеину [2]. На практике дифференциальная диагностика данных состояний достаточно трудна.

Клинические случаи развития перекрестного синдрома описаны не только в ревматологической практике. Хорошо известны случаи сочетания бронхолегочных заболеваний (например, бронхиальная астма и хроническая обструктивная болезнь легких), патологий желудочно-кишечного тракта (например, аутоиммунного гепатита и первичного билиарного цирроза). Частота встречаемости overlap-синдрома до конца неизвестна, в структуре ревматологических болезней занимает до 20% [2]. Четких рекомендаций по ведению такой группы пациентов нет, лечение основывается на коррекции имеющихся симптомов, в основе которых лежит аутоиммунная реакция.

ССД, или прогрессирующий системный склероз, — это стадийно протекающее полиорганное заболевание с характерными вазоспастическими сосудистыми реакциями по типу синдрома Рейно и облитерирующей васкулопатией с ишемическими нарушениями, при котором развиваются специфические аутоиммунные расстройства, сопровождающиеся активацией фиброобразования и избыточным отложением коллагена в тканях [4]. Летальность при ССД самая высокая среди всех ревматологических заболеваний [5, 6]. Однако, несмотря на это, ССД всё равно остается патологией, диагностика которой на ранних этапах затруднена, что объясняется достаточно разнообразной клинической симптоматикой. Поэтому постановка верного диагноза происходит зачастую только в запущенных случаях, когда пациенты имеют тяжелые и иногда несовместимые с жизнью осложнения [7]. В качестве диагностических маркеров ССД используют антинуклеарные антитела (АНА), встречающиеся в 90-95% случаев, которые могут быть положительными и при других патологических состояниях. К менее специфичным маркерам относят антицентромерные антитела (АЦА) и антитела к томоизомеразе I (anti-Scl-70), встречающиеся

примерно в 60 %, особенно в группах пациентов с сердечно-легочными осложнениями. Антитела к РНК-полимеразе III выявляются гораздо реже, в основном при диффузной форме ССД, и ассоциируются с развитием почечного криза (острого повреждения почек) [8]. Также описаны антитела, выявляемые у 10 % серонегативных пациентов по классическим маркерам. К ним относят анти-eIF2B, комплекс анти-RuvBL1/2, анти-U11/U12 RNP и анти-BICD2 [9].

Синдром Шегрена (СШ) — это аутоиммунное заболевание неизвестной этиологии с преимущественным поражением слюнных и слёзных желёз с развитием сухости во рту (ксеростомия) и глазах (ксерофтальмия), с возможным развитием поражения дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, влагалища. Выделяют первичный и вторичный СШ. Первичным называют заболевание, не связанное с другими патологиями, развивающееся самостоятельно. При вторичном СШ у пациента уже имеется другая ревматологическая патология (СКВ, РА, ССД) [9]. Ассоциация с ССД объясняется наличием у пациентов антицентромерных антител. В подобных случаях частым признаком СШ является наличие синдрома Рейно [10].

Первичный билиарный холангит (ПБХ) — редкое хроническое аутоиммунное холестатическое заболевание печени, связанное с повреждением внутрипеченочных билиарных эпителиальных клеток Т-лимфоцитами с возможным развитием цирроза печени. Характерной чертой этой патологии является сочетание ее с другими аутоиммунными заболеваниями и синдромами [11]. Высокоспецифичным методом диагностики является выявление антимитохондриальных антител (АМА), которые воздействуют на E2-субъединицу пируватдегидрогеназного комплекса (PDC-E2) на митохондриальных мембранах [11]. Как правило, ПБХ сочетается с аутоиммунным гепатитом. Частота развития ПБХ совместно с ССД составляет всего 2-4 % [12].

При поиске в базе данных PubMed с 1993 по 2025 год по запросу «systemic scleroderma, Sjogren's syndrome, primary biliary cholangitis overlap-syndrome» получено 14 результатов, из которых описаний сочетания именно таких патологий не упоминается. В данной статье представляем клинический случай наблюдения пациентки с overlap-синдромом, включающим в себя сочетание всех трёх описанных патологий (системная склеродермия, синдром Шегрена и первичный билиарный холангит с полиорганным поражением).

## Клинический случай

Пациентка 69 лет в мае 2025 года госпитализирована в ревматологическое отделение с жалобами на сухость во рту и в глазах, сухость кожи, кожный зуд, судороги мышц верхних и нижних конечностей, дисфагию, проявляющуюся в виде трудности в проглатывании сухой пищи. Кроме того, при повседневной физической нагрузке пациентка стала отмечать одышку смешанного характера, редкий сухой кашель. За два дня до обращения отметила однократный эпизод кровохарканья, появление черного стула.

При поступлении состояние средней степени тяжести, кожа физиологической окраски, плотная при пальпации, следы расчёсов в области верхних и нижних конечностей, тургор снижен. Обращало на себя внимание наличие контрактуры Дюпюитрена с обеих сторон, рот по типу «кисета», ладонные капилляриты, телеангиоэктазии на передней поверхности грудной клетки. При проведении модифицированного кожного счета по G.P. Rodnan 2 балла (умеренная плотность кожи, в складку собирается с трудом). В легких дыхание жесткое с частотой 18 в минуту, SpO<sub>2</sub> 98 %, проводится во все отделы, в нижних отделах с обеих сторон до угла лопатки выслушивается крепитация. Тоны сердца приглушены, ритм правильный, шумов нет. Артериальное давление 120/80 мм рт.ст., пульс 68 ударов мин. Язык сухой, умеренно обложен налётом желтого цвета у корня. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отрицательные. Перкуторно печень не выступает из-под края реберной дуги, при пальпации нижний край печени бугристый, плотный, безболезненный.

Из анамнеза известно: в 1984 году диагностирован синдром Рейно. В 2023 году в связи с появлением сухости во рту и глазах была обследована, ревматологом выставлен диагноз болезни Шегрена (на основании характера жалоб, положительного теста на АНА, повышения уровня антител к цитоплазматическому антигену anti-LA/SS-B > 200 (здесь и далее в скобках указаны референсные значения, 0-15) ед/мл, данных сиалогграфии и сиалометрии, биопсии слюнных желёз). Также у пациентки имеет место подтвержденный ПБХ с исходом в субкомпенсированный цирроз печени (АМА+ от февраля 2025), класс В по Чайлд-Пью, внутрипеченочная портальная гипертензия с варикозным расширением вен пищевода и желудка с развитием рецидивирующих пищеводно-желудочных кровотечений. Постоянно принимает препараты кальция и витамин D, деносуаб по схеме, спиринолактон в дозе 50 мг в сутки, урсодезоксихолевую кислоту в дозе 500 мг 2 раза в сутки, орнитина L-аспартат в дозировке 3 г в сутки, метилпреднизолон в дозе 4 мг в сутки (от приема гидроксихлорохина пациентка категорически отказывалась). Анамнез представлен на Рисунке 1.

При лабораторном исследовании во время госпитализации обращало на себя внимание наличие нормохромной нормоцитарной анемии с уровнем гемоглобина 72 (120-140) г/л, снижением гематокрита до 28,1 (35-47) %, тромбоцитопенией до 135 (180-320)  $\times 10^9$ /л, лейкоциты 7,64 (5-9)  $\times 10^9$ /л; печёночные трансаминазы — в пределах референтных значений. Иммунологические показатели: титр антинуклеарного фактора (АНФ) 1:640 (<1:160), АЦА — положительно.

При компьютерной томографии (КТ) органов грудной полости — признаки бронхоолита. При эхокардиографии уровень систолического и среднего давления в легочной артерии — в пределах нормы.

По данным ультразвукового исследования (УЗИ) органов брюшной полости определяется умеренное количество свободной жидкости, диффузные изменения печени по типу цирротических, отек перивезикальной

клетчатки реактивного характера, диффузные изменения поджелудочной железы.

По данным УЗИ околоушных и подчелюстных слюнных желез, выявлены диффузные изменения в виде умеренно неоднородной структуры, аваскуляризации паренхимы.

При эзофагогастродуоденоскопии (ЭГДС) выявлены признаки варикозного расширения вен пищевода 3 степени (по Шерцингеру), варикозное расширение вен желудка (GOV1/GOV2 по Sarin), эрозивный рефлюкс-эзофагит (отечность слизистой оболочки пищевода с линейными эрозиями, с налетом фибрина

1984	2010	2018	2023	2025
Побеление нескольких пальцев рук		Сухость в глазах	Сухость в глазах	Сухость кожи, зуд, дисфагия, сухой кашель, рот по типу «кисета»
			antiLA-SS >200 Сialogрафия, сialogметрия: диффузные изменения в виде умеренно неоднородной структуры, аваскуляризации паренхимы	АНФ 1:640, АЦА +, АМА + Hb 72 г/л ЭГДС: варикозное расширение вен пищевода 3 степени, желудка (GOV1/GOV2 по Sarin), эрозивный рефлюкс-эзофагит Эластометрия: F4 фиброз по Metavir Капилляроскопия: неравномерное расположение капилляров с их расширением, снижение их плотности с большими участками аваскулярных полей
Синдром Рейно	Постменопаузальный остеопороз		Синдром Шегрена	Синдром Шегрена, системная склеродермия, первичный билиарный холангит
	Деносумаб Витамин D		Метилпреднизолон	Азатиоприн с заменой на гидроксихлорохин Метилпреднизолон Железо, пентоксифиллин, тиоктовая кислота

Рисунок 1. Анамнез заболевания пациентки

Сокращения, представленные на рисунке: АНФ — антиядерный фактор, АЦА — антицентромерные антитела, АМА — антимитохондриальные антитела, ЭГДС — эзофагогастродуоденоскопия, Hb — гемоглобин

1984	2010	2018	2023	2025
Whiteness of several fingers		Dry eyes	Сухость	Dry skin, itching, dysphagia, dry cough, mouth type "pouch"
			antiLA-SS >200 Sialography, sialogmetry: diffuse changes in the form of a moderately heterogeneous structure, avascularization of the parenchyma	ANF 1:640, ACA +, AMA + Hb 72 g/l EGDS: grade 3 varicose veins of the esophagus, stomach (GOV1/GOV2 according to Sarin), erosive reflux esophagitis Elastometry: F4 fibrosis by Metavir Capillaroscopy: uneven arrangement of capillaries with their expansion, decrease in their density with large areas of avascular fields
Raynaud's syndrome	Postmenopausal osteoporosis		Sjogren's syndrome	Sjogren's syndrome, systemic scleroderma, primary biliary cholangitis
	Denosumab Vitamin D		Methylprednisolone	Azathioprine replaced with hydroxychloroquine Methylprednisolone Iron, pentoxifylline, thioctic acid

Figure 1. Medical history of the patient

Abbreviations shown in the figure: ANF — antinuclear factor, ACA — anticenter antibodies, AMA — antimitochondrial antibodies, EGDS — esophagogastroduodenoscopy, Hb — hemoglobin

по всем стенкам). В антральном отделе желудка по всем стенкам наблюдаются плоские эрозии до 0,3 см в диаметре с налетом фибрина; в области дна желудка — плоско-приподнятые участки гиперплазии. При эластометрии установлена стадия F4 фиброза по шкале Metavir.

Принимая во внимание длительное наличие у пациентки синдрома Рейно, выполнена капилляроскопия, где отмечалось неравномерное расположение капилляров с их расширением, снижение их плотности с большими участками аваскулярных полей.

Таким образом, учитывая наличие бронхиолита, синдрома Рейно и поражения кожи (плотный индуративный отёк кожи, «кисетный» рот), а также поло-

жительные иммунологические маркёры, у пациентки имеет место течение ССД в рамках overlap-синдрома: ССД+ПБХ+СШ.

Диагноз ССД поставлен на основании классификационных критериев (Таблица 1) ACR/EULAR (American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Systemic Sclerosis classification criteria).

#### Клинический диагноз:

Основной диагноз: Overlap-синдром. Системная склеродермия, лимитированная форма, хроническое течение с поражением легких (бронхиолит), сосудов (синдром Рейно, капилляроскопические изменения, телеангиоэктазии), желудочно-кишечного тракта (гипо-

Таблица 1. Классификационные критерии ССД ACR/EULAR 2013 г.

Параметр	Признаки	Баллы
Утолщение кожи пальцев обеих рук, распространяющееся проксимальнее пястно-фаланговых суставов (достаточный критерий)	-	9
Утолщение кожи пальцев (учитывается только максимальный балл)	Плотный отек пальцев	2
	Склеродактилия (дистальнее пястно-фаланговых суставов)	4
Изменения кончиков пальцев (учитывается только максимальный балл)	Язвы кончиков пальцев	2
	Рубцы на кончиках пальцев	3
Телеангиоэктазии	-	2
Изменения капилляров ногтевого ложа	-	2
Лёгочная артериальная гипертензия и/или интерстициальное поражение легких	Повышение давления в лёгочной артерии по данным ЭхоКГ	2
	Признаки интерстициального поражения легких по данным КТ	2
Феномен Рейно	-	3
Аутоантитела, характерные для ССД	Антицентромерные	3
	Антитела к топоизомеразе I	3
	Антитела к РНК-полимеразе III	3
Всего		23 из 30

Примечание. 9 баллов и более — диагноз достоверной ССД. Цветом выделены критерии, имеющиеся у данной пациентки.

Сокращения, представленные в таблице: ЭхоКГ- эхокардиография, КТ — компьютерная томография, РНК — рибонуклеиновая кислота, ССД — системная склеродермия

Table 1. Classification criteria of the 2013 ACR/EULAR SSD

Parameter	Signs	Scores
Thickening of the skin of the fingers of both hands, extending proximally to the metacarpal joints (sufficient criterion)	-	9
Thickening of the skin of the fingers (only the maximum score is taken into account)	Dense swelling of the fingers	2
	Sclerodactyly (distal to the metacarpophalangeal joints)	4
Fingertip changes (only the maximum score is taken into account)	Ulcers of the fingertips	2
	Scarring on the fingertips	3
Telangiectasia	-	2
Changes in capillaries of the footbed	-	2
Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease	Increased pressure in the pulmonary artery according to EchoCG data	2
	Signs of interstitial lung damage according to CT	2
The Raynaud phenomenon	-	3
Autoantibodies characteristic of SSD	Anti-centromeric	3
	Antibodies to topoisomerase I	3
	Antibodies to RNA polymerase III	3
Total		23 из 30

Note. 9 points or more is a diagnosis of reliable SSD. The criteria available to this patient are highlighted in color.

Abbreviations in the table: EchoCG- echocardiography, CT — computed tomography, RNA — ribonucleic acid, SSD — systemic scleroderma

тония пищевода), кожи (плотный отек кистей, кожный счет по G.P. Rodnan 2 балла), нервной системы (полинейропатия), иммунологическими нарушениями (АНФ+, АЦА+). СШ с поражением слезных желез (ксерофтальмия, сухой кератоконъюнктивит), слюнных желез (паренхиматозный паротит, ксеростомия 3 степени), иммунологическими нарушениями (АНФ+). Первичный билиарный холангит с исходом в цирроз печени, класс В по Чайлд-Пью, АМА М2+.

**Осложнения:** Портальная гипертензия. Варикозное расширение вен пищевода 3 степени (по Шерцингеру). Варикозное расширение вен желудка (GOV1/GOV2 по Sarin). Портальная гастропатия. Синдром гиперспленизма: латентная тромбоцитопения. Печеночная энцефалопатия 1 ст. Нормохромная нормоцитарная анемия средней степени тяжести.

**Сопутствующий диагноз:** Хронический неатрофический гастрит, неассоциированный с *H. pylori*. Полип желчного пузыря. Киста печени. Постменопаузальный остеопороз, Т-критерий = -3,1. Риск остеопоротических переломов по FRAX — 11,6%.

С учётом перекрёста трёх аутоиммунных заболеваний, рекомендована инициация терапии азатиоприном 50 мг в сутки с последующей титрацией дозы, продолжение приёма метилпреднизолона в дозе 4 мг в сутки, добавление к терапии препаратов железа и тиоктовой кислоты, пентоксифиллина.

В июне 2025 года азатиоприн был заменен на гидроксихлорохин в дозе 200 мг в сутки по причине слабости и отсутствия аппетита. При динамическом наблюдении в сентябре 2025 года пациентка чувствует себя удовлетворительно, отмечается регресс судорог, кожного зуда, одышки. В биохимическом анализе крови в сентябре 2025 года наблюдается незначительное повышение уровня аланинаминотрансферазы до 40,5 (0-34) ЕД/л, аспаратаминотрансферазы до 34,5 ЕД/л, гаммаглутамилтрансферазы до 56,4 ЕД/л.

## Обсуждение

Несмотря на то, что диагностика аутоиммунных заболеваний значительно упростилась с появлением возможности определения в сыворотке крови различных аутоантител, верификация overlap-синдрома до сих пор сопряжена со сложностями, что связано с особенностями дебюта и клинического течения данной патологии.

Патогенетические основы сочетания аутоиммунных заболеваний до конца не известны. Предполагают, что важную роль играют дефекты иммунной системы, ассоциированные с полиморфизмом генов и факторами окружающей среды.

СШ является заболеванием, которое часто ассоциируется с другими ревматологическими патологиями. По данным ретроспективного исследования, из 1119 пациентов с СШ у 308 человек (27,5%) был диагностирован ПБХ [13].

Наличие сразу трех аутоиммунных заболеваний встречается редко. Date K. и соавт. описывали случай острого флегмонозного эзофагита, вызванного микроорганизмами рода *Candida spp.*, у пациента с СШ,

первичным билиарным холангитом и аутоиммунным гепатитом [14]. Этот случай демонстрирует важность постоянного наблюдения за пациентами с множественными аутоиммунными патологиями, а также контроля лабораторных показателей для предупреждения развития инфекционных осложнений, что связано с наличием иммунодефицитных состояний у этих пациентов.

Han H.S. и соавт. описывали клинический случай пациентки с ПБХ в сочетании с аутоиммунным гепатитом, у которой впоследствии была диагностирована ССД. Авторы подчеркнули общую патогенетическую основу этих заболеваний [15].

Iikuni N. et al описали клиническое наблюдение пациента с ССД и СШ, на фоне которых развились первичный билиарный цирроз и болезнь Грейвса [16]. В отличие от описанного случая у нашей пациентки первоначальным заболеванием был СШ и ПБХ, а уже впоследствии присоединилась симптоматика ССД. Других пациентов с сочетанием именно этих 3 аутоиммунных патологий в литературе не описано. Это еще раз подтверждает важность расширения диагностического поиска у пациентов с уже установленным диагнозом.

## Заключение

Отличительной особенностью overlap-синдрома является возможность каждого из заболеваний модифицировать признаки другого, что значительно затрудняет своевременную диагностику и назначение терапии. Поэтому в повседневной практике клинициста необходимо помнить о возможной гетерогенности аутоиммунной патологии и наличии у пациента overlap-синдрома.

### Вклад авторов:

Все авторы внесли существенный вклад в подготовку работы, прочли и одобрили финальную версию статьи перед публикацией

**Яровой М.Д.:** написание статьи, анализ клинического случая, обзор литературы, перевод на английский язык

**Хачирова Э.А.:** подбор клинического случая, подбор и обработка визуального материала, редактирование текста

**Шеменкова В.С.:** написание статьи, редактирование текста

**Резник Е.В.:** идея, руководство, организация работы, редактирование рукописи

### Author Contribution:

All the authors contributed significantly to the study and the article, read and approved the final version of the article before publication

**Iarovo M.D.:** article writing, literature review, case study analysis, translation into English

**Khachirova E.A.:** case study selection, selection and processing of the visual materials, text editing.

**V.S. Shemenkova:** article writing, text editing

**Reznik E.V.:** idea, leadership, work organization, edition

### Список литературы / References:

1. Бабаева А.Р., Калинина Е.В., Звоноренко Д.С., и др. Вариант overlap-синдрома: трансформация болезни Стилла взрослых в ревматоидный артрит. Медицинский алфавит. 2022;15:7-13. DOI: 10.33667/2078-5631-2022-15-7-13


- Babaeva A.R., Kalinina E.V., Zvonorenko D.S., et al Overlap syndrome variant: transformation of adults' Still's disease into rheumatoid arthritis (clinical case). *Medical Alfavit*. 2022;15:7-13. DOI: 10.33667/2078-5631-2022-15-7-13.
2. Шаяхметова Р.У., Ананьева Л.П. Смешанное заболевание соединительной ткани. *Современная ревматология*. 2019;13(1):11-18. DOI: 10.14412/1996-7012-2019-1-11-18  
Shayakhmetova R.U., Ananyeva L.P. Mixed connective tissue disease. *Sovremennaya Revmatologiya*. 2019;13(1):11-18. DOI: 10.14412/1996-7012-2019-1-11-18.
  3. Permueller P.H. Undifferentiated connective tissue disease, mixed connective tissue disease and overlap syndromes in rheumatology. *Mo Med*. 2016;113 (2): 136–40.
  4. Общероссийская общественная организация «Ассоциация ревматологов России» Клинические рекомендации по диагностике и лечению системной склеродермии (прогрессирующего системного склероза). 2013; 1-25  
All-Russian public organization "Association of Rheumatologists of Russia" Clinical guidelines for the diagnosis and treatment of systemic scleroderma (progressive systemic sclerosis). 2013; 1-25.
  5. Bergamasco A., Hartmann N., Wallace L., et al Epidemiology of systemic sclerosis and systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Clin Epidemiol*. 2019;11:257-273. DOI: 10.2147/CLEP.S191418.
  6. Steen V.D., Medsger T.A. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002. *Ann Rheum Dis*. 2007(7):940-944. DOI: 10.1136/ard.2006.066068.
  7. Elhai M., Meune C., Boubaya M. et al EUSTAR group. Mapping and predicting mortality from systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis*. 2017;76(11):1897-1905. DOI: 10.1136/annrheumdis-2017-211448.
  8. Меньшикова И.В., Собянина А.Н., Прокофьева Ю.А., и др. Сложности диагностики онкологического заболевания при системной склеродермии. *Consilium Medicum*. 2025;27(2):123-128. DOI: 10.26442/20751753.2025.2.203162  
Menshikova I.V., Sobyantina A.N., Prokofieva Yu.A., et al Difficulties in the oncology diagnosis with systemic sclerosis. Case report. *Consilium Medicum*. 2025;27(2):123-128. DOI: 10.26442/20751753.2025.2.203162.
  9. Volkman E.R., Andréasson K., Smith V. Systemic sclerosis. *Lancet*. 2023;401(10373):304-318. DOI: 10.1016/S0140-6736(22)01692-0.
  10. Cavazzana I., Vojinovic T., Airo' P. et al Systemic Sclerosis-Specific Antibodies: Novel and Classical Biomarkers. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2023;64(3):412-430. DOI: 10.1007/s12016-022-08946-w.
  11. Ha J.W., Pyo J.Y., Ahn S.S. Et al. Overlap syndrome of systemic sclerosis with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis according to 2022 ACR/EULAR criteria. *Korean J Intern Med*. 2024;39(3):524-536. DOI: 10.3904/kjim.2023.189.
  12. Ярмоленко О.А., Малаева Е.Г., Мамченко И.Л. и др. Перекрестный синдром в гепатологии. *Проблемы здоровья и экологии*. 2023;20(2):135-140. DOI: 10.51523/2708-6011.2023-20-2-17  
Yarmolenko V.A., Malaeva E.G., Mamchenko I.L. et al Cross syndrome in hepatology. *Health and Ecology Issues*. 2023;20(2):135-140. DOI: https://doi.org/10.51523/2708-6011.2023-20-2-17
  13. Park Y., Lee J.J., Ju J.H., et al Clinical Characterization of Autoimmune Hepatic Involvement in Sjogren's Disease: A Retrospective Cohort Study in Korea. *Int J Mol Sci*. 2025 Jun 15;26(12):5734. doi: 10.3390/ijms26125734.
  14. Date K, Kato T, Takuma Y, Sugiyama K. A Rare Case of Candida-Induced Acute Phlegmonous Esophagitis Complicated by Pericarditis and Myocarditis. *Cureus*. 2025 May 20;17(5):e84447. doi: 10.7759/cureus.84447.
  15. Han H.S., Ahn G.R., Kim H.J., et al Diffuse Systemic Sclerosis in a Patient with Primary Biliary Cirrhosis and Autoimmune

Hepatitis Overlap Syndrome: A Case Report. *Ann Dermatol*.

2020 Feb;32(1):69-73. doi: 10.5021/ad.2020.32.1.69.

16. Iikuni N., Hanzawa M., Ohta S., Nishinarita M. A rare case of systemic sclerosis complicated with multiple autoimmune diseases (Sjögren's syndrome, Graves' disease, and primary biliary cirrhosis). *Mod Rheumatol*. 2004;14(6):476-9. DOI: 10.3109/s10165-004-0342-1.

### Информация об авторах:


**Яровой Максим Дмитриевич**  — студент 6 курса лечебного факультета ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России (Пироговский Университет), Москва, email: jarovojm@max@mail.ru, ORCID ID: https://orcid.org/0009-0008-4580-8851

**Хачирова Эльвира Азреталиевна** — к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней № 2 Института клинической медицины ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России (Пироговский Университет), Москва, email: elchik09@mail.ru, ORCID ID: http://orcid.org/0000-0003-2523-8907

**Шеменкова Виктория Сергеевна** — к.м.н., ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней № 2 Института Клинической Медицины ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России (Пироговский Университет); Заведующая стационаром, врач-кардиолог, UNIKлиник, Москва, E-mail: vshemenkova@mail.ru ORCID ID: http://orcid.org/0000-0001-6938-9665

**Резник Елена Владимировна** — д.м.н., доцент, заведующий кафедрой пропедевтики внутренних болезней № 2 Института клинической медицины, ФГАОУ ВО «Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н.И. Пирогова» Минздрава России (Пироговский Университет), Москва, врач-терапевт, кардиолог, врач функциональной диагностики, ультразвуковой диагностики, клинический фармаколог, организатор здравоохранения ГКБ № 31 им. Г.М. Савельевой ДЗМ, Москва, email: reznik\_ev@rsmu.ru, ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-7479-418X

### About the authors

**Maksim D. Jarovoi**  — a 6<sup>th</sup> year student of the Faculty of Medicine of the Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov of the Ministry of healthcare of the Russian Federation, Moscow, email: jarovojm@max@mail.ru, ORCID ID: https://orcid.org/0009-0008-4580-8851

**Elvira A. Khachirova** — MD, PhD, associate professor, Department of Internal disease Propedeutics № 2 Institution of the Clinical Medicine of the Russian national research medical University named after N.I. Pirogov of the Ministry of healthcare of the Russian Federation, Moscow, E-mail: elchik09@mail.ru, ORCID ID: http://orcid.org/0000-0003-2523-8907

**Victoria S. Shemenkova** — MD, PhD, Assistant of the Department of Internal Medicine Propaeudeutics No. 2, Institute of Clinical Medicine of the Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov; Moscow, Head of the hospital, cardiologist, UNIClinic, Moscow, E-mail: vshemenkova@mail.ru, ORCID ID: http://orcid.org/0000-0001-6938-9665

**Elena V. Reznik** — MD, PhD, Head of the Department of Internal disease Propedeutics № 2 of the Institute of Clinical Medicine of the Russian National Research Medical University named after N.I. Pirogov of the Ministry of healthcare of the Russian Federation; Cardiologist of the GBUZ № 31 named after academician G.M. Savelieva of Healthcare Department of Moscow, Moscow, email: reznik\_ev@rsmu.ru, ORCID ID: http://orcid.org/0000-0001-7479-418X

 Автор, ответственный за переписку / Corresponding author