

# LÂM SÀNG, CẬN LÂM SÀNG VÀ MỐI LIÊN QUAN CỦA CÁC TỔN THƯƠNG MẠCH MÁU Ở BỆNH NHÂN XƠ CỨNG BÌ HỆ THỐNG

Trịnh Ngọc Phát<sup>1,✉</sup>, Vũ Huy Lượng<sup>1,2</sup>, Vũ Nguyệt Minh<sup>1,2</sup>, Lê Huyền My<sup>2</sup>

Hoàng Thị Phụng<sup>2</sup>, Nguyễn Thị Hà Vinh<sup>1,2</sup>, Lê Hữu Doanh<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup>Trường Đại học Y Hà Nội

<sup>2</sup>Bệnh viện Da liễu Trung ương

Khảo sát đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và mối liên quan giữa tổn thương mạch máu ngoại vi và tăng áp lực động mạch phổi ở bệnh nhân xơ cứng bì hệ thống. Nghiên cứu mô tả cắt ngang trên 71 bệnh nhân xơ cứng bì hệ thống. 100% bệnh nhân có tổn thương mao mạch nền móng trên dermoscopy và đa số là giai đoạn sớm chiếm 47,9%; tổng điểm capillaroscopy là  $3,3 \pm 1,2$  điểm. 98,6% bệnh nhân có hiện tượng Raynaud, thời gian xuất hiện hiện tượng Raynaud trung bình là  $38,0 \pm 37,2$  tháng và điểm tình trạng hiện tượng Raynaud trung bình là  $3,9 \pm 1,5$  điểm; 6 bệnh nhân chiếm 8,5% có loét ngón đang hoạt động; số lượng sẹo rỗ đầu ngón trung bình là  $1,1 \pm 1,4$ . Áp lực động mạch phổi tâm thu trung bình là  $40,2 \pm 5,1$  mmHg. Phần lớn bệnh nhân có phân loại chức năng theo Tổ chức Y tế Thế giới (WHO) thuộc nhóm II chiếm 53,5%. Giá trị trung bình phân loại chức năng WHO là  $2,0 \pm 0,7$ . Không có mối liên quan giữa giá trị áp lực động mạch phổi với điểm RCS, số lượng loét ngón hoạt động và điểm capillaroscopy bán định lượng giảm số lượng mao mạch với  $p > 0,05$ . Tất cả bệnh nhân có tổn thương mạch máu ngoại vi trên cận lâm sàng và hầu hết trong số này biểu hiện triệu chứng lâm sàng. Áp lực động mạch phổi tâm thu tăng vừa và phần lớn bệnh nhân chỉ có triệu chứng nhẹ. Không có mối liên quan giữa tăng áp lực động mạch phổi và tổn thương mạch máu ngoại vi.

**Từ khóa:** hiện tượng Raynaud, tổn thương mao mạch nền móng, capillaroscopy, áp lực động mạch phổi tâm thu

## I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Xơ cứng bì hệ thống (XCBHT) là một bệnh tự miễn của mô liên kết, thường gặp thứ hai sau lupus ban đỏ hệ thống,<sup>1</sup> biểu hiện lâm sàng đa dạng, căn nguyên chưa rõ, diễn biến mạn tính, điều trị còn gặp nhiều khó khăn. Tổn thương mạch máu nhỏ là một đặc điểm quan trọng trong cơ chế bệnh sinh của xơ cứng bì hệ thống, xảy ra ở hầu hết các cơ quan từ ngoại vi đến trung tâm. Biểu hiện lâm sàng sớm nhất của tổn thương mạch máu ngoại vi là hiện tượng Raynaud, gặp ở trên 90% bệnh

nhân xơ cứng bì hệ thống, có thể gây ra loét ngón ảnh hưởng lớn đến chất lượng cuộc sống cũng như chức năng của người bệnh, thậm chí biến chứng nguy hiểm tính mạng.<sup>2</sup> Tăng áp lực động mạch phổi gặp ở 12-16% trường hợp và là một trong những nguyên nhân chính gây tử vong ở bệnh nhân xơ cứng bì.<sup>3</sup> Chẩn đoán và điều trị sớm giúp cải thiện tỉ lệ sống cho bệnh nhân xơ cứng bì có tăng áp động mạch phổi cũng như nâng cao chất lượng cuộc sống cho bệnh nhân.<sup>4,5</sup> Vì vậy, chúng tôi tiến hành đề tài này với mục tiêu khảo sát đặc điểm lâm sàng, cận lâm sàng và mối liên quan của tổn thương mạch máu ngoại vi và tăng áp lực động mạch phổi ở bệnh nhân xơ cứng bì hệ thống.

Tác giả liên hệ: Trịnh Ngọc Phát,

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: tringhphatmd@gmail.com

Ngày nhận: 16/11/2021

Ngày được chấp nhận: 28/12/2021

## II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

### 1. Đối tượng

71 bệnh nhân xơ cứng bì hệ thống quản lý tại Bệnh viện Da liễu Trung ương.

**Tiêu chuẩn lựa chọn:** Bệnh nhân được chẩn đoán xác định là XCBHT theo tiêu chuẩn ACR/EULAR 2013; tuổi  $\geq 18$ ; áp lực động mạch phổi ước tính trên siêu âm tim qua thành ngực  $\geq 35$ mmHg; có 1 trong các biểu hiện: hiện tượng Raynaud (tiền sử hoặc hiện tại), loét ngón đang hoạt động, sẹo rỗ đầu ngón; đồng ý tham gia nghiên cứu.

**Tiêu chuẩn loại trừ:** Bệnh nhân có chống chỉ định dùng bosentan: dị ứng, suy gan vừa và nặng, aminotransferase gấp 3 lần giới hạn trên, huyết áp tâm thu dưới 85mmHg, phụ nữ có thai; mắc hội chứng trùng lấp xơ cứng bì hệ thống và các bệnh tự miễn khác.

### 2. Phương pháp

**Thiết kế nghiên cứu và chọn mẫu:** Nghiên cứu mô tả cắt ngang, chọn mẫu thuận tiện.

**Thời gian và địa điểm nghiên cứu:** Từ tháng 07/2020 đến tháng 07/2021 tại Bệnh viện Da liễu Trung ương, xét nghiệm siêu âm tim được thực hiện tại Viện tim mạch Việt Nam.

**Vật liệu nghiên cứu:** Máy dermoscopy FotoFinder Medicam 1000 do hãng FotoFinder – Đức sản xuất; máy siêu âm tim Vivid S70N do hãng Philips - Hà Lan sản xuất.

**Quy trình tiến hành nghiên cứu:** Bệnh nhân được tư vấn và lấy phiếu chấp thuận tham gia nghiên cứu. Tất cả bệnh nhân thỏa mãn tiêu

chuẩn được hỏi bệnh để thu thập các thông tin tên, tuổi, giới, thời gian mắc bệnh, đánh giá hiện tượng Raynaud và điểm tình trạng hiện tượng Raynaud (RCS) dựa vào hồi tiền sử các cơn trắng và tím ngón tay kèm đau buốt, triệu chứng tăng áp lực động mạch phổi; khám lâm sàng đánh giá xơ cứng da và điểm mRodnan, loét ngón đang hoạt động (tổn thương loét, rỉ dịch, có thể đóng giả mạc, vảy tiết), sẹo rỗ đầu ngón; siêu âm tim qua thành ngực đánh giá áp lực tâm thu động mạch phổi; sử dụng máy FotoFinder Medicam độ phóng đại 50 lần quan sát đánh giá hình thái, số lượng mao mạch và chẩn đoán xác định tổn thương mạch do XCBHT khi có từ 2 đặc điểm trở lên trong số các đặc điểm sau: mao mạch giãn rộng khổng lồ, xuất huyết vùng móng, mao mạch vặn vẹo méo mó, giảm số lượng mao mạch và mao mạch uốn khúc và chia nhánh, sau đó tính điểm capillaroscopy bán định lượng ở một vùng gốc móng (ngón 4 tay phải).

### 3. Xử lý số liệu

Số liệu nghiên cứu được thu thập dựa trên bệnh án nghiên cứu được thiết kế phù hợp với yêu cầu nghiên cứu. Số liệu được mã hóa và xử lý theo chương trình SPSS 20.0.

### 4. Đạo đức trong nghiên cứu

Bệnh nhân được tư vấn và tự nguyện tham gia nghiên cứu; thông tin cá nhân của bệnh nhân được giữ kín. Số liệu phân tích của bệnh nhân chỉ sử dụng cho nghiên cứu này, không dùng cho bất kỳ mục đích nào khác.

### III. KẾT QUẢ

#### 1. Đặc điểm chung của bệnh nhân nghiên cứu

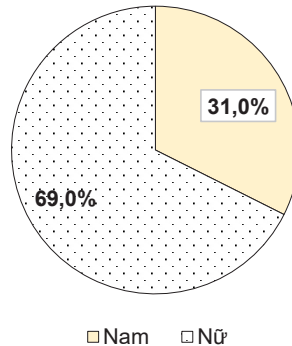
##### 1.1. Đặc điểm về tuổi và thời gian mắc bệnh

**Bảng 1. Đặc điểm về tuổi và thời gian mắc bệnh**

Đặc điểm	Tổng n = 71
Tuổi trung bình (năm)	53,6 ± 11,9
Tuổi dưới 30 – n (%)	2 (2,8%)
Tuổi từ 30-50 – n (%)	27 (38,0%)
Tuổi trên 50 – n (%)	42 (59,2%)
Thời gian mắc bệnh trung bình (tháng)	41,1 ± 38,7

Tuổi trung bình của bệnh nhân trong nghiên cứu là 53,6 ± 11,9; đa số bệnh nhân có tuổi trên 50 chiếm 59,2%, theo sau là độ tuổi từ 30-50 với 38,0%. Thời gian mắc bệnh trung bình là 41,1 ± 38,7 tháng.

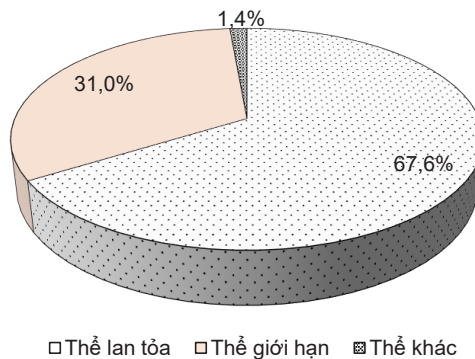
##### 1.2. Đặc điểm về giới



**Biểu đồ 1. Đặc điểm về giới**

Nữ giới chiếm chủ yếu trong các bệnh nhân nghiên cứu với tỷ lệ 69,0%, nam giới chiếm tỷ lệ 31,0%.

##### 1.3. Đặc điểm về thể bệnh xơ cứng bì hệ thống.



**Biểu đồ 2. Thể bệnh xơ cứng bì hệ thống**

Thể bệnh chủ yếu ở bệnh nhân là thể lan tỏa chiếm 67,6%, sau đó là thể giới hạn với 31,0%. Có một bệnh nhân có thể khác chiếm 1,4%.

## 2. Đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng của tổn thương mạch máu ngoại vi

### 2.1. Tổn thương mạch máu ngoại vi trên cận lâm sàng

**Bảng 2. Tổn thương mạch máu ngoại vi trên dermoscopy**

Tổn thương mạch máu ngoại vi trên dermoscopy	Tổng n = 71
Tổn thương mao mạch nền móng trên dermoscopy – n (%)	71 (100,0%)
Không tổn thương mao mạch nền móng trên dermoscopy – n (%)	0 (0,0%)
Giai đoạn sớm – n (%)	34 (47,9%)
Giai đoạn hoạt động – n (%)	19 (26,8%)
Giai đoạn muộn – n (%)	18 (25,4%)
Điểm capillaroscopy bán định lượng mao mạch giãn rộng/khổng lồ	1,6 ± 1,2
Điểm capillaroscopy bán định lượng xuất huyết mao mạch	0,8 ± 0,6
Điểm capillaroscopy bán định lượng giảm số lượng mao mạch	0,6 ± 0,8
Điểm capillaroscopy bán định lượng mao mạch tân tạo	0,3 ± 0,6
Tổng điểm capillaroscopy bán định lượng	3,2 ± 1,2

100% bệnh nhân có tổn thương mao mạch nền móng trên dermoscopy, trong đó đa số là giai đoạn sớm chiếm 47,9%, theo sau là giai đoạn hoạt động chiếm 26,8% và thấp nhất là giai đoạn muộn với 25,4%. Tổng điểm dermoscopy là 3,2 ± 1,2.

### 2.2. Tổn thương mạch máu ngoại vi trên cận lâm sàng

**Bảng 3. Tổn thương mạch máu ngoại vi trên lâm sàng**

Đặc điểm	Tổng n = 71
Hiện tượng Raynaud – n (%)	70 (98,6%)
Không có hiện tượng Raynaud – n (%)	1 (1,4%)
Loét ngón đang hoạt động – n (%)	9 (12,7%)
Không có loét ngón đang hoạt động – n (%)	62 (87,3%)
Thời gian xuất hiện Raynaud (tháng)	38,0 ± 37,2
Điểm RCS	3,9 ± 1,5
Số lượng sẹo rỗ đầu ngón	1,1 ± 1,4

98,6% bệnh nhân có hiện tượng Raynaud, thời gian xuất hiện hiện tượng Raynaud trung bình là 38,0 ± 37,2 tháng và điểm RCS trung bình là 3,9 ± 1,5 điểm. Có 9 bệnh nhân chiếm 12,7% có loét ngón đang hoạt động. Số lượng sẹo rỗ đầu ngón trung bình là 1,1 ± 1,4.

### 3. Đặc điểm lâm sàng và cận lâm sàng của tăng áp lực động mạch phổi

#### 3.1. Đặc điểm áp lực động mạch phổi tâm thu

**Bảng 4. Đặc điểm áp lực động mạch phổi tâm thu**

Đặc điểm	Tổng n = 71
Áp lực động mạch phổi tâm thu trung bình (mmHg)	40,2 ± 5,1
Áp lực động mạch phổi tâm thu từ 35-40mmHg – n (%)	45 (63,4%)
Áp lực động mạch phổi tâm thu từ 41-50mmHg – n (%)	22 (31,0%)
Áp lực động mạch phổi tâm thu trên 50mmHg – n (%)	4 (5,6%)

Áp lực động mạch phổi tâm thu trung bình là 40,2 ± 5,1mmHg. Đa số bệnh nhân có ALDMP tâm thu trong khoảng 35-40mmHg với 45 bệnh nhân chiếm 63,4%; có 4 bệnh nhân chiếm 5,6% có ALDMP tâm thu trên 50mmHg.

#### 3.2. Đặc điểm phân loại chức năng tăng áp lực động mạch phổi

**Bảng 5. Mức độ tăng áp lực động mạch phổi theo phân loại chức năng WHO**

Phân loại chức năng WHO	Tổng n = 71
Nhóm I – n (%)	18 (25,4%)
Nhóm II – n (%)	38 (53,5%)
Nhóm III – n (%)	15 (21,1%)
Nhóm IV – n (%)	0 (0,0%)
Giá trị trung bình	2,0 ± 0,7

Đa số bệnh nhân có giới hạn nhẹ các hoạt động chức năng hàng ngày, chiếm 53,5%, theo sau là bệnh nhân không giới hạn gì với 25,4% và giới hạn nhiều hoạt động chức năng hàng ngày với 21,1%. Không có bệnh nhân nào không còn khả năng thực hiện bất kỳ hoạt động chức năng nào. Giá trị trung bình phân loại chức năng WHO là 2,0 ± 0,7.

### 3. Mối liên quan giữa tăng áp lực động mạch phổi và tổn thương mạch máu ngoại vi

**Bảng 6. Mối liên quan giữa tăng áp lực động mạch phổi và tổn thương mạch máu ngoại vi**

Mối liên quan	Hệ số tương quan	p
Giữa áp lực động mạch phổi tâm thu và điểm RCS	0,176	0,143
Giữa áp lực động mạch phổi tâm thu và loét ngón đang hoạt động	0,187	0,119
Giữa áp lực động mạch phổi tâm thu và điểm capillaroscopy bán định lượng giảm số lượng mao mạch	0,143	0,233

Không có mối liên quan giữa giá trị áp lực động mạch phổi và điểm tình trạng hiện tượng Raynaud, loét ngón đang hoạt động và điểm capillaroscopy bán định lượng giảm số lượng mao mạch với p > 0,05.

#### IV. BÀN LUẬN

Các đặc điểm dịch tễ học như tuổi và giới của bệnh nhân trong nghiên cứu này phù hợp với các đặc điểm dịch tễ học của XCBHT<sup>4</sup> và gần tương đương với tuổi trung bình  $49,6 \pm 12,0$ , giới nữ chiếm 72% trong nghiên cứu của Vũ Nguyệt Minh.<sup>5</sup>

Thể bệnh chủ yếu trong nghiên cứu là thể lan tỏa chiếm 67,6. Kết quả này có sự khác biệt với các nghiên cứu lớn trên thế giới, bởi tăng áp lực động mạch phổi thường gặp nhất ở bệnh nhân xơ cứng bì hệ thống thể giới hạn.<sup>6,7</sup> Nhiều bệnh nhân Việt Nam có xu hướng đi khám bệnh khá muộn, do đó với thể da giới hạn, tổn thương da ít gây ảnh hưởng đến hoạt động hàng ngày hơn thể da lan tỏa, nên có thể bệnh nhân da lan tỏa sẽ đi khám bệnh sớm và nhiều hơn.

Tổn thương mạch máu trong xơ cứng bì hệ thống đã được quan sát là đến sớm hơn các biểu hiện khác thậm chí 2-3 năm, đặc biệt là biểu hiện tổn thương mạch máu ngoại vi với các thay đổi đầu tiên trên dermoscopy và hiện tượng Raynaud trên lâm sàng.<sup>4,5</sup> 100% bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi có tổn thương mao mạch nền móng trên dermoscopy, tỷ lệ này phù hợp với các nghiên cứu khác là trên 90%.<sup>8</sup> Trong đó đa số các bệnh nhân ở giai đoạn sớm chiếm 47,9%, điều này cũng phù hợp với thời gian mắc bệnh trung bình tương đối ngắn là  $41,1 \pm 38,7$  tháng. Tổng điểm capillaroscopy bán định lượng là  $3,3 \pm 1,2$  điểm trong đó điểm giảm số lượng mao mạch và điểm mao mạch tân tạo lần lượt là  $0,6 \pm 0,8$  và  $0,3 \pm 0,6$ , tức là nhiều bệnh nhân ít nhiều đã có tổn thương mao mạch của giai đoạn muộn.

Hiện tượng Raynaud là một biểu hiện sớm và là một trong những biểu hiện thường gặp nhất của xơ cứng bì hệ thống.<sup>3</sup> Gần như tất cả bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi đều có hiện tượng Raynaud với tỷ lệ 98,6%, tỷ lệ này tương đương với các nghiên cứu khác và

cũng phù hợp với y văn với tỷ lệ hiện tượng Raynaud là trên 90% có thể lên đến 97-100%.<sup>3,8</sup>

Thời gian xuất hiện hiện tượng Raynaud của các bệnh nhân trong nghiên cứu là  $38,0 \pm 37,2$  tháng, gần tương tự với thời gian xuất hiện bệnh, điều này cho thấy đa số bệnh nhân đều khởi phát với hiện tượng Raynaud. Điều này cũng phù hợp với các ghi nhận của y văn.<sup>5</sup> Điểm tình trạng hiện tượng Raynaud trung bình là  $3,9 \pm 1,5$  (trên thang điểm 10). Trong khi nghiên cứu này chủ yếu thu tuyển bệnh nhân sống ở miền Bắc Việt Nam - nơi có khí hậu lạnh vào mùa đông và mùa xuân và thời điểm thực hiện nghiên cứu chủ yếu vào thời điểm mùa hè và mùa thu, nên số điểm tình trạng Raynaud  $3,9 \pm 1,5$  là khá đáng kể. Số lượng sẹo rỗ đầu ngón trung bình của bệnh nhân là  $1,1 \pm 1,4$ , tức là đa số bệnh nhân đều từng loét ngón trước đó. Có 9 bệnh nhân chiếm 12,7% có loét ngón đang hoạt động, điều này cũng khá phù hợp với điểm tình trạng hiện tượng Raynaud cũng như số lượng sẹo rỗ đầu ngón ở các bệnh nhân.

Áp lực động mạch phổi tâm thu trung bình của bệnh nhân trong nghiên cứu là  $40,2 \pm 5,1$ mmHg. Giá trị này thấp hơn giá trị trong nghiên cứu của Lewis J. Rubin và cộng sự năm 2002 với  $53 \pm 17$ mmHg ở nhóm giả dược và  $53 \pm 11$ mmHg ở nhóm bosentan 125mg và  $57 \pm 17$ mmHg ở nhóm bosentan 250mg;<sup>9</sup> cũng như thấp hơn giá trị trong nghiên cứu của Joglekar và cộng sự năm 2006 với  $54 \pm 2$ mmHg.<sup>10</sup> Giá trị áp lực động mạch phổi tâm thu trong nghiên cứu của chúng tôi thấp hơn các nghiên cứu khác có thể là do thời gian diễn biến bệnh trong nghiên cứu của chúng tôi là không lâu,  $41,1 \pm 38,7$  tháng. Về mặt triệu chứng của tăng áp lực động mạch phổi, đa số bệnh nhân trong nghiên cứu này có phân loại chức năng WHO thuộc nhóm II và I lần lượt chiếm 53,5% và 25,4%. Không có bệnh nhân nào có phân loại chức năng WHO thuộc nhóm IV. Giá trị trung bình

phân loại chức năng WHO là  $2,0 \pm 0,7$ . Như vậy, phần lớn các bệnh nhân có triệu chứng tăng áp lực động mạch phổi và giới hạn hoạt động hằng ngày dừng ở mức độ nhẹ và vừa.

Hiện tượng Raynaud nặng, loét ngón, và giảm mật độ mao mạch của giường mao mạch đầu chi được coi là các yếu tố nguy cơ của tăng áp lực động mạch phổi ở bệnh nhân XCBT.<sup>6,7,9</sup> Trong nghiên cứu này, chúng tôi không ghi nhận mối liên quan giữa giá trị áp lực động mạch phổi và các yếu tố này, điều này có thể là do mức độ hiện tượng Raynaud, loét ngón và giảm số lượng mao mạch trên dermoscopy của bệnh nhân trong nghiên cứu là không nặng.

## V. KẾT LUẬN

Tất cả bệnh nhân có tổn thương mạch máu ngoại vi trên cận lâm sàng và hầu hết bệnh nhân biểu hiện triệu chứng lâm sàng là hiện tượng Raynaud. Điểm tình trạng hiện tượng Raynaud tương đối đáng kể và phần lớn bệnh nhân đều đã từng có loét ngón. Áp lực động mạch phổi tâm thu tăng vừa và phần lớn bệnh nhân chỉ có triệu chứng nhẹ. Không có mối liên quan giữa tăng áp lực động mạch phổi và tổn thương mạch máu ngoại vi.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Goldsmith, L.A. Systemic sclerosis. In: *Fitzpatrick's Dermatology General in Medicine*. New York: McGrawHill; 2012:2, 1943-1953.
2. S. Proudman, W. Stevens, J. Sahhar et al. Pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: the need for early detection and treatment. *Internal medicine journal*. 2007;37(7), 485-494. doi:10.1111/j.1445-5994.2007.01370.x
3. Varga. John, Denton, Christopher P et al. *Scleroderma from pathogenesis to comprehensive management*. New York:

Springer; 2012.

4. John Varga. Systemic sclerosis (scleroderma) and related disorders. In: Dennis L.Kapper, Stephen L.hauster, J. Larry Jameson, eds. *Harrison's principles of internal medicine*. 19<sup>th</sup> ed; New York: McGraw Hill. 2015: 2154-2166.

5. Minh, Vũ Nguyệt. *Nghiên cứu sự biến đổi một số cytokin ở bệnh nhân xơ cứng bì hệ thống*. Luận án tiến sĩ y học. Trường Đại học Y Hà Nội. 2018.

6. Rahul G Argula, Celine Ward, Carol Feghali-Bostwick. Therapeutic Challenges And Advances In The Management Of Systemic Sclerosis-Related Pulmonary Arterial Hypertension (SSc-PAH), *Therapeutics and Clinical Risk Management*. 2019;15(7), 1427–1442. doi: 10.2147/TCRM.S219024

7. Soukup T., R. Pudil, K. Kubinova et al. Application of the DETECT algorithm for detection of risk of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: data from a Czech tertiary centre. *Rheumatology (Oxford)*. 2016;55(1): 109-14. doi: 10.1093/rheumatology/kev327

8. Cutolo M, Sulli A, Smith V. How to perform and interpret capillaroscopy. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2013;27(2):237-248. doi: 10.1016/j.berh.2013.03.001

9. Lewis j. Rubin, david b. Badesch, robyn j. Barst et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension, *N Engl J Med*. 2002;346(12), 896-908. doi: 10.1056/NEJMoa012212

10. Joglekar A, Tsai FS, McCloskey DA et al (2006). Bosentan in pulmonary arterial hypertension secondary to scleroderma. *J Rheumatol*. 33(1):61-8.

## Summary

# CLINICAL, SUBCLINICAL FEATURES AND CORRELATION OF VASCULAR DISEASES IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

This research was performed to investigate the clinical, subclinical features and correlation of peripheral vascular disease and pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis. This was a cross-sectional study of 71 patients with systemic sclerosis. 100% of patients had nailfold microvascular impairment on capillaroscopy and most were in the early stage, accounting for 47.9%; the total capillaroscopy score was  $3.3 \pm 1.2$ . 98.6% of patients had Raynaud's phenomenon and the average process duration of Raynaud's phenomenon was  $38.0 \pm 37.2$  months and the average Raynaud's condition score was  $3.9 \pm 1.5$  points; 6 patients accounting for 8.5% had active digital ulcers; the average quantity of digital pitting scars was  $1.1 \pm 1.4$ . The mean systolic pulmonary artery pressure was  $40.2 \pm 5.1$  mmHg. The majority of patients with WHO functional classification belonged to group II, accounting for 53.5%. The WHO functional classification mean was  $2.0 \pm 0.7$ . There was no correlation between pulmonary arterial pressure value and RCS, number of active digital ulcers and semi-quantitative nailfold capillaroscopic score of loss of capillaries with  $p > 0.05$ . All patients had peripheral vascular disease on subclinical and nearly all showed clinical symptoms. Systolic pulmonary artery pressure was not too elevated and most patients had only mild symptoms. There was no correlation between pulmonary arterial hypertension and peripheral vascular diseases.

**Keywords:** Raynaud phenomenon, nail-fold capillaries diseases, capillaroscopy, systolic pulmonary arterial pressure