

ОСОБЕННОСТИ ПОРАЖЕНИЯ ЛЕГКИХ ПРИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ, ВОЗМОЖНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ

С.Дж.Искандерова, Д.К.Маманазарова, Б.М.Максудова

Городская клиническая больница №7, г.Ташкент, Республика Узбекистан
Ташкентский педиатрический медицинский институт, г.Ташкент, Республика Узбекистан

У больных системной склеродермией (ССД) наблюдалось интерстициальное поражение легких (ИПЛ) с фиброзирующим альвеолитом и диффузным пневмосклерозом с преимущественной локализацией в базальных отделах. ИПЛ выявлялось чаще в первые годы болезни (у 66,7%), легочная гипертензия (ЛГ) – при длительном течении. Применение комплексного лечения давало положительные результаты.

Ключевые слова: системная склеродермия (ССД), интерстициальное поражение легких (ИПЛ), легочная гипертензия (ЛГ).

Цель. Выявить клинико-инструментальные проявления поражения легких (ПЛ) у больных системной склеродермией (ССД), разработать программу лечения.

Материал и методы. Обследованы 37 больных ССД, диагноз верифицирован согласно критериям АКР, мужчин – 4, женщин – 33, возраст 18–56 лет, в среднем $32 \pm 6,1$ года. Активность ССД I степени – у 24,3%, II – у 62,2%, III – у 16,3% больных. Соответственно активности ССД различают подострое и хроническое течение. Длительность болезни до 5 лет – у 24, до 10 лет – у 8, свыше 10 – у 5 пациентов. Функциональное состояние легких изучено у 32 больных ССД при помощи показателей функций внешнего дыхания (ФВД), анализируемые параметры – ЖЕЛ, ОФВ₁, МИТ. ПЛ отмечено у 26 из 37 больных ССД (70,3%). Из них тип интерстициального поражения легких (ИПЛ) с фиброзирующим альвеолитом и диффузным пневмосклерозом с преимущественной локализацией в базальных отделах диагностирован у 22 из 26 человек (84,6%), наблюдался чаще в первые годы болезни.

Результаты/обсуждение. Тип легочной гипертензии (ЛГ), изолированно или в сочетании с базальным пневмофиброзом наблюдался чаще у больных с длительным хроническим течением – у 6 из 13 (46,1%) больных с длительностью болезни свыше 5 лет, из них у 4 при проведении ЭхоКГ выявлена ЛГ (30,8%). Давление в легочной артерии было равно $29,8 \pm 4,6$ мм рт. ст. В целом по группе с ПЛ легочная гипертензия составила 10,8%. При определении ФВД отмечены нарушения по рестриктивному типу. Картина фиброзирующего альвеолита была быстропрогрессирующей у 4 из 26 (15,4%) больных: усиление интерстициального легочного рисунка, буллезная его деформация, вслед-

ствие чего появилась картина «сотового легкого» – чередование склероза и эмфиземы, напоминающее «пчелиные соты», а также симптом «матового стекла» (стекловидное затемнение легочной ткани вследствие активного альвеолита).

При прогрессировании легочного фиброза у 12 из 26 больных с ПЛ (46,1%) отмечалось усиление одышки – дыхательная недостаточность, характеризующаяся развитием вентиляционных нарушений преимущественно рестриктивного типа (уменьшение ЖЕЛ), реже смешанного или обструктивного типов (уменьшение ОФВ₁, ФЖЕЛ и МИТ и диффузионной способности легких по PCO_2), распространение изменений по типу «матового стекла» и «сотового легкого».

Программа лечения включала глюкокортикоиды (25–30 мг преднизолона в сутки, при ФА суточную дозу преднизолона увеличивали до 40–50 мг), цитостатики и антимаболиты, антиагреганты и антикоагулянты, при явлениях микроангиопатии применяли сосудистые препараты, при необходимости простагландины (альпростадил). При коморбидности с бактериально-вирусной инфекцией применялась комплексная антибактериальная и противовирусная терапия. При обструктивных вентиляционных нарушениях использовались ингаляционные глюкокортикоидные и бронхолитические средства.

Выводы/заключение. У больных ССД наблюдалось поражение легких: ИПЛ с фиброзирующим альвеолитом и диффузным пневмосклерозом с преимущественной локализацией в базальных отделах выявлялось чаще в первые годы болезни (у 66,7%), ЛГ – при длительном течении. Прогрессирующие вентиляционные нарушения характеризовались рестриктивным или обструктивным типами. Применение комплексного лечения давало положительные результаты.

FEATURES OF LUNG INVOLVEMENT IN SYSTEMIC SCLERODERMA, TREATMENT OPTIONS

Iskanderova S.Dzh., Mamanazarova D.K., Maksudova B.M.

City Clinical Hospital No.7, Tashkent, Republic of Uzbekistan

Tashkent Pediatric Medical Institute, Tashkent, Republic of Uzbekistan

Patients with systemic scleroderma (SS) had interstitial lung involvement (ILI) with fibrosing alveolitis (FA) and diffuse pneumosclerosis primarily located in basal areas. ILI was revealed more frequently during the first years of the disease (66.7%), lung hypertension (LH) – in chronic progression. Combined treatment gave positive results.

Keywords: systemic scleroderma (SS), interstitial lung involvement (ILI), lung hypertension (LH).

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА У ДЕТЕЙ

П.К.Ишуова, Р.С. Майтбасова, М.П.Амангельдиева

Научный центр педиатрии и детской хирургии МЗ и СР РК, г.Алматы, Республика Казахстан

Обследовано 153 больных ребенка с системной красной волчанкой, проведен анализ основных клинико-лабораторных проявлений заболевания, варианты субтипов в дебюте болезни с целью ранней диагностики.

Ключевые слова: системная красная волчанка, дети, диагностика

Системная красная волчанка (СКВ) – одно из наиболее тяжелых и часто встречающихся аутоиммунных заболеваний. Распространенность СКВ у детей от 1 года до 9 лет колеблется в пределах 1,0–6,2, а в 10–19 лет – от 4,4 до 31,1 случая на 100 тыс. детского населения [1, с.5]. Характерная особенность СКВ – многообразие дебютов, вариантов течения и клинических проявлений [2, с.25]. Частота встречаемости симптомов СКВ в детском возрасте различна. Так, сыпь наблюдается у 70–90% больных, артрит — у 80–90%, поражение почек — у 60%, анемия, лейкопения, тромбоцитопения — у 50–75%, поражение сердца — у 25%, поражение ЦНС — у 15% [3 с.105;4]. Трудности диагностики связаны с разнообразной клинической картиной, когда на протяжении заболевания появляются новые признаки болезни, а ряд симптомов исчезает. Встречаются дебюты болезни без кожных проявлений, с моносимптомным течением. Увеличение заболеваемости СКВ в последние годы, тяжелый характер течения этой патологии, высокий процент инвалидизации и летальности вследствие СКВ определяют медицинскую и социальную значимость изучаемой проблемы.

Цель исследования. Изучить клинико-лабораторные особенности течения системной красной волчанки у детей.

Материалы и методы. Основу данной работы составили результаты обследования и наблюдения за 153 больными системной красной волчанкой, находившимися неоднократно в отделении кардиоревматологии Научного центра педиатрии и детской хирургии МЗ РК с 2000 по 2014 год.

Все пациенты СКВ соответствовали диагностическим критериям Американской Ревматологической Ассоциации для СКВ пересмотра 1997 г. Для диагностики АФС использовали критерии Международного общества гемостаза и тромбоза – ISTH(2006). Для количественного выражения активности болезни использовалась балльная шкала SLEDAI (Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index) (по Bombardier G. et al., 1992 г.) [5 с.351, 352, с.347, 348, 473, с.362-364; 6,7].

Результаты исследования. Под наблюдением находились 153 больных СКВ в возрасте от 3 до 15 лет и старше, из них – 132 девочки (86,3%) и 21 (13,7%) мальчик. Распределение больных по полу в наших наблюдениях указывает на преобладание девочек над мальчиками, соотношение их составило 6:1. Общеизвестны сведения о большей принадлежности лиц женского пола к развитию системной красной волчанки. Однако соотношение девочек и мальчиков по данным ряда исследователей разное и составляет 8:1, 9:1. Относительно большее число мальчиков, больных СКВ, представ-