

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-

ляет собой особенность соотношения частоты больных девочек и мальчиков в Казахстане. По возрасту большинство составили дети 12–15 лет и старше – 90 (58,8%), младше 12 лет – 63 (41,2%).

Клиническая картина болезни характеризовалась полисиндромностью. Наиболее частые проявления представлены в табл.

Самыми частыми были поражение кожи и слизистых (83,7%) и кардит (84,3%). У половины больных отмечалось вовлечение в процесс почек (50,9%). Суставной синдром (80,4%) встречался также часто, но в отличие от других проявлений артралгии и артрит были не эрозивными, и признаки его исчезали у больных полностью, без последствий в течение 1-1,5 месяца.

Среди кожных проявлений наиболее типичной была эритема в форме «бабочки» (50,3%). Отме-

чалась высокая частота дигитальных капилляритов (53,6%), язвенно-некротических поражений кожи и слизистых (42,5%)

Довольно частым явилось развитие серозитов (47,1%). Причем, чаще встречался экссудативный перикардит (62,5%), реже – плеврит (31,9%). Адгезивный плеврит и перикардит выявлялись в единичных случаях (5,3%). Нередким проявлением у детей был пульмонит (24,2%).

Поражение ЦНС наблюдалось в 31,1% случаев. Самыми распространенными были психоорганический синдром (26,3%) и невротические нарушения (22,8%), которые проявлялись повышенной возбудимостью, раздражительностью, плаксивостью, нарушением сна. Реже регистрировались мигреноподобная головная боль (20,9%), судорожный синдром (17,5%) и депрессия

Таблица

Клиническая характеристика больных красной волчанкой

Признак	Градация признака	Абс.	%
Кожно-слизистый синдром	экссудативная эритема, в т.ч.: типа «бабочка»	77	50,3
	типа «декольте»	15	9,8
	сыпь, в т.ч.:	128	83,7
	Пятнисто-папулезная	68	44,4
	язвенно-геморрагическая	65	42,5
	капилляриты	82	53,6
	хейлит	89	58,2
	стоматит, гингивит	75	49,1
	сетчатое ливедо	48	31,4
	выпадение волос, алопеция	37	24,2
Суставной синдром	артралгии	123	80,4
	артрит, в т.ч.:	119	77,8
Миозитный синдром		48	31,4
Потеря в весе на 3,0 и более кг.		139	90,8
Лихорадка		135	88,2
Легочно-плевральный синдром		37	24,2
Кардиальный синдром		129	84,3
Церебрально-невротический синдром		57	37,3
Синдром Рейно		6	3,9
Полисерозит		72	47,1
Нефритический синдром		78	50,9
Гепатолиенальный синдром		39	25,4
Антифосфолипидный синдром		40	26,1
Изменения в анализах крови и иммунных показателей	Анемия (Hb 40 -108 г/л)	133	86,9
	Лейкопения (1,8 – 3,9)	75	49,0
	Лейкемоидные реакции (нейтрофильного типа $L 25 - 39 \times 10^9/л$)	9	5,9
	Тромбоцитопения	31	20,3
	АНФ	92	60,1
	Антитела к нативной ДНК	78	50,9
	АКЛ	21	13,7
	ВА	17	11,1
	ЦИК	119	77,4
	С3	92	60,1
С4	77	50,3	

(12,3%), которые не отличались постоянством и проходили полностью при лечении.

На основании клинико-лабораторных критериев АФС диагностировали у 26,1% детей с СКВ. Клиническими проявлениями АФС у детей были различной степени выраженности сосудистые стазы и тромбозы (ладонные и подошвенные эритемы, кожные некрозы, сетчатое ливедо, язвы кожи), тромбоцитопения.

Среди гематологических нарушений самой частой была анемия (86,9%), лимфопения (56,8%), которая сочеталась с лейкопенией или была при нормальном уровне лейкоцитов. Реже выявлялась лейкопения (49,0%) и тромбоцитопения (20,3%). Наиболее постоянно было ускорение СОЭ до 40-70 мм/час (59,5%). Подавляющее большинство больных (60,1%) были позитивны по антинуклеарному фактору. В 50,9% случаев выявлялся повышенный титр антител к нативной ДНК. Волчаночный антикоагулянт был позитивен у 11,1% детей, а антитела к кардиолипину у 13,7%. Снижение отдельных компонентов комплемента (С3 и С4) отмечалось у 60,1% и 50,3% пациентов соответственно. У 77,4 % пациентов выявлялось повышение уровня циркулирующих иммунных комплексов.

По течению преобладали пациенты с острым (60,9%) и подострым (33,3%) течением болезни, первично хроническое начало заболевания имело место лишь в 5,8% случаев. Среди больных преобладала высокая степень активности (63,4%), умеренная степень была у 28,8%, минимальная у 7,8% больных.

Изучая частоту различных вариантов при СКВ, наиболее часто мы отмечали волчаночный кардит – 129 детей (84,3%) и генерализованный васкулит – 128 (83,7%) случаев, затем по частоте выявляемости находились нефрит – 78 (50,9%), полисерозит – 72 (47,1%) и цереброваскулит – 47 (30,7%) детей. Несколько реже отмечается выявление вторичного антифосфолипидного синдрома – 40 (26,1%) детей (рис.).

Распределение больных с различными вариантами СКВ по длительности заболевания на момент постановки диагноза показало следующее: диагностика кардита (78,2%) и полисерозита (94,4%) достоверно чаще происходила на первом году болезни, тогда как при остальных формах заболевания (СКВ с АФС, ГВ и нефрите) диагностика на первом году болезни составляла 35,0%, 50,0% и 56,4% соответственно от появления первых признаков болезни, что осложняло течение и исход заболевания.

Предшествовавшими факторами были – ОРИ (42,6%), гиперинсоляция (28,7%), ангина (11,6%),

другие факторы в 3,9%, не были установлены связи в 13,1% случаях. При СКВ с преимущественным поражением почек одним из основных триггерных факторов были острые респираторные инфекции (51,2%), затем фотосенсибилизация (23,0%), гнойная ангина, как предшествующий фактор, была выявлена у 10 детей, что составило 6,5%, другие факторы имели значение в 2,7% случаев, и неустановленные причины составили 10,3%. При полисерозите в половине случаев предшествующим фактором в развитии болезни была острая вирусная инфекция (52,8%) и одинаково часто выявлялись гнойная инфекции и инсоляция (21,1% и 20,8%). Почти у половины больных (43,9%) предшествующим фактором при поражении ЦНС была острая респираторная инфекция, а у трети детей – гиперинсоляция (19,1%). У больных с вторичным АФС и генерализованным васкулитом основное значение имели вирусная и гнойная инфекции (62,5%, 62,5% и 25,0%, 33,3% соответственно). Среди других факторов были отмечены переохлаждения, физические и эмоциональные перегрузки и прививки.

Выводы:

1. Особенностью системной красной волчанки у детей в республике является несколько другое соотношение частоты больных. В отличие от литературных данных (9:1), соотношение девочек и мальчиков составило 6:1.

2. В целом для СКВ детского возраста характерны варианты субтипов с клинико-лабораторными синдромами: с преимущественным проявлением кардита или нефрита, генерализованным васкулитом и антифосфолипидным синдромом.

3. Среди больных с преобладанием острого и подострого течения СКВ часто встречались волчаночный кардит (84,3%), несколько реже люпус-нефрит (50,9%), редко генерализованный васкулит (7,1%). Антифосфолипидный синдром (21,6%) формировался у больных постепенно, с

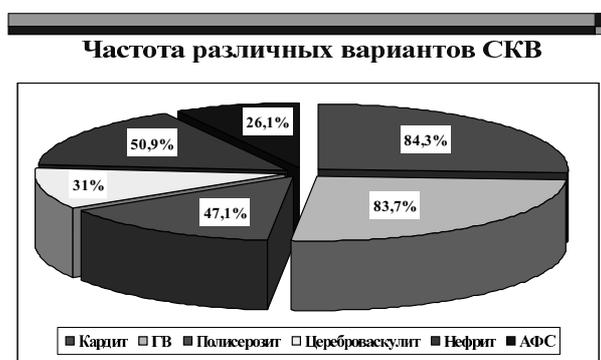


Рис. Частота различных вариантов СКВ у детей

течением времени от 3 месяцев до двух лет от начала болезни.

4. Основными провоцирующими факторами были при поражении почек, ЦНС, полисерозите – острая вирусная инфекции и фотосенсибилизация, а при АФС и генерализованном васкулите – преимущественно инфекции.

ЛИТЕРАТУРА

1. Баранов А.А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с системной красной волчанкой – М. – 2015. – С. – 33.
2. Клюквина Н.Г. Системная красная волчанка: многообразие форм и вариантов течения // Современная ревматология №4, 2011, С. 25 -30
3. Борисова Т.П. Системная красная волчанка в детском возрасте //Перинатология и педиатрия – 2013. – № 2(54) – 104–112.
4. Halima Mohamed Ben Amer. Clinical Presentation of Pediatric SLE at Outpatient Clinic // MOJ Orthop Rheumatol 2(1) – 2015.
5. Геппе Н.А., Подчерняева Н.С., Лыскина Г.А. Руководство по детской ревматологии – М., 2011. – 708с.
6. Hochberg M.C. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification

of systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum.1997; 40: 1725.

7. Gladman D.D., Urowitz M.B., Goldsmith C.H. [et al.] The reliability of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology Damage Index in patients with systemic lupus erythematosus. Arthritis Rheum. 1997; 40:809–13.

SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN CHILDREN

Ishuova P.K., Maitbasova R.S., Amangeldieva M.P.

Scientific Center of Pediatrics and Children's Surgery, Almaty, Republic of Kazakhstan

153 children patients with systemic lupus erythematosus were examined, the analysis of the major clinical and laboratory manifestations of the disease and variants of subtypes in the onset of the disease for early diagnosis was performed.

Keywords: systemic lupus erythematosus, children, diagnostics.

САРКОИДОЗ ОСТРОГО ТЕЧЕНИЯ (СИНДРОМ ЛЕФГРЕНА) В ПРАКТИКЕ РЕВМАТОЛОГА

Ю.А.Карпова, Б.С.Белов, О.Н.Егорова,
Н.М.Савушкина, С.Г.Раденска-Лоповок

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение
«Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А.Насоновой»
(ФГБНУ НИИР им. В.А.Насоновой), г.Москва, Российская Федерация

Изучали клинико-лабораторные и рентгенологические особенности саркоидоза острого течения (синдрома Лефгрена) на когорте больных (125 человек), направленных в ревматологический центр. Выявлен ряд клинических особенностей, касающихся узловой эритемы и суставного синдрома. Определены факторы риска развития II стадии саркоидоза у больных с синдромом Лефгрена.

Ключевые слова: саркоидоз, узловатая эритема, поражение суставов, ранняя стадия саркоидоза, синдром Лефгрена, внутригрудная лимфаденопатия, феномен «матового стекла»

Введение. Саркоидоз является системным воспалительным заболеванием неизвестной природы, характеризующимся образованием некальцифицирующихся гранулём, мультисистемным поражением с определённой частотой вовлечения различных органов [1, с.7]. Клинические призна-

ки саркоидоза многообразны, а отсутствие специфических диагностических тестов затрудняет неинвазивную диагностику.

Выделяют саркоидоз с острым началом заболевания – синдром Лефгрена (СЛ) и др.; с изначально хроническим течением заболевания, с ре-