

Выводы:

1. Для пациентов с РЗ характерен дисбаланс иммунной системы, проявляющийся повышением относительного числа В-лимфоцитов; повышением уровня фактора некроза опухолей альфа; дисбалансом иммунорегуляторных субпопуляций с преимущественным снижением CD8+-клеток на фоне сниженного или нормального содержания CD4+-клеток, обуславливающим повышение иммунорегуляторного индекса. Установлены однотипные изменения, указывающие на общность иммунологических сдвигов.

2. Выявленное по результатам проведенного исследования повышение содержания первичных и вторичных продуктов перекисного окисления липидов в сыворотке крови, а также снижение уровня водорастворимой и жирорастворимой антиоксидантной способности веществ в сыворотке крови у детей с ЮРА, ЮС и СКВ свидетельствуют о повышении активности процессов перекисного окисления липидов и о снижении механизмов антиоксидантной защиты.

ЛИТЕРАТУРА

1. Детская кардиология и ревматология: Практическое руководство / под общ. ред. Л.М.Беляевой. – М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011. – 584с.
2. Руководство по детской ревматологии / под ред. Н.А.Геппе, Н.С.Подчерняевой, Г.А.Лыскиной. – М.: ГОЭТАР-Медия, 2011. – 720с.: ил.
3. Ciaran V., Duffy C.M., Colbert R.A. et al. Nomenclature and Classification in Chronic Childhood Arthritis Time for a Change? // Arthritis Rheum. Vol.52, No.2, 2005, pp 382-385.
4. Zulian F., Woo P., Athreya V.H. et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Provisional Classification Criteria for Juvenile Systemic Sclerosis // Arthritis & Rheumatism (Arthritis Care & Research) Vol. 57, No. 2, March 15, 2007, pp 203–212.
5. Потапнев М.П. Цитокиновая сеть нейтрофилов при воспалении // Иммунология – 1995. – №4. – С.34-40.
6. Dinarello C.A., Moldawer L.L. Proinflammatory and antiinflammatory cytokines in rheumatoid arthritis. A primer for clinicians – Amgen Inc., 2000. – P.282.
7. Алекберова З.С. Дислипидемии и аутоиммунные заболевания / З.С. Алекберова, В.А. Насонова // Вестн. Рос. АМН. – 1998. – №12. – С.43-45.

ИНТЕРСТИЦИАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕГКИХ ПРИ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ

¹Н.Г.Шамсутдинова, ¹Э.С.Заманова, ²Е.В.Дьякова

¹ГБОУ ВПО «Казанский государственный медицинский университет»

Министерства здравоохранения Российской Федерации, г.Казань, Российская Федерация

²ГАУЗ Республиканская клиническая больница Министерства здравоохранения Республики Татарстан, г.Казань, Российская Федерация

Системная склеродермия (ССД) – прогрессирующее ревматическое заболевание, при котором интерстициальное поражение легких (ИПЛ) часто начинается в первые 3 года болезни. Большинство пациентов имеют в дебюте заболевания кожные проявления ССД, но у части больных имеется только ИПЛ и впоследствии диагноз устанавливается на основании наличия типичных для ССД симптомов. Приводится клиническое наблюдение пациентки с ССД, у которой заболевание манифестировало с поражения легких.

Ключевые слова: системная склеродермия, интерстициальное поражение легких.

Системная склеродермия (ССД) – прогрессирующий системный склероз, системное ревматическое заболевание, при котором на фоне аутоиммунных расстройств развиваются генерализованная васкулопатия и прогрессирующий фиброз внутренних органов. Патогенез ССД изучен не-

достаточно. Полагают, что в развитии повреждающих реакций при этом заболевании ведущую роль играют иммунные расстройства: активация и функциональная поляризация Т-клеток и активация В-клеточного звена иммунитета [1–4].

У большинства больных с ССД интерстици-

альное поражение легких (ИПЛ) начинается в первые 3 года болезни, а максимальное снижение легочных объемов отмечается в первые 2 года. У больных с длительностью болезни более 4 лет снижение форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) составляет примерно 3% ежегодно, поэтому при длительном течении болезни выраженность рестриктивных нарушений усугубляется [5]. Развитие ИПЛ ассоциируется с позитивностью по антителам к Scl-70.

Клинические проявления ИПЛ могут быть разнообразными. На начальных стадиях процесс часто протекает бессимптомно. Наиболее распространенными симптомами ССД-ассоциированных ИПЛ являются усталость, одышка (одышка при физической нагрузке на начальном этапе), сухой кашель. Боль в грудной клетке и кровохарканье являются редкими симптомами.

Большинство пациентов имеют в дебюте заболевания кожные проявления ССД, но у части больных имеется только ИПЛ и впоследствии диагноз ССД устанавливается на основании наличия таких симптомов и синдромов, как феномен Рейно, склеродактилия, положительные аутоантитела (например, антиядерные антитела, анти-Scl70), изменения при капилляроскопии. Признаки легочного сердца также могут быть найдены у пациентов с ИПЛ, но чаще это осложнение связано с легочной гипертензией, которая может возникнуть и как отдельный процесс, и совместно с ИПЛ.

Развитие интерстициального поражения легких, как правило, предполагается врачами тогда, когда у пациента с верифицированной ССД развиваются одышка, кашель, появляются аускультативные симптомы, изменения в легочной функции или на рентгенограмме органов грудной клетки. Инструментальные исследования предназначены для характеристики типа и тяжести ИПЛ и исключения наличия другого заболевания легких (инфекция, сердечная недостаточность, рецидивирующие аспирационные состояния). При лабораторном исследовании выявление характерных аутоантител подтверждает диагноз системного склероза и может свидетельствовать о повышенной вероятности конкретных клинических проявлений, таких как ИПЛ, но ни один из них не используется для верификации ИПЛ. Например, лабораторный маркер-антитела к топоизомеразе I (также известный, как анти-Scl-70), который обычно используют при диагностической оценке пациентов с подозрением на ССД, связан с повышенным риском развития ССД-ассоциированного ИПЛ (чувствительность 45%, специфичность

81%) [6]. Существует ряд других аутоантител при ССД, связанных с повышенным риском развития ИПЛ, в том числе анти-U3 рибонуклеопротеин (RNP), анти-U11/U12 RNP и анти-Th/To [7–13]. Тем не менее, не все тесты являются доступными в настоящее время, и их клиническое применение при оценке и мониторинге ИПЛ при ССД является неопределенным. Антицентромерные антитела (ACA), которые выявляются у пациентов с легочной артериальной гипертензией вследствие ССД, редко связаны с ИПЛ [12].

Исследование функции легких проводится у большинства пациентов с ССД в момент постановки диагноза, чтобы определить, есть ли нарушения функции легких и в какой степени. Впоследствии легочные функциональные тесты проводятся ежегодно или в случае появления новых симптомов: одышки, кашля или изменений на рентгенограмме. Диагноз ССД-ассоциированного ИПЛ подтверждается характерными изменениями, найденными при компьютерной томографии с высокой разрешающей способностью.

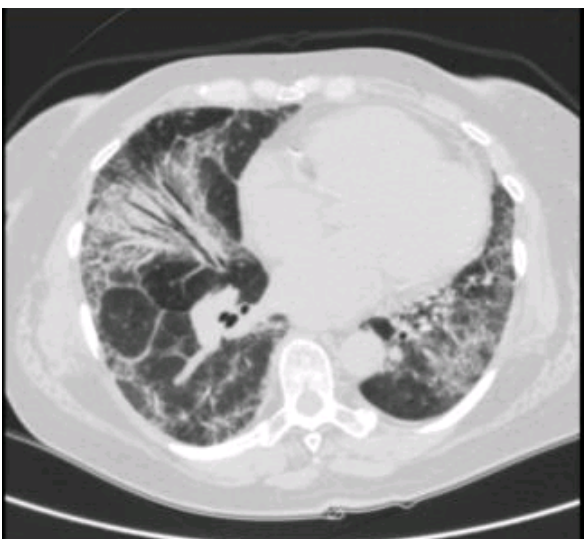
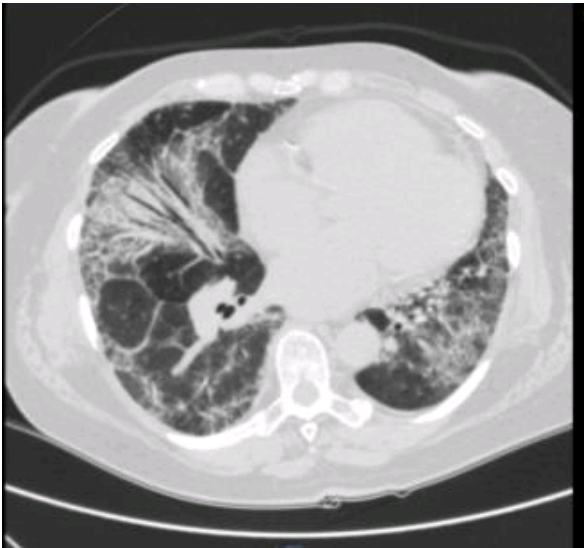
Приводим клиническое наблюдение. Пациентка Т., 1954 г. рождения, поступила в пульмонологическое отделение РКБ МЗ РТ с жалобами на одышку при малейшей физической нагрузке, кашель с отделением скудной мокроты, приступы учащенного сердцебиения при нагрузке, боли в коленных суставах, суставах кистей, нарушение чувствительности в 1–4 пальцах правой руки и кончиков пальцев левой руки, изъязвления на кончиках пальцев, отечность периорбитальной области по утрам, периодическое повышение температуры до 37–39°C. Считает себя больной с 2006 года, когда обратилась к врачу по поводу узловатой эритемы. Обследовалась у терапевта и фтизиатра. Впервые обнаружено интерстициальное поражение легких. В 2008 году выставлен диагноз «Саркоидоз». Далее у фтизиатра не наблюдалась. На протяжении длительного времени отмечала субфебрилитет. В феврале 2014 года усилилась одышка, повысилась температура до 40°C, появились припухания и болезненность в проксимальных межфаланговых суставах. Пациентку госпитализировали в отделение пульмонологии ГАУЗ РКБ МЗ РТ.

Объективно: состояние удовлетворительное, сознание ясное; частота дыхания 32 в минуту, дыхание жесткое, единичные сухие хрипы, крепитация. Тоны сердца приглушены, ритмичные, артериальное давление 130/80 мм рт.ст., частота сердечных сокращений 90 ударов в минуту, пульс 96 ударов в минуту.

Status localis: припухлость и болезненность коленных суставов при пальпации, утренняя ско-

ванность в течение более 30 минут, активные и пассивные движения в суставах ограничены, холодные кисти рук, дигитальные язвы на кончиках пальцев рук. При объективном осмотре обращали на себя следующие изменения: дигитальные язвы, припухания и болезненность коленных суставах. Аускультативно – крепитация, преимущественно в нижних отделах легких справа и слева.

При проведении РКТ органов грудной клетки выявлено уплотнение легочного интерстиция по типу «матового стекла» по всем легочным полям, в нижних долях обоих легких визуализировалось грубое утолщение междолькового и внутридолькового интерстиция с формированием пневмофиброзных изменений в базальных сегментах (рис.). При бодиплетизмографии и спирометрии определено увеличение бронхиального сопротивления на выдохе и общее снижение резервного объема



Изображения, полученные при рентгеновской компьютерной томографии

выдоха. Выявлено значительное снижение диффузионной способности легких.

Иммунологическое исследование крови: обнаружены антинуклеарный фактор (АНФ), антитела к циклическому цитрулинированному пептиду (АЦЦП).

Поражения желудочно-кишечного тракта не выявлено. На эхокардиографии выявлено: фракция выброса 70%, давление в легочной артерии 36 мм рт. ст., уплотнение стенок аорты, створок аортального клапана. Небольшая аортальная регургитация. Митральная и трикуспидальная регургитация первой степени. Легочная гипертензия. Расширение легочной артерии. У пациентки также имеются следующие сопутствующие заболевания: сахарный диабет 2 типа, средней тяжести, компенсированный. Артериальная гипертензия 2 ст. ХСН 2а ФКЗ. Риск 4. Первичный гипотиреоз, средней степени тяжести, субкомпенсированный. Ожирение 1 ст. (ИМТ 30,4кг/м²). Хроническая ишемия головного мозга в форме рассеянной микроочаговой симптоматики.

На основании жалоб (одышка при малейшей физической нагрузке, кашель с отделением скудной мокроты, боли в коленных суставах, изъязвления на дистальных фалангах кистей, периодическое повышение температуры до 37–39°C), объективного исследования, анамнеза, клинических и инструментальных данных, выставлен диагноз: Системная склеродермия с поражением кожи (дигитальные язвы), легких (интерстициальный легочный фиброз, ДН 2–3 стадии), суставов (полиартрит, рентген стадия 2, ФН 1), сосудов (синдром Рейно, НК2).

Заключение. Поражения легких при ССД являются частым клиническим проявлением этого тяжелого заболевания. В связи с этим у таких пациентов необходимо тщательно собирать анамнез, исследовать функцию легких. Но особую трудность представляют состояния, когда ССД манифестирует с поражения легких. Данный клинический пример демонстрирует более редкий вариант течения болезни, когда ИПЛ предшествовало дебюту основного заболевания, что представляло трудности в постановке диагноза.

ЛИТЕРАТУРА

1. Abraham D.J., Varga J. Scleroderma: from cell and molecular mechanisms to disease models. Trends Immunol. 2005;26(11):587–95. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016%2Fj.it.2005.09.004>. Epub 2005 Sep 15.
2. Chizzolini C. T Cells, B Cells and Polarized Immune Response in the Pathogenesis of Fibrosis and Systemic Sclerosis. Curr Opin Rheumatol. 2008;20(6),707–12. DOI:10.1097/BOR.0b013e32830c45ae.

3. Gu Y.S., Kong J, Cheema G.S. [et al.] The immunobiology of systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum.* 2008;38(2):132–60. DOI:10.1016/j.semarthrit.2007.10.010. Epub 2008 Jan 25.
4. Hunzelmann N., Brinckmann J. What are the milestones in the pathogenesis of systemic sclerosis? *Ann Rheum Dis.* 2010;69 Suppl 1:i52–i56. DOI: 10.1136/ard.2009.117119.
5. Ананьева Л.П. Интерстициальные поражения легких и их эволюция при системной склеродермии. Москва: Научно-практическая ревматология;2013. (51) с.10-11.
6. Reveille J.D, Solomon D.H., American College of Rheumatology Ad Hoc Committee of Immunologic Testing Guidelines. Evidence-based guidelines for the use of immunologic tests: anticentromere, Scl-70, and nucleolar antibodies. *Arthritis Rheum* 2003; 49:399.
7. Steen V.D., Powell D.L., Medsger T.A. Jr. Clinical correlations and prognosis based on serum autoantibodies in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1988; 31:196.
8. Okano Y., Steen V.D., Medsger T.A. Jr. Autoantibody reactive with RNA polymerase III in systemic sclerosis. *Ann Intern Med* 1993; 119:1005.
9. Sacks D.G., Okano Y., Steen V.D. [et al.] Isolated pulmonary hypertension in systemic sclerosis with diffuse cutaneous involvement: association with serum anti-U3RNP antibody. *J Rheumatol* 1996; 23:639.
10. Wallace D.J., Lin H.C., Shen G.Q., Peter J.B. Antibodies to histone (H2A-H2B)-DNA complexes in the absence of antibodies to double-stranded DNA or to (H2A-H2B) complexes are more sensitive and specific for scleroderma-related disorders than for lupus. *ArthritisRheum* 1994; 37:1795.
11. Greidinger E.L., Flaherty K.T., White B.[et al.] African-American race and antibodies to topoisomerase I are associated with increased severity of scleroderma lung disease. *Chest* 1998; 114:801.
12. Steen V.D. Autoantibodies in systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum* 2005; 35:35.
13. Fertig N., Domsic R.T., Rodriguez-Reyna T. [et al.] Anti-U11/U12 RNP antibodies in systemic sclerosis: a new serologic marker associated with pulmonary fibrosis. *Arthritis Rheum* 2009; 61:958.

INTERSTITIAL LUNG DISEASE IN SYSTEMIC SCLEROSIS

Shamsutdinova N.G.¹, Zamanova E.S.¹, D'yakova Ye.V.²

¹Kazan State Medical University, Kazan, Russian Federation

²Republical Clinical Hospital of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Kazan, Russian Federation

Systemic sclerosis (SS) is a progressing rheumatic disease in which interstitial lung disease (ILD) often starts in the first 3 years of the disease. Most patients have disease onset as SS skin manifestations, but in some patients, there is only ILD and later diagnosis is based on the presence of typical SS symptoms. We present a clinical observation of a patient with SS in whose the disease manifested with lung lesions.

Keywords: systemic sclerosis, interstitial lung disease.

КЛИНИКО-ЛАБОРАТОРНАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ СУСТАВОВ И ПОЗВОНОЧНИКА, АССОЦИИРОВАННЫХ С ИНФЕКЦИЕЙ *CHLAMYDOPHILA PNEUMONIAE*

С.В.Шаруба

Белорусский государственный медицинский университет, г.Минск, Республика Беларусь

*В статье дана клиничко-лабораторная характеристика воспалительных заболеваний суставов и позвоночника (реактивных артритов, ревматоидного артрита и спондилоартритов), ассоциированных с инфекцией *Chlamydothila pneumoniae* (C. pneumoniae).*

*Ключевые слова: реактивные артриты, ревматоидный артрит, спондилоартриты, инфекция *Chlamydothila pneumoniae* (C. Pneumoniae)*