

цинской помощи, позволяет сделать предварительный вывод об изменении их качества жизни. В частности, можно утверждать, что данная модель, реализованная на базе Гомельского областного клинического госпиталя инвалидов отечественной войны, способствует повышению социальной активности, возвращению пациентов к относительно нормальным условиям общения и взаимодействия с окружающими людьми.

ЛИТЕРАТУРА

1. Айвазян, С. А. Интегральные свойства качества жизни населения (моделирование, измерение, информационное обеспечение) / С. А. Айвазян // Проблемы информатизации. — 1999. — № 2. — С. 60–62.
2. Сенкевич, Н. Ю. Качество жизни — предмет научных исследований в пульмонологии (по материалам Международного конгресса ИНТЕРАСТ-МА-98 и 8-го Национального конгресса по болезням органов дыхания) / Н. Ю. Сенкевич // Терапевтический архив. — 2000. — Т. 72, № 3. — С. 36–41.

УДК 616.5-004.1-053.2

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ СИСТЕМНОЙ СКЛЕРОДЕРМИИ У ДЕТЕЙ

Ивкина С. С.

Учреждение образования
«Гомельский государственный медицинский университет»
г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Согласно современным воззрениям, системная склеродермия (ССД) — системный склероз — аутоиммунное заболевание с прогрессирующим фиброзом и распространенной сосудистой патологией по типу облитерирующей микроангиопатии, лежащих в основе синдрома Рейно, индуративных изменений кожи, поражения опорно-двигательного аппарата и внутренних органов. Это гетерогенное заболевание с многообразием клинических синдромов.

У детей пик развития болезни приходится на возраст 4–7 лет. Соотношение девочки — мальчики 3:1 [1].

Этиология и патогенез заболевания окончательно не установлены.

Клинические проявления ССД весьма полиморфны. Нередко начальным проявлением является синдром Рейно. Кожные проявления проходят несколько стадий. Заболевание начинается с плотного отека тканей. Далее развивается индурация (уплотнение). В дальнейшем кожа атрофируется, становится блестящей, натянутой гиперпигментированной, с участками депигментации. Особенно это заметно на лице («кисетообразный рот»). По мере уплотнения кожи на кистях рук и пальцах образуются сгибательные контрактуры, рука приобретает вид «птичьей лапы» (склеродактилия, или акросклероз). Заболевание характеризуется поражением и других органов и систем: сердечно-сосудистой, костно-мышечной, пищеварительной, органов дыхания, эндокринной и нервной системы [1, 2].

Ювенильная системная склеродермия характеризуется началом до 16 лет, имеет особенности клиники и течения. Кожный синдром при ювенильной СД представлен часто очаговым поражением, синдром Рейно умеренно выраженный или стертый; большей выраженностью характеризуется суставной синдром, возможно быстрое формирование значительных контрактур. Висцеральная симптоматика может быть весьма скудной, функциональные нарушения внутренних органов отмечаются очень редко. При лабораторном исследовании выявляют изменения показателей воспалительной и иммунологической активности процесса. Особенностью ювенильной СД является преобладание подострого и хронического течения.

У детей чаще встречаются ограниченные формы. Очаговая СД может быть бляшечной, линейной, глубокой подкожной, встречаются атипичные формы. При бляшечной форме первоначально появляется отек, эритема и нарушение пигментации в очаге поражения кожи. Через несколько недель, месяцев центральная часть бляшки утрачивает воспалительный характер, бледнеет и одновременно уплотняется, становится блестящей и сухой из-за отсутствия потоотделения, перестает собираться в складку.

Диагностика склеродермии в развернутый период заболевания не представляет трудности — типичные изменения кожи, синдром Рейно, поражение периартикулярных тканей, висцериты [2].

Лечебные мероприятия направлены на обеспечение длительного контроля над заболеванием — подавление активности патологического процесса, восстановление функциональных возможностей пораженных органов и систем и поддержание клинико-лабораторной ремиссии и улучшение качества жизни больных. Лечение включает режим, диету, медикаментозную терапию (базисную и симптоматическую). Базисная медикаментозная терапия направлена на ликвидацию локального и системного воспаления (ГКС, НПВС, цитостатики), нормализации микроциркуляции (блокаторы кальциевых каналов, иАПФ, дезагреганты — курантил, гепарин), снижение процессов фиброобразования (D-пеницилламин — купренил, металкапаза, медекассол, лидаза, ронидаза, колхицин, рекомбинантный гамма-интерферон), восстановление функций различных органов.

На всех этапах лечения показана местная терапия — электрофорез с гиалуронидазой, мазь медекассол, аппликации димексида, мазь контратубекс, хондроксид, массаж, аппликации с озокеритом, грязями. В настоящее время при лечении ССД с успехом в ряде случаев используют моноклональные антитела против ФНО-альфа, интерлейкина-1, интерлейкина-2 и др., трансплантацию аутологических стволовых клеток [2].

Цель

Изучение особенности течения ювенильной склеродермии у детей.

Материал и методы исследования

Данное исследование проводилось на базе Гомельской областной детской клинической больницы за временной промежуток 5 лет (2011–2015 гг.). Было проанализировано 37 карт стационарного пациента. Оценивали: пол пациентов, антропометрические данные, место жительства, возраст манифестации заболевания, жалобы при поступлении, характеристику очагов склеродермии, их локализацию, стадию, течение заболевания, сопутствующую соматическую патологию; данные лабораторного исследования: общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, исследование на ЦИК; данные инструментального исследования: ЭКГ, УЗИ сердца, УЗИ щитовидной железы, УЗИ органов брюшной полости, УЗИ почек, ФЭГДС; лекарственные препараты, назначаемые пациентам с диагнозом «ювенильная склеродермия» на стационарном этапе лечения, среднюю продолжительность госпитализации.

Результаты исследования и их обсуждение

Все дети находились на лечении в Гомельской областной детской клинической больнице в кардиоревматологическом отделении. Было проанализировано 37 карт стационарного пациента. 8 (21,6 %) пациентов госпитализировались повторно; 12 (32,4 %) детям диагноз склеродермии установлен впервые.

При анализе полового состава было выявлено, что преобладали девочки 10 (62,5 %).

При изучении анамнеза было выявлено, что первый эпизод манифестации склеродермии приходился на возрастную группу от 4-х до 17 лет — 23 (62 %) человека, причем, наиболее часто отмечался в возрасте от 7 до 11 лет.

Большинство детей проживает в городе 10 (62,5 %), причем: в г. Гомеле 6 (37,5 %) человек; в г. Мозыре 2 (12,5 %) человека, в г. Добруше 1 (6,25 %) человек, в г. Светлогорске 1 (6,25 %) человек. 6 (37,5 %) детей проживает в сельской местности: в Житковичском районе 2 (12,5 %) человека, в Буда-Кошелевском районе 1 (6,25 %) человек, в Гомельском районе 1 (6,25 %) человек, в Мозырском районе 1 (6,25 %) человек.

Наследственный анамнез отягощен в 3 (8,1 %) случаях (артериальная гипертензия, сахарный диабет, язва 12-перстной кишки). Случаев системных заболеваний соединительной ткани в семьях не было выявлено ни у одного ребенка.

Всем детям была проведена оценка физического развития. Наиболее часто дети имели среднее гармоничное физическое развитие — 23 (62,1 %). Отставали в физическом развитии — 3 (8,1 %); опережали — 11 (29,8 %).

Все дети имели ограниченную форму склеродермии, причем очаговая и распространенная кожная склеродермия встречались одинаково часто, в 19 (51,3 %) и 18 (48,7 %) случаях соответственно. Наиболее часто отмечалась бляшечная форма — 36 (97,3 %) случаев, линейная форма — 1 (2,7 %) случай. Индуративная стадия кожных элементов выявлена у 10 (27 %)

детей. Индуративно-атрофическая — у 20 (54 %), атрофическая — у 7 (19 %). У 3 (8,1 %) детей выявлена склеродактилия.

Прогрессирующее течение отмечено в 23 (62,1 %) случаях, быстро прогрессирующее — в 2 (5,4 %); без заметного прогрессирования — в 12 (32,5 %) случаях.

Локализация кожных изменений была различной: голени поражались у 15 (12,3 %) детей; грудная клетка — у 13 (10,66 %); живот — у 13 (10,66 %); спина (поясничная область) — у 12 (9,84 %); спина (лопатки) — у 11 (9,02 %); бедра — у 12 (9,84 %); предплечья — у 7 (5,74 %); лицо — у 6 (4,92 %); ягодицы — у 6 (4,92 %); стопы — у 6 (4,92 %); половые органы и паховые складки — у 5 (4,1 %); плечи — у 5 (4,1 %); кисти — у 4 (3,28 %); шея — у 2 (1,64 %).

При поступлении все дети предъявляли жалобы на очаги пигментации и депигментации на коже — 37 (100 %). Из других жалоб часто встречались жалобы: на головные боли у 8 (21,6 %) пациентов; боли в эпигастрии — у 5 (13,5 %); боли в суставах — у 2 (5,4 %); слабость — у 5 (13,5 %).

В общем анализе крови у 7 (18,9 %) детей отмечался лейкоцитоз; относительный лимфоцитоз — у 30 (81 %), ускорение СОЭ — у 9 (24,3 %).

В биохимическом анализе крови у 11 (29,7 %) детей наблюдалось повышение острофазовых показателей. Превышение нормы ЦИК отмечалось у 22 (59,4 %) детей.

При проведении инструментальных исследований выявлены изменения со стороны различных органов и систем. У 21 (56,7 %) ребенка при проведении УЗИ сердца выявлены малые аномалии развития сердца (аномальные папиллярные мышцы, хорды, трабекулы). Наиболее частыми изменениями на ЭКГ явились неполная блокада правой ножки пучка Гиса — 9 (24,3 %) случаев; укорочение интервала PQ — 6 (16,2 %); ранняя реполяризация желудочков — 5 (13,5 %). При проведении УЗИ органов брюшной полости у 12 (32,4 %) детей выявлено увеличение печени, диффузные изменения поджелудочной железы — у 3 (8,1 %). На УЗИ почек выявлена пиелозктазия — у 4 (10,8 %) детей, диффузные изменения паренхимы почек — у 1 (2,7 %).

По данным ФЭГДС: поверхностный гастрит выявлен у 9 (24,3 %) детей; поверхностный дуоденит — у 5 (13,5 %); гастроэзофагальный рефлюкс — у 2 (5,4 %); дуоденогастральный рефлюкс — у 1 (2,7 %) ребенка.

Большинство детей — 22 (59,4 %) получали базисную терапию в виде купренила (Д-пеницилламина). 8 (21,6 %) пациентам назначались глюкокортикоиды, 2 (5,4 %) ребенка получали цитостатики. Все дети получали антиагреганты — 34 (91,8 %), 12 (32,4 %) детей получали лидазу. В качестве местной терапии 25 (67,5 %) детей получали фонофорез оксидата торфа на очаги склеродермии, 5 (13,5 %) детей — дарсонваль, 3 (8,1 %) ребенка — озокерит, димексид местно — 3 (8,1 %) ребенка.

Средняя длительность госпитализации составила 17 дней; минимальная — 5 дней; максимальная — 33 дня. Все пациенты выписаны с улучшением.

Выводы

1. За 5 лет пролечено 16 детей со склеродермией; 8 пациентов были госпитализированы неоднократно.

2. Среди детей, страдающих склеродермией преобладают дети, проживающие в крупных промышленных городах. Чаще болеют девочки.

3. Наиболее часто отмечается кожная форма с бляшечным поражением в индуративно-атрофической стадии. У большинства детей отмечено прогрессирующее течение. Часто встречаемой локализацией очагов склеродермии явились: лопатки, поясничная область, грудная клетка, живот, бедра, голени.

4. Наиболее частыми жалобами при поступлении явились кожные изменения, головные боли, слабость. У большей половины пациентов выявлены изменения со стороны ЖКТ, МАРС. В ОАК повышение СОЭ, острофазовых показателей, ЦИК отмечалось в трети случаев.

5. В большинстве случаев у детей с высокой активностью и быстрым прогрессированием заболевания назначалась базисная терапия. Все дети выписаны с улучшением.

ЛИТЕРАТУРА

1. Детские болезни: практ. пособие для врачей / под ред. А. М. Чичко, М. В. Чичко. — Минск: ФУАинформ, 2013. — С. 403–409.
2. Гусева, Н. Системная склеродермия / Н. Гусева // Врач. — 2000. — № 9. — С. 18–21.