

В.В.Строгий, А.М.Чичко, Г.И.Зеневич, И.В.Строгая, А.Н.Маслюк
CREST-синдром у девочки-подростка с системным склерозом

*Белорусский государственный медицинский университет,
УЗ «2-я детская городская клиническая больница», г. Минск*

Системный склероз (системная склеродермия, СС) представляет собой заболевание соединительной ткани аутоиммунной природы, в основе которого лежит прогрессирующий фиброз и последующая ишемия органов и тканей вследствие облитерации артериального сосудистого русла. Заболевание сравнительно редко встречается в детской и подростковой популяции. Чаще развивается среди лиц женского пола в возрасте 40-50 лет на фоне генетически запрограммированных особенностей иммунного ответа. Провоцирующими факторами в развитии заболевания являются: вирусные инфекции, стресс, переохлаждение, контакт с синтезированными химическими соединениями. Таким образом, системный склероз является результатом суммирующего действия приведенных факторов. Существуют определённые возрастные различия в развитии патологии в детском и в старшем возрасте: чем младше ребёнок, тем более выражены поражения опорно-двигательной и мышечной системы, минимальны висцеральные проявления. У старших детей заболевание носит менее острый, медленно-прогрессирующий характер с превалированием кожного синдрома.

В дебюте болезни иногда отмечают неспецифические симптомы: слабость, субфебрильную лихорадку, потерю веса. Проявления кожного синдрома определяются возрастом ребёнка и длительностью заболевания. Процесс, как правило, начинается с дистальных отделов пальцев кисти и сопровождается утолщением и уплотнением кожи. Характерна триада поражения: отёк>индурация>атрофия. Нередко отмечают участки атрофии кожи в виде гипер-и депигментации («соль с перцем»), язвенные поражения в виде «крысиных укусов». Кожа приобретает характерный вид: она слегка шершавая, истончена, блестит, сухая вследствие атрофии волосяных фолликулов, потовых и сальных желез.

Нередко у детей до развёртывания основной картины заболевания начальными проявлениями болезни является синдром Рейно, протекающий с характерной последовательностью изменений: бледная окраска (спазм)>синева-лиловый оттенок (стаз)>гиперемия (восстановление кровотока). Суставной синдром является частым спутником СС. Он характеризуется формирующимися сгибательными контрактурами мелких суставов кистей, теносиновиитами, артралгиями. В периартикулярных областях в местах травматизации мягких тканей можно выявить мелкие кальцинаты. Подкожный кальциноз (С) или синдром Тибержа-Вайссенбаха в сочетании с синдромом Рейно (R), нарушением моторики пищевода (E), склеродактилией (S) и телеангиоэктазиями (T) присущ особой форме системного склероза-CREST-синдрому. Из висцеральных поражений у детей наиболее часто отмечается поражение желудочно-кишечного тракта в виде дисфункции дистальных отделов. Характерен эзофагит с дисфагией, атрофический гастродуоденит, может быть дисфункция дистальных отделов кишечника с преобладанием запоров. Поражение органов дыхания протекает в виде интерстициального фиброза лёгких и формирования лёгочной гипертензии. Довольно редко и на более поздних этапах развития заболевания можно отметить

поражение сердца, нервной системы и почек. Для последнего наиболее характерна персистирующая протеинурия. У взрослых при злокачественном течении отмечается формирование почечной недостаточности, артериальной нефрогенной гипертензии.

Диагноз заболевания ставят на основании клинически вышеуказанных данных и лабораторных показателей, хотя последние и не специфичны для системного склероза (увеличение СОЭ, повышение уровней серомукоидов и Ц-реактивного белка). Весьма специфичны результаты капилляроскопии ногтевого ложа, наличие антинуклеарных антител (анти Scl-70) и антицентромерных антител.

В качестве примера приводим историю развития системного склероза у девочки К., 17 лет. Беременность у матери протекала без особенностей, роды в срок, родилась доношенной. Наследственный анамнез по сосудистой патологии и коллагенозам не отягощён. В семье есть старшая дочь, она здорова. Росла и развивалась соответственно возрасту. В 6-летнем возрасте перенесла скарлатину, после чего без видимых причин выявляется постоянно ускоренная СОЭ (в пределах 20-30 мм/ч). До 12 лет чувствовала себя совершенно здоровой, занималась баскетболом. Считает себя больной с данного возраста, когда на фоне сильного переохлаждения (купание в холодной воде), стала замечать покалывание и боль в пальцах кистей рук при сгибании, их преходящую отёчность. Данные симптомы носили непостоянный характер, отмечались в холодное время года и самостоятельно проходили. В дальнейшем стала появляться лиловая окраска дистальных участков пальцев кисти, которая долго сохранялась, появились трудности с разгибанием пальцев, из-за чего ребенок оставил занятия спортом. Появились боли в других суставах, изменился подчерк, в результате развития контрактур ребенок не может разогнуть кисть (вид «когтистой лапы»). Через 2 года от начала заболевания появилась и стала прогрессировать изжога, усиление болевых ощущений за грудиной после приёма пищи, рвота после приёма большого количества еды. Ребенок вынужден ограничить себя в объёме принимаемой пищи. Нами девочка наблюдается в течение 5 лет. За это время отмечено медленное прогрессирование заболевания (по непонятным причинам в течение 2-х лет не получала базисной терапии). Физическое развитие резко дисгармоничное с дефицитом массы (рост-167, вес-43 кг).

Наиболее характерным проявлением системного склероза у данной больной является акросклеротический вариант поражение кожи дистальных отделов кистей рук, приобретших вид «когтистой лапы» вследствие развития контрактур (см. фото №1). Кисть невозможно сжать в кулак (склеродактилия). Кожа кистей синюшна, холодна на ощупь, выражена атрофия всех слоёв кожи. Она истончена, блестит, просвечиваются сквозь неё сосуды, имеются мелкие кальцинаты в местах трения кожи. Весьма характерно выражение лица у больной (см. фото №2): амимичное, маскообразное лицо, истончён нос в виде «птичьего клюва», губы тонкие, ротовая щель полностью не смыкается, началось формирование радиарных морщин вокруг рта («кисетный рот»), нарушен также рост бровей и ресниц. Множественные мелкие телеангиоэктазии в виде расширенных мелких сосудов и капилляров, напоминающие звёздочки, расположены на лице. Поражение опорно-двигательного аппарата выражается в наличие постоянной утренней скованности, ощущении

хруста в суставах, в ограничении движений в мелких суставах и формировании контрактур за счёт фиброза периартикулярных тканей. У больной подтверждено поражение желудочно-кишечного тракта, в виде линейных эрозий в грудном отделе, язвенного дефекта, повышенной контактной кровоточивости углубленных дефектов слизистой, гиперемии и отёчности области розетки пищевода, что соответствует признакам рефлюкс-эзофагита IV степени. Отмечено также нарушение циркулярной архитектоники, отёчность и шероховатость складок двенадцатиперстной кишки.

Поражение сердечно-сосудистой системы обусловлено фиброзом проводящей системы сердца, на что указывает наличие у больной частой политопной, полиморфной экстрасистолии в режиме аллоритмии в патологическом количестве (20,4% от всех сокращений за сутки); сопровождаемая, по данным УЗИ, поражением эндокарда в виде вальвулита митрального клапана с явлениями его недостаточности. Рентгенологические признаки пневмофиброза проявляются усилением и деформацией лёгочного рисунка в базальных отделах лёгких (см. фото №3), что сопровождается снижением скорости форсированного вдоха по данным пневмотахометрии ($V = 2,7$ л/сек, при норме 3 л/сек и более). Лабораторных признаков поражения почек не выявлено. Поражение нервной системы проявляется полиневритическим синдромом, формирующимся на фоне синдрома Рейно. Из лабораторных изменений в анализах крови следует отметить стабильно повышенную СОЭ, повышение уровня С-реактивного белка, повышение уровня иммуноглобулина М (до 3,2 г/л при норме 1,8 г/л) и незначительное увеличение ЦИК.

Учитывая клинико-лабораторную активность заболевания, больная получала медрол с последующим снижением дозы; а также с антифиброзной целью – купренил, сосудистые средства: курантил, пентоксифиллин. При наличии эзофагита антагонисты ионов кальция в лечении не использовались, больная получала: альмагель, омез, мотилиум. За время лечения отмечена положительная клинико-лабораторная динамика: исчезла утренняя скованность, боли в суставах уменьшились, перестали беспокоить боли в животе и отрыжка, снизилась СОЭ до 21 мм/ч. В дальнейшем выписана на амбулаторный этап лечения с клиническим диагнозом: Системный склероз, подострое течение, генерализованная стадия развития, умеренная степень активности, типичная форма. CREST-синдром: периартикулярные кальцинаты межфаланговых пальцев кисти, синдром Рейно, ГЭРБ (рефлюкс-эзофагит IV степени), склеродактилия, телеангиоэктазии кожи лица. Миокардиодистрофия. Недостаточность митрального клапана II ст. Нарушение сердечного ритма (экстрасистолия). Фиброз лёгких. Хронический дуоденит.

Таким образом, у больной имеется медленно-прогрессирующее течение системного склероза с нехарактерным для данного возраста CREST-синдромом. Среди причин, способствовавших развитию заболевания, следует отметить перенесённую скарлатину, после которой отмечается стабильно повышенная СОЭ, переохлаждение. На сегодня ведущим синдромом выступает поражение кожи и развитие контрактур суставов. Тяжесть заболевания определяется степенью поражения дистальных отделов пищевода и развитием рефлюкс-эзофагита, дистрофии. Следует отметить, что невыполнение врачебных рекомендаций, самостоятельный отказ родителей и ребёнка от базисной терапии способствовали

прогрессированию заболевания.

Литература

1. Беляева, Л.М. Системный склероз. В кн. Л.М.Беляева, Е.К.Хрусталёва Сердечно-сосудистые заболевания у детей и подростков. – Минск.: Выш.шк., 2003.- С. 151-169.

2. Подчерняева, Н.С. Системная склеродермия. В кн. «Кардиология и ревматология детского возраста» Под ред. Г.А.Самсыгиной и М.Ю. Щербаковой-М.: ИД Медпрактика-М, 2004.-С. 721-735.

3. Бзарова, Т.М., Щербаков, П.Л., Алексеева, Е.И.и др. Лечение патологии желудочно-кишечного тракта у детей с ревматическими болезнями.-Вопросы современной педиатрии.-2006., т. 5, № 2, приложение.-С.33-38.