

УДК 616.5-004.1-018.2-031.84

ПОРІВНЯЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА ХВОРИХ НА СИСТЕМНУ ТА ОБМЕЖЕНУ СКЛЕРОДЕРМІЮ

Романенко К.В.

Донецький національний медичний університет ім. М.Горького, м.Донецьк

РЕЗЮМЕ: наведена порівняльна характеристика хворих на системну (системний склероз) та обмежену склеродермію. Встановлено, що лікування хворих має бути комплексним, з урахуванням можливих етіологічних і патогенетичних факторів, а також супутніх захворювань.

Ключові слова: склеродермія системна та обмежена, порівняльна характеристика хворих

Вступ. У більшості класифікацій склеродермія підрозділяється на системну дифузну та лімітовану форми з залученням життєво важливих органів до патологічного процесу, і обмежену, з хронічним рецидивуючим перебігом і хорошим прогнозом. Хоча обмежена і системна склеродермія являють собою різновиди одного патологічного процесу, обмежена форма рідко трансформується в системну склеродермію [1]. В той же час у пацієнтів з генералізованим ураженням шкіри може бути безсимптомна течія захворювання щодо внутрішніх органів.

Мета дослідження: розробка системи обстеження і адекватного скринінгу хворих на системну та обмежену склеродермію.

Матеріали та методи. Під нашим спостереженням перебував 51 хворий (6 чоловіків і 45 жінок) на системну (ССД) та 132 (16 чоловіків і 116 жінок) на різні форми обмеженої (ОСД) склеродермії. Хворих обстежено і проліковано в ревматологічному і нефрологічному відділеннях Донецького обласного клінічного територіального медичного об'єднання та обласному і міському клінічних шкірно-венерологічних диспансерах. Середній вік хворих на ССД становив $39,1 \pm 1,05$ року; при ОСД осіб віком до 30 років було 56, від 31 до 40 років – 26 осіб, від 41 до 50 років – 32, від 51 до 60 років – 18.

Визначали: KW – критерій Крускала-Уоліса, S – Стюдента, F – Фішера, W – Вілкоксона, R – Рао, p – вірогідність статистичних показників.

Результати дослідження та їх обговорення: Середня тривалість захворювання у 10 пацієнтів з ССД становила $10,4 \pm 0,93$ року, при ОСД частіше – до 5 років (50 осіб). Високий ступінь активності ССД відзначався у 48 (15,7%) осіб. Поодинокі осередки констатовано у 70% хворих, численні ж – у 25%.

Хворі на ССД і ОСД різної статі практично не відрізнялися між собою за віком (відповідно $S=1,21$, $p<0,001$, $p=0,231$; $F=132,0$, $p<0,001$ і $S=1,68$, $p=0,094$, $F=1,03$, $p=0,47$). Тривалість захворювання виявилася достовірно довшою у жінок (при ССД – $S=6,97$, $p<0,001$, $F=149,0$, $p<0,001$ і при ОСД – $S=2,49$, $p=0,015$, $F=3,16$, $p=0,044$). Ступінь активності патологічного процесу у хворих на ССД і ОСД не залежав від статі (відповідно $KW=0,33$, $p=0,567$ і $KW=0,16$, $p=0,688$ та $S=0,58$,

$p=0,572$, $F=0,36$, $p=0,027$ і $S=0,24$, $p=0,808$, $F=0,70$, $p=0,203$).

У 84,3% хворих на ССД виявлено синдром Рейно, у 82,4% – ураження суглобів (артрит, артралгія), у 74,5% – ураження шкіри, у 62,8% – ураження міокарда (міокардит, міокардіосклероз, міокардіодистрофія), у 56,9% – ураження легень (пневмосклероз), у 52,9% – ураження стравоходу і/або шлунка, у 45,1% – ураження ендокарда і/або клапанів серця, у 43,1% – ураження м'язів (міозит, міалгія), у 33,3% – ураження нирок (гломерулонефрит, нефросклероз), у 31,4% – ураження печінки (гепатит, гепатодистрофія), у 21,6% – ураження центральної та у 19,6% – периферичної нервової системи, у 15,7% – лихоманка, у 5,9% – перикардит. У 6 (35,3%) хворих на ССД з нефропатією відзначалося зниження функції нирок I ступеня.

Необхідно зауважити, що при ССД виявлено вплив статі на розвиток деяких клінічних ознак захворювання ($W=0,379$, $R=3,817$, $p=0,001$). Так, стать хворих на ССД чинила вплив на частоту суглобового ($KW=9,95$, $p=0,008$), м'язового ($KW=9,95$, $p=0,002$), легеневого ($KW=7,37$, $p=0,007$) синдромів.

Серед 51 хворого на ССД акросклеротична форма спостерігалася у 94,6%, дифузна – у 5,4%. Між вісцеральною патологією і дерматологічними проявами суворого паралелізму не виявлено. При ССД ураження шкіри було здебільшого білатеральне, симетричне. Нерідко спостерігаються загальні симптоми: слабкість, лихоманка, схуднення.

При лімітованій формі ураження шкіри, обмежене ділянкою обличчя (маскоподібне обличчя, симптом “кисету”) і дистальних відділів кінцівок (щільний набряк кистей/ступенів, акросклероз); можуть спостерігатися кальциноз, телеангіектазії, склеродактилія, дигітальні виразки й рубці. При дифузній формі наявне генералізоване склерозування шкіри обличчя, тулуба й кінцівок. При біомікроскопії нігтьового ложа виявляли розширення й редукцію капілярів нігтьового ложа з формуванням “безсудинних” полів (у 90%) хворих. В загальному аналізі крові – гіпохромна анемія, зниження гематокриту, підвищення ШОЕ (у 50% хворих). В загальному аналізі сечі – гіпостенурія, мікрогематурія, протеїнурія, циліндрурія, леукоцитурія.

Під час імунологічного аналізу крові виявляються АНФ (у 95% хворих), як правило, в помірному титрі. При лімітованій формі і CREST-

синдромі виявляються антитіла до центромеру, при дифузній формі – антитіла до топоізомерази I (антигени SKL-70).

При гістологічному дослідженні запальна реакція в шкірі при ССД була більш слабка, ніж у хворих на ОСД. На пізніх стадіях помітні зміни в судинах (стовщення, звуження та облітерація дрібних судин, зменшення кількості капілярів), стовщення і гомогенізація пучків колагенових волокон з утворенням обширних ділянок гіаланозу, подекуди з відкладенням солей кальцію. Серед гіалізованих колагенових волокон містяться у великій кількості фібробласти.

Загальноприйнятої класифікації ОСД не існує. Виділяють основні форми ОСД: пляшкову і лінійну. Лінійну ОСД, у свою чергу, підрозділяють на смугоподібну (стрічкоподібну), шаблеподібну (“удар шаблею”) форми і прогресуючу геміатрофію Паррі-Ромберга. До більш рідкісних різновидів відносять підшкірну келоїдоподібну (вузлувату), бульозну, пансклеротичну, склеро-атрофічний ліхен і атрофодермію Пазіні-П'єрїні. Можливе поєднання декількох форм ОСД. Спостерігаючи, ми переконалися, що захворювання у своєму розвитку проходить 3 стадії: еритеми й набряку, ущільнення (склерозу) й атрофії.

В стадії еритеми й набряку на шкірі з'являються плями червоного, рожевого або рожево-лілового кольору, округлої або смугастої форми, подекуди злиті одна з одною. Почасті утворюються осередки стійкої гіпо- або гіперпигментації. В осередках може мати місце набряк шкіри і тканин під нею, розвиток якого інколи відбувається без зміни кольору шкіри. Осередки ураження можуть бути поодинокими або поширюватися на всю поверхню тіла.

Стадія ущільнення (склерозу) характеризується виникненням осередків ущільнення й стовщення шкіри. У разі глибоких форм розвивається ущільнення не тільки шкіри, а й тканин під нею. Шкіра набуває кольору слонової кістки, поверхня її стає гладенькою, блискучою, по периферії з'являється характерна лілова облямівка. В стадії атрофії поряд з описаними змінами розвивається атрофія шкіри, подекуди із залученням нижче пролягаючих тканин.

Серед наших 132 хворих на ОСД у 65 хворих (36,3%) діагностована пляшкова форма з поодинокими осередками ураження, у 83 (46,8%) – розповсюджена пляшкова, у 30 (19,6%) – лінійна, причому у 16 хворих було поєднання лінійної та пляшкової форм. У 14 хворих з розповсюдженою пляшковою формою і у 3 з лінійною мали місце також осередки склероатрофічного ліхену. Тривалість захворювання варіювала від кількох місяців до 25 років. Розповсюджений процес був більш характерним для хворих жінок – у 100 пацієнтів із 153 (65,4%) в порівнянні з чоловіками – у 8 з 25 (32,0%). Еритематозна стадія процесу констатована у 21 хворого, еритематозно-індуративна – у 122, індуративна – у 23, стадія атрофії – у 12. У 108 з 178 хворих на ОС осередки ураження були на різ-

них стадіях розвитку. Клінічні ознаки прогресування хвороби відзначені у 96 хворих. Супутня патологія щодо захворювань серцево-судинної системи (гіпертонічна хвороба, атеросклероз і т.ін.) мала місце у 32 (18%), шлунково-кишкового тракту – у 23 (12,9%), бронхо-легеневої системи – у 8 (4,5%), нервової – у 19 (10,7%), інші – у 18 (10,1%), що не перевищувало середньопопуляційні показники захворюваності по цих нозологічних формах.

Таким чином, класичні ОСД і ССД являють собою клінічно різні форми склеродермії, однак імовірна трансформація однієї клінічної форми в іншу, наприклад, ОСД в ССД та інші комбінації. Поряд з цим ми спостерігали перехід акросклерозу в дифузну ССД і поєднання дисемінованої ОСД з явищами акросклерозу (3 випадки). Наявність сукупних і перехідних форм склеродермії свідчить про єдиний генез цих захворювань. Для виявлення можливих причин і особливостей перебігу склеродермії слід з'ясувати можливу причину самого захворювання; зв'язок захворювання з надмірною інсоляцією, переохолодженням, стресом, прийомом ліків, оперативним втручанням, наявністю контакту з розчинниками, застосуванням силіконових протезів; тривалість захворювання й останнього загострення; наявність прогресування захворювання, склеродермії у родичів, інших захворювань (особливо аутоімунної природи), бореліозу на цей час або в минулому, синдрому Рейно або дисфагії; лікування, що проводиться, та його ефективність.

Під час огляду особливу увагу слід звернути на наявність чи відсутність таких симптомів: осередків ущільнення і/або набряку шкіри; лілової облямівки навколо осередків; плям червоного, рожевого або рожево-лілового кольору; осередків гіпо- або гіперпигментації; атрофії шкіри; телеангієктазії; гіперкератозу шкіри; алопеції; міхурців; блискучої шкіри; збліднення, почервоніння або синюшності шкіри пальців; ущільнення шкіри навколо рота; обмеження рухливості суглобів; ущільнення (набряку) або атрофії підшкірних тканин (гіподерми, м'язів, фасцій, кісток); контрактур і/або деформацій окремих частин тіла (обличчя, кінцівок тощо); склеродактилії і дигітальних виразок; м'язової слабкості; кальцифікатів у шкірі. Хворі можуть скаржитися на свербіж, поколювання, біль, відчуття стягнутості шкіри в осередках ураження; порушення рухливості суглобів.

З метою оцінки динаміки захворювання доцільно при кожному огляді фіксувати локалізацію і розміри осередків склеродермії (робити зарисовки на целофановій плівці або описувати), визначити площу ураження (у разі невеликих розмірів осередків в см², за великої площі ураження слідувати “правилом долоні” або “правилом дев'яток”).

Проводять загальні аналізи крові та сечі, біохімічний аналіз крові, патоморфологічне дослідження біоптату шкіри (в сумнівних випадках). Додаткові лабораторні дослідження включають дослідження крові на антинуклеарні антитіла – АНА

(виявляються у 46-80% хворих і можуть свідчити про більш тяжкий перебіг захворювання); дослідження крові на антицентромерні антитіла та антитіла до топоізомерази (для виключення ССД); обстеження на бореліоз; УЗД органів черевної порожнини і нирок; ЕКГ; рентгенографію органів грудної клітини або деформованих ділянок хребта. Для виключення ССД та інших хвороб сполучної тканини необхідна консультація ревматолога. Для виявлення супутніх захворювань і протипоказань до лікування потрібна консультація терапевта, оториноларинголога, ендокринолога, гінеколога,

офтальмолога (особливо показана у разі призначення ФХТ та амінохінолінових препаратів), гастроентеролога, невропатолога [3].

Лікування хворих з ОСД також має бути комплексним, з урахуванням можливих етіологічних і патогенетичних факторів, а також супутніх захворювань. До комплексного лікування слід включати глюкокортикоїди (при поширеній ОСД), протизапальні, антифіброзні, вазоактивні засоби і препарати для поліпшення метаболічних процесів у шкірі.

ЛІТЕРАТУРА

1. Мавров И.И., Болотная Л.А., Сербина И.М. Основы диагностики и лечения в дерматологии и венерологии. – Харьков: Факт, 2007. – С. 366-373.
2. Томас П. Хэбиф. Кожные болезни. Диагностика и лечение. 2-е издание. (перев. с англ.). – М.: МЕДпресс-информ, 2007. – С. 362-367.
3. Клинические рекомендации. Дерматовенерология (под. ред. А.А. Кубановой). – М.: Гэотар-Медиа, 2006. – С. 75-91.

SUMMARY

COMPARATIVE CHARACTERISTIC OF THE PATIENTS WITH SCLERODERMA AND MORPHEA

Romanenko K.V.

Comparative a characteristic of the patients with systemic (systemic sclerosis) and limited scleroderma has been given. It has been found that the treatment of the patients must be complex with proper consideration if etiological and pathogenetic factors, as well as accompanying diseases.

Key words: systemic and limited scleroderma, comparative characteristic of patients

УДК: 616.127-005.8-06:616-008.9]-074/.-078:577.17

ВЗАЄМОЗВ'ЯЗОК МАРКЕРІВ СИСТЕМНОГО ЗАПАЛЕННЯ, РІВНЯ ЛЕПТИНУ ТА ІНСУЛІНОПОДІБНОГО ФАКТОРА ЗРОСТАННЯ З КОМПОНЕНТАМИ МЕТАБОЛІЧНОГО СИНДРОМУ У ХВОРИХ НА Q-ІНФАРКТ МІОКАРДА

Сиволап В.Д., Михайловська Н.С.

Запорізький державний медичний університет, кафедра внутрішніх хвороб-1, м. Запоріжжя

РЕЗЮМЕ: досліджений взаємозв'язок маркерів системного запалення, рівня лептину та інсуліноподібного фактора зростання з компонентами метаболічного синдрому у хворих на Q-інфаркт міокарда. Встановлено, що хворим на Q-інфаркт міокарда з метаболічним синдромом притаманна гіперінсулінемія з гіперлептинемією, ступінь підвищення яких більш виразний у хворих з усіма компонентами метаболічного синдрому. У хворих на Q-інфаркт міокарда з метаболічним синдромом на 1-3 добу захворювання концентрація інсуліноподібного фактора зростання вірогідно менша, ніж у хворих без метаболічного синдрому. В гострому періоді Q-інфаркту міокарда з повним та неповним метаболічним синдромом спостерігається висока активність процесів системного запалення. У хворих на Q-інфаркт міокарда з метаболічним синдромом концентрації С-реактивного протеїну, інтерлейкіну-1, -6 та фактора некроза пухлини- α тісно корелюють з метаболічними факторами ризику.

Ключові слова: Q-інфаркт міокарда, метаболічний синдром, цитокіни, лептин, інсуліноподібний фактор зростання

Вступ. Метаболічний синдром як синдромокомплекс, що складається з ряду взаємозв'язаних метаболічних, гормональних та клінічних змін (ожиріння, артеріальна гіпертензія, дисліпидопроїємія, інсулінорезистентність, порушення вуглеводного обміну) характеризується високим ризиком та більшою важкістю серцево-судинної патології і є одним з найпоширеніших патологічних станів [12]. Його частота в економічно розвинених країнах становить 20-30% серед осіб середнього віку та близько 70 % серед хворих на цукровий діабет 2 типу [18].

У пацієнтів з метаболічним синдромом, порівняно з особами без нього, атеросклероз розвива-

ється на 10-15 років раніше, швидко прогресує і набагато частіше ускладнюється фатальними серцево-судинними розладами [6]. Так, цукровий діабет (ЦД) 2 типу, як провідний метаболічний фактор, підвищує ризик ішемічної хвороби серця у 2-4 рази, гострого інфаркту міокарда – у 6-10 разів, гострих порушень мозкового кровообігу – у 4-7 разів [5]. Артеріальною гіпертензією страждає до 80% хворих на ЦД 2 типу, тривалість їхнього життя зменшена на третину. Після перенесеного ІМ 40-50% хворих на ЦД помирають впродовж найближчих 5 років, що удвічі більше, ніж у загальній популяції [12].