

неврології та медико-соціальної реабілітації Національної медичної академії післядипломної освіти імені П. Л. Шупика, кандидат медичних наук. Адреса: м. Київ, вул. Богатирська, 30, тел.: (044)-412–10–68.

УДК 616 — 00277–07/08 (07) .

**ЮВЕНІЛЬНА СИСТЕМНА СКЛЕРОДЕРМІЯ:
ОПТИМІЗАЦІЯ ДІАГНОСТИКИ ТА ЛІКУВАННЯ
НА СУЧАСНОМУ ЕТАПІ**

Т. В. Марушко, Т. В. Тараненко

**Національна медична академія післядипломної освіти
імені П. Л. Шупика, м. Київ**

Вступ. В статті узагальнені можливості діагностики ювенільної склеродермії. Наведені власні спостереження щодо діагностики та лікувальних заходів при ювенільній системній склеродермії.

Мета. Проаналізувати дані літератури та особистого спостереження які стосуються діагностики та лікувальної тактики при ювенільній системній склеродермії на сучасному етапі.

Матеріали та методи дослідження. Проведення зіставлення даних літератури та особистих спостережень про особливості дебюту, розгортання клінічної симптоматики, перебігу, результатів сучасного лікування ювенільної склеродермії.

Результати і висновки. Призначення агресивної цитотоксичної терапії на ранніх етапах розвитку ювенільної склеродермії доцільно для попередження прогресування патологічного процесу.

Ключові слова: ювенільна системна склеродермія, діагностика, лікування.

Вступ. Склеродермія — системне захворювання сполучної тканини, що проявляється прогресуючим фіброзом шкіри, внутрішніх органів, судинною патологією, за типом облітеруючого ендартеріїту з поширеними вазоспастичними порушеннями. Системна склеродермія, яка починається у дітей до 16 років має назву ювенільної (ЮССД), відноситься до системного склерозу [М34.9]. Виділення ювенільної склеродермії у окрему форму свідчить про специфіку клінічного перебігу даної патології у дитячому віці. Розповсюдженість захворювання не визначена, дівчата хворіють частіше, ніж хлопчики. Дебют хвороби здебільшого спостерігається у віці 5–7 років [5,7]. Офіційні статистичні дані щодо захворювання дітей на склеродермію відсутні, але літературні дані свідчать про зростання кількості хворих та важкість даного патологічного процесу [1,2].

Мета. Проаналізувати дані літератури та особистого спостереження, які стосуються діагностики та лікувальної тактики при ювенільній системній склеродермії у дітей на сучасному етапі.

Матеріали та методи дослідження. Проведення зіставлення даних літератури та особистих спостережень про особливості дебюту, розгортання клінічної симптоматики, перебігу, результатів сучасного лікування ювенільної склеродермії.

Результати. Згідно даних літератури ювенільна склеродермія переважно перебігає тривало тільки з залучанням шкіри, але у 20 % хворих можуть спостерігатися різні позашкірні симптоми (суглобові, неврологічні, судинні, шлунково-кишкові), існує ризик розвитку ряду ускладнень, що призводить до інвалідизації хворих: зменшення довжини та об'єму кінцівок, формування контрактур, виникнення кальцинозу. У зв'язку з цим, лікування локалізованої склеродермії у дітей необхідно починати якомога раніше, в якості першої лінії терапії рекомендується призначати метотрексат у вигляді монотерапії або в комбінації з глюкокортикоїди системної дії. Дітям метотрексат призначається 10–15 мг/м² тіла 1 раз на тиждень всередину протягом 6–12 місяців і більше.

Пероральне застосування глюкокортикоїдних препаратів показано при активному, швидко прогресуючому перебігу ювенільної склеродермії (преднізолон, таблетки 0,3–1 мг на кг маси тіла всередину 1 раз на добу протягом 3–12 місяців).

Блокатори кальцієвих каналів призначаються при вираженому синдромі Рейно (нифедипін 10–30 мг на день під контролем артеріального тиску).

Для покращення мікроциркуляції в лікувальний комплекс входять антиагреганти (пентоксифілін (трентал) 0,1–0,3г/добу), при проліферативних змінах у нирках — інгібітори АПФ (каптоприл 0,3мг/кг один раз на добу; еналаприл 0,07–0,47мг/кг на добу, лізіноприл 0,08мг/кг один раз на добу).

Для збереження еластичності судинної стінки рекомендуються препарати на основі поліненасичених жирних кислот (Омега-3 призначається по 1 капсулі 2–3 рази на день на протязі 1–2 місяців).

Препарат стабілізованого простагландину E1 (Вазапостан, Алпростаділ) використовується у випадках важких судинних уражень із виразково-некротичними змінами на шкірі. Призначається внутрішньовенно у дозі 20–40 мкг Алпростаділа на 100 мл фізіологічного розчину на протязі 2–3 годин один раз на добу, на курс 10–15 введень.

Місцеве лікування (мазі, гелі) — траумель, мадекасол, нафталанове масло постійно.

Вимоги до результатів лікування: зменшення активності перебігу запального процесу, запобігання появи нових і розширення існуючих

НА ДОПОМОГУ ПРАКТИЧНОМУ ЛІКАРЮ

вогнищ ураження, зменшення площі ураження, запобігання розвитку ускладнень, підвищення якості життя.

Під нашим наглядом перебувало 44 пацієнти з ЮССД, серед них спостерігалось ураження шкіри: на стадії індурації — у 7 (15,9 %), фіброзу — 27 (61,4 %), виражених трофічних порушень — у 10 (22,7 %) хворих. Дифузна форма ураження шкіри спостерігалася у 9 (20,4 %) пацієнтів, тотальне ураження шкіри відмічалось лише у 3-х (6,8 %) дітей. Розповсюджена форма була зареєстрована у 11-ти (25 %), проксимальна — у 8-ми (18,2 %), дистальна (акросклеротичний варіант) — у 6-ти (13,6 %) обстежених. Лімітована форма (CREST-синдром), що проявлялася у вигляді підшкірного кальцинозу, синдрому Рейно, порушення моторики стравоходу, склеродактилії та телеангіектазій, мала місце у 7-ми (15,9 %) хворих; геміформа з симптомом «удару шаблею» — у 3-х (6,8 %) дітей. Перехресного синдрому виявлено не було (рис. 3.1.1). Синдром Рейно було зареєстровано у 40 (90,9 %) пацієнтів: периферичний синдром Рейно спостерігався у 23 (52,3 %) хворих, генералізований — з підвищенням АТ, церебро- та кардіалгіями, минушою втратою зору, було зафіксовано у 17 (38,6 %) дітей. Зміна трофіки шкіри спостерігалася у 28 (63,6 %) дітей; у 3 (6,8 %) — легке лущення та гіперкератоз долонь, у 15 (34,1 %) — явища атрофії шкіри та придатків, у 10 (22,7 %)- глибоке ураження шкіри з фіброзом, атрофією, виразкуванням та утворенням підшкірних кальцифікатів (синдром Тіб'єржа-Вайсенбаха). Симптом 56 «барабанних паличок» спостерігався у 4-х (9 %) дітей, трофічні зміни нігтів («пташина лапа») — у 3-х (6,8 %), вогнищева та дифузна алопеція — у 5-ти (11,4 %) дітей, гіпертрихоз передпліч — у 2-х (4,5 %). Телеангіоектазії на шкірі щік та перенісці було виявлено у 14 (31,8 %) пацієнтів, вогнищева гіперпігментація — у 11 (25 %). Суглобовий синдром спостерігався у 22 (50 %) хворих та проявлявся скаргами на набряклість, скутість та біль в дрібних проксимальних суглобах. У 4-х (9 %) дітей було виявлено остеоліз нігтьових фаланг верхніх та нижніх кінцівок.

При аналізі показників у групі хворих на ССД відмічалось статистично значуще підвищення вмісту дрібнодисперсних ЦІК відносно до показників здорових дітей ($253,667 \pm 69,864$ ОД/мл, $p < 0,05$), вмісту СРП ($1,683 \pm 0,04$ мг/л, $p < 0,05$). Специфічний показник (антитіла до SCL-70) також був підвищений у порівнянні із нормою (до $10,520 \pm 0,689$ ОД/мл, $p < 0,05$).

Наводимо клінічний випадок важкого ураження шкіри та суглобів при ювенільній системній склеродермії: дівчинка, перша дитина від першої вагітності матері, що перебігала на фоні загрози переривання вагітності та контакту матері з токсичними речовинами. Дитина народилася в термін 38 тижнів без ускладнень. На шостому місяці

життя у дитини з'явилися перші зміни шкіри на тілі, які були розцінені педіатром, як алергічний висип. Було призначено антигістамінні препарати та пробіотики. На фоні лікування симптоми прогресували — явища ущільнення та депігментації шкіри розповсюдилися зі спини та передньої поверхні живота дифузно по всій поверхні тіла. Під нашим спостереженням дитина знаходилася з дев'ятого місяця життя. На той момент стан дитини був важким: мало місце системне ураження шкіри (розповсюджені ділянки депігментації, витончення та рубцеві зміни, вогнищева алопеція), підшкірно-жирової клітковини, м'язів, всіх груп суглобів з формуванням множинних контрактур. Було виявлено множинні кальцифікати, що ускладнилися трофічними виразками та інфікуванням (*Pseudomonas Aeruginosa*). Зі сторони серцево-судинної системи було виявлено ознаки гіпертрофічної кардіоміопатії, прояви синдрому Рейно. При рентгенологічному дослідженні органів грудної порожнини виявлено посилення легеневого малюнку, ознаки «сотової» легені. Також виявлено звуження ротової щілини («риб'ячий рот») та ураження стравоходу, що супроводжувалося диспептичними проявами та порушенням акту ковтання. При лабораторних дослідженнях виявлено підвищення ШОЕ, лейкоцитоз, гіпохромна анемія. При імунологічному дослідженні виявлено підвищення титрів антинуклеарного фактору, антитіл до двоспиральної ДНК та склеродермоспецифічних аутоантитіл до топоізомерази-1 (a/t Scl-70). При морфологічному дослідженні біоптату шкіри виявлено характерні для склеродермії зміни: запальна мононуклеарна інфільтрація з явищами фіброзу та склерозу дерми, облітерацією дрібних судин. На підставі даних клінічного, лабораторного та інструментального обстеження дитині був виставлений діагноз: Ювенільна системна склеродермія, швидко прогресуючий гострий перебіг, поширене ураження шкіри проксимальних і дистальних відділів кінцівок, обличчя, тулуба і раннє ураження (протягом першого року) внутрішніх органів, виявлення антитіл до топоізомерази I (Scl-70), ступінь 2. Призначене лікування: метотрексат, який спочатку призначався в комбінації з глюкокортикоїдами системної дії, а в подальшому у вигляді монотерапії, фолієва кислота, комплексні вітамінопрепарати, антиагреганти, препарати на основі полі ненасичених жирних кислот. Місцеве лікування включає застосування мазей, кремів з репаративною, протизапальною дією, фізіотерапевтичні методи.

На сьогоднішній день дівчинці 7 років, дитина приймає постійну комплексну базисну терапію. Відмічається виражена позитивна динаміка стану дитини, що підтверджують дані клінічних та інструментально-лабораторних досліджень.

Висновки. Призначення агресивної цитотоксичної терапії на ранніх етапах розвитку ювенільної склеродермії доцільно для попередження прогресування патологічного процесу.

1. Болотная Л. А., Шахова Ф. Б., Сербина И. М. Новое в патогенезе и терапии ограниченной склеродермии // Вестн. дерматол. венерол. — 2004. — № 2. — С. 31 — 34.
2. Киселева Л. П., Савво В. М., Зайцева Е. Н. Ювенильная склеродермия — многоликость кожных проявлений. // Дерматологія та венерологія. — 2014. — № 2 (64). — С. 45–52.
3. Геппе Н.А. Руководство по детской ревматологии / Н.А. Геппе, Н.С. Подчерняева, Г. А. Лыскина. — М.: Гэотар-медиа, 2011. — С.706
4. Foeldvari I., Nihtyanova S.I., Wierk A., Denton C.P. Characteristics of patients with juvenile onset systemic sclerosis in an adult single-center cohort. // J Rheumatol. — 2010. — Vol.37. — P.2422–2426
5. Gaikwad R.P., Samir M.S. Juvenile systemic sclerosis in 11-year-old male child responding to methotrexate. // Indian J. Paediatr. Dermatol. — 2016. — Vol.17. — P.156–158

**Ювенильная системная склеродермия:
оптимизация диагностики и лечения
на современном этапе**

Т. В. Марушко, Т. В. Тараненко

**Национальная медицинская академия последиplomного образования
имени П. Л. Шупика, г. Киев**

Вступление. В статье обобщены возможности диагностики и лечения ювенильной склеродермии. Приведенные собственные наблюдения по диагностике и лечебным мероприятиям при ювенильной системной склеродермии.

Цель. Проанализировать данные литературы и личного наблюдения касающихся диагностики и лечебной тактики при ювенильной системной склеродермии на современном этапе.

Материалы и методы исследования. Проведено сопоставление данных литературы и личных наблюдений об особенностях дебюта, клинической симптоматики, течения, результатов современного лечения ювенильной склеродермии.

Выводы. Назначение агрессивной цитотоксической терапии на ранних этапах развития ювенильной склеродермии целесообразно для предупреждения прогрессирования патологического процесса.

Ключевые слова: ювенильная системная склеродермия, диагностика, лечение.

**Juvenile systemic scleroderma:
diagnostic optimization and modern treatment options**

T. V. Marushko, T. V. Taranenko

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv

Introduction. The paper presents the possibilities of diagnosis and treatment of juvenile scleroderma. The data on our experience of

diagnosis and medical treatment of juvenile systemic scleroderma have been summarized.

Aim. To analyze the literature data and our own observations concerning diagnosis and therapeutic tactics of juvenile systemic scleroderma at the present stage.

Materials and methods. We compared the literature data and our own observations concerning onset features, clinical symptoms, the course, outcomes of modern treatment of juvenile scleroderma.

Conclusions. Administering aggressive cytotoxic therapy at the early stages of development of juvenile scleroderma is expedient to prevent the progression of the pathological process.

Key words: juvenile systemic scleroderma, diagnosis, treatment.

Відомості про авторів:

Марушко Тетяна Вікторівна — завідувач кафедри педіатрії-2 Національної медичної академії післядипломної імені П. Л. Шупика, доктор медичних наук, професор. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Тараненко Тамара Вікторівна — асистент кафедри педіатрії-2 Національної медичної академії післядипломної імені П. Л. Шупика, кандидат медичних наук. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

УДК 616.831.9-002.155-053.36/7-078:616.832.9-008.8

ЗМІНИ ЛІКВОРУ У ДІТЕЙ ЗІ СЕРОЗНИМИ МЕНІНГІТАМИ

О. Б. Надрага, Г. О. Литвин, О. Я. Хомин

Львівський національний медичний університет
імені Данила Галицького, м. Львів

Вступ. Серозні менінгіти переважно виникають у дітей перших 7-ми років життя, 80–90 % випадків серозних менінгітів спричинені ентеровірусами.

Мета. Встановити особливості серозних менінгітів залежно від віку дітей та характеру плеоцитозу спинно-мозкової рідини.

Матеріали та методи. Ретроспективний аналіз 98 медичних карт стаціонарного хворого дітей віком 1 міс. — 18 р., аналіз літератури.

Результати. Характер цитозу ліквору залежав від віку пацієнтів. У $84,0 \pm 7,33$ % етіологічним чинником були віруси ЕСНО-30 і Коксакі В. Встановлено достовірні кореляційні співвідношення між кількістю лейкоцитів крові і рівнем цитозу ліквору, кількістю паличкоядерних лейкоцитів у крові та кількістю нейтрофільних лейкоцитів у лікворі.